

CONGRESSO ÁREA PEDIATRIA MÉDICA

PRÉ-CONGRESSO

XVIII REUNIÃO DO ANUÁRIO
DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

30 JUNHO A 02 JULHO
FONTANA PARK HOTEL | LISBOA



"MAIS DO QUE A SOMA DAS PARTES"

XVIII REUNIÃO DO ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE
Lisboa - 29 de Junho de 2011

SALA DE CONFERÊNCIAS

PROGRAMA

9:30 - SESSÃO DE ABERTURA

Dr.^a Teresa Sustelo / Dr. Eduardo Gomes de Silva / Dr.^a Luísa Monteiro / Prof. Dr. Luís Pereira da Silva

APRESENTAÇÃO DOS TRABALHOS PREMIADOS

9:45 - 10:00 - DEPARTAMENTO DA MULHER E REPRODUÇÃO

Moderadores: Dr. Ricardo Mira / Prof. Doutor Luís Pereira da Silva

10:00 - 10:15 - DEPARTAMENTO DE CIRURGIA

Moderadores: Dr. Paolo Casella / Prof. Doutor Luís Pereira da Silva

10:15 - 10:30 - DEPARTAMENTO DE PEDOPSQUIATRIA

Moderadores: Dr. Luís Simões Ferreira / Prof. Doutor Luís Pereira da Silva

10:30 - 10:45 - DEPARTAMENTO DE ÁREAS TRANSVERSAIS

Moderadores: Dr.^a Teresa Rocha / Prof. Doutor Luís Pereira da Silva

10:45 - 11:00 - DEPARTAMENTO DE MEDICINA

Moderadores: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira / Prof. Doutor Luís Pereira da Silva

11:00 - 11:10 - ENTREGA DOS PRÉMIOS DE MÉRITO CIENTÍFICO

12:10 - 12:30 - COFFEE-BREAK

12:10 - 12:30 - SESSÃO PLENÁRIA

TANTOS DADOS NA GAVETA - COMO ESCREVER, COMO PÚBLICAR

Presidente: Prof. Doutor João M. Videira Amaral / Prof. Doutor Luís Pereira da Silva

Orador: Prof. Doutor Henrique Cabral

CURSOS - ANUÁRIO

28 de Junho (09h às 17h) - CFI / HDE - Trabalho científico: fundamentos para elaboração e divulgação

02 de Julho (15h às 18h) - FP HOTEL - Vacinação em idade pediátrica

02 de Julho (15h às 18h) - FP HOTEL - Terapêutica inalatória: dispositivos e técnicas de inalação

CURSOS - CONGRESSO ÁREA PEDIATRIA MÉDICA

02 de Julho (09h às 14h) - FP HOTEL - O sono esse mal amado

02 de Julho (09h às 14h) - FP HOTEL - Algoritmos clínicos em endocrinologia

02 de Julho (09h às 14h) - CFI / HDE - Estabilização da criança gravemente doente

02 de Julho (15h às 18h) - CFI / HDE - Noções básicas em cardiologia pediátrica

XVIII REUNIÃO ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA 2010



Trabalhos Premiados – divulgados em 2010

DEPARTAMENTOS	PRÉMIOS DE MÉRITO CIENTÍFICO
Área de Pediatria Médica Dr. Gonçalo Ferreira	DIAGNOSING ACCURATELY ACUTE ABDOMINAL PAIN IN CHILDREN: OUTCOMES OF A QUALITY IMPROVEMENT PROJECT IN A PAEDIATRIC EMERGENCY DEPARTMENT Maria João Lage, Helena Flores, Dinorah Cardoso, Antonieta Bento, Eugénia Soares, Lurdes Correia, Paolo Casella, José Cabral, António Malha, Idalina Bordalo, Tânia Serrão, Nick Sevdalis
Área de Cirurgia Pediátrica Dr. Paolo Casella	NEFRECTOMIA LAPAROSCÓPICA EM IDADE PEDIÁTRICA Vanda Pratas Vital, Sara C. Pereira, Fátima Alves, Filipe Catela Mota, João Goulão, Dinorah Cardoso, Paolo Casella
Área de Ginecologia e Obstetrícia Dr. Ricardo Mira	PORTAL VEIN THROMBOSIS IN THE PUERPERIUM? CASE REPORT Raquel Condeço, André Correia, Ana Bernardo, Fazila Mahomed
Área de Pedopsiquiatria Dr. Luís Simões Ferreira	PERTURBAÇÃO DO COMPORTAMENTO ALIMENTAR NA PRIMEIRA INFÂNCIA – ESTUDO DE <i>FOLLOW-UP</i> Rita Rapazote, Carla Pardilhão, Paula Vilarça, Pedro Caldeira da Silva
Área de Especialidades Transversais Dr ^a . Teresa Rocha	A UNIFORMIZAÇÃO DA INFORMÁTICA Vitória Matos
Prémio Especial – Anuário	GABINETE DE RISCO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

MENÇÕES HONROSAS

SERVIÇOS / UNIDADES	MENÇÕES HONROSAS POR SERVIÇO
Serviço de Pediatria Médica	NORMALIZING EATING BEHAVIOUR REDUCES BODY WEIGHT AND IMPROVES GASTRO-INTESTINAL HORMONAL SECRETIONS IN OBESE ADOLESCENTS Júlia Galhardo, Linda Hunt, Stafford Lightman, Matthew Sabin, Cecilia Bergh, Per Sodersten, Julian Paul Shield
Imunoalergologia	IMMUNOCAP ISAC®: TECNOLOGIA MICROARRAY NO ESTUDO DA ALERGIA ALIMENTAR EM CONTEXTO DE REACTIVIDADE CRUZADA Susana Carvalho, Ângela Gaspar, Sara Prates, Graça Pires, Isabel Silva, Vitória Matos, Virgínia Loureiro, Paula Leiria Pinto
Neurologia	CEREBRAL SINOVENOUS THROMBOSIS IN CHILDREN: CLINICAL PRESENTATION AND EXTENSION, LOCALIZATION AND RECANALIZATION OF THROMBOSIS José Pedro Vieira, Catarina Luís, J. P. Monteiro, T. Temudo, M. M. Campos, S. Quintas, S. Nunes
Cirurgia	A TORACOSCOPIA NO EMPIEMA PLEURAL NA CRIANÇA – EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL D. ESTEFÂNIA Sara C. Pereira, João Henriques, João Brissos, Cristina Borges, Paolo Casella
Ortopedia	EFEITO DO TRATAMENTO COM BIFOSFONATOS NA OSTEÓGENESIS IMPERFECTA Joana Martins, Joana Regala, Francisco Guerra Pinto, João Campagnolo, Manuel Cassiano Neves
Otorrinolaringologia	BAHA EM IDADE PEDIÁTRICA, CASUÍSTICA DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA Pedro Brazão Santos, Isabel Martins, Herédio de Sousa, Rita Ferreira, Nicole Santos, Luísa Varão, Luísa Monteiro
Oftalmologia	ALTERAÇÕES OFTALMOLÓGICAS NOS SÍNDROMES PROGERÓIDES: A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS Audrey Sampaio, Teresa Brito, José Nepomuceno, Ana Xavier, Cristina Brito
Estomatologia	-
Anestesiologia	CRANIOSSINOSTOSE: CASUÍSTICA DO SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA Gonçalo Pinto Jorge, Luís Bressan, Ana Borges, Teresa Rocha

UCIP	ENCEFALOMIELE AGUDA DISSEMINADA: CAMINHOS DIFÍCEIS PARA CHEGAR AO DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO Sílvia Bacalhau, Cristina Freitas, Raquel Ferreira, João Estrada, Maria João Brito, José Pedro Vieira, Deolinda Barata
UCIN	O EFEITO DO CONSUMO DURANTE A GRAVIDEZ, DE ÁCIDOS GORDOS POLINSATURADOS DE CADEIA LONGA, FRUTOS E VEGETAIS, NA COMPOSIÇÃO CORPORAL DO RECÉM-NASCIDO DE TERMO. RESULTADOS PRELIMINARES Ana Rita Silva, Tânia Camões, Rute Neves, Luís Pereira-da-Silva, Ana Catarina Moreira, Daniel Virella, Ana Luísa Papoila, Marta Alves, Micaela Serelha, Lino Mendes, Gonçalo Cordeiro Ferreira
Pedopsiquiatria	PERTURBAÇÃO DO COMPORTAMENTO ALIMENTAR EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES. RESULTADOS PRELIMINARES: 2000/ 02/ 04/ 06/ 08 Catarina Cordovil, Margarida Crujo, Marlene Salvador, João Brissos, Anaxore Casimiro, Maria Glória Costa, Ana Laura Fitas, Telma Francisco, Sofia Gouveia, Patrícia Lopes, Filipa Marques, Marília Marques, Sara Nóbrega, Gustavo Queiroz, Sofia Santos, Inês Simão, Conceição Neves, Mário Coelho
Imagiologia	DISFUNÇÕES DA PUBERDADE Maria do Rosário Matos, Alexandra Ferreira, Renata Jogo, Guilhermina Fonseca, Filomena Sousa, Pedro Mendes
Patologia Clínica	(premiado)
Imunohemoterapia	β TALASSÉMIA MAJOR – TERAPÊUTICA TRANSFUSIONAL Deonilde Espírito Santo
Medicina Física e de Reabilitação	CARACTERIZAÇÃO DA BEXIGA NEUROGÉNEA NA SPINA BIFIDA Mafalda Pires, Margarida Abranches
Ginecologia/Obstetrícia	PERFORATION OF MECKEL'S DIVERTICULUM AFTER LABOR Liliana Barros, Nuno Abreu, Ana Bello, Filomena Sousa, Silva Guedes, Alice Cabugueira
Genética	

**ANUÁRIO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA
2011**

- CONSTITUIÇÃO DAS EQUIPAS CLÍNICAS EM 2010 -

ÁREA DE PEDIATRIA MÉDICA

ÁREA DE CIRURGIA PEDIÁTRICA

ÁREA DE PEDOPSIQUIATRIA

ÁREA DE GINECOLOGIA E OBSTETRÍCIA

ÁREA ESPECIALIDADES TRANSVERSAIS

ÁREA DE PEDIATRIA MÉDICA
DIRECTOR: DR. GONÇALO CORDEIRO FERREIRA

- **Equipa Fixa de Urgência de Pediatria Médica**
- **Serviço de Genética**
- **Serviço de Imunoalergologia**
- **Serviço de Neuropediatria**
- **Unidade de Adolescência**
- **Unidade de Cuidados Especiais Respiratórios e Nutricionais**
- **Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais**
- **Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos**
- **Unidade de Desenvolvimento**
- **Unidade de Doenças Metabólicas**
- **Unidade de Endocrinologia**
- **Unidade de Gastrenterologia e Hepatologia**
- **Unidade de Hematologia**
- **Unidade de Imunodeficiências Primárias**
- **Unidade de Infeciologia**
- **Unidade de Nefrologia**
- **Unidade de Pediatria Geral**
- **Unidade de Pneumologia**
- **Unidade de Reumatologia**

EQUIPA FIXA DE URGÊNCIA DE PEDIATRIA MÉDICA
COORDENADOR: DR. ANTÓNIO MARQUES

Assistente Graduado	Assistentes
António Marques	Ana Cordeiro Laura Oliveira Mafalda Paiva Rita Machado Sara Silva Sílvia Afonso

SERVIÇO DE GENÉTICA MÉDICA
RESPONSÁVEL: PROF. DOUTOR LUÍS NUNES

Chefe de Serviço	Assistente Graduado	Assistente	Internos do Complementar
Luís Nunes	Teresa Kay	Teresa Lourenço	Ana Furtado Márcia Rodrigues Rui Gonçalves

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

Assistente Graduado	Assistentes	Internos do Complementar
Paula Leiria Pinto	Ana Margarida Romeira Jorge Fernandes Luís Miguel Borrego Miguel Ribeiro Paiva Nuno Neuparth Pedro Martins Sara Prates Sónia Rosa Susana Carvalho Susana Palma Carlos	Cátia Alves Helena Pité João Antunes João Marques Marta Chambel

SERVIÇO DE NEUROPEDIATRIA
RESPONSÁVEL: DR^a. EULÁLIA CALADO

Chefe de Serviço	Assistentes Graduados	Assistentes
Eulália Calado	Ana Isabel Dias Ana Moreira José Pedro Vieira	Alberto João Leal Ana Sofia Duarte António Rita Silva Sandra Jacinto

UNIDADE DE ADOLESCENTES
COORDENADOR: DR^a. MARIA DO CARMO PINTO

Assistentes Graduados
Maria do Carmo Pinto Leonor Sassetti

UNIDADE DE CUIDADOS ESPECIAIS RESPIRATÓRIOS E NUTRICIONAIS
COORDENADOR: DR. RAUL SILVA

Assistente Graduado	Assistente
Raul Barbosa Silva	Rute Neves

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

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

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

Chefe de Serviço	Assistentes Graduados	Assistentes
Deolinda Barata	Isabel Fernandes João Estrada José Ramos Lurdes Ventura Margarida Santos Rosalina Valente Sérgio Lamy	Gabriela Pereira Marta Oliveira Raquel Ferreira

UNIDADE DE DESENVOLVIMENTO
COORDENADOR: DR^a. MARIA DO CARMO VALE

Assistentes Graduados	Assistentes
Maria do Carmo Vale João Estrada	Mónica Pinto Filipe Glória Silva

UNIDADE DE DOENÇAS METABÓLICAS
COORDENADOR: DR^a. SÍLVIA SEQUEIRA

Assistente Graduado	Assistente
Sílvia Sequeira	Ana Cristina Ferreira

UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA
COORDENADOR: DR^a. GUILHERMINA FONSECA

Assistentes Graduados	Assistente
Guilhermina Fonseca Maria de Lurdes Lopes Rosa Pina	Daniela Marcondes

UNIDADE DE GASTROENTEROLOGIA E HEPATOLOGIA
COORDENADOR: DR. JOSÉ CABRAL

Chefe de Serviço	Assistente Graduado	Assistentes
José Cabral	Inês Pó	Ana Filipa Santos Helena Flores Isabel Afonso

UNIDADE DE HEMATOLOGIA
COORDENADOR: PROF^a. DOUTORA LÍGIA BRAGA

Assistentes Graduados
Lígia Braga Orquídea Freitas Teresa Almeida

UNIDADE DE IMUNODEFICIÊNCIAS PRIMÁRIAS
COORDENADOR:

Assistentes
Conceição Neves João Farela Neves

UNIDADE DE INFECCIOLOGIA
COORDENADOR: PROF. DOUTOR LUÍS VARANDAS

Assistentes Graduados	Assistentes
Flora Candeias Luís Varandas	Catarina Gouveia Maria João Brito

UNIDADE DE NEFROLOGIA
COORDENADOR: DR^a. ISABEL CASTRO

Assistentes Graduados	Assistente
Ana Paula Serrão Arlete Neto Isabel Castro Margarida Abranches	Gisela Neto

UNIDADE DE PEDIATRIA GERAL
COORDENADOR: DR. ANTÓNIO BESSA ALMEIDA

Assistentes Graduados	Internos do Complementar
Alex Leon Duarte Ana Paula Moreira António Bessa Almeida João Pinto Baldaia Luís Ribeiro da Silva Manuela Veiga Mário Coelho	Ana Laura Fitas Anaxore Casimiro Andreia Mascarenhas Cristina Henriques Cristina Pedrosa Ema Leal Filipa Marques Gustavo Queirós Inês Batista Inês Salva Inês Simão Joana Regala Joana Santos João Brissos Maria João Parreira Maria Júlia Galhardo Marília Galinha Marlena Salvador Miguel Correia Patrícia Lopes Paula Kjoollertrom Raquel Maia Sandra Santos Sara Batalha Santos Sara Nóbrega Tânia Serrão Telma Francisco Vera Rodrigues

UNIDADE DE PNEUMOLOGIA
COORDENADOR: DR. JOSÉ OLIVEIRA SANTOS

Assistentes Graduados

Ana Casimiro
Fátima Abreu
José Cavaco
José Oliveira Santos

UNIDADE DE REUMATOLOGIA
COORDENADOR: DRª. MARGARIDA RAMOS

Assistente Graduado

Margarida Ramos

Assistente

Marta Conde

ÁREA DE CIRURGIA PEDIÁTRICA
DIRECTOR: DR. PAOLO CASELLA

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

SERVIÇO DE CIRURGIA
RESPONSÁVEL: DR. PAOLO CASELLA

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

SERVIÇO DE ORTOPEDIA
RESPONSÁVEL: DR. MANUEL CASSIANO NEVES

Chefe de Serviço	Assistente Graduado	Assistentes
Manuel Cassiano Neves	Francisco Santana	Delfin Tavares João Campagnolo Mónica Tuesing

SERVIÇO DE OTORRINOLARINGOLOGIA
RESPONSÁVEL: DR^a. LUÍSA MONTEIRO

Chefes de Serviço	Assistentes Graduados	Assistentes	Interno do Complementar
Flávio de Sá Luísa Monteiro	Adriana Melo Carlos Carvalho Isabel Martins	Herédio de Sousa Inês Alpoim Moreira Inês Soares Cunha Pedro Brazão Santos Rita Ferreira	Ana Casas Novas

UNIDADE DE NEUROCIRURGIA
COORDENADOR: DR. LUÍS TÁVORA

Chefe de Serviço	Assistente Graduado	Assistente
Luís Távora	Mário Matos	Ametz Sagarribay

UNIDADE DE OFTALMOLOGIA
COORDENADOR: DR. JOSÉ CARLOS MESQUITA

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

UNIDADE DE ESTOMATOLOGIA
COORDENADOR: DR^a. ROSÁRIO MALHEIRO

Chefe de Serviço	Assistente Graduado	Assistente
Rosário Malheiro	Jorge Pinheiro	Ana Fernandes

ÁREA DE PEDOPSIQUIATRIA
DIRECTOR: DR. LUÍS SIMÕES FERREIRA

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

ÁREA DE GINECOLOGIA E OBSTETRÍCIA
DIRECTOR: DR. RICARDO MIRA

Chefes de Serviço	Assistentes Graduados	Assistentes	Internos do Complementar
Alice Cabugueira Fazila Mahomed Manuela Coelho Joaquim	Celina Ferreira Filomena Sousa Isabel Nery Maria Manuela Caetano Maria João Nunes Maria José Bernardo Maria Carmo Duarte Silva Teresa Ventura	Ana Cristina Bernardo Carla Leitão Élia Fernandes Ermelinda Pinguicha Naiegal Bite Pereira Paula Caetano Yolanda Rosa Fortes	Ana Cristina Nércio Ana Maria Belo André Correia Joana Faria Liliana Barros Margarida Enes Raquel Condeço Vanessa Olival

ÁREA ESPECIALIDADES TRANSVERSAIS

- Serviço de Anestesiologia
- Serviço de Imagiologia
- Serviço de Patologia Clínica
- Serviço de Medicina Física e Reabilitação
- Serviço de Imunohemoterapia

SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA RESPONSÁVEL: DR^a. TERESA ROCHA

Assistentes Graduados	Assistentes	Internos do Complementar
Ana César Ana Luísa Gonçalves António Moniz Carminda Castanheira Filomena Lopes Isabel Costa Ivanete Peixer José Mafra Lúcia Nóbrega Luísa Oliveira Manuela Viegas Maria José Candeias Maria João Moniz Rosa Duarte Teresa Cenicante Teresa Rocha	Hugo Trindade Maria João Alves Pedro Gomes	Ângela Rodrigues Gonçalo Jorge

SERVIÇO DE IMAGIOLOGIA RESPONSÁVEL: DR^a. EUGÉNIA SOARES

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

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

Chefes de Serviço	Assistentes Graduados	Interno do Complementar
Rosa Barros Margarida Pinto Vírginia Penim Loureiro	Antonieta Viveiros Isabel Daniel Isabel Griff Isabel Peres Margarida Guimarães Vitória Matos Carlos Severino	Filipa Fortunato

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

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

SERVIÇO DE IMUNOHEMOTERAPIA
RESPONSÁVEL: DR^a. DEONILDE ESPÍRITO SANTO

Chefe de Serviço	Assistente
Deonilde Espírito Santo	Gabriela Delgado

430 CIRURGIAS MINIMAMENTE INVASIVAS NO HOSPITAL D. ESTEFÂNIA. RESULTADOS E COMPLICAÇÕES.

Sara C. Pereira, Cristina Borges, Vanda P. Vital, Paolo Casella

Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa

- Congresso de Cirurgia Minimamente Invasiva da Sociedade Portuguesa de CMI, Viseu 2010

Introdução: As raízes da Cirurgia Minimamente Invasiva (CMI) remontam ao início do século XIX. Desde o cistoscópio de Bozzini (ano 1805) aos dias de hoje, ocorreram melhorias técnicas importantes.

A CMI no Hospital D. Estefânia tem 7 anos de história e assume um papel cada vez mais preponderante na decisão de abordagem cirúrgica dos Doentes e das Doenças.

Objectivos: Revisão retrospectiva de 430 processos clínicos de doentes submetidos a laparoscopias e toracoscopias, realizadas em cirurgia electiva e urgência, no período de 2002 a 2010.

Resultados: A análise dos números mostra o aumento exponencial das CMIs nos últimos anos e a sua distribuição por grupos de patologias. Foram realizadas 341 laparoscopias e 89 toracoscopias; 252 em cirurgia electiva e 178 na urgência.

Conclusão: Em nosso entender a Cirurgia Minimamente Invasiva constitui um método de abordagem de patologia corrente e complexa, electiva e urgente.

Deve ser um elemento fundamental da formação em Cirurgia Pediátrica.

Palavras chave: cirurgia minimamente invasiva; complicações

A DIMENSÃO DO LUTO NA PEDOPSIQUIATRIA

Catarina Cordovil, Joana Pombo, Mafalda Correia, Susana Correia

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

- Reunião Conjunta do Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência - 5 de Maio de 2010 (comunicação)
- XXI Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e Adolescência – 19, 20 e 21 de Maio, Beja (comunicação)

Resumo: O conceito de luto, palavra derivada do latim *dolere*, tem sido sujeito a várias alterações ao longo do tempo. Considera-se presentemente que abrange as respostas emocionais provocadas por uma “perda” geralmente irreversível.

Numa perspectiva psicodinâmica fala-se de um trabalho de luto como um processo lento e doloroso, em resposta à perda do objecto. Vários autores desde *Freud* a *Bowlby* debruçaram-se sobre este tema. A DSM IV-TR refere-se ao luto como a reacção à morte de um ente querido e salienta a importância do seu diagnóstico diferencial com a Depressão Major.

Na infância as manifestações do luto dependem do estágio de desenvolvimento e a partir do período da latência aproximam-se dos comportamentos observados nos adultos.

Na Unidade de Internamento e Equipa de Ligação da área de Pedopsiquiatria do HDE, as situações em que se observa um trabalho de luto são muito abrangentes incluindo o luto da criança ou adolescente saudável perante o diagnóstico de doença psiquiátrica crónica (ou orgânica) quer pelo próprio quer pela família, a perda de um feto e outras situações de ruptura ou “perda” irreversíveis.

Trata-se assim de um tema vasto e de extrema importância sobre o qual nos pretendemos debruçar, ilustrando com 3 vinhetas clínicas, em que salientamos as abordagens terapêuticas realizadas por diferentes elementos da equipa.

Palavras-chave: Luto, Criança, Adolescente, Internamento

A PALAVRA AOS MAIS NOVOS – O ESTÁGIO EM CUIDADOS DE SAÚDE PRIMÁRIOS

Raquel Maia

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

- 11º Congresso Nacional de Pediatria, Funchal, 8 de Outubro de 2010 (mesa redonda)
- Acta Pediatr Port 2010:41(5):58-59 (resumo)

Introdução: O estágio de cuidados de saúde primários à criança e ao adolescente passou a fazer parte do internato de pediatria médica em 1996 e não foi revisto desde então. O próprio papel do pediatra na prestação de cuidados extra-hospitalares, no nosso país, está longe de ser claro e tem sido reduzido ao âmbito da prática privada.

Objectivos: dar a conhecer a opinião dos “mais novos” relativamente a este estágio e averiguar o interesse destes numa pediatria do ambulatório no futuro.

Métodos: Realização de um questionário aos internos e recém-especialistas.

Resultados: Foram obtidas 68 respostas. A maioria concordou com a realização obrigatória do estágio. No entanto, cerca de 25% considerou o estágio pouco útil e apenas 15% acham a sua duração adequada, sugerindo um período inferior e esquemas alternativos.

Em 50% dos casos o estágio foi realizado num centro de saúde com pediatra. Todos participaram na consulta de vigilância e 68% observaram crianças e adolescentes sem médico assistente. Um terço refere não ter participado em acções de saúde comunitária. Cerca de metade dos inquiridos consideram que o estágio foi maioritariamente não tutelado e 46% que os orientadores não eram adequados. Metade dos inquiridos afirmou que o estágio não correspondeu às suas expectativas. Os aspectos negativos mais frequentemente apontados foram: a duração excessiva; a orientação inadequada; a ausência de um estágio estruturado e orientado para a aprendizagem e a má definição do papel do interno no centro de saúde. A maioria afirmou que consideraria a hipótese de integrar a função de Pediatra Consultor (82%) e Pediatra do Ambulatório (57%) após terminar o internato.

Conclusões: O grau de insatisfação foi elevado, ficando clara a necessidade de instituir modificações com brevidade. A heterogeneidade de experiências e a ausência de orientação adequada poderiam ser colmatadas com a atribuição mais criteriosa das idoneidades dos centros de saúde e dos orientadores de estágio. Seria também importante uma melhor definição do papel do interno no centro de saúde e existência de acções de formação sobre o funcionamento dos cuidados de saúde primários. Foi consensual que a duração é excessiva. Ficou ainda patente a disponibilidade de muitos para exercer pediatria extra-hospitalar.

Palavras chave: cuidados de saúde primários, estágio, internato pediatria, questionário

A TORACOSCOPIA NO EMPIEMA PLEURAL NA CRIANÇA – EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL D. ESTEFÂNIA.

Sara C. Pereira¹, João Henriques¹, João Brissos², Cristina Borges¹, Paolo Casella¹

1 - Serviço de Cirurgia Pediátrica Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa

- Congresso de Cirurgia Minimamente Invasiva da Sociedade Portuguesa de CMI, Viseu 2010.

Introdução: O derrame pleural para-pneumónico e empiema representam um espectro de gravidade na evolução de uma pneumonia bacteriana. A falência no controlo do processo de infecção pleural pode conduzir ao desenvolvimento de um empiema organizado e restrição ventilatória secundária. Não existe consenso quanto à estratégia terapêutica ideal e as opções na abordagem incluem fibrinolíticos intrapleurais, toracoscopia e toracotomia.

Método: Estudo retrospectivo com revisão dos processos clínicos dos doentes, com diagnóstico de empiema pleural para-pneumónico, abordados de acordo com um algoritmo comum, submetidos a toracoscopia no período de Janeiro de 2002 a Março de 2010.

Resultados: No período de Janeiro de 2002 a Março de 2010 foram submetidos a toracoscopia 75 doentes com diagnóstico de empiema pleural para-pneumónico, como procedimento inicial ou na sequência de falência do tratamento médico. 93% foram operados em contexto de urgência. O tipo de empiema mais frequente foi empiema pleural grau II. A taxa de reintervenção foi de 5.3%, metade por toracoscopia. O tempo médio de drenagens foi de 5 dias e de internamento 15 dias.

Conclusão: Existe um aparente aumento da incidência dos empiemas. A necessidade de abordagem precoce dos empiemas levou a que a maioria tenha sido realizada em contexto de urgência, preferencialmente por toracoscopia.

A toracoscopia constitui uma via de abordagem minimamente invasiva, eficaz, segura, com menor morbilidade associada.

Palavras chave: toracoscopia; empiema pleural

ABORDAGEM TERAPÊUTICA DA URTICÁRIA AGUDA NO SERVIÇO DE URGÊNCIA: PROPOSTA DE PROTOCOLO

João Antunes, Marta Chambel, Paula Leiria Pinto

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

- Reunião da Área da Pediatria Médica - 06 de Dezembro de 2010

A urticária é uma manifestação clínica que afecta cerca de 25% das pessoas em algum momento da sua vida. A sua prevalência é variável, sendo as causas mais frequentes as infecções, reacção adversa a alimentos e a fármacos. Na criança, pela ansiedade que provoca nos pais e na criança mais velha, a urticária aguda (caracterizada por duração inferior a 6 semanas) é motivo frequente de recurso ao serviço de urgência.

É apresentada uma breve revisão das causas de urticária, seguindo-se uma proposta de abordagem terapêutica no contexto de serviço de urgência pediátrico.

Palavras chave: protocolo, urticária aguda, urgência

ACESSIBILIDADE AOS PROGRAMAS DE CIRURGIA DE AMBULATÓRIO. COMO SER EFICIENTE EM CENTROS DE ELEVADA DENSIDADE POPULACIONAL

Margarida Espanha

Unidade de Cirurgia Ambulatória, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa

- VI Congresso Nacional de Cirurgia Ambulatória, Beja 11 a 13 de Maio de 2010, Prelector em mesa redonda sobre Acessibilidade aos Programas de Cirurgia da Ambulatório

A Cirurgia de Ambulatório (CA) é uma forma de excelência no tratamento cirúrgico dos doentes desde que estejam reunidas todas as condições que garantam, para estes, a segurança desta modalidade terapêutica.

A CA tem inúmeras e variadas vantagens para o doente e seus familiares e também para a instituição de saúde onde estes são tratados.

Em termos mundiais é notória a tendência crescente da CA tendo esta, em termos do tratamento do doente pediátrico, um papel de realce.

Em 2002 foi criada no Hospital D. Estefânia a Unidade de Cirurgia Ambulatória para o internamento e recobro secundário dos doentes operados em CA e submetidos a técnicas endoscópicas digestivas sob anestesia geral. A partir de 2003 esta Unidade passou a internar, de forma crescente os doentes de Hospitais de Dia o que levou em 2005 à mudança da sua designação para Unidade de Intervenção Ambulatória (UIA). O número crescente de doentes tratados na Unidade entre 2002 (n: 778) e 2006 (n: 2859) com a mesma estrutura de custos fixos da UIA (recursos físicos e humanos) e também o facto de serem pagos em GDHs de ambulatório, procedimentos cirúrgicos realizados a doentes que tivessem uma permanência no hospital até 23.59h, levou à necessidade de disponibilizar, a partir de 2007, um mínimo de três camas para CA num serviço de internamento convencional.

O facto de considerarmos que o número de doentes tratados em CA estava a ser insuficiente, levando ao crescimento das listas de espera cirúrgicas e conseqüentemente a uma não eficiência na resposta terapêutica a estes doentes levou-nos a tomar, em 2009, as seguintes medidas no sentido de aumentar a acessibilidade destes aos programas de CA do Hospital D.Estefânia:

1. Apresentação de candidatura ao “Financiamento dos Investimentos na Qualificação das Unidades de Cirurgia de Ambulatório do SNS” baseado no Despacho 3675/2009 de 29 de Janeiro, tendo sido agraciados com cerca de 150.000 euros para recuperação de uma estrutura antiga e sua adaptação, exclusivamente para o internamento dos doentes de CA da UIA e também para equipamento da mesma, ficando esta com uma dotação de seis camas e três cadeirões. Sendo insuficiente este montante para a realização da obra e totalidade dos equipamentos, foi assegurado pelo Conselho de Administração do CHLC o restante financiamento.

2. Criação, a partir Setembro, de uma equipe de Cirurgia Pediátrica preferencialmente dedicada à CA, dirigida pela Coordenadora da UIA, com dois tempos operatórios por semana, a juntar a um tempo quinzenal já existente. Foi criada uma Consulta de Cirurgia Pediátrica para CA cuja actividade passa pela convocatória dos doentes em lista de espera, sua reavaliação clínica e marcação das intervenções cirúrgicas e também pela observação de doentes de primeira vez com patologia passíveis de serem tratados em CA e orientação terapêutica atempada dos mesmos.

3. Distribuição dos tempos operatórios para CA pelas diversas valências da Cirurgia Pediátrica.
4. Aumento da complexidade das patologias tratadas em CA desde que garantida a segurança do doente.

Palavras-chave: cirurgia de ambulatório, eficiência

ACRODERMATITE ENTEROPÁTICA: UM CASO DE DÉFICE DE ZINCO

Sara Batalha¹, Alex Figueiredo¹, António Bessa Almeida¹, José Cabral²,

1 - Unidade de Pediatria Médica, Área da Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, 2 - Unidade de Gastreenterologia, Área da Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central - EPE, Lisboa

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 04 de Janeiro de 2011

Caso clínico: Lactente do sexo feminino, 9 meses, internada por lesões cutâneas extensas impetiginadas, alopecia, candidíase oral, recusa alimentar e irritabilidade de etiologia a esclarecer. Sob terapêutica antibiótica e anti-fúngica verificou-se melhoria dos sinais inflamatórios das lesões iniciais com aparecimento de novas lesões. Laboratorialmente confirmou-se défice de zinco e após instituição de terapêutica com sulfato de zinco verificou-se uma rápida melhoria do quadro clínico com resolução quase completa das lesões cutâneas à data da alta, após 9 dias de terapêutica.

O seguimento em ambulatório foi realizado na consulta de Pediatria Médica e de Genética. Manteve terapêutica diária tendo-se constatado melhoria clínica com ausência de lesões *de novo* e regressão da alopecia. Aguarda resultado de estudo genético.

Discussão: A Acrodermatite Enteropática é uma doença autossómica recessiva rara causada por mutações a nível do gene SLC39A4 no cromossoma 8q24.3 que codifica um transportador de zinco. Estas mutações provocam alterações na absorção de zinco a nível gastrointestinal traduzindo-se, clinicamente, pela tríade: dermatite acral, alopecia e diarreia. Numa fase mais avançada evolui para infecções secundárias, atraso do crescimento, atraso do desenvolvimento psico-motor, alterações da cicatrização cutânea, anemia, fotofobia, hipogeusia, anorexia e atraso da puberdade. Quando não tratada é fatal.

Trata-se de uma patologia rara em que a suspeita clínica é importante e o tratamento essencial.

Palavras chave: acrodermatite enteropática, zinco

ADNEXAL MASSES IN YOUNG WOMEN (≤ 30 YEARS OLD) A REVIEW OF SIX YEARS

Correia, Andre Reis; Mahomed, Fazila; Mira Ricardo

Gynaecology/Obstetrics Department, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisbon - Portugal

- The 13th World Congress on Controversies in Obstetrics, Gynecology & Infertility (COGI)", Berlim (Poster)

Background: Adnexal masses present a diagnostic dilemma by an extensive differential diagnosis. Since ovaries produce physiologic cysts in menstruating women, the likelihood of a benign process is higher. In contrast, the presence of an adnexal mass in pre-pubertal girls heightens the risk of a pathologic etiology.

Objective: Study of women ≤ 30 years old, in a total of 592 patients with diagnosis of adnexal masses, who underwent surgical procedure, between 2004 and 2009, in our department.

Methods: Retrospective analysis of clinical data of 592 patients submitted to a surgical procedure between 2004 and 2009, with a pre-operative diagnosis of adnexal masses. Age, symptoms, ultrasound findings, surgery and histological diagnosis were evaluated in patients ≤ 30 years old.

Results: 141 patients were ≤ 30 years old (23,8%) and were the subject of our study. Patient's age range between 13 and 30 years (mean 25,2). Pre-operative diagnosis of adnexal tumor occurred following a pelvic ultrasound in 59,6%. In most cases, ultrasound was suggestive for simple (48,2%) and complex (40,4%) adnexal cysts. 94,3% of patients were managed by a laparoscopic surgery and 5,7% underwent laparotomy. In 83% of women was performed a tumorectomy and in 6,5% an anexectomy. The main histological diagnosis were: ovarian endometrioma (28,4%), teratoma (27,8%), serous cystadenoma (13,2%), mucinous cystadenoma (6,2%). Mention two cases of borderline ovarian tumor.

Conclusion: In our series, the majority of women were asymptomatic and a conservative laparoscopic surgery was an effective method. Most histological diagnosis revealed benign processes of the ovary.

Palavras chave: Adnexal masses, young women

ADRENOLEUCODISTROFIA LIGADA AO X – A RESPONSABILIDADE DAS DECISÕES TERAPÊUTICAS E CUIDADOS PALIATIVOS

Vera Rodrigues¹, Rute Neves¹, Rita Silva², Carla Conceição³, Eulália Calado²

1 - Área Departamental de Pediatria Médica Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Neurologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 - Imagiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Doenças Neurodegenerativas - Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, Beja, 18 e 19 de Junho de 2010 (Comunicação oral)
- Sinapse, Novembro 2010, Nº 2, Volume 10, pag 132 (Resumo)

Introdução: A adrenoleucodistrofia ligada ao X é uma doença dos peroxissomas que resulta da acumulação de ácidos gordos de cadeia muito longa (AGCML) em todos os tecidos. Possui um espectro de fenótipos: doença inflamatória cerebral, adrenomieloneuropatia, doença de Addison e casos assintomáticos. Nas crianças com doença inflamatória cerebral, as manifestações clínicas surgem entre os 4 e 8 anos geralmente como alteração do comportamento. No entanto, o quadro evolui para défices visuais e auditivos, paraparésia espástica, estado vegetativo e morte em 3 anos.

Caso Clínico: Rapaz de 8 anos que há cerca de dois anos inicia quadro de alterações do comportamento e diminuição do rendimento escolar. Foi avaliado por oftalmologia por suspeita de défice visual e posteriormente referenciado para TAC-CE e avaliação por Neurologia. A TAC-CE evidenciou uma leucodistrofia. A RMN-CE e o doseamento dos AGCML séricos confirmaram o diagnóstico. Documentada insuficiência da supra-renal e medicado com hidrocortisona. O estadio avançado da doença condiciona um mau prognóstico para transplante de células pluripotenciais, mas a incessante busca dos pais por uma esperança terapêutica, motivou a entrada da criança num programa experimental de transplante, especialmente concebido para crianças com doença avançada. Nesta sequência, foi submetido a transplante hematopoiético de células de cordão umbilical com regime de condicionamento de baixa intensidade sem sucesso e com rápido agravamento do quadro neurológico. Actualmente não emite discurso, não compreende ordens simples, reage aos sons, défice visual acentuado com atrofia bilateral da papila e tetraparésiaespástica grave.

Discussão: O transplante de células hematopoiéticas constitui, até à data, a única terapêutica eficaz para esta doença, sendo recomendada para os estadios iniciais. Contudo, esta deve ser uma decisão ponderada e adequada a cada criança. É fundamental uma equipa multidisciplinar no seguimento das crianças com evolução desfavorável para garantir a qualidade de vida das mesmas e respectivas famílias.

Palavras-chave: adrenoleucodistrofia ligada ao X, transplante hematopoiético

ALERGIA ALIMENTAR MÚLTIPLA EM CRIANÇA COM ECZEMA

Marta Chambel

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

- VIII Jornadas de Alergologia de Lisboa, Lisboa, 29 de Janeiro de 2010 (Comunicação oral)

Resumo: Criança de 7 anos de idade, raça caucasiana. Tem história pessoal de episódios de dificuldade respiratória obstrutiva baixa em contexto de infecção respiratória até aos 4 anos, com necessidade de corticoterapia inalada dos 15 meses aos 3 anos para controlo dos sintomas. Tem história familiar de asma brônquica (pai, avós paterno e materno e tia paterna). Fez fórmula de leite adaptado na maternidade, ficando em aleitamento materno exclusivo até aos 4 meses de idade. Iniciou quadro de eczema generalizado com 1 mês de idade. Aos 4 meses, após introdução de trigo e proteínas de leite de vaca (PLV) na dieta, houve agravamento do eczema. Foi medicado com anti-histamínico e corticóide oral, e iniciou evicção de PLV, com alguma melhoria da patologia cutânea, embora não ficasse completamente livre de lesões. Os testes de sensibilidade cutânea (TSC) e IgE específicas (sIgE), efectuados aos 5 e 11 meses de idade, respectivamente, foram positivos para PLV, gema e clara de ovo e trigo. Após iniciar evicção destes alimentos, juntamente com o cumprimento de cuidados cutâneos gerais, houve melhoria franca do eczema, embora sem resolução completa, provavelmente por manter ingestão de pequenas quantidades dos alimentos supracitados. Aos 3,5 anos, após ser encaminhado para consulta de dietética e iniciar cumprimento rigoroso da evicção alimentar, houve controlo da sua patologia cutânea. Tem feito avaliação analítica periódica, habitualmente anual, verificando-se progressiva e marcada redução de sIgE para leite, ovo e trigo. Há 3 meses fez prova de provocação oral (PPO) aberta com iogurte, que foi negativa. Actualmente ingere PLV sem reacção adversa; não compareceu à PPO com trigo, embora ingira cereais sem reacção. Por manter valores elevados de sIgE para ovo (clara, gema, ovalbumina e ovomucóide), não tem previsto a introdução deste alimento na dieta. Mantém eczema controlado e não voltou a ter episódios de dificuldade respiratória.

Key Words: Alergia Alimentar, criança

ALERGIA ALIMENTAR NA CRIANÇA

Sara Prates

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 20 de Junho de 2010

A suspeita de alergia alimentar é um dos frequentes motivos de referenciação à consulta de Imunoalergologia, motivo pelo qual nos propomos fazer esta revisão.

A alergia alimentar define-se pela ocorrência de reacção adversa a um alimento, mediada por mecanismo imunológico – IgE ou não IgE mediado.

Afecta cerca de 8% das crianças e na maior parte dos casos, dependendo do alimento envolvido, tem resolução espontânea. Na nossa população, os alimentos mais envolvidos são, por ordem de frequência, o leite, o ovo e o peixe, seguidos dos crustáceos e dos frutos frescos.

As manifestações clínicas são diversas, dependendo do mecanismo envolvido, e vão desde os quadros de tipo imediato, por vezes graves e potencialmente fatais, até às manifestações mais crónicas e por vezes mais difíceis de identificar como reacção de hipersensibilidade alimentar.

Na alergia IgE mediada os testes cutâneos por picada e os doseamentos de IgE específica são ferramentas diagnósticas importantes. Nas formas não IgE mediadas encontramos-nos mais limitados quanto à disponibilidade de exames complementares de diagnóstico. Em qualquer caso, a resposta favorável à dieta de evicção, e a prova de provocação oral são o *gold-standard* do diagnóstico.

A terapêutica baseia-se na dieta de evicção, que deve ser mantida enquanto se mantiver o quadro clínico activo, sabendo-se que na maioria dos casos de alergia alimentar em idade pediátrica, nomeadamente ao leite e ao ovo, a história natural faz prever uma aquisição espontânea de tolerância durante a idade pré-escolar ou escolar. Sendo assim, o acompanhamento destes doentes implica a realização periódica de provas de provocação em meio hospitalar, de modo a aferir, em condições de segurança, o estado de tolerância.

Palavras chave: alergia alimentar, criança

ALERGIA IGE-MEDIADA POR EXPOSIÇÃO OCUPACIONAL A *DROSOPHILA MELANOGASTER*

Helena Pité, Luís Miguel Borrego, Paula Leiria Pinto

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

- XXXI Reunião Anual da SPAIC, Funchal, 14 a 17 de Outubro de 2010 (Poster)

Introdução: Muitas espécies de insectos podem provocar reacções de hipersensibilidade, incluindo as moscas. Estas reacções são geralmente locais e não IgE-mediadas. A *Drosophila melanogaster* é um insecto utilizado em laboratórios de investigação científica, tendo sido muito raramente descrita como causa de alergia respiratória ocupacional.

Caso clínico: Doente de 29 anos de idade, sexo feminino, bióloga, referenciada à consulta de Imunoalergologia por episódios de tosse acessual, pieira e dispneia em ambiente laboral, desde há dois anos. Em quatro dos episódios as queixas respiratórias supracitadas foram acompanhadas de prurido nasal e ocular, tendo a doente sido medicada com fármacos broncodilatadores e corticosteróide sistémico, no Serviço de Urgência. A doente menciona como factor desencadeante a exposição a *Drosophila melanogaster*, insecto com o qual trabalha na sua linha de investigação. Nega quaisquer sintomas fora do período laboral ou mesmo durante a actividade de trabalho no laboratório, utilizando os mesmos produtos mas na ausência de exposição a estes animais. Refere em situações de picada acidental com fórceps de dissecação da mosca, o aparecimento imediato de lesões de urticária no local. Nega outros desencadeantes, bem como quaisquer queixas respiratórias, oculares ou cutâneas anteriores. Nega hipersensibilidade à picada ou mordedura de outros insectos. O teste cutâneo por picada com extracto de *Drosophila melanogaster* foi positivo (diâmetro médio da pápula de 17mm, acompanhada de eritema e prurido francos). O doseamento de IgE específica foi de 0,37kU/L. De salientar ainda testes cutâneos e doseamentos de IgE positivos com os extractos comerciais de ácaros e crustáceos (alimentos que a doente tolera). Não foi possível a avaliação funcional respiratória no ambiente laboral e na presença de *Drosophila melanogaster*, uma vez que a doente recusa a re-exposição a este insecto.

Discussão: Os dados da anamnese são sugestivos de asma e urticária por exposição ocupacional a *Drosophila melanogaster*. O resultado fortemente positivo do teste cutâneo com o extracto do insecto e o doseamento de IgE específica reforçam esta hipótese diagnóstica. Os testes cutâneos positivos para ácaros e crustáceos podem sugerir a possibilidade do quadro estar relacionado com sensibilização a tropomiosina do insecto, envolvendo fenómenos de reactividade cruzada, à semelhança do descrito na alergia IgE-mediada a outros insectos.

Palavras chave: *Drosophila melanogaster*, alergia, Ig E

ALERGIA ÀS PROTEÍNAS DE LEITE DE VACA - CASUÍSTICA DA UNIDADE DE PEDIATRIA/S1S1 (2004-2008)

Teresa Moscoso¹, Mário Coelho², António Bessa²

1 – Serviço de Imunoalergologia do Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria Médica, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 2 de Junho de 2010.

A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV), frequentemente a manifestação mais precoce de doença alérgica na infância, é uma patologia que atinge entre 2-7,5% das crianças.

Clinicamente pode apresentar-se de diversas formas e afectando diversos sistemas podendo incluir manifestações mucocutâneas como urticária ou angioedema, manifestações respiratórias como tosse, dispneia e sibilância; gastrintestinais como vómitos, diarreia, ou manifestações sistémicas como recusa alimentar e má progressão ponderal. Em situações mais graves poderá mesmo ocorrer anafilaxia.

A prova de provocação alimentar é o método *gold standard* para o diagnóstico. Após confirmação diagnóstica, o tratamento recomendado é a evicção total de PLV, com utilização de fórmulas extensamente hidrolisadas ou em caso de alergia também a estas, de fórmulas elementares de aminoácidos. Na grande maioria dos casos (75-80%) é adquirida tolerância oral antes dos 3 anos de idade existindo, no entanto, poucos indicadores clínicos ou laboratoriais preditivos de aquisição de tolerância. Estes conceitos sofrem constantes actualizações, abordadas também sumariamente nesta apresentação.

Com o objectivo de caracterizar a população de doentes internados na Unidade de Pediatria/S1S1 entre os anos de 2004 e 2008 com diagnóstico de APLV, a casuística apresentada, referente à consulta dos processos clínicos, descreve uma análise das categorias demográficas, diagnóstico clínico, data de início das queixas, tempo médio de diagnóstico e de internamento, investigação clínica, seguimento e a situação actual.

Palavras chave: alergia, proteínas do leite de vaca, casuística

ALERGÉNIOS MOLECULARES NO DIAGNÓSTICO DE ALERGIA AO KIWI

Helena Pité¹, Marija Gavrovic-Jankulovic², Milica Popovic², Milica Grozdanovic², Ângela Gaspar¹, Graça Pires¹, Pedro Martins¹, Vitória Matos³, Virgínia Loureiro³, Paula Leiria Pinto¹

1 - Serviço de Imunoalergologia, Área da Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central E.P.E., Lisboa; 2 - Departamento de Bioquímica, Faculdade de Química, Universidade de Belgrado, Sérvia; 3 - Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central E.P.E., Lisboa.

- XXXI Reunião Anual da SPAIC, 14 a 17 de Outubro de 2010 (Comunicação Oral)

Introdução: O kiwi é uma causa frequente de alergia alimentar, desconhecendo-se os alergénios relevantes na nossa população, bem como a sua utilidade potencial no diagnóstico e abordagem clínica dos doentes.

Objectivo: Avaliar o uso de alergénios moleculares no diagnóstico de alergia ao kiwi.

Métodos: A doentes com alergia IgE-mediada a kiwi, caracterizados no que concerne a história clínica por questionário médico, foram realizados testes cutâneos (TC) com extractos comerciais de kiwi (e kiwi em natureza, em caso de extracto negativo), pólenes e látex e extractos dos alergénios naturais ou recombinantes Act d 1 (actinidina), Act d 2 (proteína semelhante a taumatina), Act d 4 (cistatina) e Act d 5 (kiwelina), bem como determinação de IgE específica (sIgE) para kiwi. A mesma bateria de TC foi utilizada em indivíduos com ingestão regular assintomática de kiwi. Na análise estatística usou-se o teste exacto de Fisher.

Resultados: Foram avaliados 15 crianças e 10 adultos com alergia e TC positivos a kiwi. Em 60% dos doentes, os TC foram positivos para Act d 1, assim como para Act d 2 e em 24% e 4% para Act d 4 e Act d 5, respectivamente. A frequência de TC positivos para pelo menos um dos quatro alergénios foi 72%, igual à obtida pela determinação de sIgE e superior à obtida em TC com o extracto comercial (64%). Os doentes sem polinose (n=13) tiveram mais frequentemente, embora sem significado estatístico, TC positivos com Act d 1; os sensibilizados ao látex (n=6) reagiram mais frequentemente a Act d 4 (67% vs 11%; p=0,015). A frequência de TC positivos para os alergénios individuais de kiwi foi significativamente superior nos doentes com reacções mais graves (100% vs 42%; p=0,002), diferença não observada quando considerados o extracto comercial em TC ou a determinação de sIgE. Os TC com os alergénios individuais foram negativos em todos os controlos. De registar a ausência de reacções adversas nos TC efectuados.

Conclusão: As proteínas Act d 1 e Act d 2 constituíram os alergénios major na população em estudo. A Act d 4 mostrou-se importante nos doentes sensibilizados ao látex. O uso de alergénios moleculares aumentou a sensibilidade diagnóstica dos TC na alergia IgE-mediada ao kiwi, quando comparado com o extracto comercial, igualando a da determinação de sIgE. Revelou-se também útil na identificação dos doentes com reacções mais graves. Esta caracterização com base no perfil de sensibilização poderá contribuir para uma melhor abordagem clínica dos doentes.

Palavras chave: alergénios moleculares, alergia, Kiwi

ALLERGY TO HAKE (MERLUCCIUS MERLUCCIUS) APPEARING IN ADULT AGE?

Maria Mascarenhas¹; Ana Romeira²; Susana Carvalho²; Paula Leiria Pinto²

1 - Immunoallergy, Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte - EPE, Lisbon; 2 - Immunoallergy, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central – EPE, Lisboa

- XXIX Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology) 2010, Londres, 5 a 9 de Junho de 2010 (Poster)

Introduction: Fish is one of the most common causes of food allergy in populations where fish consumption is high, like South European countries. It accounts for the third cause of food allergy in children. In adults is less prevalent, accounting for 0.4% of food allergy in USA. The most frequent clinical manifestations of fish allergy are immediate cutaneous reactions (urticaria and angioedema) after ingestion, but it is also responsible for a significant proportion of food-induced anaphylaxis. The major allergen responsible for fish allergy is parvalbumin, a calcium-binding thermostable protein, resistant to digestion. It has preserved amino acid homology throughout the various species, being responsible for cross-reactivity among fish (present in 50% of patients). Case report: We present a 35 year-old Caucasian woman, working as a shop assistant, referred to our outpatient clinic in October 2009 due to two episodes of anaphylaxis. In the first one (July 2009) she developed lip and right eyelid edema, generalized urticaria, dyspnea and diarrhea 8 h after a meal that included fish she couldn't precise. The second episode (October 2009) happened 5 h after a meal of fried hake (*Merluccius merluccius*) and rice, describing generalized urticaria, face and lip edema and dyspnea. She denied previous reactions with food (namely seafood), and usually ate several fish without symptoms. Of notice in her personal history, she referred contact dermatitis with confirmed sensitization to onion, garlic and lanolin and hyperthyroidism (without medication). She performed skin prick tests with commercial extracts of several fish (including hake), crustaceans and cephalopodes, that were negative. Specific IgE (ImmunoCAP_and Immulite_2000) to various fish (hake included) and other seafood were also negative. Prick to prick tests with boiled hake were positive, but negative with the raw fish and with boiled and raw codfish. She is also sensitized to house dust mites. Opened provocation tests were performed with swordfish, tuna fish, plaice, perch and horse mackerel that were all negative. She eats crustaceans and molluscs with no reaction. Conclusion: Fish allergy appearing in adult age is rare and usually sensitization occurs through contact or inhalation, namely in fish industry workers (that is not the case with our patient). Also not frequent in this age group are the lack of cross-reactivity with other fish species and the late onset of symptoms.

Palavras chave: *merluccius merluccius*, allergy

ALLERGY TO INHALED AND SYSTEMIC STEROIDS - A CASE REPORT

Marta Chambel, Miguel Paiva, João Antunes, Sara Prates, Paula Leiria Pinto
Immunoallergy Department, Dona de Estefânia Hospital, Centro Hospitalar de Lisboa Central – EPE, Lisboa.

- XXIX Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*), 2010, Londres, 5 a 9 de Junho de 2010 (Poster)

Background: Corticosteroids (CS) are potent anti-inflammatory and immunomodulator agents used in various diseases including allergic conditions. True prevalence of hypersensitivity (HS) reactions to CS is unknown. Allergic reactions are diverse, and can be immediate or nonimmediate; the most common is allergic contact dermatitis.

Clinical case: The authors report a case of a 39 year-old female, with personal history of bronchial asthma and allergic rhinitis. Nine years ago she had an episode of flushing and breathlessness immediately after intravenous (iv) administration of unidentified CS for an asthma exacerbation. She was advised to avoid all corticosteroids. More recently, she developed a cutaneous rash after starting inhaled budesonide (Pulmicort®turbohaler), with spontaneous resolution after discontinuation of therapy. She also complained of slight palmar itching when applying hydrocortisone (HC) cream (Hidalone®) to her son. Despite inadequate control of asthma and rhinitis, she was avoiding therapy with inhaled or nasal CS for fear of an adverse reaction. At our outpatient clinic, patch tests were performed with HC 1%, mometasone (MT) and fluticasone (FT) creams, all with negative results (reading at 48 and 72 hours). Prick and intradermal (ID) tests were performed to HC, prednisolone (PDN) and dexametasone, with strong positivity to HC in ID test (concentration 1mg/ml). Drug provocation test (DPT) was positive to nasal mometasone furoate – nostril itching immediately after application, and 10 minutes later she developed facial and cervical itching, with erythema and a few papules; all symptoms resolved with cetirizine *per os*. DPT with nasal FT and oral PDN were negative. Currently she's on regular treatment with nasal and inhaled FT, without adverse reactions. She was advised to use oral PDN in case of asthma exacerbation.

Discussion: Our patient had immediate reactions to various CS, administered by different routes (nasal, bronchial, cutaneous, and intravenous), which is rarely reported. However, extensive allergological evaluation allowed the identification of well tolerated alternative CS.

Key Words: drug allergy, Corticosteroid allergy

ALLOIMMUNE THROMBOCYTOPENIA AND TWO PARADIGMATIC CASES

Sara Nóbrega¹, Clara Marecos², Olga Voutsen³, Rosalina Barroso³, Teresa Guerreiro⁴, Anabela Barradas⁴, Alexandra Dias²,

1- Unidade de Infeciologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria do Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, EPE; 3 - Unidade de Neonatologia do Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, EPE; 4 - Serviço de Imunohemoterpia do Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, EPE;

- Congresso Excellence in Pediatrics, Londres, 2-4/12/10 (Poster)
- Acta Paediatrica 2010 (Suppl.462), pp47-120 (resumo)

Introduction: In fetal/ neonatal alloimmune thrombocytopenia (NAT) maternal sensitization occurs against a paternal antigen present in fetal platelets, usually HPA 1a. Its estimated incidence is 1 case in 800-1000 births. Most cases manifest as early isolated and severe thrombocytopenia. Intracranial haemorrhage (ICH), the most dangerous complication, dictates prognosis.

Purpose: To present two paradigmatic cases of NAT observed in the first semester of 2010 in a metropolitan area secondary hospital.

Clinical cases: Third child of a 37-year-old healthy woman, uneventful 39-week pregnancy, normal delivery and birth weight, no malformations. With 18 hours of life the newborn presented generalised petechiae and bruises. Isolate Platelet count of 10 000/ mm³. No ICH, but deep bilateral retinal haemorrhages were found. The patient started compatible donor platelet transfusion and immunoglobulin. Strongly positive crossmatch between maternal serum and paternal platelets but negative antiplatelet antibodies on maternal serum - genotyping study revealed incompatibility anti HPA 1b. The newborn recovered from purpura in the sixth day of life and was discharged on the 27th with 163 000/ mm³ platelets.

The second case refers to the fourth son of a healthy 41-year-old ORh- woman, 39-week uneventful pregnancy, normal delivery and birth weight, no malformations. Newborn blood group ARh-, no isoimmunization. Platelet count was 32 000/ mm³ on the third day - no anaemia, leucopenia or infection parameters. Next day platelets fell to 23 000/ mm³. Positive crossmatch between mother and father and newborn antiplatelet antibodies were present. The newborn made one dose of immunoglobulin and platelet transfusion with platelet raising to 67 000/ mm³, stable until discharge on the 10th day.

Comments: NAT is the most important cause of severe thrombocytopenia in healthy newborns. Neither patients had ICH, but one had retinal haemorrhage: treatment must not be delayed, even in the absence of confirmatory tests.

Keywords: alloimmune thrombocytopenia, newborn.

ALTERAÇÕES CAROTÍDEAS EXTRACRANIANAS NA DREPANOCITOSE

Ana Paula Sousa¹, Rita Silva³, Teresa Almeida⁴, Orquidea Freitas⁴, Lúgia Braga⁴, Susana Ferreira², Fortunata Quintino², Gil Nunes², Manuel Manita^{1,2}.

1 – Serviço Neurologia, Hospital S. José, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Unidade Neurosonologia, Hospital S. José, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 - Serviço Neurologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 4 - Serviço de Hematologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Congresso de Neurologia 2010, Espinho, 5-7 Novembro (Poster com apresentação em sala)
- Revista Sinapse. Vol 10, Nº2, Novembro 2010 (Resumo)

Introdução: A Drepanocitose é uma das causas mais frequentes de AVC em idade pediátrica, estando geralmente associada a vasculopatia intracraniana com possível indicação para terapêutica transfusional crónica. Do ponto de vista extracraniano está descrita a existência de tortuosidades carotídeas com repercussão hemodinâmica, embora o seu significado não esteja ainda estabelecido.

Objectivos: Descrever as alterações encontradas nas artérias carótidas internas, por eco-doppler carotídeo, de doentes com Drepanocitose, seguidos em consulta de Neuropediatria e Hematologia, relacionando os seus resultados com a clínica, RM-CE e eco-doppler transcraniano.

Metodologia: Análise retrospectiva dos eco-doppler realizados entre 2008 e 2010, avaliando a presença de tortuosidade, a velocidade sistólica e o índice de resistência das artérias carótidas internas. Revisão dos processos clínicos, da informação da RM-CE e eco-doppler transcraniano.

Resultados: 18 doentes com Drepanocitose realizaram eco-doppler carotídeo. 3 (17%) eram normais, 3 (17%) apresentavam tortuosidades com velocidades normais, 4 (22%) apresentavam tortuosidades com aumento ligeiro a moderado (120-200cm/s) das velocidades e 8 (44%) apresentavam tortuosidades com aumento grave (200-500cm/s). 12 doentes (66%) realizaram RM-CE, 6 (50%) apresentavam lesões isquémicas vasculares no parênquima. Destes 6, 1 (17%) tinha eco-doppler carotídeo normal, 1 (17%) apresentava artérias com tortuosidade e velocidade normal e 4 (66%) apresentavam tortuosidades e velocidade aumentada. 2 destes 4 últimos doentes tinham tido clínica de AVC isquémico. Dos 6 doentes com alterações na RM-CE, 2 tinham estenoses intracranianas (2 doentes com AVC), 2 eram normais e 2 inconclusivos.

Conclusões: Deste grupo de crianças com Drepanocitose, 83% apresentavam tortuosidades carotídeas extracranianas, sendo 44% com velocidades francamente aumentadas. Os dois doentes que tiveram AVC para além de estenoses intracranianas, apresentavam também um aumento significativo de velocidade na carótida extracraniana (>400cm/s), resultado este de significado patológico indeterminado. Serão necessários mais estudos para avaliar a importância destes achados na evolução e prognóstico dos doentes com Drepanocitose.

Palavras-chave: Drepanocitose, ecodoppler, artérias carótidas internas, acidente vascular cerebral

ALTERAÇÕES DO DESENVOLVIMENTO SEXUAL

Ana Filipa Lopes, Lurdes Lopes, Rosa Pina, G Romão.

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 20 de Abril de 2010

As alterações do desenvolvimento sexual (ADS) são condições congénitas em que o desenvolvimento cromossómico, gonadal ou anatómico é atípico, podendo existir discrepâncias entre estes. Em 2006 surgiu um consenso no sentido de abandonar termos até aqui utilizados, e por muitos interpretados como pejorativos e confusos, tentando uniformizar uma estratégia na avaliação e abordagem destes casos. Assim surge a designação de alterações do desenvolvimento sexual em substituição de nomenclaturas antigas tais como “intersexo” ou “hemafroditismo”. Estima-se que é necessária uma investigação detalhada destas alterações em cerca de 1: 4000 nascimentos. O conhecimento do desenvolvimento sexual e suas influências, nomeadamente genéticas e hormonais, são fundamentais para esta investigação. Apresenta-se uma revisão desta nova classificação e do conhecimento actual da diferenciação sexual, ilustrando com um caso clínico uma destas anomalias, em que o estudo genético confirmou a hipótese diagnóstica.

Palavras chave: alterações do desenvolvimento sexual

AN ATYPICAL PRESENTATION OF COW'S MILK ALLERGY

João Marques¹, Gisela Calado², Pedro Martins¹, Paula Leiria Pinto¹

1 - Immunoallergy Department, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Immunoallergy Department, Hospital da Universidade de Coimbra, Coimbra.

- XXIX Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), 2010, Londres, 5 a 9 de Junho de 2010 (Poster).

Background: Cow's milk allergy (CMA) is a complex and often misunderstood disorder. The epidemiology of CMA requires further investigation, but it is clear that it is more frequent in young children and then decreases in prevalence. The authors present the clinical case of an atypical presentation of CMA.

Case Report: MLCV, 3 years of age, female, history of chromosome 3p deletion syndrome, referred to our outpatient clinic at 5 months old for suspicious of CMA. The patient had a history of urticaria and dyspnea associated to the ingestion of milk formulas with cow's milk proteins, at 3 months old, reason why she was being feed with an extensively hydrolyzed formula (eHF). In the first appointment the skin prick tests (SPT) performed for milk/ milk proteins were negative; quantification of specific IgE levels for milk, alfa-lactoglobulin, beta-lactoglobulin and casein were all < 0,1 KU/L. A cow's milk provocation test was scheduled one month after and was negative with 170 mL. We suggested the reintroduction of a cow's milk formula.

Four weeks after, the patient was sent again to our outpatient clinic due an anaphylactic episode, minutes after milk ingestion. At that time SPT were positive for milk (3 mm x 3 mm), alfa-lactoglobulin (3mm x 3mm), beta-lactoglobulin (3mm x 3mm) and casein (3mm x 3mm); specific IgE levels for milk were 0,72 KU/L, alfa-lactoglobulin 0,28 KU/L, beta-lactoglobulin 0,90 KU/L and casein 0,54 KU/L. It was recommended avoidance of intact cow's milk proteins and feeding with an eHF. At the present time, the child tolerates cow's milk ingestion (since 24 months old) and SPT are negative for milk/ milk proteins. The patient is now allergic to tree nuts.

Discussion: In the presented case despite suggestive symptoms of an IgE-mediated type of CMA, the SPT were negative and specific serum IgE levels were undetectable in the first appointment. Surprisingly, one month after daily ingestion of a cow's milk formula the patient became allergic. This case shows how food allergy still remains not completely understood.

Palavras chave: Cow's milk allergy, atypical presentation

ANAFILAXIA IDIOPÁTICA?

José Geraldo Dias¹, Filipa Sousa³, Sofia Luz¹, Sara Prates², Paula Leiria Pinto²

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa; 2 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa; 3 - Unidade de Imunoalergologia, Hospital Central do Funchal, Funchal.

- XXXI Reunião Anual da SPAIC, Funchal, 14 a 17 de Outubro de 2010 (Poster).

Introdução: Sendo a anafilaxia potencialmente fatal, é fundamental identificar a sua etiologia, pois o tratamento passa pela evicção dos factores desencadeantes. A anafilaxia idiopática é um diagnóstico de exclusão. É essencial excluir uma possível associação com alimentos, fármacos, picada de insecto, látex ou exercício.

Caso clínico: Menino de 8 anos seguido em Consulta de Imunoalergologia por asma e rinite não alérgica persistente. Tinha testes cutâneos em picada com aeroalergénios negativos e exame funcional respiratório normal. Medicado diariamente com montelucaste, levocetirizina e budesonido nasal. Primeiro episódio de anafilaxia (urticária generalizada, dificuldade respiratória e vómitos) aos 6 anos, sem factor desencadeante identificado. Posteriormente, num período de 10 meses, teve 5 episódios de anafilaxia, todos de etiologia não esclarecida, com necessidade de recorrer ao SU onde era medicado com adrenalina. A mãe negava uma possível associação com ingestão alimentar ou medicamentosa. Após ter sido questionada exaustivamente, referiu que os episódios eram precedidos de cefaleias, habitualmente medicadas com paracetamol ou ibuprofeno. Negava qualquer associação dos episódios de anafilaxia com a ingestão destes fármacos, afirmando que os ingeria noutras situações sem reacção. Analiticamente, discreta eosinofilia e triptase sérica-3,6 (normal). Realizou prova de provocação oral (PPO) com paracetamol e 10 minutos após a terceira toma (dose acumulada de 290 mg), iniciou urticária do tronco e membros, seguida de tosse e broncoespasmo, pelo que se administrou adrenalina IM, anti-histamínico e corticóide EV. Passados 45 minutos, administrou-se novamente adrenalina IM por angioedema da face e agravamento da urticária, com resolução do quadro clínico em 3 horas. Tem feito evicção de paracetamol e não voltou a ter episódios de anafilaxia. Entre o último episódio e a PPO, a mãe administrou ibuprofeno por duas ocasiões, sem reacção.

Discussão/conclusão: Este caso ilustra bem a importância da anamnese na determinação da etiologia de um episódio de anafilaxia. Apesar da mãe o negar por várias ocasiões, veio a confirmar-se a etiologia medicamentosa das reacções anafiláticas. Deverá ter sempre em sua posse adrenalina injectável, tendo em conta que existem inúmeros fármacos de venda livre com paracetamol na sua composição, podendo contribuir acidentalmente para novo episódio que poderá ser fatal.

Palavras chave: anafilaxia idiopática

ANAPHYLAXIS TO HORSE AEROALLERGENS

Helena Pité¹, Graça Pires¹, Jorge Martínez², Paula Leiria Pinto¹

1 - Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Lisbon, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa; 2 - Immunology, Microbiology and Parasitology Department, Faculty of Pharmacy, University of the Basque Country, Vitoria, Spain.

- XXIX Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*), 2010, Londres, 5 a 9 de Junho de 2010 (Poster).

Background: Horse aeroallergens are a common cause of sensitization and significant allergic morbidity. Probable relevant allergens have been isolated from horses' saliva or sweat, namely lipocalcins (*Equ c 1* and *Equ c 2*) and albumin (*Equ c 3*).

Case report: The authors present the case of a 7-years-old boy, with a history of allergic rhinoconjunctivitis, sensitized to house dust mites, pollens, cat and dog dander. Horse riding has been his weekly hobby since he was 2-years-old, an activity shared with the boy's family. Since he was 5-years-old, immediate worsening of rhinoconjunctivitis has occurred whenever he had contact with horses. Recently, he described two episodes of rhinoconjunctivitis, face and neck urticaria as well as cough while horse riding. For this reason, he has avoided horses since then. However, three months later, the boy suddenly complained of rhinoconjunctivitis, urticaria, persistent cough and hoarseness, followed by prostration. He was playing indoors, with children who had been recently horse riding. The boy was admitted to the emergency department, fully recovering four hours after receiving anti-histamines and intravenous fluids. No other possible precipitating factor has been identified, namely food or drugs. The skin prick test (SPT) with horse epithelium commercial extract was positive (wheal mean diameter 8,5mm), also eliciting immediate face urticaria and rhinoconjunctivitis. Serum specific IgE (sIgE) to horse epithelium and to *Equ c 3* yielded positive results.

Discussion: The anamnesis afore mentioned is suggestive of anaphylaxis due to horse dander exposure. The strongly positive SPT result, eliciting a systemic reaction as well as the sIgE to horse epithelium extract and to *Equ c 3* also supports the diagnosis. So far, there are only two other published case reports of anaphylaxis with this aetiology, also described in atopic children. Horse allergens have been reported as being carried on riding clothes thereby existing in the indoor environment. Besides horse exposure avoidance, an emergency rescue treatment plan, including the use of a self-injectable adrenalin device, has been advised. The use of specific immunotherapy may be discussed. This case reports a rare clinical picture, where progressive increasingly severe symptoms to regular contact with horses since an early age have occurred, highlighting this unusual though possible cause of anaphylaxis.

Palavras chave: horse, aeroallergens

ANEMIA HEMOLÍTICA IMUNE - CASUÍSTICA DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Sara Nóbrega¹, Cristina Mendes², Teresa Ferreira², Alexandra Dias²

1- Unidade de Infeciologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2-Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, EPE

- 59º Congresso da Associação Espanhola de Pediatria, Maspalomas, Gran Canária 5/06/2010, (mini comunicação oral)
- Libro de Comunicaciones del Congreso de la Asociación Española de Pediatria, Publicación Oficial de la Asociación Española De Pediatría (A.E.P.), p 255 (resumo)

Introdução: A anemia hemolítica imune (AHI) é relativamente rara na criança, podendo ser idiopática ou secundária (infecções, doenças autoimunes, neoplasias, imunodeficiências ou fármacos).

Objectivos: Caracterização dos casos de AHI: parâmetros demográficos, quadro clínico e laboratorial, terapêutica, etiologia e evolução.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo e descritivo dos casos de AHI orientados no nosso Hospital de 1996 a 2009.

Resultados: Identificaram-se 9 casos: 5 do sexo feminino, idade entre 23 dias e 8 anos (mediana/med-1.2 anos), 5 do sexo masculino, 6 caucasianos. Do quadro clínico inicial destaca-se: palidez (8), colúria (4), prostração (5), febre (5), sopro sistólico (5) e icterícia (1). A maioria (6) manifestou instabilidade hemodinâmica (choque-2). Analiticamente: hemoglobina (med-4.6 g/dl, mín-2, máx-7.6), hematócrito (med-13.3%, mín-3.9, máx-23.9), reticulocitos (med-250000/ μ l, máx-986000), LDH (med-750 U/L, mín-435, máx-2290), bilirrubina total (med-0.8 mg/dl, máx- 8.9), AST (med-50 UI/L, mín-38, máx-182). TC Directo positivo para: IgG (1), complemento (2), IgG e complemento (6); TC Indirecto positivo em 5 casos. A maioria necessitou de terapêutica específica: prednisolona (5), metilprednisolona (4), imunoglobulina (6), transfusão (3). A investigação revelou associações com outras patologias em 6 casos: infecção (Parvovirus B19- 1, varicela- 2, infecção viral inespecífica- 1), fármacos (penicilina- 1, ceftriaxone- 1), doença autoimune (LES-1) e imunodeficiência primária (síndrome hemofagocítica primária-1). Foram internados em Cuidados Intensivos 5 doentes; sem sequelas relacionadas com o quadro de anemia, nem óbitos.

Comentários: Salienta-se a variabilidade de apresentação clínica e evolução assim como a importância dos factores associados.

Palavras-chave: anemia hemolítica imune, criança

ANEMIA MEGALOBLÁSTICA FAMILIAR

Cristina Henriques, Raquel Maia, Inês Gomes, Orquídea Freitas

Unidade de Hematologia, Área de Pediatria Médica, Centro Hospitalar de Lisboa Central - EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 22 de Junho de 2010.

Apesar da anemia ser uma entidade frequente na idade pediátrica, as formas megaloblásticas são raras e habitualmente de causa carencial.

Apresentam-se os casos clínicos de três irmãs de uma família proveniente da Guiné Conacri, com o diagnóstico de anemia megaloblástica. No primeiro caso, o diagnóstico foi efectuado aos nove anos de idade na sequência de queixas de cansaço fácil, astenia, cefaleias e parestesias dos membros. No caso três, foi detectada anemia grave e trombocitopénia moderada aos dois anos de idade, no contexto de intercorrência infecciosa. Dada a ocorrência familiar, foi efectuado o rastreio aos restantes membros da família, sendo apurada apenas anemia macrocítica ligeira na irmã gémea do caso um, à data assintomática.

No estudo etiológico efectuado, evidenciou-se défice sérico de vitamina B12 nos três casos. Tendo sido excluída deficiência desta vitamina na Mãe assim como padrão alimentar potencialmente carencial, colocou-se a hipótese de defeito hereditário do metabolismo da vitamina B12. Discute-se o diagnóstico diferencial destes defeitos metabólicos assim como a sua terapêutica e evolução.

Palavras chave: anemia, megaloblástica, familiar

ANOMALIAS RENAIIS CONGÉNITAS

Alexandra Ferreira, Maria Rosário Matos, Renata Jogo, Ana Vizinho Nunes, Eugénia Soares

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

- X Congresso Nacional De Radiologia, CNR 2010 (poster)

Objectivo: Breve revisão da patologia e ilustração do espectro imagiológico das malformações renais congénitas.

Introdução: As anomalias renais congénitas podem resultar de malformação do parênquima, como na agenésia renal, displasia e doença poliquística; anomalias na migração embrionária dos rins, como na ectopia renal e anomalias de fusão; anomalias do sistema colector. Os defeitos podem ser uni ou bilaterais e é frequente coexistirem várias alterações no mesmo indivíduo. As malformações renais são maioritariamente detectadas no período pré-natal, embora seja sempre necessária a confirmação no pós-natal. Achados imagiológicos: Os autores exemplificam anomalias de número e posição, de fusão, displasia renal e duplicidade do sistema colector, com iconografia da instituição.

Conclusão: É importante o diagnóstico precoce das malformações renais, uma vez que estas podem ser clinicamente relevantes e inclusivé conduzir a insuficiência renal.

Palavras chave: anomalia, rim, congénita

ANÁLISE CASUÍSTICA DOS INTERNAMENTOS DA UNIDADE DE CUIDADOS ESPECIAIS RESPIRATÓRIOS E NUTRICIONAIS (UCERN) DE FEVEREIRO DE 2009 A JULHO DE 2010

Rute Neves, Raul Silva

Unidade de Cuidados Especiais Respiratórios e Nutricionais, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Reunião da Área da Pediatria Médica - 14 de Setembro de 2010

No dia 2 de Fevereiro de 2009 foi aberta a Unidade de Cuidados Especiais Respiratórios e Nutricionais com uma lotação de doze camas, destinada ao internamento de crianças para suporte nutricional e ventilatório e recém-nascidos oriundos da Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) na fase de cuidados intermédios.

Os autores procedem à análise casuística dos internamentos entre 2 de Fevereiro de 2009 e 31 de Julho de 2010 relevando número de internamentos, taxa de ocupação, duração de internamento, diagnósticos e terapêutica.

Palavras chave: casuística, Unidade de Cuidados Especiais Respiratórios e Nutricionais

APENDICECTOMIAS LAPAROSCÓPICAS – REVISÃO DE 2 ANOS.

Sara Pereira, Vanda Vital, João Henriques, Paolo Casella

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

- Congresso de Cirurgia Minimamente Invasiva da Sociedade Portuguesa de CMI, Viseu 2010.

Objectivo: A cirurgia laparoscópica tem vantagens diagnósticas e terapêuticas conhecidas sobre a cirurgia convencional. O objectivo deste estudo foi a análise retrospectiva de 2 anos de apendicectomias laparoscópicas.

Método: Estudo retrospectivo com revisão dos processos clínicos dos doentes submetidos a apendicectomia laparoscópica no período de Abril de 2008 a Março de 2010, com análise do tipo de apendicite aguda, duração média da cirurgia, taxa de conversão, tempo médio de internamento e complicações no pós-operatório.

Incluimos 3 casos de apendicectomia vídeo-assistida.

Resultados: No período de 24 meses foram submetidos a apendicectomia laparoscópica 62 doentes, 49 dos quais por apendicite fleimonosa. Idade média no momento da intervenção: 11 anos. A duração média da cirurgia foi de 60 minutos nas apendicites fleimonosas (máximo: 115 minutos e mínimo: 35 minutos) e 75 minutos nas apendicites gangrenadas (máximo: 130 minutos e mínimo: 45 minutos), com tendência para uma diminuição progressiva significativa. A taxa de conversão foi de 0%. A taxa de apêndice sem patologia foi 4,8%. O tempo médio de internamento foi de 4 dias. Documentamos, como complicações no pós-operatório, um caso de perfuração da bexiga por uma porta e dois casos de oclusão intestinal precoce por brida.

Conclusões: A apendicectomia laparoscópica é uma cirurgia comum na maioria dos centros cirúrgicos pediátricos. A abordagem laparoscópica da apendicite aguda na criança constitui uma via segura e eficaz, com curto tempo de hospitalização e baixa taxa de complicações.

Palavras chave: apendicectomia; laparoscopia

APPENDICEAL MUCINOUS CYSTADENOMA - A RARE CAUSE OF A RIGHT LOWER QUADRANT MASS

José Correia; Joana Faria; Maria José Bernardo; Fazila Mahomed; Celina Ferreira; Ricardo Mira

Department of Gynecology/Obstetrics, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Cenral, EPE, Lisbon, Portugal

- 20th World Congress on Ultrasound in Obstetrics and Gynecology; Praga (Poster)

We report a case of a 62 years old postmenopausal and asymptomatic woman, who was referred to our Gynecological Department because of a large right adnexial mass detected on routine pelvic ultrasound. Our pelvic ultrasonography showed: anteverted uterus with normal dimensions (43x20x27mm), heterogeneous echostructure and irregular contours; linear non-thick endometrium; left ovary non-visualized; right adnexal heterogeneous mass with 94x84mm, without vascularization signs in its interior, suggesting ovary teratoma. No free peritoneal fluid. CEA was elevated (41,47U/ml), with normal CA125, CA19-9, B-HCG and α -FP measurements.

An exploratory laparotomy was decided electively and revealed an enlarged appendix and macroscopically normal pelvic organs. An appendectomy was performed. Hystology revealed gross appendiceal distension (10x5cm) with associated mucous. She was discharged home on post-operative day 3, clinically well.

The histo-pathological analysis showed a 10 cm mucinous cystadenoma of the appendix and signs of localized (visceral peritoneal surface) pseudomyxoma peritonei.

Despite mucoceles of the appendix are rare, they should be considered in woman presenting with abnormal quadrant masses.

Palavras chave: appendiceal mucinous cystadenoma

ARTROGRIPOSES - ETIOLOGIAS E MARCHA DIAGNÓSTICA

Cristina Semedo, Patrícia Lopes, Eulália Calado

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

- Reunião da Área Departamental da Pediatria Médica, Hospital D. Estefânia, CHLC, EPE; Comunicação Oral, 19/1/2010

Introdução: Artrogripose é um termo clínico utilizado para descrever um conjunto heterogéneo de situações com múltiplas etiologias, caracterizadas pela presença de duas ou mais contracturas articulares congénitas, fixas e não progressivas associadas a atrofia muscular. Todas estas situações têm em comum a hipomobilidade fetal entre as 8 e as 10 semanas de gestação, levando a uma deposição excessiva de tecido conjuntivo em torno das articulações afectadas. Estas etiologias podem classificar-se quanto à origem primária da hipomobilidade em causas musculares, défices neurológicos, doenças do tecido conjuntivo, compromisso vascular, compressão exógena in utero e doença materna. Trata-se de uma entidade nosológica relativamente rara, com uma incidência de cerca de 1/3000 nados-vivos.

Caso clínico e discussão: Neste contexto apresenta-se o caso clínico de um recém-nascido de termo do sexo masculino, filho de pais guineenses consanguíneos em primeiro grau, nascido por cesariana por apresentação pélvica, tendo-se constatado no momento do parto posição anómala dos quatro membros, com múltiplas contracturas articulares, dismorfia facial e dolicocefalia, discutindo-se as etiologias prováveis e a marcha diagnóstica preconizada nestes casos.

Palavras-chave: artrogripose, etiologia, diagnóstico

ASTHMA IN CHILDHOOD: KNOWLEDGE AND ATTITUDES AMONG DOCTORS IN A PEDIATRIC EMERGENCY DEPARTMENT

Susana. Carvalho¹, Marta Chambel¹, João Antunes¹, Fátima Duarte², Ana Romeira¹, Paula Leiria Pinto¹

1 - Immunoallergology Department, Dona Estefânia Hospital, Centro hospital de Lisboa Central, EPE Lisbon; 2 - Immunoallergology Department, Santa Maria Hospital, Lisbon.

- XXIX Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*), 2010, Londres, 5 a 9 de Junho de 2010 (Poster).

Background: Asthma is one of the most common chronic diseases of childhood. The number of asthma-related emergency department events remains elevated in children, despite the published national and international guidelines, with a consequent negative impact on the children and their parents' lives, as well as on health care utilization and treatment costs.

Objectives: To evaluate practical knowledge and attitudes regarding the therapeutic of asthma exacerbations in children among doctors in the Emergency Department of a central paediatric hospital in Lisbon, in order to optimize interdisciplinary approach.

Methods: An anonymous and voluntary questionnaire with 6 multiple choice questions was applied to doctors (residents and specialists) in the Paediatric Emergency Department of Dona Estefânia Hospital between the 20th and the 26th of July 2009.

Results: Of all the doctors asked, the majority (41) agreed to answer the questionnaire (20 residents and 21 specialists; 31 paediatricians, 6 immunoallergists, 3 general practitioners and 1 paediatric cardiologist), with a median age of 37 years. Most of them (17/41) had observed a child with an asthma exacerbation ≥ 1 time/week and < 1 time/day at the emergency department in the previous month. When questioned about therapeutic aspects, 28/41 knows that inhaled corticoids are first line maintenance therapy of persistent asthma, 7/41 consider leukotriene antagonists, 4/41 consider long-acting β_2 agonists and 1/41 systemic corticoids. 36/41 knows that short-acting β_2 agonists are first line therapy in exacerbation but 2/41 consider oxygen therapy in these situations. Regarding their therapeutic attitude when the child's response to first line therapy of an exacerbation is incomplete, 29/41 would choose systemic corticoids and 3/41 short-acting β_2 agonists, but 7/41 would prescribe inhaled corticosteroids and 1/41 long-acting β_2 agonists.

Discussion and Conclusion: Overall the results of this study reveal that in spite of the existence of some insufficiencies in therapeutic knowledge, the doctors' attitude towards their child with an asthma exacerbation is globally reasonable. However, 7/41 doctors think that inhaled corticosteroids (instead of systemic corticosteroids) should be added to short-acting β_2 agonists during an exacerbation, when these are not controlling the situation. An interdisciplinary approach will certainly improve these attitudes and knowledge and will provide a more adequate asthma control.

Palavras chave: Asthma, emergency, doctors

AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA E ESTABILIDADE EMOCIONAL DE PAIS DE CRIANÇAS COM PERTURBAÇÕES DO ESPECTRO DO AUTISMO

Sandra Santos, Cristina Henriques, Ana Pires, Mónica Pinto, Maria do Carmo Vale, João Estrada, Filipe Silva, Manuela Martins, Maria João Pimentel, Isabel Santos.

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 19 de Outubro de 2010

De acordo com a literatura, os pais de crianças com Perturbações do Espectro do Autismo têm mais stress, depressão e ansiedade e menor qualidade de vida que os pais de crianças com outras perturbações do desenvolvimento. No entanto, a prática clínica diária do Centro de Desenvolvimento do Hospital Dona Estefânia mostra-nos que a qualidade de vida e a estabilidade emocional dos pais é independente do diagnóstico dos filhos.

Apresenta-se um estudo comparativo, feito na Unidade de Desenvolvimento que procurou caracterizar e avaliar estes aspectos e ajudar a perceber se há factores determinantes com maior impacto na qualidade de vida e índice de depressão dos pais dos nossos doentes e qual a melhor forma de os ajudar.

Palavras-chave: perturbações do espectro do autismo, qualidade de vida, pais

AVALIAÇÃO POR TENSOR DIFUSÃO E TRACTOGRAFIA - EM CRIANÇAS COM HEMIPARÉSIA CONGÊNITA

Carla Conceição¹, Madalena Patrício¹, Rita Lopes da Silva²

1 - Serviço de Neurorradiologia, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Congresso de Neurologia 2010, 5-7 Novembro 2010, Espinho (Comunicação oral)
- Revista Sinapse Vol 10, nº2 Novembro 2010 (Resumo)

Introdução - As imagens por tensor difusão (DTI)/tractografia constituem um método de Ressonância Magnética (RM) que possibilita a visualização das fibras de substância branca in vivo, nomeadamente da via piramidal.

Objectivos - O objectivo deste trabalho consiste em apresentar casos de crianças com hemiparésia congénita e analisar os feixes cortico-espinais nas imagens de DTI e tractografia.

Metodologia - Foram estudados por RM 14 doentes com hemiparésia congénita, tendo sido incluído no protocolo técnico, para além de sequências convencionais T1, T2 e FLAIR, imagem por DTI com posteriores reconstruções 3D de tractografia e analisadas as alterações destas últimas.

Resultados - A RM demonstrou como causas da hemiparésia, enfartes arteriais ou venosos antigos (8 doentes) e malformações do desenvolvimento cortical de tipo polimicrogírico (3 doentes), tendo sido documentados também 3 casos sem alterações nas sequências convencionais, sendo que em alguns dos doentes com lesão estrutural a sua topografia não pressupõe o envolvimento da via piramidal. Em todas as crianças, foram encontradas alterações no DTI/tractografia, tendo-se observado redução do feixe cortico-espinhal correspondente ao lado lesado (contralateral à hemiparésia), incluindo nos pacientes sem alterações de sinal, volumétricas ou morfológicas nas restantes sequências ou com lesões em locais não correspondentes ao trajecto anatómico clássico destes feixes de projecção descendente.

Conclusões - O estudo por DTI/tractografia constitui uma ferramenta importante e adicional na avaliação das crianças com hemiparésia congénita, nomeadamente naquelas em que as restantes sequências são normais ou demonstram lesões em locais que não envolvem o feixe cortico-espinhal. É um método com aplicações potenciais variadas, não só no âmbito da patologia destrutiva e tumoral mas também na patologia malformativa e de desenvolvimento.

Palavras-chave: Ressonância Magnética, tensor difusão, tractografia, hemiparésia congénita

BAHA EM IDADE PEDIÁTRICA, CASUÍSTICA DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA

Pedro Brazão Santos, Isabel Martins, Herédio de Sousa, Rita Ferreira, Nicole Santos, Luísa Varão, Luisa Monteiro

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

- Congresso da Sociedade Portuguesa de ORL, Maio de 2010, Cascais (Vídeo, Comunicação Oral)

Introdução: A amplificação acústica obtida através de dispositivos implantáveis, *Bone Anchored Hearing Aids*, BAHA está indicada em casos de hipoacusia de transmissão ou de hipoacusia mista, bilateral sempre que o uso de próteses auditivas convencionais não seja desejável, por exemplo em malformações do pavilhão auricular, ouvido externo e ouvido médio ou em cavidades de esvaziamento. Em idade adulta também está indicada na reabilitação de cofose unilateral.

Metodologia: estudo retrospectivo dos casos em que se procedeu a implantação de BAHA na nossa instituição, com descrição da idade da criança/adolescente, etiologia da hipoacusia, técnicas cirúrgicas utilizadas, ganhos funcionais e complicações.

Conclusão: a cirurgia de implantes osteointegrados (BAHA) quando indicada em idade pediátrica, permite obter ganhos funcionais superiores aos obtidos com utilização de próteses convencionais por via óssea ou aérea, com pouca morbilidade peri-operatória e complicações.

Palavras chave: hipoacusia de condução; implantes osteointegrados

BAKER'S ASTHMA – A CASE OF SUCCESS IN OCCUPATIONAL ASTHMA

João Antunes, Marta Chambel, Luís Miguel Borrego, Paula Leiria Pinto
Immunoallergy Department, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central – EPE, Lisbon.

- XXIX Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*), 2010, Londres, 5 a 9 de Junho de 2010 (Poster)

Background: Occupational asthma (OA) is presently the most prevalent occupational respiratory disorder.

Baker's asthma is an IgE-mediated reaction to inhaled flour (from wheat and other cereal grains) and represents one of the most frequently reported types of OA in several countries.

Atopy has been identified as an important risk factor for work-related respiratory symptoms. However, sensitization to wheat flour is also found in nonatopic bakery workers.

Case-report: The authors present a 45 years old male, admitted at our department due to severe uncontrolled asthma and persistent severe rhinoconjunctivitis. He refers naso-ocular complaints since his twenty's about 5-6 years after he started working at the baking industry. Bronchial symptoms developed 2-3 years later. Severity and frequency of symptoms aggravated along the years, with only mild improvement in holiday periods.

Skin prick tests were positive for wheat, rye, corn and oats. Blood tests revealed total IgE 68 KU/L; specific IgE to wheat 11 KU/L; gluten 7,5 KU/L; rye 6,5 KU/L; oats 5,6 KU/L and corn 6,4 KU/L.

Whole-body plethysmography performed after 3 weeks work-avoidance and on fluticasone 500 mcg and salmeterol 50 mcg bid revealed FEV1 68%, with 25% reversibility after bronchodilator.

These results represent a mild lung function improvement in contrast to earlier testing during regular working period (FEV1 59% with 18% reversibility).

Protective devices (mask and glasses) were recommended and a new ventilation system was installed at the patient's work-place. Despite relocation, his complete removal from exposure was not achieved. The earlier stated measures in conjunction with pharmacological treatment for allergic rhinitis and asthma allowed great improvements in symptom control and life quality in only 6 months; FEV1 is now 82% (13% reversibility).

Discussion: The diagnosis of OA, sometimes laborious and time-consuming, requires a positive clinical history, demonstration of functional reversible airflow obstruction and identification of occupational agents involved. Furthermore, laboratory assessment, essential for medicolegal evaluation, is not always possible. Adequate treatment of naso-ocular symptoms can have significant impact in patients' quality of life. Complete contact avoidance is not always possible, making difficult to achieve complete symptom control. With further exposure, asthma may persist and become permanent. Therefore, it is our obligation to stand for these patients.

Palavras-chave: Baker's asthma, occupational asthma

BLOQUEIO CAUDAL CONTÍNUO PARA EXCISÃO DE RABDOMIOSARCOMA EM EX-PREMATURO: CASO CLÍNICO

Gonçalo Pinto Jorge, Luiz Bressan, Teresa Cenicante

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

- XXIX Annual European Society for Regional Anaesthesia Congress, European Society of Regional Anaesthesia, Porto, Setembro 2010 (Poster).
- IV Encontro de Anestesia Pediátrica, Sociedade Portuguesa de Anestesiologia, Figueira da Foz, Maio 2010 (Poster).

Introdução: O bloqueio caudal continua a ser o mais versátil e comum bloqueio realizado em pediatria. O uso de cateter epidural caudal permite adequar a analgesia no tempo e, quando combinado com anestesia geral, permite redução da necessidade de agentes anestésicos. Apresentamos um caso de sucesso na analgesia intra e pós-operatória utilizando o bloqueio caudal contínuo.

Caso clínico: Lactente do sexo feminino, pré-termo de 29 semanas, de muito baixo peso, idade gestacional pós-concepção de 41 semanas, peso actual de 2098 g. Como patologia associada apresentava síndrome de Costello e um quadro de hepatoesplenomegália e icterícia colestática pós-terapêutica com citostáticos. Foi submetida a excisão de rabdomiosarcoma da região gemelar da perna esquerda. Após indução anestésica realizou-se bloqueio caudal com ropivacaína 0.2% (1.2 mL em bólus). Seguidamente foi introduzido o catéter epidural caudal, tendo-se iniciado perfusão de ropivacaína 0.04% a 1 mL/h no final da cirurgia. Administrou-se também paracetamol 30 mg. O período intra e pós-operatório decorreu sem intercorrências, tendo-se mantido sempre a estabilidade hemodinâmica, sem necessidade de suplementação analgésica para além da analgesia via epidural caudal. O regime de perfusão via catéter epidural caudal foi mantido por 24 horas.

Discussão e conclusão: O bloqueio caudal contínuo é uma técnica simples, de fácil execução e com alta taxa de sucesso. No caso descrito a analgesia obtida foi óptima, tendo permitido um período intra e pós-operatório estável.

Segundo a literatura, nestes casos (ex-prematuros submetidos a cirurgia antes das 46 semanas de idade gestacional pós-concepção), o risco de depressão respiratória não deve ser negligenciado. As estratégias utilizadas para minimizar este risco incluíram a não utilização de opióide e a vigilância pós-operatória apertada.

Palavras-chave: Bloqueio Caudal; Anestesia Regional Pediátrica.

BRONCOFIBROSCOPIA COM LAVADO BRONCOALVEOLAR - EXPERIÊNCIA DE UMA UNIDADE DE PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA

Teresa Moscoso¹, João Brissos², Ana Casimiro³, José Oliveira Santos³

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

- XI Congresso Nacional de Pediatria, Funchal, 15/10/2010.

Introdução: A utilidade diagnóstica e terapêutica da broncofibroscopia óptica (BFC) com lavado broncoalveolar (LBA), na presença de uma reduzida incidência de complicações, tornam este procedimento essencial na investigação da população pediátrica com doença crónica ou recorrente, possibilitando a visualização directa das vias aéreas e a identificação de possíveis agentes infecciosos.

Objectivo: Avaliar os procedimentos de BFC com LBA numa Unidade de Pneumologia Pediátrica, suas indicações, resultados e resposta às dúvidas clínicas.

Métodos: Estudo retrospectivo das BFC com LBA de doentes admitidos consecutivamente entre Janeiro de 2008 e Junho de 2010, com avaliação das características demográficas, motivo para realização de BFC, achados endoscópicos, complicações e resultados de microbiologia e anatomia patológica.

Resultados: Um total de 86 procedimentos foi analisado em crianças com idades compreendidas entre 1 mês de vida e 18 anos (mediana de 4 anos). Quarenta e três por cento apresentavam doença crónica, dos quais 29,7% correspondiam à presença de cardiopatia. As indicações clínicas mais frequentes para realização de BFC com LBA foram a presença de pneumonia de evolução arrastada (20 casos), sibilância recorrente (13 casos) e a suspeita de tuberculose pulmonar (9 casos). A identificação de um agente infeccioso ocorreu em 28 exames (32,6% dos procedimentos) sendo o agente mais frequentemente isolado o *Haemophilus influenzae* (11 casos), maioritariamente na sibilância recorrente (45,5%). A identificação de micobactérias ocorreu em 55,6% dos casos suspeitos de tuberculose pulmonar. O achado endoscópico mais frequentemente visualizado correspondeu a inflamação/hiperémia da mucosa brônquica, presente em 60,4% dos casos. Não foram registadas quaisquer complicações graves deste procedimento nomeadamente broncospasmo, arritmias e hipotensão nem efeitos adversos da pré-medicação.

Conclusões: A BFC com LBA constitui uma técnica complementar de diagnóstico bem tolerada, capaz de fornecer informação determinante na caracterização de patologia pulmonar. A sua utilidade diagnóstica e implicações na terapêutica dependem da selecção criteriosa das indicações clínicas. Os resultados confirmam o isolamento de agente infeccioso em 1/3 dos LBA e em mais de metade das suspeitas de tuberculose, sendo um recurso útil na sua confirmação diagnóstica. Destaca-se ainda a ausência de complicações graves desta técnica nos doentes avaliados.

Palavras chave: broncofibroscopia, lavado broncoalveolar

BRONQUIOLITE OBLITERANTE EM CRIANÇAS: AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO PULMONAR 10-13 ANOS APÓS INÍCIO DE SINTOMAS

Mariana S. Andrade, Ana Casimiro, Fátima Abreu, José Cavaco, Oliveira Santos
Unidade Funcional de Pneumologia, Área de Pediatria Médica, Centro Hospitalar de Lisboa Central - EPE, Lisboa

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 18 de Maio de 2010

A bronquiolite obliterante é uma forma rara de doença pulmonar crónica obstrutiva, secundária a uma agressão das vias respiratórias inferiores. Nas crianças, esta agressão resulta, na grande maioria dos casos, de uma infecção respiratória grave e tem como principais agentes o adenovírus, os vírus influenza e parainfluenza, sarampo e varicela. Como outras causas menos frequentes temos o transplante medular e pulmonar, doenças do tecido conjuntivo, inalação de tóxicos, medicamentos e síndromes aspirativos.

Clinicamente, a bronquiolite obliterante, caracteriza-se por taquipneia, fervores, sibilâncias, e/ou hipoxémia que persistem até 30-60 dias após a agressão inicial. Nas formas mais ligeiras pode manifestar-se por crises de dispneia expiratória frequentes ou intolerância ao exercício.

O prognóstico e o seguimento destas crianças dependem, numa primeira fase, do agente e da gravidade da agressão inicial. Posteriormente, o número de infecções respiratórias subsequentes e a co-existência de atopia determinarão a intensidade dos sintomas. As provas de função respiratória são a melhor forma de acompanhar a evolução desta doença e as suas implicações terapêuticas.

No nosso trabalho, através da consulta dos processos clínicos de doentes seguidos na consulta de Pneumologia, procuramos analisar as avaliações de função respiratória 10-13 anos após o início dos sintomas, comparando os resultados com os de provas anteriores. Procuramos perceber se a bronquiolite obliterante, tem ou não, uma tendência de agravamento progressivo tal como acontece em outras causas de doença pulmonar obstrutiva crónica.

Com esta apresentação pretende fazer-se uma revisão sobre uma patologia cuja verdadeira incidência poderá estar subestimada dada a inespecificidade dos sintomas.

Palavras chave: bronquiolite obliterante, função pulmonar

CANALOPATIA DO SÓDIO ASSOCIADA A EPISÓDIOS DOLOROSOS PAROXÍSTICOS – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Rita Silva¹, Márcia Rodrigues², Ana Moreira¹, Cláudia Alves³, Sérgio Castedo³, Teresa Lourenço²

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Genética Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 - GDPN, Porto

- Fórum de Neurologia 2010, 14-15 Maio 2010, Luso (Poster)
- Revista Sinapse Vol 10, nº1 Maio 2010 (Resumo)
- 1º Prémio António Flores (melhor comunicação em poster)

Introdução: Os canais de sódio têm papel fundamental na excitação da membrana celular dos neurónios. Mutações no canal de sódio Na_v1.7 são responsáveis por 3 espectros distintos de perturbação da dor: eritemalgia primária (EP), síndrome dor intensa paroxística (SDIP) e insensibilidade à dor associada a canalopatia. Descreve-se uma família em que vários membros apresentam episódios de dor recorrente e eritema localizado.

Caso clínico: Criança de 19 meses, sexo masculino, recorreu ao SU por episódios dor intensa na região perianal e membros inferiores, durante defecação ou após traumatismo, seguidos de sensação de queimadura, eritema localizado e calor, com duração média de 2h, 2-3x/semana, desde os 12 meses. Alívio da dor com o arrefecimento local. Nos antecedentes destacavam-se vários familiares com história idêntica, a reduzir de frequência ao longo da vida, ainda sem diagnóstico. O exame objectivo, incluindo neurológico, era normal.

Foi colocada a hipótese de perturbação da dor por canalopatia do sódio, com características fenotípicas de EP e de SDIP, tendo sido detectada uma mutação no gene SCN9A compatível com EP. Foi medicado com carbamazepina, com franca redução do número de crises. No estudo genético de 10 membros afectados da família, foi encontrada a mesma mutação.

Discussão: O caso clínico representa um desafio diagnóstico, não só pela raridade, mas também por apresentar características fenotípicas tanto de EP (localização nos membros inferiores, alívio com frio) como de SDIP (localização perianal, desencadeada pela defecação). Apesar da mutação encontrada ter sido até à data associada apenas a casos de eritemalgia primária, existem relatos na literatura de outras mutações que estão associadas simultaneamente às duas patologias.

É uma entidade rara, que exige um elevado índice de suspeição para o diagnóstico. A terapêutica adequada, ao reduzir o número de crises, melhora de forma significativa a qualidade de vida do doente e familiares afectados.

Palavras-chave: canalopatia do sódio, eritemalgia primária,

CARACTERIZAÇÃO DA BEXIGA NEUROGENEA NA SPINA BIFIDA

Mafalda Pires¹, Margarida Abranches²

1 - Polo Medicina Física e Reabilitação, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Nefrologia Pediátrica, Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- 1.as Jornadas de Spina Bífida do Centro Hospitalar Lisboa Central/Hospital Dona Estefânia - Continuidade e Sustentabilidade das Melhores Práticas Clínica de 25 Novembro 2010 a 27 Novembro 2011 (Oral)

Resumo: Pretendeu-se com esta comunicação oral abordar a fisiopatologia da função vesical na SB, bem como a abordagem médica preconizada nestes doentes. Assim, foi enfatizada a necessidade de objectivação da função vesico uretral através de estudos de urodinâmica, como medida de vigilância e base da orientação terapêutica. Neste âmbito, foi explorada a cistomanometria com exemplos práticos.

Como ponto adicional foi abordada a transição para a idade adulta no contexto da disfunção vesico uretral.

Palavras chave: bexiga neurogenea, spina bifida

CARACTERIZAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA E MAPEAMENTO FUNCIONAL NAS EPILEPSIAS POSTERIORES BENIGNAS EM IDADE PEDIÁTRICA

Ricardo Lopes^{1,2,3}, Mário R Simões², Ana Isabel Dias¹, Ana Moreira¹, Eulália Calado¹, José Pedro Vieira¹, Rita Silva¹, Alberto Leal⁴

1– Serviço Neurologia Pediátrica, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação – Universidade de Coimbra; 4 - Centro de Investigação Social – ISCTE, Lisboa

- Congresso de Neurologia 2010, Espinho, 5-7 Novembro (Comunicação oral)
- Revista Sinapse. Vol 10, N°2, Novembro 2010 (Resumo)

Introdução: A epilepsia occipital benigna precoce da infância (síndrome de Panayiotopoulos, SP) é uma entidade frequente nas epilepsias focais benignas da infância, representando cerca de 25% das mesmas. Frequentemente, este tipo de epilepsias apresenta actividade paroxística interictal, crises clínicas raras e ausência de disfunção cognitiva. O reconhecimento da existência de problemas escolares nesta população justifica a realização de avaliações neurocognitivas mais exaustivas. Contudo, são raros os estudos existentes neste contexto. A disponibilização da Bateria de Avaliação Neuropsicológica de Coimbra (BANC) desenvolvida e validada para a população portuguesa e a possibilidade de associação de métodos electroencefalográficos de mapeamento funcional, permite analisar e compreender o impacto deste tipo de epilepsias no funcionamento cognitivo das crianças.

Objectivos: Traçar o perfil neurocognitivo de crianças com SP.

Metodologia: Avaliámos 20 crianças (6-15 anos) diagnosticadas com SP. O protocolo de avaliação neuropsicológica integrou a BANC, permitindo caracterizar funções neurocognitivas (memória, linguagem, atenção e funções executivas) de forma individualizada e a Escala de Inteligência de Wechsler para crianças (WISC-III) que forneceu uma medida do desempenho cognitivo geral. Adquiriu-se o potencial evocado N170, recorrendo a EEG de alta densidade (78 eléctrodos). A assimetria inter-hemisférica deste potencial foi analisada através do ratio de dipolos colocados sobre o gyrus fusiforme de cada hemisfério.

Resultados: Não foram observadas diferenças significativas nas pontuações das medidas de desempenho cognitivo geral entre o grupo SP e a população normativa. Não foram identificadas funções neurocognitivas lesadas. A análise individualizada das provas que constituem a BANC permitiu verificar uma diferença significativa isolada no teste Figura Complexa de Rey (FCR; tarefa: cópia). Apenas um doente apresentou assimetria inter-hemisférica do potencial N170 considerada fora dos parâmetros normais.

Conclusões: O SP não afecta o desempenho cognitivo global nem as funções neurocognitivas específicas. O fraco desempenho na tarefa de cópia da FCR, sugere atingimento da capacidade visuoespacial.

Palavras chave: epilepsia occipital benigna, avaliações neurocognitivas, mapeamento funcional

CEFALEIAS NO SERVIÇO DE URGÊNCIA – PROTOCOLO DE ACTUAÇÃO

Paula Kjöllnerström, Mariana Andrade, Rita Silva, José Pedro Vieira

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 23 de Novembro de 2010

As cefaleias constituem o principal motivo neurológico de consulta em Pediatria. Estima-se que 40% das crianças aos sete anos tenham em algum momento tido cefaleias e aos 15 anos este número atinge os 75%. É um sintoma que causa grande ansiedade à criança e aos pais, e portanto, um motivo frequente de recorrência ao Serviço de Urgência (SU).

A grande maioria das cefaleias é benigna, contudo cabe ao pediatra reconhecer as principais causas de cefaleia sintomática, bem como os sinais de alarme. Da mesma forma, o reconhecimento de formas menos graves pode evitar internamentos e investigações desnecessários.

Os autores apresentam um protocolo de abordagem da criança com cefaleias no SU, através de cenários representando as situações mais comuns: cefaleia aguda, cefaleia aguda recorrente, cefaleia de agravamento progressivo e cefaleia na presença de coagulopatia ou traumatismo. É igualmente apresentada uma breve revisão teórica e da classificação das cefaleias na infância bem como a terapêutica a instituir no SU.

Palavras chave: cefaleias, urgência, protocolo

CHIARI I MALFORMATION. A DIAGNOSIS TO KEEP IN MIND

Ema Leal¹, Ametz Iraneta², Mário Matos², Luis Távora², Rita Silva¹

1 – Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Neurocirurgia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Excellence in Paediatrics, Londres, 4/12/2010 (Poster)
- *Acta Paediatric* 2010; 99(Supp.462): 111 (Resumo)

Introduction: New onset of neurologic symptoms in a previously healthy adolescent is often distressing for the patient, family and clinicians. The incidence of space occupying lesions and demyelinating diseases in this age group forces Neurologist to keep these diagnoses in mind. However, symptoms overlap several other diseases and clinical evaluation by itself may be insufficient to establish the diagnosis.

Case report: A 15 year-old male presents with a 3 month history of ataxia, right lower limb weakness, dysphagia for solids and intermittent visual disturbances. There is no history of dysphonia, dysphasia, sensitive disturbances, vomits, fever, recent infection or head trauma. He refers sporadic evening headaches without nocturnal awakening since he was younger without recent worsening. A head scan had already been done and was described as normal. On physical examination he has horizontal nystagmus without ocular nerves palsies, hoarse voice, palatal dysfunction, right hemiparesis, generalized hyperreflexia with bilateral aquilian clonus, Babinsky sign, intention tremor, dysmetria and ataxia. Considering the clinical presentation, the initial hypothesis were tumoral or demyelinating lesion of the cerebellum or brainstem. Cranial magnetic resonance imaging showed a Chiari I malformation without hydrocephalus but with upper medullar compromise. He underwent surgical posterior fossa decompression. Two months after surgery there was significant improvement of ataxia and dysphagia with persistence of pyramidal signs.

Discussion: Chiari I malformations often present with a complex clinical picture. Symptoms evolve slowly during early to mid-adulthood. Its protean manifestations cause significant overlap with multiple sclerosis, chronic fatigue syndrome and numerous other conditions. Accordingly the diagnosis of Chiari I is difficult to establish by clinical evaluation alone. Neuroimaging should be considered in patients with cerebellar, brainstem and cervical cord dysfunction. Surgical success is highly correlated with preoperative neurological symptoms and requires long-term follow-up to assess the permanency of the improvement.

Palavras-chave: Chiari I malformation

CO-INFECCÃO PARASITÁRIA: CASO CLÍNICO

Rita Calado¹; Adriana Pinheiro²; Raquel Ferreira³; Gabriela Pereira³; Margarida Santos³; Luís Varandas⁴; Deolinda Barata³

1 - Hospital Espírito Santo de Évora, EPE; 2 - Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE; 4 - Unidade de Infeciologia do Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE

- XI Congresso Nacional de Pediatria, 6-8 Outubro 2010, Centro de Congressos da Madeira, Funchal (Poster)

Introdução: A malária é a doença parasitária mais importante do mundo colocando em risco a vida de milhões de crianças. As alterações do estado de consciência, dificuldade respiratória e anemia severa são manifestações clínicas de malária grave. A tripanosomose africana, transmitida ao homem pela picada da mosca tsé-tsé, é uma doença sistémica que pode evoluir para meningoencefalite ou mesmo morte, quando não tratada.

Caso clínico: Criança de 2 anos, sexo feminino, raça negra, previamente saudável, residente em Luanda, encontrando-se há nove dias em Portugal. Na semana anterior ao internamento, foi medicada com amoxicilina por episódio de febre e tosse, ficando assintomática. No dia do internamento iniciou quadro súbito de gemido, prostração e palidez, com hipoxemia, tendo recorrido a clínica privada, de onde foi transferida para a UCIP pelo INEM em ventilação mecânica. À entrada apresentava febre, palidez acentuada, má perfusão periférica, hipotensão, taquicardia e hepatomegalia moderada. A avaliação analítica revelou anemia grave (Hb:4,4g/dL), leucocitose, trombocitopenia, aumento da PCR, transaminases e LDH, acidose metabólica e hiperlactacidemia. Fez expansão de volume, suporte inotrópico e transfusional e foi medicada empiricamente com cefotaxime, clindamicina e vancomicina. A pesquisa de Plasmodium falciparum em gota espessa (D1) foi positiva pelo que iniciou terapêutica com quinino e.v, com melhoria clínico-laboratorial progressiva. Em D7, na avaliação do grau de parasitemia em exame directo de sangue periférico, foi detectada a presença de tripanosoma. Posteriormente foi identificado Trypanosoma brucei gambiense no sangue e LCR. Não se registaram convulsões, tendo o EEG, TAC-CE e RMN-CE sido normais. Foi solicitada à Organização Mundial de Saúde eflornitina, que efectuou sem reacções aparentes. Em D12 foi transferida para a Unidade de Infeciologia, com alta em D38, clinicamente bem, mantendo monitorização clínica e laboratorial programada.

Comentários: As formas graves de malária podem ter manifestações clínicas muito semelhantes às do choque séptico, podendo ser difícil distingui-las. O contexto epidemiológico tem um papel fundamental no reconhecimento atempado e instituição imediata de medidas terapêuticas, essenciais para uma boa evolução. O exame directo do sangue periférico permitiu o diagnóstico de co-infecção por tripanosoma, um achado com potenciais complicações e necessidade de terapêutica dirigida. Destacamos este caso pela sua raridade e forma de apresentação grave.

Palavras-chave: choque, malária, tripanosomose africana.

**COMMUNITY-ACQUIRED STAPHYLOCOCCUS AUREUS
MUSCULOSKELETAL INFECTIONS IN CHILDREN: ROLE OF PANTON-
VALENTINE LEUKOCIDIN AND METHICILLIN RESISTANCE**

Catarina Gouveia¹, Conceição Neves², Mário Ramirez³

1 - Infectiology Unit, Pediatric Department, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE; 2 - Pediatric Orthopaedic Department, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE; 3 - Instituto de Microbiologia, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa.

- 28th Annual Meeting of the EUROPEAN SOCIETY FOR PAEDIATRIC INFECTIOUS DISEASES, Nice, France, 7/5/2010 (Poster)

Background and aims: *Staphylococcus aureus* (SA) is responsible for a multiplicity of infections in humans. In the last years, community-acquired methicillin resistant SA (CA-MRSA) has emerged frequently associated with the presence of the Panton-Valentine leukocidin (PVL). There is limited data concerning methicillin susceptible (MSSA) or resistant SA musculoskeletal infections in Portugal.

Methods: Retrospective study of children admitted to Hospital Dona Estefânia, from January 2005 through June 2008, with community-acquired SA musculoskeletal infections. Data on demographics, clinical parameters and antibiotic susceptibility were collected. Detection of *mecA*, LPV, pulsed-field gel electrophoresis profiling (PFGE), and *spa typing* (only for MRSA) were done.

Results: 21 SA infections were identified: 8 septic arthritis, 6 osteomyelitis and 7 combining both conditions. One isolate (5%) was MRSA (*mecA* positive) and 2 (10%) were erythromycin resistant (1 iMLS_B phenotype). Most patients were treated with a combination of flucloxacillin and gentamicin and surgical drainage. Cultures remained positive more than 48 hours after adequate therapy in 6 patients and 4 had sequelae.

MRSA (*spatype* t008) was associated with pyomyositis, but the duration of hospitalization and complications were similar to MSSA. Two isolates (10%) harbored PVL genes, both from the same PFGE clone. Patients infected with PVL positive strains had less frequently bacteremia and were treated with fewer antibiotics.

Conclusions: Methicillin resistance was similar to other European countries. Although PVL-carrying clones have been associated with severe infections our data does not support such association.

Key words: *Staphylococcus aureus*, community-acquired, methicillin resistant musculoskeletal infections

COMPLEX MULTIPLE FOOD ALLERGY IN A CHILD

Marta Chambel, Susana Carvalho, Sara Prates, Ângela Gaspar

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

- XXIX Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*), 2010, Londres, 5 a 9 de Junho de 2010 (Poster)

Background: Multiple food allergy (MFA) is an uncommon condition in childhood. In such cases is difficult to achieve complete control of symptoms and avoidance of the offending foods may lead to severe dietary impairment and bring complex nutritional problems.

Case report: The authors present a case report of a 10 year-old boy with history of food allergy to cow's milk proteins (CMP), fish, legumes, cephalopods and nuts. He has a personal history of bronchial asthma and allergic rhinitis with positive skin prick tests (SPT) and specific IgE (sIgE) to house dust mites. First manifestation of cow's milk allergy (CMA) occurred at 6 months of age (urticaria and vomiting); he started CMP avoidance and had several accidental ingestions with adverse reactions, one of them anaphylaxis (at 18 months). He acquired tolerance at 9 years old. Since 3 years of age he developed vomiting after ingestion of hake and contact urticaria. SPT and sIgE were positive to several fish species. He was advised to avoid fish. At 4 years old he tolerated tuna despite a sIgE of 67,8 kU/L. Later he tolerated salmon, sardine, sole and horse mackerel. Also with 3 years old he had wheezing after octopus ingestion; sIgE was >100 and he was advised to avoid molluscs. At 4,5 years he had face erythema and sneezing after eating chickpea. He refused pea but tolerated other legumes. SPT and sIgE were positive to several legumes (chickpea sIgE>100). He was advised to avoid legumes (including peanut) but kept soya and bean ingestion with tolerance. Crustaceans were not introduced because of positive SPT and high sIgE. The study of molecular allergens (ISAC®, Phadia) revealed high levels of sIgE to tropomyosin and moderate to high levels to n*Cor a 9*, n*Ara h 1*, n*Gly m 5* and 6, r*Gad c 1*, r*Cyp c 1*, n*Bos d 4* and 5. Presently he tolerates milk and several fishes (but reacts to hake), although SPT and sIgE are still positive. Because of positive SPT and sIgE to crustaceans, molluscs, nuts and legumes he's on avoidance of these foods.

Discussion: Few cases of MFA have been described. In this case, the study of sIgE to molecular allergens contributed to a better understanding of the basis of the clinical manifestations. Our patient has achieved tolerance to some foods despite high values of sIgE, showing the usefulness of periodic oral food challenges. In order to minimize impact of this disease on quality of life and to avoid nutritional problems, cooperation from dietician is important.

Key Words: food allergy, children

COMPLICAÇÕES HEMATOLÓGICAS GRAVES EM DOIS CASOS DE LÚPUS ERITMATOSO SISTÊMICO

Miguel Correia¹, Paula Kjollerstrom¹, Deolinda Barata², Teresa Almeida³, Margarida Paula Ramos⁴

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

4 - Unidade de Reumatologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- 3ª Reunião de Casos Clínicos da Secção de Reumatologia Pediátrica (Comunicação Oral)

Introdução: O Lupus Eritematoso sistémico é uma doença autoimune crónica, de evolução imprevisível, caracterizada pela lesão inflamatória de diversos órgãos. Na idade pediátrica há habitualmente uma forma de início mais grave, sendo os distúrbios hematológicos frequentes (50 a 75%). Descrevemos dois casos clínicos de apresentação hematológica de LES e as dificuldades no diagnóstico, terapêutica e seguimento destes doentes, bem como o atingimento multissistémico e acompanhamento multidisciplinar que exigem.

Descrição: CASO 1: Rapariga de 14 anos, que inicia uma semana antes do internamento quadro de febre (38°C) de predomínio nocturno associada a cansaço, poliartralgias, *rash* malar e visão turva. Posteriormente, episódio de parestesias da hemiface direita, disartria e diminuição transitória da força muscular nos membros direitos. Recorreu ao SU tendo realizado TC-CE que foi normal. Por agravamento das queixas com astenia marcada e persistência das queixas visuais, é reavaliada em SU tendo-se constatado palidez acentuada e livedo reticular. Analiticamente apresentava Hb 4 gr/dl (Htc 10,4%), reticulocitose 9%, haptoglobina <0.08 mg/dl, muitos aglutinados eritrocitários e TCD ++++. Foi internada em UCIP com diagnóstico de anemia hemolítica auto-imune grave associada a provável SAF secundário a doença sistémica do tecido conjuntivo e iniciou corticoterapia, imunoglobulina e suporte transfusional. A avaliação por oftalmologia foi sugestiva de oclusão da artéria central da retina, tendo iniciado anticoagulação. Por persistência da gravidade do quadro de hemólise houve necessidade de adicionar terapêutica com rituximab. CASO 2: Menina, de 7 anos, que 2 semanas antes do internamento inicia quadro de artrite dos membros superiores e lesões cutâneas eritematosas dos joelhos e cotovelos. Uma semana depois, surgem equimoses espontâneas, gengivorragias, epistáxis e, à data do internamento, hematúria macroscópica e TA>P95. Analiticamente destacava-se: Hb 8,9 gr/dl (VGM 81,8, HGM 28,6); Leucócitos 4.600 L; VS 155 mm/h; Plaquetas 109.000/L, prolongamento do TP (37,2'', INR 3,05) e do APTT 82,1'' (V.R. 26-36''); tendo-se constatado diminuição de todos os factores de coagulação e presença de inibidores dos factores VIII e IX ; anticoagulante lúpico, Ac anticardiolipina e Ac. Anti Beta2GP1 positivos (> 15.0 U/mL) ANA positivos e Ac. AntidsDNA >3000 UI/ml. Foi medicada com corticoterapia, hidroxocloroquina e enalapril com melhoria clínica e dos parâmetros hematológicos.

Discussão: O primeiro caso representa um quadro de anemia hemolítica autoimune grave em contexto de LES associado a SAF, com expressão trombótica e multiorgânica (neurológica, oftalmológica e renal) com resposta satisfatória à terapêutica instituída.

No segundo caso, também de apresentação multisistêmica, caracterizou-se por discrasia hemorrágica, mas a presença concomitante de factores trombóticos, dificulta o balanço terapêutico desta doente.

Palavras chave: complicações hematológicas, lúpus eritmatoso sistémico

CORTICOTERAPIA SISTÉMICA PROLONGADA – PROPOSTA DE PROTOCOLO DE SEGUIMENTO A LONGO PRAZ

Mariana Andrade, Lurdes Lopes, Guilhermina Fonseca

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 12 de Outubro de 2010

Apresenta-se uma proposta de protocolo de seguimento a longo prazo de crianças em corticoterapia sistémica prolongada.

A discussão será depois alargada a todos, a fim de se estabelecer um consenso entre as várias áreas responsáveis pelo tratamento destes doentes com vista à elaboração de um protocolo definitivo e sua inclusão em NOC.

Palavras-chave: protocolo, corticoterapia, prolongada

CRANIOSSINOSTOSE: CASUÍSTICA DO SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Pinto Jorge, G.; Bressan, L.; Borges, A.; Rocha, T.

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

- IV Encontro de Anestesia Pediátrica, Figueira da Foz (*Poster*, sujeito a seleção prévia)

A craniossinostose é uma patologia que resulta da obliteração prematura parcial ou total de uma ou mais suturas cranianas, sendo uma doença pouco frequente. Afecta 1/1900-2200 recém-nascidos vivos, com maior predominância no sexo masculino, podendo classificar-se em primárias (esporádicas ou sindromáticas) e secundárias.

Quando há fusão prematura de uma sutura, o crescimento do cérebro e do crânio ficam comprometidos, levando à expansão compensatória de regiões que não estão sujeitas a esta restrição. Esta situação conduz a problemas funcionais, estéticos e psicológicos.

O presente trabalho tem como objectivo rever a casuística do Serviço de Anestesiologia do Hospital de Dona Estefânia no que se refere a remodelações de sinostoses cranianas.

Foram consultados os processos clínicos dos últimos seis anos com vista a obter dados relativos a demografia, aspectos anestésicos e classificação da patologia.

Foram recolhidos dados relativos a 37 casos de craniossinostose entre 2005 e 2010; 18 dos casos eram do sexo masculino e 19 do sexo feminino; a maioria com idade inferior a um ano. A quase totalidade dos doentes apresentava grau ASA I ou II. Na totalidade dos casos foi empregue anestesia geral balanceada, tendo sido utilizados como anestésicos: tiopental, sulfentanil, vecurónio e sevoflurano. Em todos os casos, para além da monitorização *standard*, foi registada a tensão arterial invasiva, pressão venosa central, relaxamento muscular, diurese e gasimetrias arteriais. A classe de craniossinostose mais frequentemente intervencionada foi a escafocefalia, num total de 13 casos, com uma duração aproximada de cirurgia de quatro horas e de anestesia de cinco horas e 45 minutos.

A craniossinostose é uma patologia relativamente rara, com cerca de seis casos intervencionados por ano no nosso centro. A maioria dos doentes foram crianças com menos de um ano de idade, com escassa patologia associada. A técnica anestésica empregue é em grande medida sobreponível à descrita na literatura, com excepção do uso do opioide, sulfentanil. No que se refere à prevalência das diferentes classes desta patologia, os dados recolhidos também são semelhantes aos descritos na literatura.

Palavras chave: Craniossinostose e casuística

CRANIOSSINOSTOSE: MANUSEAMENTO DAS PERDAS HEMÁTICAS NO SERVIÇO DE ANESTESIOLOGIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Bressan, L.; Pinto Jorge, G.; Borges A.; Rocha, T.

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

- IV Encontro de Anestesia Pediátrica, Figueira da Foz (*Poster* sujeito a seleção prévia)

A abordagem anestésica do doente proposto para a correção das sinostoses cranianas deve começar por uma história clínica detalhada, com especial atenção à avaliação da via aérea, estado neurológico e, fundamentalmente, à dificuldade para a obtenção de acessos vasculares. Sendo o procedimento cirúrgico extradural, o principal desafio deste tipo de intervenção prende-se com a perda sanguínea, que pode estar, segundo alguns estudos, entre 50 e 200 por cento do volume de sangue estimado.

O presente trabalho tem como objectivo rever a conduta anestésica levada a cabo no serviço de anestesiologia do Hospital de Dona Estefânia, no que se refere ao suporte transfusional intra-operatório das craniossinostoses.

Foram consultados os processos clínicos dos últimos seis anos com vista a obter dados relativos ao volume de sangue estimado (VSE), volume e *timing* de sangue transfundido, e evolução da hemoglobina pré-operatória e pós-operatória. Os dados recolhidos foram agrupados segundo a idade, a classe de craniossinostose e a classificação ASA.

Os 37 casos de craniossinostoses intervencionadas no nosso serviço foram: escafocefalia (n=13), plagiocefalia anterior (n=10), occicefalia (n=8), trigonocefalia (n=4), plagiocefalia posterior (n=1) e braquiocefalia anterior (n=1).

O grupo amostral com maior relevo casuístico corresponde aos doentes com escafocefalia, com menos de três anos, ASA I e II. Nos doentes ASA I (n=6), o volume médio de sangue transfundido foi de 35,0% do VSE, a variação da hemoglobina foi de 11,9%, e o tempo médio para início da transfusão foi de 38 minutos. Nos doentes ASA II (n=6) o volume médio de sangue transfundido foi de 37,0% do VSE, a variação da hemoglobina foi de 14,2%, e o tempo médio para início da transfusão foi de 37,5 minutos.

Conclui-se que a cirurgia da craniossinostose implica uma grande necessidade de suporte transfusional, que se deve a uma significativa perda hemática. Segundo a literatura estas perdas podem atingir até duas volémias, pelo que não devem ser subestimadas. Por tratar-se de um estudo retrospectivo, não foi possível quantificar as perdas hemáticas intra-operatórias numa grande parte dos casos analisados. Por outro lado, embora os dados da literatura sugiram que a necessidade transfusional é variável segundo o tipo de craniossinostose, a duração da intervenção e o grau ASA, o reduzido número de casos analisados não permite um estudo estatístico extenso.

Palavras chave: Craniossinostose, perdas hemáticas

CRIANÇA COM TRISSOMIA 21: INTERVENÇÃO MÉDICA

Susana Gomes, Margarida Crujo, Mónica Pinto, Maria do Carmo Vale

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 27 de Abril de 2010

A Trissomia 21 é a cromossomopatia viável mais frequente, estimando-se uma incidência de 1 em cada 800 nados-vivos. Além das características dismórficas típicas, é caracterizada pela existência de défice cognitivo e atraso global do desenvolvimento. A associação frequente a outras patologias, nomeadamente gastro-intestinais, endocrinológicas, ortopédicas e neoplásicas, justifica a necessidade de uma abordagem médica individualizada, capaz de antecipar complicações e actuar de forma preventiva.

Em vários países têm sido desenvolvidas *guidelines* ou recomendações para a vigilância e intervenção médica das crianças e jovens com Trissomia 21. Em Portugal, foram desenvolvidas pela Associação Portuguesa de Trissomia 21 (APPT21), que é membro da EDSA (*European Down Syndrome Association*), mas há alguns pontos que continuam a suscitar dúvidas entre os especialistas de diversos países, como foi constatado no Congresso Mundial de Trissomia 21 em 2009.

Pretendemos relembrar estas normas de orientação clínica procurando debater os aspectos menos consensuais que carecem ainda de investigação.

Palavras-chave: trissomia 21, cromossomopatia, intervenção médica

CRIANÇAS E ADOLESCENTES INSTITUCIONALIZADOS

Tânia Duque

Clínica da Encarnação, Área de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

- XXI Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e Adolescência, 20/05/2010 (Apresentação de Poster)

Introdução: A colocação de menores em lares de Infância e Juventude é, para muitas crianças e adolescentes, uma realidade necessária. Uma parte importante destas crianças e adolescentes mostram, em algum momento das suas vidas, sinais comportamentais, afectivos ou cognitivos que deixam adivinhar um desenvolvimento desviante ou patológico o que leva os técnicos destas instituições a recorrerem a consultas de pedopsiquiatria.

Objectivo: O presente estudo descritivo, tem o objectivo de caracterizar a população de trinta crianças institucionalizadas que acederam à consulta de Pedopsiquiatria, na Clínica da Encarnação, entre os anos de 2002 e 2009.

Método: Procedeu-se à consulta e recolha de dados dos trinta processos clínicos de crianças e adolescentes institucionalizados.

Resultados: Verificou-se um predomínio do sexo masculino na amostra. A idade média das crianças é de 9,6 anos. Os Motivos de Consulta mais frequentes são comportamentos de oposição e agressivos. O Diagnóstico predominante é Perturbação do Comportamento. A Causa de Institucionalização mais comum é negligência. A maioria das crianças mantém acompanhamento regular em consultas de pedopsiquiatria e faz terapia farmacológica.

Conclusões: Há um maior conhecimento da parte de técnicos das instituições acerca da especialidade de pedopsiquiatria. A observação de um predomínio de Perturbações do Comportamento é sobreponível a outros estudos. Evidenciou-se a necessidade de consultas especializadas para avaliação e tratamento destes casos. Salientou-se a gravidade da psicopatologia nesta população.

Palavras-chave: Crianças institucionalizadas; Pedopsiquiatria

CRISES PSICOGÉNICAS NÃO EPILÉPTICAS

Ana Isabel Dias, Alberto Leal, Ana Moreira, Eulália Calado, José Pedro Vieira, Rita Silva

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 25 de Maio de 2010

As crises psicogénicas não epiléticas (CPNE) ou pseudocrises definem-se como fenómenos de natureza motora, sensitiva ou perceptiva, que podem ser semelhantes a crises epiléticas mas que não se associam a alterações concomitantes no EEG.

Ocorrem isoladas ou coexistindo com epilepsia ou com outros problemas psiquiátricos e surgem sobretudo na adolescência e no sexo feminino. São motivo frequente de referenciação e seguimento em consulta de Neuropediatria. Por exemplo, em centros de referência de epilepsia, cerca de 20% dos doentes têm crises psicogénicas e estas coexistem com epilepsia em cerca de 9 a 20% dos casos. História pessoal de epilepsia, ambiente familiar problemático, abuso psicológico e físico e perturbações psiquiátricas associadas, como, por exemplo, depressão e ansiedade, poderão ser factores contributivos para o seu aparecimento.

Levam muitas vezes a investigações diagnósticas e escaladas terapêuticas excessivas e desnecessárias. Também em doentes rotulados como tendo doença psiquiátrica, o verdadeiro diagnóstico poderá ser epilepsia, donde a importância do seu correcto diagnóstico e abordagem terapêutica conjunta com a Pedopsiquiatria.

O diagnóstico baseia-se na suspeita clínica, através de uma anamnese pormenorizada e dirigida, no vídeo-EEG e, em casos seleccionados, na monitorização prolongada com vídeo-EEG e na prova de sugestão, que consiste na indução de uma crise com placebo, registada com vídeo EEG.

Sendo muitas vezes subdiagnosticadas e subtratadas, o prognóstico é globalmente desfavorável, com elevada morbilidade.

É fundamental uma abordagem diagnóstica e terapêutica conjunta da Neuropediatria com a Pedopsiquiatria.

São apresentados vídeo-EEG's exemplificativos e resultados preliminares de um estudo prospectivo a decorrer no Laboratório de EEG do serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, incluindo doentes com suspeita de crises psicogénicas, com ou sem diagnóstico prévio de epilepsia.

Palavras chave: epilepsia, crises psicogénicas

CYSTIC FIBROSIS, ALLERGY AND GENETICS

João Antunes¹, Ana Fernandes², Luís Miguel Borrego¹, Paula Leiria Pinto¹, José Cavaco²

1 - Immunoallergy Department, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisbon; 2 - Pneumology Department, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisbon,

- XXIX Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*), 2010, Londres, 5 a 9 de Junho de 2010 (Poster)

Introduction: Cystic fibrosis (CF) is an autosomal recessive multi-systemic disease and affects 1:3300 new-borns among Caucasian population.

Recent studies report an atopic prevalence among CF patients identical to general population and show no important role on disease progression.

Airborne fungi sensitization, in particular *A. fumigatus*, is frequent among CF patients. It increases with age and can reach 50% of cases. It appears to correlate with lung function decline but asymptomatic sensitizations are also common. Our objective was to evaluate sensitization to common airborne allergens in CF children and to identify possible genetic factors involved in atopic sensitization.

Methods: We studied 18 children with CF attended at our hospital. Skin prick tests with the most relevant airborne allergen extracts in our region were performed. House dust mites, parietaria, olive tree and grass pollens, pet dander as well as several moulds (*Aspergillus fumigatus*, *Alternaria alternata*, *Cladosporium herbarum* and *Candida albicans*) were tested.

Retrospective data concerning total IgE levels, specific IgE to *A. fumigatus*, bacterial lung colonization, mutation analysis and CT-scan findings were collected from patients' files.

Results: Eleven girls and seven boys were included, spanning ages 3 to 23 (average 11 years). Positive skin tests were found in 56% of the cases, with mould sensitization in half of these children. *Alternaria alternata* was the most prevalent allergen, present in 40% of all sensitizations.

Mould sensitization was more prevalent in older children (80% over 10 years old) while sensitization to house dust mites or pollens was detected more frequently in younger children (80% under 12 years old).

Six children were homozygous for F508 deletion. Among these, 67% were sensitized to moulds and only one patient sensitized to *A. alternata* was not F508 del/F508 del.

Total IgE levels were increased in 7 patients and 6 of them (86%) had positive skin test.

Discussion: Cystic fibrosis patients appear to be more prone to mould sensitization, in particular *A. alternata*, in contrast to previous data where *A. fumigatus* was the most prevalent identified allergen. Age and genetics also appear to be important factors for mould sensitization.

The relationship between atopy, genetics and CF remains under scope but the immunoallergic evaluation assumes a greater interest for a correct approach of these patients.

Key Words: interactive poster presentation session.

CYTOMEGALOVIRUS CONGENITAL INFECTION REGISTRY IN PORTUGAL – PRELIMINARY RESULTS

Paulo Paixão¹, Maria Teresa Neto², Maria João Brito³, Graça Rocha, Teresa Marques¹

1 - Departamento de Microbiologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 2 - Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia. Centro Hospitalar de Lisboa Central; 3 - Unidade de Infecçologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- XXII European Congress of Perinatal Medicine, Granada, Maio 2010 (Comunicação livre oral)
- The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine. 23, Suppl 1 May 2010 pp 626

Introduction: Human cytomegalovirus (HCMV) is the leading cause of congenital infection worldwide, with an estimated prevalence of 1% in Portugal. NÃO FOI 0,7%? In 2006 a national registry of cytomegalovirus congenital cases was started, through the Portuguese Paediatric Surveillance Unit of the Portuguese Society of Paediatrics (PPSU). The aim of the registry was to assess the epidemiology of congenital infection and study the outcome of the infected children; moreover we aimed to prepare a standard way to diagnosis and follow-up these children. The preliminary results of the first 42 months of the study are presented.

Materials and methods: Study design: National epidemiologic surveillance. Only cases confirmed by viral culture or PCR detection in the first three weeks of life were included. Clinical and laboratory data were sent to the coordinator group at the time of diagnosis and along the follow-up.

Results: Between January 2006 and June 2009, 14 notifiers registered 36 cases – estimated incidence 0.098/1000LB; 16 newborns were symptomatic and 20 asymptomatic. In the group of symptomatic newborns 4 mothers had had primary infection, 3 recurrent infection and 9 were inconclusive; amongst asymptomatic ones, 9 mothers had had primary infection 5 recurrent and 6 were inconclusive. Evolution was known in 9 children - 2 symptomatic and 7 asymptomatic.

Conclusions: The incidence found is far from prior studies in Portugal. Only nine children were followed-up, making impossible any conclusion on the evolution. Interestingly, the ratio primary/recurrent infection was quite similar amongst symptomatic and asymptomatic newborns, suggesting an important role of recurrent infections. Nevertheless, the low number of reported cases implies the continuation of this registry.

Keywords: CMV, Congenital infection, surveillance

DENSIDADE DO USO DE ANTIBIÓTICOS NUMA UCIN

Vera Rodrigues, Sandra Santos, Maria Teresa Neto, Micaela Serelha

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 8 de Junho de 2010

Introdução: Os antibióticos (AB) são os fármacos mais frequentemente prescritos em Unidades de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN). Por esse motivo uma das grandes preocupações dos neonatologistas é o surgimento de infecções causadas por microrganismos multirresistentes. Apesar dessa preocupação, é difícil encontrar publicações sobre este assunto.

A UCIN do Hospital de Dona Estefânia trata em média 300 recém-nascidos (RN) por ano dos quais cerca de 25% são cirúrgicos e 18% são RN de muito baixo peso (PN<1500g)

Aos RN cirúrgicos são prescritos antibióticos no pré operatório, de acordo com os protocolos da Unidade, a patologia subjacente e a idade pós-natal do doente. Nos 3 primeiros meses de 2010 a taxa de utilização de cateteres venosos centrais foi 51 e a taxa de ocupação 86,4%. Cerca de 58% dos RN admitidos por ano são sujeitos a tratamento com AB.

Objectivo: Conhecer a densidade de prescrição de AB numa UCIN médico-cirúrgica. Métodos: Estudo prospectivo observacional. Foi realizado o registo diário dos AB efectivamente administrados a todos os RN internados, durante um período de 2 meses do ano de 2010. Os dados foram registados após a segunda visita diária, no fim da manhã. Foram avaliados os seguintes parâmetros: número de doentes tratados, dias de tratamento/doente, dias de AB, número de cursos de AB de cada doente, antibióticos prescritos e número, por doente.

Resultados: Durante o período de estudo foram admitidos 48 RN num total de 823 dias de internamento; a estadia média foi 17,2 dias; a população inclui 16 RN operados. Não fizeram qualquer antibiótico 29% dos RN admitidos. Foram prescritos 112 AB a 34 RN (71%) num total de 757 dias de AB, correspondendo a 92% dos dias de internamento; 28 RN fizeram apenas 1 curso de AB, 2 RN dois cursos, 3, 3 cursos e, 1, 4 cursos de AB. Um RN fez apenas 1 AB, 11 RN - 2 AB, 9 RN - 3 AB, 7 - 4 AB, 4 RN - 5 AB, 1 RN - 6 AB e 1 RN - 8 AB. No total, 22 RN (46%) fizeram mais do que dois AB. O AB mais frequentemente prescrito foi a gentamicina (33 vezes – 232 dias); seguiram-se cefotaxime (19 vezes, 120 dias), ampicilina (19 vezes, 87 dias), vancomicina (13 vezes, 87 dias), metronidazol (12 vezes, 78 dias), flucloxacilina (4 vezes, 31 dias). Foram ainda prescritos também, apenas uma vez, meropenem, anfotericina B lipossómica e ampicacina, respectivamente 36, 33 e 22 dias e, cefuroxime, eritromicina e penicilina G benzatínica.

Discussão: Não havendo estudos semelhantes publicados é difícil comparar resultados. Podemos contudo comparar com os da própria UCIN. Em estudo anterior realizado em 2008, constatou-se uma menor percentagem de dias de internamento com AB apesar de uma percentagem semelhante de RN sem AB. Admitimos que este estudo funciona como um “estudo de prevalência” dando apenas a conhecer uma fotografia pontual da prescrição de AB numa UCIN; uma melhor avaliação poderia ser dada se fossem comparados períodos diferentes ao longo do ano, prática a que nos propomos.

Conclusão: A prescrição de AB numa UCIN devia ser objecto de auditoria e constituir-se como um critério de avaliação de qualidade de prestação de cuidados.

Palavras chave: unidades de cuidados intensivos neonatais; antibióticos, densidade

DENSITY OF ANTIBIOTICS USE IN A NICU

Vera Rodrigues, Sandra Santos, Maria Teresa Neto, Micaela Serelha
NIC, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

- Global Congress of Maternal and Infant Health. Barcelona (Comunicação livre oral)

Background: Antibiotics (AB) are one of the most common prescribed drugs in NICUs, making infection caused by multiresistant bacteria fearful events. The NICU of Dona Estefânia Hospital is a tertiary medical-surgical unit seated in a paediatric hospital with maternity; about three hundred newborn infants (NB) are admitted each year; about 58% to 61% of admitted NB are given at least one course of antibiotics. All surgical NB have AB prescription as part of routine treatment with two or three AB, depending on the clinical case and postnatal age. During the first 3 months, 2010, CVC utilization ratio was 51. During the study period occupation rate was 86.4%.

Aim: To assess the density of AB prescription in a medical surgical NICU.

Methods: Prospective, observational study. A daily registry of all AB effectively given to NB was done during a two months period in 2010; data were collected every day after the second medical round. Number of treated patients, treatment/patient days, AB days, number of AB courses and NB with one, two, three or more AB were searched for. The population includes 16 NB operated on.

Results: During the study period 48 NB were admitted accounting for 823 admission days and LOS of 17.2days; 34 (71%) were given AB, during a total of 337 AB days accounting for 48% of admission days. One hundred twelve AB were prescribed to these 34 NB; 28 newborn infants were given one AB course, 2, two courses, 3, three courses and 1 four courses; 1 NB was prescribed one AB (penicillin), 11 NB two AB, 9 NB three AB, 7, four AB, 4, five AB, 1 NB, six AB and one NB, 8 AB. The most prescribed AB was gentamicin (33 times – 232 days) followed by cefotaxime (19 times, 120 days) and ampicillin (19 times, 87 days), vancomycin (13 times, 87 days), metronidazole (12 times, 78 days), flucloxacillin (4 times), meropenem and amphotericin. Compared to a previous study the rate of NB with AB prescription was similar as well as the percentage of days on antibiotics.

Conclusion: AB prescription should be subject for audits and a quality criteria on the evaluation of NICUs.

Keywords: Antibiotics, Neonatal intensive care units, surveillance

DEVELOPMENTAL PATTERN OF GABAA RECEPTOR PHYSIOLOGY IN HUMANS: KCC2 PREDOMINANCE IS SIGNIFICANT AFTER 7 MONTHS OF POSTNATAL LIFE

Sofia T. Duarte^{1,2}, Carlos Ortez³, Eulalia Calado¹, Miguel C. Seabra^{2,4}, Angels Garcia-Cazorla³

1 - Serviço de Neuropediatria, Hospital de D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - CEDOC, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 3 - Serviço de Neuropediatria, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, and CIBER-ER (Biomedical Network Research Centre on Rare Diseases, Instituto de Salud Carlos III, Spain); 4 - Instituto Gulbenkian de Ciência

- Workshop: Molecular Mechanisms in Neurodegeneration: From Molecule to Cures, Sesimbra, 15-21/6/2010 (Comunicação Oral)
- Congresso Nacional de Neurologia 2010 – Plasticidade, Reorganização e Recuperação Funcional, Espinho, 6/11/2010 (Comunicação Oral)

Introduction: During early development, GABAA–receptor mediated responses are often depolarizing, and lately evolve to a mature pattern of neuronal hyperpolarization, when activated. This functional switch has been attributed to age-related differences in the relative abundance of cation chloride cotransporters, such as KCC2 and NKCC1, which regulate chloride homeostasis.

Objective: We aimed to better characterize, in humans, the evolving changes of molecules that play a key role in this process.

Methods: NKCC1 and KCC2 were analysed in CSF samples from 55 healthy paediatric controls (1 day to 14 years) by western blot analysis. Since there is evidence that brain derived neurotrophic factor (BDNF) controls the expression of KCC2, this neurotrophin was also quantified in the same samples. GABA vesicular transporter was also studied, in order to give an estimation of GABA synaptic release.

Results: All proteins were detected in the CSF. NKCC1 and KCC2 are both highly expressed in the first months of life, without predominance of one type of cation chloride. After 7 months of postnatal life, we detected a significant reduction of NKCC1 and the establishment of KCC2 predominance. Additionally, we found a statistically significant relation between the expression of BDNF and KCC2.

Interpretation: According to these results, the global switch to a mature pattern of GABAA receptor physiology is around seven months of life. Until this age, NKCC1 expression is very high, and this finding has relevance to the rational treatment of seizures in the first year of life, since GABAA receptor agonists are commonly used in these ages. Moreover, the recognition of an expected normal pattern of neuronal maturity can be helpful in elucidating disturbances in this process, which may underlie the pathophysiology of severe epileptic disorders occurring during the first year of life.

Palavras chave: gabaa receptor; physiology; developmental pattern

DIAGNOSING ACCURATELY ACUTE ABDOMINAL PAIN IN CHILDREN: OUTCOMES OF A QUALITY IMPROVEMENT PROJECT IN A PAEDIATRIC EMERGENCY DEPARTMENT

Maria João Lage¹, Helena Flores¹, Dinorah Cardoso¹, Antonieta Bento¹, Eugenia Soares¹, Lurdes Correia¹, Paolo Casella¹, José Cabral¹, António Malha¹, Idalina Bordalo¹, Tânia Serrão¹, Nick Sevdalis²

1 - Grupo de elaboração e implementação do protocolo da dor abdominal, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Imperial College, London

- A thesis submitted in partial fulfilment of the requirements for the degree of MSc in Quality and Safety in Healthcare, Centre for Patient Safety and Service Quality, Division of Surgery, Oncology, Reproductive Biology and Anaesthetics, Imperial College London, Submitted 16 September 2010, Approved (73% - Distinction) 1 November 2010.

Background: Clinical assessment of children suspected of appendicitis is an area of clinical uncertainty where suitable diagnostic aids must be researched. In Dona Estefânia Hospital, an urban paediatric hospital with 90.000 annual emergency episodes, the analysis of adverse events concerning missed diagnosis of appendicitis identified contributing factors such as late referral to surgical observation, variations in diagnostic assessment and lack of post discharge follow-up.

Aims: To design and implement a protocol able to increase involvement of surgeons in the diagnosis of acute abdominal pain and improve accuracy. To explore barriers and facilitators to the intervention

Design: Mixed methods design with a prospective paediatric cohort study of patients with acute abdominal pain attending the emergency department subject to the use of a protocol followed by 18 semi-structured interviews to participants.

Intervention: Application of a clinical questionnaire prior to any diagnostic aids. Laboratory tests and surgical observation suggested for patients with ≥ 1 positive variable. Reassessment and imaging requested according to appendicitis suspicion level.

Results: Enrolment retrieved 538 children and physicians complied with the protocol utilization in 417 cases (78%). Appendicitis was diagnosed in 15 patients and all patients had ≥ 1 positive variable in the questionnaire. Surgeons were significantly more involved in the assessment of patients assessed by a compliant paediatrician.

Barriers to implementation were overworking for surgeons and conflicts with clinical intuition for paediatricians. Benefits were raised awareness of the problem and a more disciplined clinical process. Application of the protocol to a more restricted group of patients was the most frequent suggestion in all professional groups.

Conclusions: An interdisciplinary team applied a locally designed solution to previously detected systemic problems improving reliability of care. The project introduced standardization of procedures and attitudes and the simultaneous promotion of clinical awareness, self assessment skills and response to reported incidents.

Keywords: Abdominal pain, child, quality improvement

DISFUNÇÕES DA PUBERDADE

Maria do Rosário Matos¹, Alexandra Ferreira¹, Renata Jogo¹, Guilhermina Fonseca², Filomena Sousa³, Pedro Mendes¹

1- Serviço de Radiologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2- Serviço de Endocrinologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 - Serviço de Ginecologia e Obstetrícia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- CNR 2010 - X Congresso Nacional de Radiologia: 12 -15 de Maio no Tivoli Marinotel, em Vilamoura. Organização: Sociedade Portuguesa de Radiologia e Medicina Nuclear (Comunicação Oral com a duração de 20 minutos)
- Acta Radiológica Portuguesa, Vol. XXII, n.º 86, págs. 59-61, Abril-Junho 2010 (Resumo)

Introdução: O estudo das disfunções pubertárias engloba um exame clínico e testes laboratoriais apropriados, que incluem a determinação das funções hipotalâmica, gonadal e suprarrenal. A imagiologia desempenha um papel-chave nesta avaliação.

Objectivos: Rever as definições e aspectos da fisiologia da puberdade. Reconhecimento dos aspectos anatómicos normais das estruturas pélvicas do aparelho reprodutor feminino. Serão abordados os dois grandes grupos das disfunções pubertárias, nomeadamente a puberdade precoce e a amenorreia primária, e o papel da imagiologia na caracterização destas entidades.

Achados Radiológicos: A radiografia simples para a determinação da idade óssea é o exame de primeira linha no estudo da puberdade precoce e variantes da puberdade. A ecografia pélvica tem como objectivos a identificação do útero e ovários, avaliar se a morfologia é adequada ao grupo etário, e detectar anomalias específicas, como quistos ováricos ou massas anexiais. O estudo ecográfico deve contemplar a avaliação da área das suprarrenais, e a ecografia mamária, na telarca prematura unilateral ou assimétrica. A ressonância magnética do crânio está indicada em casos de puberdade precoce central ou atraso da puberdade (hipogonadismo hipogonadotrófico). A TC e a RM de corpo têm indicações limitadas, sendo essencialmente solicitadas para a caracterização de massas abdominais. A cintigrafia óssea pode ser útil na avaliação de lesões ósseas no Síndrome de McCune-Albright.

Conclusão: Os exames de imagem assumem particular relevo no diagnóstico diferencial e follow-up das disfunções pubertárias, cujas implicações no futuro da criança justificam um tratamento atempado. O reconhecimento dos aspectos anatómicos habituais da pelve pediátrica é essencial.

Palavras-chave: puberdade precoce; atraso pubertário.

DISPLASIA FIBROSA CRANIO-FACIAL (DFCF) A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS EM CRIANÇAS

Alexandra Jerónimo, Ana Casas Novas, Carla Conceição, Inês Cunha, Luísa Monteiro
Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- 57º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, 6-9 de Maio 2010, Cascais

Introdução: A displasia fibrosa crânio-facial (DFCF) é uma doença rara, benigna, de curso indolente e etiologia a esclarecer. Traduz-se pela substituição do tecido ósseo normal por tecido fibroso com disposição anómala das trabéculas ósseas. A doença pode correr nas formas Monostóticas e Poliostóticas, isolada ou associada a lesões extra-cranianas e endocrinopatia. A clínica revela dismorfia crânio-facial associada geralmente a sintomatologia otológica, oftalmológica ou rinológica. Os principais diagnósticos diferenciais a ter em conta são a Doença de Paget, o fibroma ossificante e o meningioma. A abordagem cirúrgica revela-se para a existência de défices funcionais ou deformidades facias grosseira.

Material e métodos: Estudo retrospectivo de 2 casos clínicos de ECOP acompanhados no HDE, durante período de 2008 a 2009, utilizando método descritivo.

Resultados: Em ambos os casos clínicos a assimetria crânio-facial por tumefacção da região temporal constituiu a manifestação inicial. No primeiro caso clínico, criança de 9 anos, verificou-se concomitantemente uma estenose do canal auditivo externo esquerdo e a tomografia computadorizada revelou espessamento marcado da escama do temporal e rochedo à esquerda, evidenciando doença Monostótica. Restante exame objectivo, analítico, audiométrico e radiografia d esqueleto sem alterações. O segundo caso trata-se de uma variante Poliostótica com envolvimento do osso temporal e esfenóide homolateral, á direita, associada a diminuição do calibre do canal óptico, sem repercussões oftalmológicas. Trata-se de uma criança de 3 anos já com défice audiológico, com GAP aéreo-ósseo de 50 db à direita, pela redução e volume das cavidades pneumatizadas do ouvido médio associada a fixação da cadeia ossicular. Analiticamente sem alterações. Ambas as crianças encontram-se em vigilância, sem necessidade de qualquer intervenção cirúrgica até ao momento.

Conclusão: A DFCF é uma doença benigna mas com possível compromisso funcional e estético que exige um acompanhamento seriado, numa abordagem multidisciplinar, que visa atempado diagnóstico e a intervenção precoce das eventuais complicações.

Palavras chave: displasia fibrosa, cranio-facial

DIYSMENORRHOEA AND ENDOMETRIOSIS IN A 14 YEAR OLD GIRL – A RARE REPORT

Raquel Condeço, Ana Patrícia Costa, Filomena Sousa, Maria José Bernardo, Ricardo Mira

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

- 20th World Congress on Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, Praga

This is a case report of a 14 years old girl, sent to the Gynecology appointment to evaluate for dysmenorrhoea. She had a previous diagnosis of right renal agenesis.

The age of menarche was 11 years old, and the symptoms suggested primary dysmenorrhoea, more intense in the first day, and only partly relieved by ibuprofen. The symptoms had a slight improvement with the use of oral estroprogestatives.

The physical examination revealed normal external genitalia, and the abdominal palpation was normal.

A pelvic ultrasound revealed suggestive features of uterine duplication with two uterine structures converging towards the cervix. The development was slightly asymmetrical, larger on the right, where it showed intracavitary fluid, suggesting blind right hemiuterus.

The pelvic CT confirmed the presence of didelphys uterus, with greater expression to the right body, suggestive of unicollis variant.

The diagnostic laparoscopy showed didelphys uterus with blind right hemiuterus, endometriosis in the pouch of Douglas and in the bladder surface. Hydrotubation revealed flow of saline through the left fallopian tube.

In the hysteroscopy, a single cervix and single uterine cavity with one tubal orifice were seen, corresponding to the left hemiuterus.

After conversion to laparotomy, right hemi-hysterectomy was performed.

Renal anomalies should raise the suspicion of genital malformations. The early diagnosis and treatment are important to avoid future complications such as endometriosis.

Keywords: Endometriosis, dysmenorrhoea, didelphys uterus

DOENÇA CELÍACA EM GÊMEAS MONOZIGÓTICAS

Sílvia Bacalhau¹, Ana Fernandes², Inês Pó³, Helena Flores³, José Cabral³

1 - Serviço de Pediatria do Hospital Santo André, Leiria; 2 - Serviço de Pediatria do Hospital do Espírito Santo, Évora; 3 - Serviço de Gastreenterologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 02 de Março de 2010.

Introdução: A Doença Celíaca (DC) é uma patologia comum na infância (1/100), com uma prevalência em parentes em primeiro grau de 10%. Estudos realizados em gémeos mostraram uma taxa de concordância de 86% em monozigóticos e 20% em dizigóticos. Com a melhoria da acuidade dos testes serológicos, tem sido possível realizar o diagnóstico de DC em crianças com clínica fruste ou mesmo em crianças assintomáticas com patologia associada.

Caso Clínico: Criança do sexo feminino, com 16 meses de idade, previamente saudável, que recorre ao serviço de urgência por quadro de vómitos com 3 semanas de evolução, associado a fezes moles e perda ponderal. Constatado cruzamento de percentil do peso a partir dos 14 meses, altura em que passou do percentil 75 para o percentil 10. Ao exame físico apresentava irritabilidade, aspecto emagrecido, sem sinais de desidratação ou outras alterações. Perante este quadro, foi colocado a hipótese de diagnóstico de DC e pedido o rastreio serológico.

Na reavaliação em consulta na semana seguinte, mantinha a clínica e verificaram-se anticorpos anti-transglutaminase tecidual e anti-endomísio positivos. A hipótese de DC foi confirmada por biópsia jejunal.

Após este diagnóstico, constatou-se que a irmã gémea monozigótica desta criança apresentava uma diminuição do apetite associado a ligeira perda ponderal. Laboratorialmente, apurou-se um rastreio serológico de DC positivo. A biópsia jejunal confirmou posteriormente este diagnóstico.

Ambas iniciaram dieta sem glúten com regressão da sintomatologia e recuperação gradual do peso. Aguardam resultado de HLA DQ2e DQ8.

Conclusão: Este caso clínico ilustra a natureza inespecífica da Doença Celíaca, obrigando a um elevado nível de suspeição por parte do clínico. O diagnóstico de DC nestas gémeas levanta a questão da indicação do rastreio da doença em irmãos de celíacos. É recomendação da NASPGHAN o rastreio serológico em parentes em primeiro grau assintomáticos de doentes celíacos.

Palavras chave: doença celíaca, gémeos monozigóticos

DOENÇA DE CÉLULAS FALCIFORMES. TERAPÊUTICA TRANSFUSIONAL

Deonilde Espírito Santo.

Especialidade de Imuno-Hemoterapia - Centro Hospitalar de Lisboa Central – Hospital de Dona Estefânia

- 6º Simpósio de Imuno-Hematologia e Medicina Transfusional Guimarães

Designa-se por Doença de Células Falciformes um grupo de alterações genéticas caracterizadas pela produção de Hb S, anemia, lesões agudas ou crónicas dos tecidos secundárias ao bloqueio do fluxo sanguíneo pelos eritrócitos alterados. A drepanocitose ou anemia de células falciformes (Hb SS) é a forma mais comum da doença. Outras variantes incluem: hemoglobina SC (Hb SC), hemoglobina S/β talassémia (S/β tal), HbS/E, HbS/D.

A terapêutica com CEs pode ser necessária em duas circunstâncias: em emergência ou como prevenção das complicações a curto e a longo prazo.

Objectivo: Substituir as células contendo HbS por células que contêm HbA, com a intenção de parar ou prevenir os fenómenos vaso-oclusivos e melhorar a libertação de oxigénio aos tecidos. A anemia basal não é geralmente indicação para transfusão.

Nas crises dolorosas não complicadas a hemoglobina pode também cair 1-2 g/dL, mas as transfusões não estão geralmente indicadas. Poderão estar se o doente desenvolver sintomas de anemia, incluindo taquicardia, taquipneia, dispneia e fadiga; uma baixa contagem de reticulócitos ($<100 \times 10^9/L$) ou uma descida da hemoglobina superior a 2 g/dL.

Metodologia: Antes de Iniciar a Terapêutica Transfusional:

- Efectuar fenotipagem eritrocitária detalhada.
- Os eritrócitos para transfusão destes doentes devem ser compatível nos sistemas ABO, Rh (CcDEe) e Kell para minimizar a alo-imunização.
- OS CEs devem ser HbS negativos e terem menos de 7-10 dias de armazenamento.
- O serviço de sangue deve manter um registo detalhado da história transfusional dos doentes, nomeadamente a tipagem eritrocitária, a pesquisa de anticorpos irregulares e a identificação de anticorpos.
- Todos os hospitais onde são seguidos doentes com doença de células falciformes devem ter apoio transfusional 24h /dia 7 dias por semana.

Transfusões em Emergência:

a) **Transfusões simples:** Estão indicadas em crise aplástica, síndrome de sequestração esplénica, falência cardíaca severa. Podem ser necessárias na sequestração hepática, hemorragia ginecológica, hemorragia gastrointestinal e hematúria.

b) **/Eritrocitaférese/Exsanguineo-Transfusão Manual:** Está indicada para reduzir a falciformação numa situação aguda, para preparar um doente para um procedimento cirúrgico ou radiológico ou antes de iniciar um período de transfusões regulares. No acidente vascular cerebral, síndrome torácico agudo, septicemia grave, sequestração hepática, colestase intra-hepática progressiva, falência multi-órgão.

A utilização de separadores celulares ou de método manual está dependente da existência do equipamento, de profissionais treinados e da situação clínica do doente. Sempre que possível, é preferível a utilização de equipamento automático.

Eritrocitaférese versus Transfusão Simples vantagens e desvantagens

	Vantagens	Desvantagens
Eritrocitaférese	Diminui a acumulação de ferro.	Condicionalizada por acessos venosos

	Melhor controlo no nível de Hb S desejado. Baixo risco de hiperviscosidade	Risco de infecção e trombose Exige maiores recursos Aumenta a exposição a dadores
Transfusão Simples	Técnica fácil Fracos recursos Reduz a exposição a dadores	Maior acumulação de ferro Impossível baixar rapidamente a HbS sem risco de hiperviscosidade

Transfusões Electivas: Estão indicadas após AVC, na falência crónica de órgão (rim, coração, pulmão). Podem ser necessárias na gravidez, na presença de qualidade de vida insatisfatória, crises vaso-oclusivas recorrentes, úlcera de perna.

Indicações possíveis para Transfusão Electiva

Nível de evidência A ou B	Nível evidência A ou B Não disponível
Prevenção primária de AVC	Complicações na gravidez
Prevenção secundária AVC	Crises vaso-oclusivas graves de repetição
Cirurgia electiva	Hipertensão pulmonar
Crises vaso-oclusivas na gravidez	Úlceras de perna

Palavras chave: doença de células falciformes, terapêutica transfusional

DOENÇA DE NIEMANN PICK TIPO C

Sílvia Sequeira, Kristen Cardinal

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 16 de Novembro de 2010.

A doença de Niemann-Pick tipo C (NPC) é uma doença hereditária do metabolismo dos lisossomas resultante de um deficiente transporte intracelular do colesterol endógeno.

É apresentado uma actualização abrangente desta doença incluindo dados epidemiológicos, sua fisiopatologia, métodos de diagnóstico, incluindo as mutações frequentes, e a história natural doença. São descritos os sintomas sugestivos da NPC que, habitualmente, apresenta sobretudo manifestações neurológicas graves e progressivas, nomeadamente ataxia cerebelosa, disartria, disfagia, distonia e demência progressiva. A maioria dos doentes demonstra uma parésia do olhar vertical supranuclear característica (VSGP), sinal neurológico precoce e muito útil para o diagnóstico, cataplexia e, por vezes, convulsões. Outras manifestações desta doença, que pode surgir em qualquer idade, do recém-nascido à idade adulta, são as viscerais (hepática, esplénica e, por vezes, pulmonares), assim como, os distúrbios psiquiátricos.

Embora não haja disponível um tratamento definitivo, uma cura, os avanços na compreensão da doença levaram à utilização do miglustato, que está indicado para o tratamento de manifestações neurológicas progressivas em doentes adultos e pediátricos com doença de Niemann-Pick tipo C. São mostrados alguns dados de eficácia clínica do fármaco em doentes com esta situação.

Apresentamos, igualmente, a experiência da Unidade na NPC, com uma descrição muito breve de alguns casos clínicos.

Palavras-chave: Niemann-Pick tipo C, miglustato

DOENÇA DE VON HIPPEL-LINDAU - HEMANGIOBLASTOMA AOS 7 ANOS DE IDADE

Vera Rodrigues¹, Teresa Lourenço², Carla Conceição³, Ametz Iraneta⁴, Luís Távora⁴, Rita Silva⁵

1 - Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Genética, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 - Imagiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 4 - Neurocirurgia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 5 - Neurologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Plasticidade, Reorganização e Recuperação Funcional nas Doenças do Sistema Nervoso, Congresso de Neurologia. Espinho, 5-6 Novembro 2010 (Comunicação).
- Sinapse, Novembro 2010, N° 2, Volume 10, pag 117.

Introdução: A doença de Von Hippel-Lindau (VHL) é uma doença genética rara de transmissão autossómica dominante caracterizada por uma variedade de tumores benignos e malignos, como hemangioblastoma do sistema nervoso central (SNC) e retina, carcinoma renal de células claras e feocromocitoma. A mutação genética desta doença ocorre em 1:36000 recém-nascidos e as manifestações clínicas podem surgir desde a infância até à idade adulta (idade média 26 anos).

Caso Clínico: Criança de 7 anos de idade do sexo feminino com antecedentes pessoais irrelevantes. Na sua história familiar destaca-se avô materno falecido aos 28 anos por hemorragia intracraniana e mãe com hemangioblastoma cerebeloso operado aos 21 anos de idade e com estudo genético positivo para doença de VHL. A criança foi avaliada na Consulta de Genética e fez também o estudo genético que foi positivo. A observação na Consulta de Oftalmologia não encontrou alterações. Foi referenciada à consulta de Neuropediatria e, embora com exame neurológico normal, dados os antecedentes familiares, realizou RM-CE que mostrou lesão cerebelosa compatível com hemangioblastoma em contexto de doença de VHL. Submetida a remoção cirúrgica da lesão, actualmente está clinicamente bem.

Comentários: As crianças com contexto familiar de doença de VHL devem realizar estudo genético para a doença, assim como manter um seguimento clínico adequado, pois é fundamental o diagnóstico e tratamento precoces das manifestações da doença. As recomendações internacionais para o rastreio de hemangioblastomas do SNC preconizam, nos casos assintomáticos, realização de RM-CE a partir dos 10-11 anos. A presença de hemangioblastoma numa criança de 7 anos assintomática pode questionar as indicações de rastreio actuais, numa doença com morbilidade e mortalidades elevadas.

Palavras-chave: doença de Von Hippel-Lindau, hemangioblastoma, RM-CE

DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL PEDIÁTRICA: UMA PATOLOGIA EM CRESCENDO?

Ana Fernandes, Sílvia Bacalhau, Filipa Santos, Isabel Afonso, Helena Flores, Inês Pó, José Cabral

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 29 de Junho de 2010.

Introdução: A Doença Inflamatória Intestinal (DII) representa um grupo heterogéneo de patologias nem sempre fácil de diagnosticar, podendo manifestar-se em idade pediátrica em cerca de 25-30% dos casos.

Estudos epidemiológicos recentes comprovam o aumento da sua incidência (em particular da Doença de Crohn) nos últimos 10 anos, contudo, em Portugal estudos semelhantes são ainda escassos.

Objectivo: O trabalho apresentado teve como objectivo a caracterização da população pediátrica com o diagnóstico de DII seguida em consulta de Gastrenterologia, no HDE, entre 1987 e 2009 (23 anos).

Métodos: Foi realizado um estudo descritivo e retrospectivo, mediante consulta de processos clínicos, tendo sido estudadas as seguintes variáveis: sexo, antecedentes familiares, raça, caracterização da DII, idade à data do diagnóstico, intervalo de tempo entre o início da sintomatologia e respectivo diagnóstico e apresentação clínica.

Resultados: Foram incluídas 100 crianças, 51 pertencentes ao sexo feminino e 49 ao sexo masculino, das quais 59% correspondem a DC, 38% a Colite Ulcerosa (CU) e 3% a Colite Indeterminada (CI).

No período compreendido entre 2005-2009 foi registado o maior número de novos casos (55 no total; média: 11 casos/ano) e entre 1987-1992 registou-se o menor número de novos casos (9; 1,5 casos/ano).

O intervalo de tempo que decorreu entre o início dos sintomas e o diagnóstico de DII foi bastante variável (entre 1 semana a 3 anos) e a idade da criança no momento do mesmo variou entre os 14 meses e os 17 anos.

A sintomatologia inaugural mais frequente foi a presença de diarreia com muco e sangue, a dor abdominal e a perda ponderal.

Conclusão: Os resultados apresentados mostram o aumento do número de novos casos, na consulta de Gastrenterologia do HDE, ao longo dos anos, com predomínio da DC relativamente à CU.

A caracterização da população pediátrica com DII permitirá um elevado índice de suspeição no que diz respeito ao seu diagnóstico, visando a instituição rápida da terapêutica e prevenção de complicações.

Palavras chave: doença inflamatória intestinal,

DOENÇA MENINGOCÓCICA NO HOSPITAL REYNALDO DOS SANTOS NOS ANOS 2000-2009

Gustavo Queirós¹, Sara Pinto², Patricia Ferreira³, Manuela Caniça⁴, Maria João Simões⁴, Florbela Cunha³

1 - Área Departamental Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria; 3 - Serviço de Pediatria, Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira; 4 - Centro de Bacteriologia, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge

- Apresentado no 59º Congresso da Associação Espanhola de Pediatria (AEPED) Junho 2010

Introdução: A doença meningocócica é uma situação grave, potencialmente fatal. A vacina conjugada anti-meningocócica C (anti-menC) tem conduzido a uma modificação do padrão epidemiológico da doença.

Objectivos: Revisão dos casos de doença meningocócica na população pediátrica da área de um hospital de nível 2 nos anos 2000-2009.

Materiais e Métodos: Estudo retrospectivo através da colheita e análise dos dados demográficos, clínicos, laboratoriais e terapêuticos dos processos de crianças admitidas no hospital com o diagnóstico de doença meningocócica.

Resultados: Foram analisados 42 doentes, sendo 55% rapazes. A idade mediana foi de 24 meses (min 2; máx 168). Houve um predomínio nos anos 2000-4 (31vs11) e nos meses de Outubro a Março (31vs11). Identificaram-se factores de risco em 29% e vacinação anti-menC em 21%. As manifestações clínicas foram sépsis (14, com 3 púrpuras fulminantes), meningite (8), sepsis com meningite (20). O intervalo entre início dos sintomas e o diagnóstico foi inferior a 24h em 83% dos casos. O antibiótico mais usado foi uma cefalosporina de 3ª geração (93%), iniciado após punção lombar em 71% dos casos. Necessitaram de Cuidados Intensivos 57% das crianças, registando-se complicações imediatas em 4. A mediana da terapêutica e internamento foi 10 dias. Isolou-se o agente em 29 doentes. Identificaram-se 20 do serogrupo B, 6 do serogrupo C, e 3 Não Grupável. Após a introdução da vacina anti-MenC houve 3 casos pelo serogrupo C em crianças não vacinadas. O estudo dos serogrupos revelou uma grande variabilidade genética sem predomínio de nenhum fenótipo. As estirpes isoladas foram todas sensíveis à penicilina. Houve cura com sequelas num doente e 3 óbitos.

Conclusões: Verificou-se uma diminuição dos casos de doença meningocócica, provavelmente relacionada com a vacinação.

Palavras-chave: meningocócica sépsis meningite casuística

DOENÇAS PRIMÁRIAS DO METABOLISMO DOS NEUROTRANSMISSORES: CASUÍSTICA DO SERVIÇO DE NEUROPEDIATRIA DO HOSPITAL DE D. ESTEFÂNIA, CENTRO HOSPITALAR LISBOA CENTRAL

Sofia Duarte¹, Silvia Sequeira², Rosário Rodrigues³, Eulália Calado¹

1 - Serviço de Neuropediatria, Hospital Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Unidade de Doenças Metabólicas, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 - Centro de Genética Medica, INSA, Porto

- Reunião da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, Beja; Comunicação Oral, 18/6/2010
- Congresso Nacional de Neurologia 2010 – Plasticidade, Reorganização e Recuperação Funcional, Espinho; Comunicação Oral; 5/11/2010

Introdução: As doenças primárias do metabolismo dos neurotransmissores constituem um grupo de doenças hereditárias causadas por defeito enzimático na sua produção. As aminas biógenas, incluindo adrenalina, noradrenalina, dopamina e serotonina, intervêm no controlo de funções motoras, cognitivas, emocionais e endócrinas, bem como nos mecanismos de dor, regulação de temperatura e do ciclo sono-vigília. O espectro de manifestações clínicas é vasto, embora a disfunção motora seja geralmente proeminente.

Objectivo: Caracterização clínica de doenças metabólicas raras.

Metodologia: Reavaliação clínica de 13 pacientes, provenientes de 5 famílias com doenças primárias do metabolismo dos neurotransmissores, 12 com diagnóstico definitivo e um com diagnóstico provável, sugerido pelo padrão bioquímico das aminas biógenas e pterinas no líquido cefalorraquideo (LCR).

Resultados: Foram detectados défices de descarboxilase dos aminoácidos aromáticos (4 pacientes de 2 famílias), GTP-ciclohidrolase (8 pacientes de 2 famílias) e uma suspeita de défice de triptofano-hidroxilase. Clinicamente, os primeiros sintomas surgiram entre os 2 meses e os 6 anos. O atraso de desenvolvimento psicomotor foi patente em todos os casos, excepto em 2 elementos de uma família com défice de GTP-ciclohidrolase. Hipotonia axial associada a hipertonia dos membros com componente distónico, foi também um achado frequente. Nos casos de défice de descarboxilase dos aminoácidos aromáticos surgiram crises oculogiras, alterações da regulação da temperatura corporal e do ritmo sono vigília. De referir também o quadro de bradicinésia, hipomímia e hipertonia, compatível com parkinsonismo, que apresentava o caso índice de uma das famílias com GTP-ciclohidrolase. Relativamente aos exames complementares, o estudo bioquímico do LCR foi fundamental para o diagnóstico dos casos índice. A resposta ao tratamento foi variável, mas em geral fraca e transitória, excepto numa família com défice de GTP-ciclohidrolase.

Conclusão: Estas doenças devem ser consideradas precocemente no diagnóstico diferencial de doenças neurodegenerativas pediátricas, permitindo uma intervenção terapêutica precoce e favorecendo o prognóstico.

Palavras-chave: doenças dos neurotransmissores, metabolismo, casuística

DREPANOCITOSE E ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL – UMA HISTÓRIA EVITÁVEL; SICKLE CELL DISEASE AND CEREBROVASCULAR STROKE – A PREVENTABLE EVENT

Ana Sofia Simões¹, Pedro Garcia², Isabel Fernandes³, Lurdes Ventura³, Rita Silva⁴, Deolinda Barata³

1 - Hospital de Reynaldo dos Santos; 2 - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E.; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central E.P.E.; 4 - Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central E.P.E.

- Aceite para publicação a 9/12/2010 – Acta Médica Portuguesa

Introdução: Na criança, a etiologia do acidente vascular cerebral (AVC) é definida em 75% dos casos, sendo a anemia de células falciformes a mais frequente na criança de raça negra. O interesse deste caso clínico reside na sua forma de apresentação pouco habitual e curso evitável.

Caso clínico: Criança de raça negra com 27 meses de idade, sem antecedentes relevantes, admitida por sinais neurológicos focais de instalação súbita. A tomografia computadorizada crânio-encefálica demonstrou lesão isquémica aguda extensa, confirmada por ressonância magnética que acrescentou alterações compatíveis com AVC silencioso prévio. Analiticamente apresentava anemia normocítica, muitos drepanócitos de formação espontânea e hemoglobina S 87%. Neste contexto, foi submetida a transfusão-permuta.

Conclusão: O AVC como complicação da anemia de células falciformes pode acontecer em idades precoces e surgir como quadro inaugural. Pensamos que se justifica a realização dum estudo da relação custo-benefício para a implementação de um rastreio neonatal desta doença em Portugal.

Palavras-chave: anemia de células falciformes, acidente vascular cerebral, transfusão-permuta, rastreio neonatal

Introduction: About 75% of the children presenting with cerebrovascular stroke have an identified cause. For black children, the most common underlying condition is sickle cell disease. This case report describes a preventable natural history, with an unusual presenting feature.

Case presentation: 27th month black infant without relevant background, presented with an acute focal neurological deficit. Brain computed tomography scan showed extensive acute infarction, and magnetic resonance also revealed previous silent cerebral infarct. Blood sample showed normocytic anemia and spontaneous sickling of the red blood cells, with hemoglobin S 87%. Exchange transfusion was made.

Conclusion: Stroke, as a sickle cell disease complication, can occur at early ages and being the first presenting sign. We consider that it would be useful to evaluate the cost-effectiveness of a neonatal screening programme for this disease in Portugal.

Keywords: sickle cell anemia, stroke, exchange transfusion, neonatal screening

DÉFICE COGNITIVO E PERTURBAÇÃO DE HIPERACTIVIDADE COM DÉFICE DE ATENÇÃO: PERSPECTIVA MATERNA SOBRE OS PROBLEMAS DE COMPORTAMENTO EM FUNÇÃO DO SEXO DA CRIANÇA

Vanessa Santos, Salomé Vieira-Santos, Maria João Pimentel, Maria do Carmo Vale
Unidade de Desenvolvimento, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- VII Congresso Ibero-americano de Psicologia, 22 Julho 2010, Oviedo, Espanha.

Introdução: O presente estudo centra-se na perspectiva das mães relativamente aos problemas de comportamento manifestados por crianças com problemas de desenvolvimento, mais especificamente com Déficit Cognitivo (DC) ou Perturbação da Hiperactividade com Déficit de Atenção (PHDA). A investigação tem mostrado que estas crianças apresentam mais problemas de comportamento comparativamente com a população geral (Dykens, 2000; Kadesjö & Gillberg, 2001). No que se refere às diferenças entre rapazes e raparigas, os resultados encontrados são mistos. Com efeito, alguns autores verificam que os rapazes têm mais problemas de comportamento quando comparados com as raparigas (Thorell & Rydell, 2008) enquanto outros obtêm resultados que apontam para a inexistência de diferenças significativas (Yang, Jong, Chung, & Chen, 2004). Este estudo tem os seguintes objetivos: (1) caracterizar os problemas de comportamento dos rapazes e das raparigas com DC e com PHDA em relação à amostra do estudo de adaptação do instrumento que avalia esta dimensão; (2) analisar os problemas de comportamento das crianças em função do tipo de perturbação de desenvolvimento (DC e PHDA); (3) analisar os problemas de comportamento das crianças, intra e inter-grupos, em função do sexo.

Método: As amostras são constituídas por mães de crianças com DC (N = 47) e com PHDA (N = 47) e foram recolhidas no Hospital D. Estefânia (em Lisboa). Na amostra DC, a média de idades das crianças-alvo é de 8.0 anos (DP = 1.8); integra 24 rapazes e 23 raparigas. As crianças-alvo da amostra PHDA têm uma média de idades de 9.2 anos (DP = 1.7) e são maioritariamente do sexo masculino (35 rapazes e 12 raparigas). Foi utilizada a adaptação Portuguesa do Child Behavior Checklist (CBCL; Achenbach, 1991) desenvolvida por Fonseca e colaboradores (Fonseca, Simões, Rebelo, Ferreira, & Cardoso, 1994) para avaliar a perspectiva materna quanto aos problemas de comportamento dos seus filhos. O instrumento inclui 113 itens e faculta um resultado global e resultados em duas escalas de síndromas gerais e em oito escalas de síndromas específicas.

Resultados: Na perspectiva das mães de ambos os grupos, os rapazes e as raparigas têm mais problemas de comportamento comparativamente às crianças do mesmo sexo da amostra da adaptação portuguesa do CBCL. Não se verificam diferenças significativas entre as crianças com DC e com PHDA no que respeita aos problemas de comportamento. Finalmente, não foram encontradas diferenças significativas entre rapazes e raparigas quer intra-grupo, quer inter-grupos.

Conclusões: Em ambos os grupos, os rapazes e as raparigas têm mais problemas de comportamento comparativamente com as crianças do mesmo sexo numa população não-clínica, o que é congruente com investigação realizada na área do DC e da PHDA. Os resultados mostram também que os grupos não se distinguem nos problemas de comportamento, o que está de acordo com a perspectiva não-categorial. O sexo da criança não é uma característica diferenciadora em termos deste tipo de problemas, quer

intra-grupo quer inter-grupos, o que é consistente com a hipótese de semelhança de género (Hyde, 2005).

Palavras-chave: défice cognitivo; perturbação de hiperactividade com défice de atenção; perspectiva materna

EARLY “RELAPSE” AFTER HERPETIC ENCEPHALITIS: EXTENSIVE WHITE MATTER LESIONS IN AN INFANT WITH INTERFERON PRODUCTION DEFICIT

Raquel Maia¹, Catarina Gouveia², Ana Moreira³, Jean Laurent Casanova^{4,5}, Vanessa Sancho-Shimizu⁵, Maria João Brito²

1 - Department of Pediatrics, Dona Estefânia Hospital, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisbon, Portugal; 2 - Infectious Diseases Unit, Dona Estefânia Hospital, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisbon, Portugal; 3 - Department of Pediatric Neurology, Dona Estefânia Hospital, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisbon, Portugal; 4 - Laboratory of Human Genetics of Infectious Diseases, Rockefeller Branch, The Rockefeller University, New York, NY, USA; 5 - Laboratory of Human Genetics of Infectious Diseases, Necker Branch, Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale, Paris Descartes University, U980, Paris, France

- Journal of Child Neurology (Aceite para publicação em 21 de Julho de 2010; Publicado online em Dezembro de 2010; Publicado em Março de 2011 - Journal of Child Neurology 2011; 26 (3): 369 – 372)

Introduction: Acute secondary neurological deterioration after herpes simplex encephalitis has been reported. An immune-mediated process is thought to be responsible for some cases.

Case report: The authors report the case of an infant who presented with fever, irritability, and orofacial involuntary movements, 15 days after herpes encephalitis onset. Polymerase chain reaction for herpes simplex virus was negative, and the magnetic resonance imaging revealed extensive white matter lesions. Chorea appeared only 11 days later. Raised immunoglobulin G index with oligoclonal bands and spreading of white matter lesions corroborated an immune-mediated etiology. An interferon production deficit was also detected.

Conclusion: This case alerts that this form of “relapse” appears earlier than previously reported. A high level of suspicion is needed in the presence of atypical neurological deterioration and early white matter lesions should be considered as a warning sign. This case is also relevant because it associates, for the first time, an immune-mediated “relapse” to an interferon production deficit.

Keywords: herpes simplex encephalitis, relapse, interferon

EFEITO DO TRATAMENTO COM BIFOSFONATOS NA OSTEÓGENESIS IMPERFECTA

Joana Martins, Joana Regala, Francisco Guerra Pinto, João Campagnolo, Manuel Cassiano Neves.

- Estudo observacional da população de doentes com OI actualmente medicados com bifosfonatos no Serviço de Ortopedia do Hospital D. Estefânia, em Lisboa.

A Osteogenesis Imperfecta (OI), é uma doença hereditária, com uma prevalência estimada em 1:10 000 - 15 000 nados-vivos. É causada por alterações quantitativas e qualitativas da síntese de colagénio, que promovem um aumento do turn-over ósseo, culminando com maior risco de fractura. O uso crescente de bifosfonatos reduz a dor óssea crónica, aumenta a massa mineral óssea e reduz a incidência de fracturas em cerca de 1,7 casos/ano.

Estudo observacional da população de doentes com OI actualmente medicados com bifosfonatos no Serviço de Ortopedia do Hospital D. Estefânia, em Lisboa.

Objectivos: Determinar o número e incidência de fracturas pré e pós tratamento com bifosfonatos na população de doentes sob terapêutica e avaliar o crescimento estaturponderal da mesma população.

Resultados: Total de 13 crianças, 5 (38,5%) do sexo masculino, com idade de diagnóstico 1,17 anos (0-12 anos), sendo que 92,3% foram diagnosticados antes dos 3 anos de idade. Apenas 2 (15,4%) com classificação do tipo de OI – tipo I. A idade de início de tratamento foi de 4 anos (0,25-12 anos), com realização média de 5 ciclos (DP 2,66) com duração de 18 meses (4-27 meses).

7 (53,8%) doentes realizavam suplementos: 5 (38,5%) Cálcio, 2 (15,4%) Vitamina D e 1 (7,7%) Vitamina C.

As fracturas são em 52,9% diafisárias, com maior prevalência nos ossos longos: tibia/perónio (29,4%), rádio/cúbito (25,5%) e fémur (21,6%).

No período pré-tratamento, a mediana do número de fracturas foi de 3 fracturas (2-12 fracturas), com uma incidência de 0,8 fracturas/ano (0,30-12 fracturas/ano).

No período pós-tratamento, a mediana do número de fracturas foi de 1 fractura (0-4 fracturas), com uma incidência de 0,27 fracturas/ano (0-1,33 fracturas/ano)

Verificou-se uma redução, quer do número total médio de fracturas em -2,72 (p=0,004), quer na sua incidência: -2,45 fracturas/ano (p=0,012).

Verificou-se um aumento ponderal de 4,55 Kg (1-7,7 Kg) e estatural de 6 cm (4-29 cm).

A velocidade média de crescimento foi variável de acordo com o grupo etário: menos de 12 meses 13,12 cm/ano (SD 2,84), entre 1 e 4 anos 7,36cm/ano (SD 6,55), entre os 5 e os 9 anos 5,19 cm/ano (SD2,74 cm) e a partir dos 10 anos 5 cm/ano (SD 2,74).

Comentários: Apesar da heterogeneidade e número limitado de doentes da amostra (aspectos compreensíveis dada a raridade da doença), verificou-se uma maior redução da incidência de fracturas do que globalmente é descrito na literatura. Adicionalmente, do ponto de vista do desenvolvimento estaturponderal, apesar do aumento reportado quer do peso, quer da altura, os valores médios de velocidade de crescimento são menores que os reportados para a população normal, para os mesmos grupos etários.

Palavras chave: bifosfonatos; osteogenesis imperfecta

EFFECTS OF A SHORTAGE OF IMIGLUCERASE ON THREE PATIENTS WITH TYPE I GAUCHER DISEASE

Ferreira Ana Cristina, Sequeira Sílvia

Metabolic Unit, Paediatric Department, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- VII Simpósio Internacional da Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas, Albufeira, 4-5 de Novembro de 2010 (poster)

Introduction: Children and adolescents with Gaucher disease (GD) should be treated with enzyme replacement therapy (ERT) at an initial dose of 30-60U/kg body weight every two weeks. In August 2009, due to an acute shortage in the supply of imiglucerase, a reduced dose or a reduced infusion frequency was recommended.

Aim: To evaluate the effects of a reduction of frequency of imiglucerase in patients with GD over 12 months of follow-up.

Population and Methods: Three patients with type 1 GD (1M:2F) with a median actual age of 11 years (range 7 - 21) were treated with ERT. Median age at symptoms onset was 6 years (range 3 - 8). Only one had bone crisis and Erlenmeyer deformations. Median age at the beginning of treatment was 7 years (range 5 - 12). Median duration of treatment before dose reduction was 3 years (range 1 - 8). ERT resulted in total regression of symptoms and hepatosplenomegaly, normalization of hematological parameters and progressive improvement of chitotriosidase in all patients. In August 2009 they were being treated at a dose 40-45U/Kg every two weeks. Thereafter the infusion frequency was reduced to every 4 weeks with the same dose/infusion they were having previously. Clinical and laboratory data were analyzed after frequency reduction. Linear regression model was applied to analyze the evolutionary trend of hemoglobin, platelet counts and chitotriosidase levels.

Results: During 12 months with a dose about 45U/Kg/month, all patients remained asymptomatic and with stable levels of hemoglobin. All patients showed a decreasing trend in platelet count but only the patient with bone manifestations had sub-normal levels. All patients showed an upward trend in chitotriosidase values.

Comments: Chitotriosidase was the most uniform and precocious parameter that changed with the reduction of infusion frequency, albeit no patient returned to pre-ERT levels.

A longer follow-up is needed to ascertain long-term impact of changing the ERT regimen, but it is probable that patients with no symptoms and normalization of liver and spleen size and normal hematological parameters can be kept, during short periods, on lower doses with no major complications.

Palavras chave: Gaucher disease, imiglucerase,

EMERGÊNCIA PEDIÁTRICA EM CUIDADOS DE SAÚDE PRIMÁRIOS: QUE REALIDADE E QUE FUTURO?

Filipa Marques¹, Bruno Batista², Luís Albuquerque², Maria João Lage¹

1 - Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2 - Unidade de Saúde Familiar Infante Dom Henrique, ACSS Viseu

Introdução: A ocorrência de uma emergência médica em idade pediátrica nos Cuidados de Saúde Primários (CSP) é imprevisível.

Estudos demonstram que a maioria dos profissionais em CSP, não estão preparados para responder a uma situação emergente no seu local de trabalho. De igual modo, o equipamento e medicação disponível é habitualmente insuficiente e inadequado.

Objectivos: Determinar a formação prévia em Emergência Pediátrica da equipa Médica e de Enfermagem da Unidade de saúde familiar (USF) Infante D. Henrique (Viseu) e auditoria do material de reanimação existente.

Material e métodos: Estudo quantitativo descritivo simples. Os dados foram colhidos através da aplicação de um questionário de respostas mistas a toda a equipa (8 médicos; 8 enfermeiros); levantamento do material de reanimação pediátrico e sua revisão.

Resultados: Dos 16 inquiridos, obtivemos 16 respostas: 43,75% têm formação em Suporte Básico de Vida e apenas 25% em Suporte Avançado de Vida (SAV) pediátrico; 25% nunca realizou uma reciclagem em reanimação desde a sua formação académica e 44% fê-lo há mais de 5 anos. A maioria (94.75%) sente que tem lacunas formativas, não se sentindo preparados para actuar em emergência pediátrica (87,5%). Apenas 12,5% interveio nestas situações, sendo a maioria de origem respiratória e traumática. A totalidade dos inquiridos concorda com a implementação de um protocolo de actuação e 94% apoia a elaboração de uma equipa responsável pela formação em reanimação. 12,5% não sabe onde se encontra o carro de reanimação e a maioria (87,5%) considera o seu conteúdo insuficiente e inadequado. A auditoria revelou que a constituição e periodicidade de revisão do carro de reanimação é deficitária, com última revisão há mais de 1 ano.

Conclusão: Constatou-se a existência de treino insuficiente em SAV pediátrico e a percepção pelos profissionais da necessidade de elaboração de protocolos de actuação, reciclagens e auditorias regulares, bem como da aquisição de equipamento para melhoria dos cuidados prestados.

Palavras-chaves: Emergência pediátrica, cuidados de saúde primários

ENCEFALOMIELE AGUDA DISSEMINADA: CAMINHOS DIFÍCEIS PARA CHEGAR AO DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO

Sílvia Bacalhau¹, Cristina Freitas¹, Raquel Ferreira¹, João Estrada¹, Maria João Brito², José Pedro Vieira³, Deolinda Barata¹

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 -Unidade de Infecçiology, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 -Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- XI Congresso Nacional de Pediatria, 6-8 Outubro 2010, Centro de Congressos da Madeira, Funchal (Poster)

Introdução: Embora na maioria dos casos de encefalomielite aguda disseminada (EAD) exista a presunção de um processo infeccioso, a identificação de um agente etiológico é rara (<50% dos casos).

Caso clínico: Menina com 7 anos, residente em zona rural, com astenia, diminuição da força muscular nos membros inferiores (MI), mialgias generalizadas e retenção urinária. O exame neurológico à entrada revelou nistagmo horizontal e vertical, parésia facial direita do tipo central, tetraparésia de grau 4, reflexos cutâneo-plantares (RCP) em extensão e reflexos osteotendinosos nos MI diminuídos. Foi constatada febre e exantema migratório com lesões maculares circulares na face, tronco e membros, com pápula central. O exame do líquido mostrou células 30/mm³, linfócitos 85%, proteínas 27,3mg/dL, glicose 69mg/dL e exame cultural negativo. A TC-CE foi normal e a RMN-CE compatível com encefalite do tronco cerebral. Iniciou ceftriaxone, ciprofloxacina e aciclovir.

Registou-se agravamento rápido do quadro com tetraplegia flácida, diplegia facial e oftalmoplegia com necessidade de ventilação mecânica em D5 de internamento. Repetiu RMN do neuroeixo após duas semanas, compatível com EAD com envolvimento preferencial da medula e tronco cerebral. Foi medicada com imunoglobulina endovenosa (IgG ev) (dois ciclos) e corticoterapia. Após 11 dias de internamento iniciou melhoria progressiva com recuperação gradual das funções motora e sensitiva, ficando em respiração espontânea após 25 dias de ventilação.

Da investigação realizada salientam-se serologias por imunofluorescência indirecta e confirmação por *western-blot* seriadas compatíveis com infecção por *Borrelia burgdorferi*. Por ter realizado IgG ev, o diagnóstico laboratorial inicialmente duvidoso só pôde ser confirmado tardiamente. Após três meses de evolução, verificou-se melhoria franca do quadro, apresentando actualmente discreta parésia do MI direito e incontinência urinária e fecal.

Discussão: Este caso ilustra uma manifestação rara de neuroborreliose, estando a EAD descrita em apenas 0,1% dos casos de doença de Lyme. Apesar da evolução favorável na maioria dos casos de EAD, salienta-se nesta criança o curso fulminante para tetraplegia e a longa dependência ventilatória.

Situações graves de EAD implicam a administração de IgG ev. No entanto, esta terapêutica pode dificultar a interpretação dos exames laboratoriais e atrasar o diagnóstico etiológico, tornando imperativo a realização das serologias previamente à administração de IgG ev.

Palavras chave: encefalomielite aguda disseminada, *Borrelia burgdorferi*.

ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL: NÃO TÃO POSTERIOR OU NÃO TÃO REVERSÍVEL?

Catarina Luís¹, Carla Conceição², Rita Silva¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Imagiologia, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

– Reunião do Serviço de Neurorradiologia, Hospital de S. José, CHLC, EPE

Introdução: Na criança a hipertensão idiopática é rara, sendo as patologias renais causas frequentes de hipertensão arterial.

Casos clínicos: Caso 1: AC, 13 anos, sexo feminino, internada por síndrome nefrítico/nefrotico, sendo diagnosticado LES com nefrite lúpica; inicia terapêutica com ciclofosfamida. Após início da terapêutica ocorre agravamento neurológico - convulsões tónico-clónicas generalizadas e coma em subida tensional (TA: 208/128mmHg). O exame neurológico revela ainda alterações da percepção visual (alterações da visão cromática, agnosia visual e alexia). A RM-CE revela achados compatíveis com encefalopatia posterior reversível. Repete a RM-CE cerca de 2 meses após o internamento, observando-se lesões posteriores, compatíveis com sequelas de encefalopatia.

Caso 2: J, 16 anos, sexo feminino, saudável. Internada no HDE por cefaleias e vômitos com 3 dias de evolução e alterações visuais de início no próprio dia. Estava hipertensa (TA: 214/148mmHg) e observou-se hemiparésia esquerda (grau 4) e alterações dos fundos oculares, com edema da papila e exsudados algodonosos. A RM-CE mostra uma extensa lesão, com hipersinal em T2, desde o tronco cerebral à medula dorsal, compatível com encefalite/mielite hipertensiva. A hipertensão arterial é controlada com e a investigação etiológica conclui tratar-se de um surto renal de esclerodermia.

Caso 3: SG, 12 anos, evacuada de Cabo Verde por síndrome nefrítico e IRT, com hipertensão grave. Por convulsões, agravamento do estado de consciência e hemiparésia esquerda é pedida TC que revela extensa lesão hemorrágica temporal esquerda, com múltiplos pequenos focos de lesões hemorrágicas no restante parênquima cerebral. A RM revela lesão hemorrágica em fase de resolução e múltiplas lesões sequelares parenquimatosas. Clinicamente há normalização dos achados no exame neurológico.

Discussão e Conclusões: Estes 3 casos clínicos ilustram a variabilidade da apresentação da encefalopatia hipertensiva na criança. Apesar de classicamente descrita com reversível, em muitos doentes persistem alterações nos exames de imagem. A associação frequente entre as doenças renais ou do tecido conjuntivo e a ocorrência de encefalopatia sugere que a hipertensão não como factor causal isolado, podendo existir também um componente de vasculite/vasculopatia que torne estes doentes mais susceptíveis às lesões associadas à hipertensão arterial.

Palavras-chave: encefalopatia hipertensiva, hipertensão arterial, criança

ENCEFALOPATÍA HIPERTENSIVA DEL TRONCO CEREBRAL Y MEDULAR – UN CASO CLÍNICO

Catarina Luis¹, Ana Moreira¹, Gabriela Pereira², Margarida Santos², Rita Silva¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Unidade de Cuidados Intensivos, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

– VIII Congreso de Nacional de la Sociedad Española de Neurología Pediátrica. Córdoba, 22 de Outubro de 2010 (Poster)

Introducción: La hipertensión arterial se asocia a una multitud de patologías neurológicas. La más frecuente en la hipertensión grave/maligna es la encefalopatía posterior reversible. La encefalopatía hipertensiva del tronco cerebral es una entidad rara, pero se han descrito algunos casos, todos en mujeres jóvenes.

Caso clínico: Adolescente, de 15 años, sin antecedentes personales a destacar, se presenta en el Servicio de Urgencia por cefaleas, vómitos y mareos con 3 días de evolución y visión borrada con algunas horas de duración. Su tensión arterial era de 250/170mmHg y en su examen neurológico se destacan el fondo de ojo con exudados algodonosos bilaterales y apagamiento de los bordos papilares, bilateral; tenía también una disminución de la fuerza muscular, con caída de 10 cm. en la prueba de los brazos extendidos y en la prueba de Mingazinni a la izquierda. No tenía alteraciones de la sensibilidad o incontinencia de esfínteres.

La TAC-CE muestra un alargamiento del IV ventrículo y restante sistema ventricular, con una discreta hipodensidad cortico-subcortical occipital bilateral, pero que hace una resonancia de emergencia. La resonancia de cráneo y medula cervical, dorsal y lomber evidencia una lesión extensa en la medula cervical y torácica (hasta D12). Las lesiones medulares son hiperintensas en T2 y hipointensas en T1, y condicionan expansión medular de predominio cervical. Se evidencian lesiones de la sustancia blanca subcortical sugestivas de hipertensión crónica.

Empieza tratamiento con antihipertensores, con mejoría progresiva de los déficits neurológicos y de la acuidade visual. Desde el punto de vista neurológico recupera totalmente, sin déficits residuales.

Hace investigación etiológica para la hipertensión, que revela un brote renal inaugural de esclerodermia. Por deterioro de la función renal empieza hemodiálisis, y posteriormente diálisis peritoneal.

Conclusiones: Nuestro caso, tal como algunos descritos en la literatura, se presenta como una encefalopatía del tronco cerebral y medula cervical y dorsal. La razón por esta distribución no es conocida, y se especula tratarse de una alteración de la inervación simpática en el territorio vertebral. Todos los descritos ocurrieron en pacientes con hipertensión secundaria y en edades precoces (debajo de la cuarta década).

Palavras-chave: encefalopatía hipertensiva, tronco cerebral, medula

ESCLEROSE TUBEROSA: 2 CASOS DE UMA DOENÇA RARA

Maria Inês Mascarenhas, Maria Carlos Janeiro, Marta Cabral, Bárbara Salgueiro, António Figueiredo, Teresa Campos, Sofia Nunes, Rita Lopes Silva
Departamento de Pediatria do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, E.P.E

- 11º Congresso Nacional de Pediatria, 6-8 Outubro 2010, Funchal (Poster)
- Acta Pediátrica Portuguesa Vol 41 nº5 Setembro/Outubro 2010, Suplemento I (Resumo)

Introdução: A Esclerose tuberosa (ET) é uma doença neurocutânea rara (incidência 1:5000-10000), caracterizada pelo crescimento de hamartomas em vários órgãos. O diagnóstico é clínico e ocorre geralmente aos 2-6 anos. Apenas 1/3 dos casos são hereditários, resultando os restantes de mutações espontâneas ou mosaicismo. A expressão clínica é heterogénea e a tríade diagnóstica característica (convulsões, défice cognitivo, angiofibromas faciais) ocorre em menos de 50% dos casos. A gravidade e prognóstico dependem dos órgãos afectados e da velocidade de crescimento dos hamartomas.

Caso Clínico 1: Adolescente de 15 anos, de antecedentes pessoais e familiares irrelevantes, sem alterações do desenvolvimento psicomotor (DPM), admitida por quadro súbito de dor lombar e abdominal após esforço físico. Ao exame objectivo salientava-se lesões faciais papulares, mácula hipopigmentada lombar e dor abdominal à palpação do hipogastro e flanco direito. A ecografia abdominal revelou lesões hipocogénicas hepáticas e renais, a de maiores dimensões com componente hemorrágico intra-luminal. A TAC abdominal foi compatível com angiomiolipomas coexistentes com lesões quísticas renais. A RM-CE revelou túberos subcorticais, lesões subependimárias e astrocitoma de células gigantes. O EEG não revelou actividade paroxística. Teve alta sem necessidade de medicação, orientada para consulta de Neurocirurgia.

Caso Clínico 2: Lactente de 2 meses de idade, de antecedentes obstétricos, neonatais e familiares irrelevantes, DPM adequado, admitido por movimentos mioclónicos? oculares e dos membros. À observação salientava-se hipotonia axial ligeira e múltiplas máculas hipopigmentadas. O EEG revelou actividade paroxística focal. A TAC e RM crânio-encefálica mostraram nódulos subependimários e túberos corticais. A ecografia abdominal revelou múltiplos quistos renais bilateralmente. Teve alta com terapêutica anticonvulsivante dupla, após estabilização clínica. Actualmente mantêm crises diárias e aguarda realização de vídeo-EEG.

Conclusão: A ET é uma patologia com um espectro clínico alargado, permanecendo assintomática por vários anos em alguns casos e noutros revelando-se precocemente por vezes sob a forma de doença grave e de mau prognóstico com epilepsia refractária, atraso do desenvolvimento psicomotor e perturbação do comportamento. É necessária a sua identificação para seguimento, tratamento e vigilância das complicações, nomeadamente transformação maligna dos hamartomas.

Palavras chave: esclerose tuberosa, caso clínico

ESQUEMAS DE INDUÇÃO RÁPIDA DE IMUNOTERAPIA EM DOENTES PEDIÁTRICOS COM ALERGIA RESPIRATÓRIA

Sofia Luz, José Geraldo Dias, Susana Palma Carlos, Paula Leiria Pinto

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

- XXXI Reunião Anual da SPAIC, Funchal, 14 a 17 de Outubro de 2010 (Comunicação Oral)

Introdução: Os esquemas de indução rápida de imunoterapia específica por via subcutânea (ITSC) têm demonstrado, sem prejuízo da segurança, reduzir custos e aumentar a adesão à terapêutica. Por estas razões assiste-se a um grande aumento da utilização destes esquemas de indução em doentes adultos. Contudo, em doentes pediátricos não existe ainda tanta experiência. O protocolo estabelecido consiste na administração de 2 injeções subcutâneas (0,2 e 0,3 cc) em diferentes braços com 30 minutos de intervalo seguido de dose de manutenção (0,5 cc) mensal.

Objectivos: Avaliar a segurança de protocolos de indução rápida em doentes pediátricos com doença alérgica respiratória.

Métodos: Foram analisados os processos dos doentes com menos de 18 anos de idade com alergia respiratória submetidos a ITSC em esquema de indução rápida num Serviço de Imunoalergologia durante o último ano. Registaram-se os seguintes dados: sexo, idade no início da ITSC, diagnósticos, sensibilizações, constituição da ITSC, duração da ITSC, reacções adversas.

Resultados: Obtiveram-se 6 doentes (5 do sexo masculino e um do feminino), entre os 9 e os 13 anos (idade média 11,5 anos +- SD 1,5). Todos tinham asma brônquica e rinite alérgica, excepto um doente que tinha exclusivamente rinoconjuntivite alérgica. Todos os doentes estavam sensibilizados a ácaros do pó e seguiram o protocolo de imunoterapia estipulado. Nenhum doente fez pré-medicação na indução. Não existiram quaisquer reacções adversas locais e/ou sistémicas nem na indução nem nas doses de manutenção subsequentes. A duração da imunoterapia foi em mediana 2 meses (max 9 e mín 1).

Conclusões: Apesar da reduzida dimensão da amostra, o protocolo de indução rápida de ITSC com extractos polimerizados de ácaros é um método seguro e bem tolerado também no grupo etário pediátrico com patologia alérgica respiratória. Estes resultados estimulam a utilização deste esquema de indução de ITSC em crianças.

Palavras chave: indução rápida, imunoterapia específica

ESTUDO DE *FOLLOW-UP* DA DEPRESSÃO NA PRIMEIRA INFÂNCIA

Carla Pardilhão¹, Rita Rapazote¹, Paula Vilarica², Pedro Caldeira da Silva²

1 - Área de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Unidade de Primeira Infância, Área de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- XXI Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Beja, 21/05/2010 (Poster)
- Reunião de Formação Conjunta da Área de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa, 02/06/2010 (Comunicação)
- III Encontro Nacional da Associação Ser Bebê, Porto, 28/10/2010 (Poster)

Introdução: A experiência clínica tem evidenciado que os bebés e crianças em idade pré-escolar desenvolvem perturbações depressivas. Até à data, a investigação em larga escala da depressão clínica na primeira infância tem sido muito limitada, bem como a literatura sobre a repercussão futura desta patologia em idade precoce. Estudos longitudinais de seguimento são importantes para o esclarecimento da existência ou não de continuidade efectiva entre as formas iniciais e os quadros depressivos na latência e juventude, na medida em que poderão justificar a necessidade de programas de intervenção precoce.

Objectivos: 1) Caracterizar a população de crianças observadas de 2000 a 2005 na Unidade de Primeira Infância (UPI) com o diagnóstico de Depressão da Primeira Infância. 2) Avaliar a situação actual destas crianças, cinco a dez anos após o diagnóstico e intervenção terapêutica. 3) Avaliar o grau de satisfação dos cuidadores quanto ao atendimento e intervenção na UPI.

Métodos: foi seleccionada a população de crianças observadas em primeira consulta entre Janeiro de 2000 e Dezembro de 2005 na UPI com o diagnóstico de Depressão da Primeira Infância segundo o sistema classificativo DC: 0-3. A caracterização demográfica e clínica da população foi realizada por consulta dos respectivos processos clínicos na base de dados e no arquivo da UPI. Para avaliação do estado clínico e do funcionamento actual das crianças foi elaborada uma ficha de follow-up adaptada, que foi aplicada por entrevista telefónica aos principais cuidadores.

Resultados e Conclusões: 1) Predominaram as crianças no 2º ano de vida e de sexo masculino, como na restante população clínica da UPI. O tratamento mais frequente foi a consulta terapêutica. 2) Metade dos cuidadores manifestou preocupação relativa ao funcionamento diário (dificuldades ligeiras a moderadas, de predomínio escolar). Contudo, a maioria das crianças foi descrita como actualmente melhorada em todas as áreas do questionário semi-estruturado. Este aparente equilíbrio actual pode ser um efeito positivo da intervenção precoce e em período crítico, embora possa também dever-se a factores não apurados neste estudo. 3) A totalidade dos cuidadores expressou satisfação com o atendimento na UPI, o que pode atribuir-se à parceria técnico-família característica do tipo de intervenção nesta unidade.

Palavras-chave: Depressão, Primeira Infância, *follow-up*

ESTUDO SOBRE A VINCULAÇÃO EM CRIANÇAS COM PERTURBAÇÃO MULTISSISTÊMICA DO DESENVOLVIMENTO

Joana Pombo, Cláudia Eira, Ana Patrícia Silva, Pedro Caldeira da Silva

Unidade de Primeira Infância, Área de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Reunião da Área de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, 2 de Junho de 2010
- 12th World Congress of the World Association for Infant Mental Health; organizado pela World Association for Infant Mental Health, Leipzig 1 de Julho

Introdução: O presente estudo examina e compara a vinculação em crianças com perturbação do espectro do autismo (Perturbação Multissistémica do Desenvolvimento MSDD) com a vinculação de crianças com outro tipo de diagnóstico da DC-03

Objectivo: Contribuir para o esclarecimento dos mecanismos mediadores da vinculação, através do estudo das crianças com perturbações do espectro do autismo

Métodos: Os grupos foram emparelhados por idade cronológica. Foi usado o paradigma da situação estranha modificada.

Resultados: Durante o paradigma observámos a presença de alguns mediadores da vinculação, toque e proximidade. Em relação ao afecto surgiram diferenças significativas, as crianças e as mães revelaram um afecto neutro. Também foram encontradas diferenças significativas entre as crianças com perturbação do espectro do autismo (MSDD) e as do grupo de comparação, sendo que as primeiras revelaram uma vinculação mais segura. Comparámos ainda crianças com um padrão de diagnóstico mais severo, e encontramos mais crianças com vinculação segura nos diagnósticos de menor gravidade.

Conclusão: Estes resultados refutam a teoria de que o deficit nas interações sociais das crianças com perturbação do espectro do autismo provém da absoluta incapacidade de estabelecerem relações sociais positivas com os outros (Rogers, 1990). O que nos leva assim a refutar a hipótese comumente veiculada de que as crianças autistas não estão vinculadas às suas figuras de referência.

Palavras-chave: autismo, vinculação, msdd, mediadores da vinculação

EUROPEAN MEDICINES AGENCY WITHDRAWAL FOR SIBUTRAMINE

Julia Galhardo¹, Nicky Davis¹, Susan Matthai², Julian Paul Shield¹

1 - Bristol Royal Hospital for Children, Bristol, UK; 2 - Department of Paediatrics, Gloucestershire Royal Infirmary, Gloucester, UK.

- *Arch Dis Child* published online June 23, 2010 (doi: 10.1136/adc.2010.190959) (Letter)

Introduction: In January 2010, the EMA withdrew its approval for sibutramine and the FDA has restricted its license based on concerns about a raised cardiovascular risk found in the Sibutramine Cardiovascular Outcome Trial (SCOUT) preliminary report. Despite being contraindicated in poorly controlled hypertension and cardiovascular disease, SCOUT only recruited patients 55-yearold with known cardiovascular disease or type 2 diabetes plus 1 additional risk factor. Moreover, patients were treated for 5yr, when the recommended period for clinical practice is 12m. Given the premorbid characteristics of the SCOUT cohort, we consider that its conclusions should not be generalized to the entire population and still less to adolescents. The use of pharmacological and surgical interventions is becoming increasingly common, particularly among patients who are extremely obese, those with significant comorbidities and those not responding to behavioural modification therapy alone. Although never licensed in the UK, the NICE guidelines suggested that pharmacotherapy could be considered as useful adjuncts to behavioural weight loss interventions within a specialised service.

Cases: We have successfully used sibutramine in a 15-yearold boy with a MCR4 mutation (BMI change in 3yr on behavioural modification, 31.6–31.2kg/m²; with sibutramine in 1yr, 31.2–26kg/m²), a male aged 15yr with a 22q duplication (BMI change before sibutramine over 1yr, 34.4–34.8kg/m²; with sibutramine over 8m, 34.8–31.8kg/m²) and a 13-yearold girl with Bardet–Biedl syndrome (BMI change in 3yr on behavioural intervention, 36.8–40.0kg/m²; with sibutramine over 7m, 40.0–37.8kg/m²). Altogether, we have treated 16 adolescents with extreme, lifestyle-resistant obesity in our clinic, and the median change was +1.5mmHg for systolic and +4.5mmHg for diastolic BP, with all remaining in the normotensive range. There was only one case of possible drug-related depressive symptomatology.

Conclusion: In summary, we have found sibutramine to be a useful therapeutic weapon especially in severe and otherwise unsuccessful obese adolescents with syndromic or monogenic obesity. We believe that its abrupt withdrawal for all age groups in Europe is possibly an overreaction because it did offer some hope of weight improvement in selected young people with profound obesity and no history of cardiovascular disease that have been left bereft of other treatment options.

Key-words: obesity, adolescents, sibutramine withdrawal

EVALUATION OF SKIN PRICK TESTING WITH COMMERCIAL FISH EXTRACTS

Filipa Sousa¹; Helena Pité²; Sara Prates²; Paula Leiria Pinto²

1 - Immunoallergy Unit, Hospital Central do Funchal, Funchal; 2 - Immunoallergy Department, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central - EPE, Lisbon.

- XXIX Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology) 2010, Londres, 5 a 9 de Junho de 2010 (Poster)

Introduction: Fish is a common cause of food allergy in the Portuguese population. Skin prick tests (SPT) are a basic tool for IgE-mediated allergy diagnosis. However, there are reports of a high probability of false positive results using fish extracts and their specificity is unknown. The purpose of this study is to evaluate the frequency of positive SPT results to fish extracts in a control group of patients who tolerate fish, and additionally to evaluate the frequency of positive SPT in a fish allergic population, tested in a previous study with the same extracts. Material and methods: From the Immunoallergy Department of Dona Estefânia Hospital, we recruited 38 patients who eat fish without symptoms and 23 patients with IgE-mediated fish allergy. We performed skin prick tests with seven commercial fish extracts (Stallergenes and Leti): tuna, cod, hake, monkfish, sole, sardine, salmon, negative control and histamine (10 mg/ml). Both groups results were statistically compared (Fisher's exact test) and specificity for each fish extract was calculated. Results: Mean age of the control group was 26-years-old (8–53 years). The male/ female ratio was 1/1.1. 71% were atopic (n = 27). Regarding allergic disease history: 87% had rhinitis, 34% had asthma, 16% had conjunctivitis, 3% atopic dermatitis and 3% urticaria. In this control group 2/38 had positive SPT to fish extracts. The frequency of positive SPT was 1/38 (3%) for tuna and monkfish and 0/38 (0%) for cod, hake, sole, sardine and salmon. Therefore, the calculated SPT specificity varied between 97% (tuna and monkfish) and 100% for the other fish extracts. Concerning the fish-allergic population, all patients had positive SPT to at least one fish; varying from 13/23 (56%) to salmon and 22/23 (96%) to cod and hake. The frequency of positive SPT in the fishallergic population was significantly higher than in to the control group ($P < 0.0001$) for all extracts. Conclusion: We found a low frequency of positive SPT to the fish extracts tested in the control group. The fish allergic population presented a high frequency of positive SPT to fish. The fish extracts analyzed seem to be specific for fish allergy assessment. According to these results, the extracts of cod and hake can be used for fish allergy screening.

Palavras chave: Fish, Skin prick tests

FACTORES CONDICIONANTES DO ALEITAMENTO MATERNO: IMPORTÂNCIA DE UMA INTERVENÇÃO MÉDICA NA 2ª SEMANA APÓS NASCIMENTO

Gustavo Queirós, Marta Correia, Cândida Mendes, Florbela Cunha, Mário Paiva
Serviço de Pediatria e Neonatologia do Hospital de Reynaldo dos Santos

- Apresentado no XI Congresso Nacional de Pediatria – Funchal – Outubro 2010

Introdução: A OMS recomenda o aleitamento materno (AM) exclusivo até aos 6 meses. No entanto, em muitos países industrializados, o abandono precoce continua a ser elevado. Em Portugal, estudos recentes indicaram taxas de prevalência de AM de cerca de 55% e 35% aos 3 e 6 meses, respectivamente. Reconhece-se actualmente que o AM depende de múltiplos factores socio-culturais e da intervenção dos profissionais de saúde.

Objectivo: Estudar a influência de uma consulta médica, na 2ª semana após o nascimento, na taxa de abandono do AM. Analisar os factores que condicionaram o AM nos primeiros 6 meses de vida.

Material e Métodos: Estudo prospectivo aleatorizado, tipo caso-controlo, através de um questionário base e seguimento de RN nascidos no Hospital de Reynaldo dos Santos num período de 4 meses. Procedeu-se à aleatorização de 2 grupos através do MSEXcel 2007®. Os dados foram colhidos telefonicamente aos 1, 3 e 6 meses. No grupo de intervenção foi realizada na 2ª semana de vida, uma consulta médica padronizada para esclarecimento e promoção do AM. Análise estatística realizada através do SPSS v17®(teste do qui-quadrado e T student; $p < 0,05$).

Resultados: Foram estudados 262 RN (22,5% total partos anual), 161 do grupo controlo, 101 do grupo de intervenção.

As taxas de AM globais foram 79,5%, 56,7% e 31,6% aos 1, 3 e 6 meses, respectivamente. Não houve diferença estatisticamente significativa nas taxas de abandono nos dois grupos estudados. O factor socio-demográfico estatisticamente relacionado com o sucesso foi a experiência de AM prévio. Os principais condicionantes clínicos associados ao abandono foram o parto por cesariana e a suplementação com leite adaptado (LA) na maternidade ou nos primeiros 15 dias de vida. As razões mais frequentemente invocadas para introdução de LA foram hipogaláctia (33,9%), choro do RN (29,4%) e má progressão ponderal (18,6%).

Conclusões: As taxas de AM encontradas são sobreponíveis aos estudos nacionais. Uma consulta médica adicional na 2ª semana de vida não revelou influenciar positivamente o AM. Os principais factores relacionados com o sucesso foram os culturais. A introdução precoce de LA conduziu frequentemente ao abandono, sendo a estadia na maternidade e os primeiros 15 dias de vida períodos-chave para o sucesso da amamentação. Medidas como uma consulta pré-natal, *rooming-in* imediato nos partos distócicos e a introdução criteriosa de LA poderão ter impacto na melhoria das taxas de AM.

Palavras-chave: aleitamento materno estudo consulta

FEBRE, HEPATOSPLENOMEGÁLIA E ADENOMEGÁLIAS RECORRENTES: QUE DIAGNÓSTICO?

Joana Almeida Santos, Maria João Brito², Conceição Neves², Marta Cristina Conde¹.

1 – Reumatologia Pediátrica, 2 – Unidade de Infeciologia Pediátrica, Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central EPE, Lisboa.

- 3ª Reunião de Casos Clínicos da Secção de Reumatologia Pediátrica, Lisboa, 20/11/2010 (Comunicação)

Introdução: Os Síndromes Autoinflamatórias são um grupo de doenças caracterizadas por episódios recorrentes de inflamação sistémica, sem evidência de autoimunidade (elevação dos títulos de autoanticorpos/células T auto-reactivas) ou infecção, com disfunção primária da imunidade inata. Neste grupo se inclui a deficiência de mevalonatoquinase (MVK), uma doença rara, com grande variabilidade fenotípica, de transmissão autossómica recessiva, determinada por mutações do gene da MVK.

Caso Clínico: Rapaz, 2 anos, filho de pais não consanguíneos, com febre recorrente desde os 12 meses, sensação de doença, adenomegalias cervicais volumosas e dolorosas e hepatoesplenomegália. Nestes episódios apresenta anemia (Hb = 8-10 g/dL) microcítica hipocrômica, leucocitose com neutrofilia (leuc. = 23.490-32.280/ μ L; N = 61-80%), e elevação dos parâmetros inflamatórios (VS = 61-91 mm/h, PCR = 6.27-18.49 mg/dL, Amiloide A sérico = 104-510 mg/L). Em um dos episódios havia referência a rash maculopapular. No intervalo apresenta melhoria clínica e analítica. A função renal e hepática era normal e a observação por oftalmologia e cardiologia pediátricas não mostraram alterações. Foram excluídas causas infecciosas (virais, bacterianas e parasitárias), imunodeficiências primárias, doença neoplásica linfoproliferativa e autoimunes. O doseamento de IgD foi normal, no entanto pela suspeita clínica foi realizado estudo genético do gene MVK que revelou uma nova mutação Arg-277-Gly, em homozigotia, na posição 277 do gene MVK, compatível com deficiência de mevalonatoquinase. Iniciou corticoterapia na crise e aguarda início de terapêutica com anakinra.

Conclusões: O diagnóstico diferencial de febre associada a adenomegalias e hepatoesplenomegália é extenso e, em alguns casos, urgente pela necessidade de terapêutica imediata. A recorrência destes episódios deve levar à suspeita de síndrome autoinflamatória, nomeadamente de deficiência de mevalonatoquinase. A presença de IgD normal não exclui o diagnóstico, devendo ser realizado estudo genético do gene MVK apesar da raridade desta patologia.

Não existe uma terapêutica comprovadamente eficaz, no entanto, os agentes biológicos anakinra e etanercept parecem ser uma terapêutica promissora.

Palavras-chave: Síndrome Autoinflamatório, Deficiência de Mevalonatoquinase, febre recorrente, IgD, Anakinra.

FOLIE À DEUX – REVISÃO TEMÁTICA

Maria Moura

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

- Artigo de revisão aceite para publicação no próximo número da Revista Portuguesa de Pedopsiquiatria (2011).

Resumo: *Folie à Deux* é um conceito introduzido na clínica por Lasègue e Falret (1877). Descreve uma condição rara que se caracteriza pela partilha de ideias delirantes em indivíduos que mantêm uma relação de proximidade – um dos elementos manifesta um delírio previamente estabelecido.

Esta condição tem colocado algumas questões ao nível da caracterização diagnóstica. Nos sistemas de diagnóstico comumente utilizados está enquadrada na perturbação psicótica partilhada (DSM-IV-TR) ou na perturbação delirante induzida (ICD-10). Colocam-se igualmente questões no que concerne aos limites diagnósticos, uma vez que os critérios actuais sublinham a importância de ausência de doença psiquiátrica no caso secundário, em vez da psicopatologia induzida pela proximidade com um caso primário. Nesse sentido, tem-se verificado história psiquiátrica precedendo o aparecimento da perturbação tanto nos casos primários como nos secundários. Por outro lado, verifica-se que o diagnóstico nos casos primários é mais heterogéneo do que originalmente pensado.

A etiopatogenia desta síndrome permanece pouco esclarecida. Contudo, propõe-se que a perturbação só se possa desenvolver se houver uma predisposição genética no caso secundário. Não obstante, são apontados diversos factores ambientais importantes, nomeadamente o isolamento. Há autores que se referem a vulnerabilidades relacionadas com uma regressão séria na presença de uma perturbação no processo de separação-individuação durante a infância.

Palavras chave: *Folie à Deux*, perturbação psicótica partilhada, perturbação delirante induzida

FUNÇÃO RESPIRATÓRIA EM CRIANÇAS ASMÁTICAS EM IDADE PRÉ-ESCOLAR: REPRODUTIBILIDADE E PROVA DE BRONCODILATAÇÃO.

Luis Miguel Borrego^{1,2}, Janet Stocks³, Isabel Almeida¹, João Antunes¹, Paula Leiria-Pinto¹, José Rosado-Pinto¹, Ah-Fong Hoo³.

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

- XXXI Reunião Anual da SPAIC, Funchal, 14 a 17 de Outubro de 2010 (Comunicação oral); (**vencedor do prémio de melhor Comunicação oral**).

Introdução: O estudo funcional respiratório em idade pré-escolar tem vindo a ser utilizado na avaliação de doentes asmáticos, não existindo estudos que comprovem a reprodutibilidade da espirometria e avaliação de resistências nesta faixa etária para medições efectuadas na mesma ocasião ou em ocasiões distintas. Por outro lado, a existência de uma prova de broncodilatação positiva é importante no diagnóstico de asma brônquica mas a sua acuidade na criança em idade pré-escolar não se encontra ainda bem aferida.

Objectivo: Avaliar a reprodutibilidade da espirometria animada e da avaliação das resistências em crianças em idade pré-escolar saudáveis e em crianças com diagnóstico clínico de asma e aferir qual o critério de uma prova de broncodilatação positiva, nesta faixa etária.

Metodologia: Procedeu-se à medição da resistência específica das vias aéreas basal (sReff) e de parâmetros espirométricos em crianças saudáveis e asmáticas. Os testes foram repetidos 20 min após inalação de placebo ou de salbutamol 400 mcg num primeiro tempo e numa segunda ocasião, até 1 mês depois, com a opção contrária, de forma randomizada. Foi utilizando o teste t de Student e teste χ^2 , consoante a natureza das variáveis em estudo.

Resultados: Foram avaliadas 22 crianças saudáveis [5.1 (SD 0.9) anos] e 45 crianças com asma [5.1 (SD 0.8) anos]. Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas para as medições basais efectuadas na mesma ocasião e em diferentes ocasiões para nenhum dos grupos de crianças (saudáveis, asmáticas). Encontraram-se diferenças estatisticamente significativas após salbutamol para sReff [18 controlos (n=18): média (95% IC): -0.161 (-0.242; -0.080) kPa/s, p=0.001; 37 asmáticos: -0.277 (-0.345; -0.208) kPa/s, p<0.0001] e FEV_{0.75} (FEV_{0.75} z-score [22 controlos: 0.22 (0.03; 0.40), p=0.02; 45 asmáticos: 0.97 (0.78; 1.16), p<0.0001]. Não foram objectivadas diferenças após placebo em qualquer dos grupos. 35% (13/37) dos asmáticos apresentaram uma diminuição de sReff pós-broncodilatação superior ao grupo controlo (limite inferior da normalidade -29%), enquanto no grupo controlo, 33% (15/45) das crianças tiveram aumento significativo de FEV_{0.75} (limite superior da normalidade +14.5%).

Conclusão: A espirometria e a avaliação de resistências são técnicas reprodutíveis e que podem ser utilizadas na prática clínica diária. O estudo da resposta ao broncodilatador em crianças saudáveis é fundamental para a interpretação de possíveis alterações em crianças asmáticas, propondo-se um *cutt-off* de 14,5% para FEV_{0.75} como critério de positividade para a prova de broncodilatação em idade pré-escolar.

Palavras chave: estudo funcional respiratório, asma, idade pré-escolar

GASTROPEXIA LAPAROSCÓPICA EM VOLVO GÁSTRICO NEONATAL

Vanda P. Vital, João Henriques, Sara C. Pereira, Paolo Casella

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

- Congresso de Cirurgia Minimamente Invasiva da Sociedade Portuguesa de CMI, Viseu 2010.

Introdução: O volvo gástrico é uma doença rara em idade pediátrica. Estão descritos casos crónicos recorrentes e agudos mas a sua incidência real é desconhecida. Os achados clínicos dependem do grau de rotação e da obstrução gástrica associada. Segundo a maioria dos autores a correcção cirúrgica é mandatória para prevenir recorrências e complicações.

Caso clínico: (com vídeo da correcção cirúrgica): Recém-nascido, com anomalia de Ebstein, com um volvo gástrico organoaxial intermitente, diagnosticado por estudo contrastado do tubo digestivo.

Conclusão: Optou-se pela gastropexia laparoscópica por este ser um meio minimamente invasivo simples e eficaz.

Palavras chave: gastropexia; laparoscopia; volvo gástrico; neonatal

GBS SCREENING AND PERINATAL INFECTION. CONTROVERSIAL ASPECTS

Maria Teresa Neto

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

- XXII European Congress of Perinatal Medicine, Granada (Palestra).
- The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine. 23, Suppl 1 May 2010 pp 656

Group B *Streptococcus* (GBS) is the most common isolate in early-onset neonatal infection.

Portuguese data: Through two Portuguese Paediatric Surveillance Unit studies and another one in a local maternity, it is possible to have an overview of the problem. The first study brought knowledge on important points: the prevalence of disease has geographic asymmetries; despite affecting many term newborn infant the incidence in preterm and VLBW is respectively three and five times higher; the disease is mainly an early-onset infection; mortality and sequela rates decreased significantly during the time span of the study due to an increasing rate of screening and prophylaxis. The second study, done in the two following years, enrolled newborn infants with clinical disease, positive or negative blood or other sterile fluid cultures, provided they were born to positive women and had GBS isolated at any fluid or place. Enrolling all newborn infants increased the diagnosis of infection by 34%. Only 61% of the mothers of newborn infants with early-onset infection had been screened and, from those, 46% had a negative result; 42% of these neonates were born by caesarean section, 37% after complete prophylaxis and 28% to “negative” mothers. From these studies we conclude that biases on results of a screening policy may be related to three main factors: screening, carrier state and prophylaxis. If this policy has so many biases, should prophylaxis be based on risk factors only? We found out that risk factors would miss 78% of newborn infants with early-onset infection.

Conclusion: Screening and prophylaxis have not one hundred percent of efficacy and that risk factors do not exist in all situations of GBS infection. However, until vaccine is available we have no choice and all tools should be used to control GBS infection.

Keywords: GBS neonatal infection, prophylaxis, screening

GIANT ABDOMINAL CYSTS IN CHILDREN

Maria Rosário Matos, Alexandra Ferreira, Pedro Paulo Mendes

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

- ECR 2010, European congress of radiology, Vienna, Austria (Poster No.: C-3403)

Learning Objectives: We present a review of large cystic and cyst-like abdominal masses in children and describe their imaging features.

Background: In children, most cystic intraperitoneal masses derive from mesenterium, omentum, ovary, or bile ducts. Ultrasound is a non-invasive method which remains the screening examination for any child or adolescent presenting with abdominal mass. We pretend to present the experience at our radiology department in selected cases of abdominal cystic masses, to describe imaging features and clues to diagnosis and reflect about possible difficulties on differentiating these lesions, due to their similarity.

Imaging Findings: Cystic abdominal masses include include lymphangiomas, duplication cysts, enteric cysts, mesothelial cysts, pseudocysts, choledochal cysts, and gastrointestinal teratomas, but also cysts of genitourinary origin, like ovarian teratomas or multicystic dysplastic kidney. Ultrasound can help delineate information about location, size, origin, and internal structure and aid in the differential diagnosis. Associated findings like dilated bile system or hydronephrosis are easily detected. Correlation of ultrasound with clinical data can direct the diagnosis, and proper treatment can be considered or it can be can be complemented by other imaging exams, like CT or MR to predict pathologic diagnosis.

Conclusion: Ultrasound remains the preliminary examination for any child or adolescent presenting with abdominal mass. Cystic masses are related to several etiologies and imaging features can help delineate the diagnosis, determine proper treatment considerations.

Keywords: Duplication Cysts, Choledochal cysts, Ovarian Teratoma

GRIPE A - VÍRUS INFLUENZA A (H1N1)

Virgínia Loureiro, Vitória Matos

Área de Diagnóstico Biomédico, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- I jornadas da área de diagnóstico biomédico

Resumo: Fez-se uma cronologia de acontecimentos associados á infecção pelo vírus Influenza A até Abril de 2009, altura em que a OMS classificou este vírus como potencial pandémico -Nível alerta fase 4-6. A Direcção Geral Saúde considerou a situação de gravidade moderada-autolimitada, prever a evolução desta infecção e estabelece Grupos de risco (Orientação Técnica O.T. 12 DGS-23/07/2009).

A 18 de Março de 2009 surge surto no México dum novo vírus Influenza A. Sendo o Hospital D. Estefânia referência da Gripe é pedida a colaboração do Laboratório no sentido de fazer o diagnóstico atempadamente.

Após escolha e aquisição de material de colheita adequado em pediatria para estudo virológico, divulgação dos procedimentos de colheita, acondicionamento e transporte de produtos biológicos, questionou-se a capacidade do laboratório em termos de risco II/segurança biológico.

A 12 de Outubro de 2009 foi inaugurado um pavilhão de atendimento a casos suspeitos de Gripe, cujo objectivo:

- Diagnóstico imediato e contenção casos
- Separação eficaz dos casos de suspeita de infecção das crianças da urgência geral

A afluência desta “urgência da Gripe” foi grande tendo-se esgotado a capacidade de resposta pelo INSA pelo que obrigou a um emergente levantamento dos recursos existentes no CHLC na área de Biologia Molecular (Equipamentos -frota CHLC Recursos humanos) tendo o Laboratório dado inicio ao diagnóstico do vírus H1N1v a 10 de Novembro (das 8H ás 20h) após divulgação dos “Critérios de aceitação das amostras” de acordo com OT-DGS e dos grupos de risco aceites *Divulgados CI 12/11/2009*.

Material e Métodos: Privilegiaram-se técnicas de RT-PCR tempo real respeitando o protocolo recomendado pelo CDC e o compromisso de declaração de casos em investigação (Gripe OT-3 DGS) Plataforma informática *Mercúrio*.

Resultados: Processaram-se 2025 amostras (182 - HSJ e 1843 - HDE) no período de 10/11/09 a 19/03/10 das quais 478 foram positivas e 4 duvidosas. Esta positividade distribui-se por vários grupos etários sendo as idades compreendidas entre 1 e 9 anos prevalentes (79 infectados). O pico da infecção verificou-se no mês de Novembro (de 10 a 30) sendo que o último infectado era adulto do HSJ do dia 31 de Janeiro de 2010. A partir de Fevereiro de 2010 a resposta de diagnóstico laboratorial a este vírus passou a obedecer ao horário de rotina.

Comentário: Esta centralização de esforços dos Laboratórios dos vários pólos trouxe ao CHLC espírito de equipa multidisciplinar, atitudes e práticas que esperamos que se mantenham e se repliquem noutras situações futuras.

Palavras chave: gripe A, vírus influenza A (H1N1)

GROUP B STREPTOCOCCUS (GBS) SCREENING: REPERCUSSION IN THE POSTNATAL WARD DYNAMICS

Andreia Mascarenhas, Vera Rodrigues, Cláudia Constantino, Sara Nóbrega, Daniel Virella, Maria Teresa Neto

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- XXII European Congress of Perinatal Medicine, Granada, Maio 2010 (Comunicação livre – Poster)
- The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine. 23, Suppl 1 May 2010 pp 390
- Prémio Pierre Fabre (1º semester 2010)

Introduction: GBS screening guidelines may result in increased diagnostic/therapeutic procedures in the postnatal ward (PNW).

Aim: Measure neonatal interventions in the sequence of GBS screening.

Materials and methods: Observational effectiveness study, sequential convenience sample. Effectiveness criteria: length of stay (LOS), blood samples, antibiotic therapy. Effectiveness measures: relative risk, number needed to screen (NNS). Statistic analysis: t Student; $p < 0.05$

Results: 685 of 739 (93%) neonates were included; 85% were born to screened mothers, from whom 18% were positive. From those, excluding elective caesarean section, 62% had complete prophylaxis. In 30% of carriers and 17% of non-carriers other risks for perinatal infection were found. Comparing neonates born to screened and unscreened mothers no significant differences were found in the LOS (2.5 vs 2.7 days), newborns with analysis performed (21% vs 27%), antibiotic therapy (4% vs 4%). GBS screening reduced neonatal blood samples in 22% (RR=0.8, IC95% 0.5-1.1). This risk would have been reduced in 38% (RR=0.6, IC95% 0.4-0.9) if all positive pregnant women had complete prophylaxis. For every 170 screened pregnant women, blood analysis would have been avoided in 10 neonates (NNS=17; IC95% 7-42). If all colonized women had complete prophylaxis, that number would increase to 17 (NNS=10; IC95% 6-57).

Conclusions: This study shows GBS screening does not result in additional workload in a PNW if screening rate is high and followed by the correct prophylaxis. Sample size shows the need for further effectiveness studies.

Keywords: GBS carriers, neonatal infection, prophylaxis, screening, workload

GUIDELINES EM TRAUMATOLOGIA ALVÉOLO-DENTÁRIA - AVULSÃO

Ana Fernandes, Jorge Pinheiro e Rosário Malheiro

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

- VI Jornadas Hospitalares de Estomatologia e III Congresso Nacional do Internato Médico de Estomatologia, Faculdade de Medicina de Lisboa, 16 Abril de 2010.

Este trabalho surge na sequência da aprovação, pelo colégio de Estomatologia, de um documento intitulado «Avulsão de dentes definitivos e decíduos – recomendações»

A avulsão dentária é pouco frequente (1 a 16% dos traumatismos alvéolo-dentários) mas é talvez a situação de “urgência dentária” que gera maior ansiedade e conflito.

O prognóstico do reimplante de um dente definitivo depende das medidas tomadas no local do acidente:

- Minimizar o tempo extra-alveolar do dente.
- Assegurar um meio de transporte adequado.
- Proteger a superfície radicular.

Nesta perspectiva é apresentada uma panorâmica do conhecimento detido pelos vários intervenientes, pais, professores, treinadores desportivos, paramédicos, dentistas e médicos generalistas. Os autores concluem que na sua maioria há que investir na formação e referem sucintamente como proceder na avulsão de dentes definitivos e decíduos.

Palavras-chave: avulsão, dentes, definitivos, decíduos

H1N1v E COINFECÇÃO POR STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE E VIRUS PARAINFLUEZA 3

João Brissos, Marta Conde, Maria João Brito, Conceição Neves

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

- 59º Congresso – Associação Espanhola de Pediatria, Maspalomas, 3/6/2010.

Introdução: Em Junho de 2009, foi declarada a pandemia pelo vírus influenza A (H1N1)v. Apesar de a doença ser habitualmente benigna na criança, a coinfeção com outros agentes pode agravar o prognóstico.

Caso clínico: Criança do sexo masculino, 5 anos, previamente saudável com febre alta (40°C), mialgias, cefaleias e tosse sendo diagnosticada pneumonia direita e infecção pelo vírus H1N1v por PCR. A vacinação anti-pneumocócica heptavalente conjugada estava completa. Foi medicado com penicilina e oseltamivir. Por vômitos e agravamento clínico foi internado no 3º dia de doença. Apresentava $7670 \times 10^9/L$ leucócitos (86.5% neutrófilos) e PCR 45,7 mg/dL. Na hemocultura isolou-se *Streptococcus pneumoniae* (serótipo 7F) sensível à penicilina. Ao 6º dia de doença mantinha-se febril, surgiu dificuldade respiratória e hipoxémia persistente sendo diagnosticado derrame pleural bilateral. Realizou toracocentece com colocação de dreno torácico mas após melhoria clínica transitória o derrame tornou-se septado pelo que foi realizada toracoscopia com posterior drenagem torácica contínua. A imunofluorescência das secreções nasofaríngeas identificou um vírus *parainfluenza 3* e mantinha PCR para H1N1v positiva ao 9º dia de doença pelo que duplicou dose de oseltamivir (6mg/kg/dose) ficando a PCR negativa apenas ao 15º dia de doença. Posteriormente por suspeita de infecção nosocomial (febre e agravamento analítico) foi medicado com cefotaxime, vancomicina e gentamicina com melhoria clínica e imagiológica gradual. Actualmente apresenta-se clinicamente assintomático mas com alterações na ventilação pulmonar.

Comentários: Este é o primeiro caso descrito com três agentes potenciais causadores de infecções respiratórias graves. Os autores procuram valorizar a importância deste tipo de coinfeções na morbidade das infecções por H1N1v e das implicações que esta situação pode ter na terapêutica e complicações da doença.

Palavras-chave: vírus influenza A, H1N1, coinfeção

HABILITAR/REABILITAR A CRIANÇA COM SPINA BIFIDA, EQUACIONANDO O FUTURO

Clara Loff

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

- 1ªs Jornadas de Spina Bifida do CHLC/25 Anos do Núcleo de Spina Bifida do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa (Oral)
- Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa, Lisboa 25 a 27 de Novembro de 2010 (Oral)

Resumo: Sendo a Spina Bifida uma multideficiência crónica complexa, implica a existência de cuidados de saúde continuados, articulados em equipas multidisciplinares. Neste contexto, realça-se o papel da Equipa de Reabilitação ao longo da vida do doente com Spina Bifida, assumindo desde o nascimento uma atitude simultaneamente preventiva e pró-activa.

O Fisiatra, como líder desta equipa, tem como objectivos: promover a saúde e o bem-estar da criança/adolescente; maximizar a independência nos auto-cuidados; articular com os cuidados comunitários; encorajar actividades que conduzam à participação plena.

É realçado o papel fundamental dos Produtos de Apoio/Ajudas Técnicas na aquisição de uma maior autonomia e participação do doente multideficiente, chamando a atenção para as dificuldades actuais no seu financiamento.

Palavras-chave: Spina Bifida; Reabilitação; Produtos de Apoio.

HEALTH CARE ASSOCIATED INFECTIONS IN NEONATAL INTENSIVE CARE UNITS

Maria Teresa Neto

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

- Global Congress of Maternal and Infant Health. Barcelona, Setembro de 2010 (Palestra).

Health care associated infections (HCAI) are fearful and frequent events in neonatal intensive care units (NICU). The most frequent infection is septicaemia, a different aspect comparing to adults, emphasizing the severity of HCAI in the NICU. The high frequency is due to intrinsic factors – related to the condition of being newborn; extrinsic factors – extrinsic to the newborn infant, but inherent to the severity of the clinical condition and extrinsic factors related to the NICU. The most frequent bacteria are coagulase negative *Staphylococcus*. This aspect is the rationale for the first line antibiotics for HCAI in the NICU: vancomycin and gentamicin. It also justifies its low lethality. Surveillance of HCAI is one of the most effective ways to control them. It allows knowing baseline rates of infection – 90 to 95% of HCAI in NICUs – aiming to decrease them and reduce risk. Surveillance may be done by two ways: sentinel-event-based - identifies the most severe and, supposed, rare problems and punctual failures on hospital security system, has no denominator; population-based - study patients with similar risks; need a nominator - the number of affected patients - and a denominator – the number of at risk patients or at risk days. Epidemiologic study tools have to be chosen according to the objectives: prevalence studies - identify infected patients on the study's day, or incidence studies - identify new cases in a specific time period and provide information on the basal rate of endemic infection. Denominator is the in-risk population. The usual studies are ventilator-related pneumonia, CVC-associated sepsis, surgical wound infection, catheter-associated UTI. Knowledge on the most common isolates in the NICU and their sensitivity allows prompt adequate antibiotic therapy. As assessed on June 16th 2010, 10 639 newborn infants admitted to Portuguese NICUs were enrolled in the national registry of HCAI in the NICU; the rate of newborn infants with HCAI was 7.9%. The most frequent kind of infection was sepsis and the most common isolate CONS (63.4% of all isolates). The rates of CVC-associated sepsis and ventilator-associated pneumonia were respectively 15/1000 CVC days and 6/1000 ventilation days. Lethality of infection was 3.2%.

Keywords: Audits, Health-care associated infection, Neonatal intensive care units, Surveillance

HEMOPTISES NA CRIANÇA – A NOSSA REALIDADE!

Ana Casimiro, Oliveira Santos

Unidade Funcional de Pneumologia, Área de Pediatria Médica, Centro Hospitalar de Lisboa Central - EPE, Lisboa

- Reunião da Área de pediatria Médica – 9 de Novembro de 2010

A hemoptise na criança é rara. Define-se como a emissão, na expectoração ou escarro, de sangue proveniente da via aérea. Alerta-se para o diagnóstico diferencial entre hemoptise e hematemesa.

Não existe classificação universal para a hemoptise na criança, sendo baseada no volume de sangue expelido e na repercussão hemodinâmica da hemorragia. Alguns autores definem-na como emissão de mais de 8 ml /Kg/ 24H de sangue.

A vascularização pulmonar é feita através da circulação arterial pulmonar (de alto volume e baixa pressão) e da circulação brônquica (de baixo volume e pressão sistémica).

A etiologia é variada, dependendo da idade e da localização da lesão. Na criança a infecção, a aspiração de corpo estranho e a cardiopatia congénita são as etiologias mais comuns. As bronquiectasias, em especial na criança com fibrose quística, são uma causa importante na Europa, apresentando, cerca de 4% delas, hemoptise maciça na 2^a/3^a décadas de vida. Outras etiologias como a hemossiderose pulmonar, a trombocitopenia e as síndromas imunológicas são também de considerar. Actualmente, com o crescente número de crianças com traqueostomia, o sangramento minor por trauma ou granulação são também comuns.

Em 3 anos observámos 13 crianças e 3 adultos. A maioria tem até 10 anos e apresenta doença crónica de base. Apenas 3 crianças repetiram a sintomatologia, 2 com história de cardiopatia e 1 com TP. A broncofibroscopia identificou alterações em quase todos. O LBA apenas identificou o agente em 1 caso. Ocorreu apenas 1 óbito no decurso de hemoptise maciça em criança com cardiopatia complexa.

O diagnóstico é baseado na avaliação clínica, laboratorial, radiológica e endoscópica. Os exames complementares a pedir dependem da orientação diagnóstica dada pela avaliação clínica, sendo o hemograma, a coagulação, a telerradiografia torácica e a broncoscopia exames fundamentais

A terapêutica depende da etiologia da doença; é, com frequência, uma terapêutica conservadora, com vista ao tratamento da anemia, infecção ou extracção do corpo estranho que são suficientes para a resolução da hemoptise na maioria dos casos. Outros procedimentos como o uso tópico de adrenalina e mistura de trombina/fibrinogénio são também usados para melhorar a hemostase. A oclusão brônquica com cateter de Fogarty, o laser, a embolização arterial e a pneumectomia são soluções a considerar nos doentes com hemoptises recorrentes e ou maciças.

Conclui-se que: A hemoptise é uma situação rara que gera ansiedade a todos. A história clínica associada ao RX e à broncofibroscopia levam ao diagnóstico de mais de 80% dos casos. A infecção é a causa mais frequente na criança saudável. A HTP e a cardiopatia são as causas mais frequentes na criança com doença crónica. A maioria das crianças apenas requer tratamento médico conservador.

Palavras chave: hemoptises, criança

HIDROCINESITERAPIA E HIDROGINÁSTICA – DUAS FACES DA MESMA MOEDA?

Rita Cardoso Francisco

Pólo de Medicina Física e de Reabilitação (MFR) do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central (EPE)

- Trabalho apresentado a 15 de Outubro de 2010, no Instituto Português de Reumatologia, Lisboa

A HIDROGINÁSTICA, ou seja, ginástica dentro de água, consiste num conjunto de exercícios aeróbicos aquáticos, baseados no aproveitamento das propriedades da água. É uma actividade física segura com poucos riscos para as articulações e fomenta o bem estar físico e mental.

A Hidrocinesiterapia é um subcapítulo da hidroterapia, que se divide na cinebalneoterpia e na hidromassagem. Estas técnicas têm objectivos terapêuticos e utilizam as propriedades físicas da água sobre o corpo humano. As suas propriedades físicas, e os efeitos psicológicos e fisiológicos da imersão, fazem com que seja um tratamento privilegiado.

De entre os efeitos pretendidos com a HIDROCINESITERAPIA temos a diminuição da dor, o relaxamento muscular e a facilitação dos movimentos

pela água, que permitem uma maior mobilidade articular. A diminuição do peso aparente permite fazer carga parcial e progressiva. A resistência à deslocação pode ser usada para fortalecimento muscular. Em meio aquático, a imersão cria novas situações de equilíbrio e estimula a propriocepção. Dentro de água há uma sensação de segurança, sem medo de quedas, ... A resistência oferecida pelo meio aquático, analisa informação exteroceptiva e proprioceptiva, conduzindo a uma maior consciência esquema corporal, frena movimentos que requerem coordenação facilitando o controlo coordenação. A Pressão hidrostática, aumentando o retorno venoso, aumenta a Pressão abdominal, com consequente aumento do trabalho respiratório, estimula os baroreceptores com analgesia articular. O tratamento em grupo aumenta o grau de relação.

As instalações de hidrocinesiterapia compreendem, para além das áreas de tratamento propriamente ditas, todo um conjunto de equipamentos e infraestruturas indispensáveis.

O seu funcionamento deve implicar a manutenção das características ambientais, acessibilidades e condições de higiene e segurança adequados.

As piscinas terapêuticas têm uma Temperatura da água superior (34-36°C), com um maior efeito analgésico e miorelaxante. Os terapeutas têm formação específica e objectivos terapêuticos.

Palavras-Chave: Hidroterapia; Hidroginástica; Hidrocinesiterapia

HIDROCINESITERAPIA

Rita Cardoso Francisco

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

- Trabalho apresentado a 13.10.2010 no Hospital Dona Estefânia – Serviço de MFR

“A Hidrocinesiterapia é um subcapítulo da hidroterapia, que se divide na cinebalneoterpia e na hidromassagem. Estas técnicas têm objectivos terapêuticos e utilizam as propriedades físicas da água sobre o corpo humano. As suas propriedades físicas, e os efeitos psicológicos e fisiológicos da imersão, fazem com que seja um tratamento privilegiado.

São abordados neste trabalho a influência das propriedades físicas da água no tratamento, as instalações de hidrocinesiterapia, que compreendem, para além das áreas de tratamento propriamente ditas, todo um conjunto de equipamentos e infraestruturas indispensáveis e os objectivos terapêuticos a atingir com esta modalidade terapêutica.”

Palavras-chave: Hidrocinesiterapia; Cinebalneoterapia

HIPERSENSIBILIDADE AOS AINES EM DOENTES ASMÁTICOS COM IDADE PEDIÁTRICA.

João Gaspar Marques¹, Gisela Calado², Marta Chambel¹, Pedro Martins^{1,3}, Paula Leiria Pinto^{1,4}

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central – EPE; 2 - Serviço de Imunoalergologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3 - Departamento de Fisiopatologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, CEDOC, Lisboa; 4 - Departamento de Pediatria, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, CEDOC, Lisboa.

- XXXI Reunião Anual da SPAIC, Funchal, 14 a 17 de Outubro de 2010 (Comunicação Oral)

Introdução: Numerosos estudos têm avaliado a frequência de hipersensibilidade aos anti-inflamatórios não-esteróides (AINEs) em doentes com asma brônquica, porém os seus resultados são discrepantes, variando entre 3 e 19%, consoante os critérios utilizados. Na idade pediátrica os dados publicados são escassos.

Objectivos: Estimar a frequência de hipersensibilidade aos AINEs, reportada através de inquérito, em doentes em idade pediátrica com o diagnóstico clínico de asma brônquica, confirmado por prova de broncodilatação positiva.

Métodos: Procedeu-se a uma análise retrospectiva, relativa ao período compreendido entre Agosto de 2008 e Fevereiro de 2010, das espirometrias efectuadas (pneumotacógrafo Vitalograph Compact®) aos utentes em idade pediátrica (6-17 anos), no Laboratório de Função Respiratória do Serviço de Imunoalergologia do Hospital de Dona Estefânia, referenciados por suspeita de asma brônquica. Os doentes com prova de broncodilatação positiva ($\Delta FEV_{1} \geq 12\%$ após administração de 400 μ g salbutamol) foram posteriormente contactados por via telefónica e inquiridos sobre a ocorrência prévia de reacções de hipersensibilidade aos AINEs. Nos casos identificados foi feita uma avaliação e descrição do tipo de reacção ocorrida.

Resultados: Foram identificadas 109 crianças com prova de broncodilatação positiva. Conseguiram-se contactar 75 doentes (69%), que apresentavam uma média de idades de 11 ± 3 anos, sendo 41 (55%) do sexo masculino e 34 (45%) do sexo feminino. Entre os doentes contactados, 4 (5.3%) encontravam-se em evicção de AINEs, apesar de nunca terem tido qualquer reacção. Seis (8%) referiram reacções de hipersensibilidade a AINEs. Todos tiveram reacções imediatas, 5 com manifestações respiratórias e um com atingimento muco-cutâneo. Em todos os casos o AINE envolvido foi o ibuprofeno. A mediana das idades com que ocorreram as reacções foi de 2 anos (P25: 1,25 anos; P75: 5 anos).

Conclusões: A frequência reportada de hipersensibilidade aos AINEs em crianças com asma brônquica, confirmada através de exame funcional respiratório, foi baixa. O valor alcançado encontra-se de acordo com os dados publicados. Este estudo encontra-se em fase de continuação, no sentido de estimar a verdadeira prevalência.

Palavras chave: AINES, hipersensibilidade, asma, crianças

HIPERTENSÃO ARTERIAL EM ADOLESCENTES DO SEXO MASCULINO

M^a Leonor Sobral¹, Elisabete Duarte², Joana Marques³, João Silva⁴, Ricardo Gomes⁵, Telma Francisco⁶

1 - ACES Setúbal e Palmela; 2 - ACES Oeiras; 3 - IPO Francisco Gentil; 4 - Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 5 - Hospital Reynaldo dos Santos; 6 - Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- 11º Encontro de Medicina Geral e Familiar do Alto Minho, 27-29/5/2010 (Comunicação Oral)

Introdução: A HTA é uma patologia classicamente atribuída à idade adulta. A novidade é a sua presença em idades jovens, sobretudo no sexo masculino.

Objectivos: Calcular a prevalência de HTA e pré-HTA na amostra; caracterizá-la quanto a factores de risco cardiovascular (obesidade, história familiar de HTA, hábitos tabágicos e alcoólicos, sedentarismo e consumo de bebidas cafeinadas); averiguar possíveis associações entre os valores tensionais e os factores de risco cardiovasculares referidos.

Material e métodos: Estudo observacional, descritivo e transversal. Da população-alvo de 204 adolescentes do sexo masculino, nascidos entre 17/04/1988 e 18/04/1994 inclusivé, a frequentar o 3º ciclo ou o ensino secundário da Escola Secundária Alves Redol em Vila Franca de Xira, no ano lectivo de 2005/2006, apenas 144 vieram a constituir a amostra. De 18-20/04/2006 procedemos a medições biométricas (perímetro abdominal, peso, altura e pressão arterial) e cada aluno preencheu um questionário – feito a partir de um pré-teste – acerca dos restantes factores de risco analisados.

Resultados: Obtivemos uma prevalência de HTA=29,82% e de pré-HTA=38,20%. Detectou-se associação estatisticamente significativa apenas entre os valores tensionais e a obesidade (representada pelo IMC e pelo perímetro abdominal).

Discussão e conclusões: Os resultados indiciam a problemática crescente da HTA em idades mais jovens. Assim, recomendamos que se desenvolvam estilos de vida saudáveis, como a redução da obesidade, bem como o maior envolvimento dos Cuidados de Saúde Primários nesta problemática.

Palavras-chave: hipertensão arterial, adolescentes, obesidade

HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÊNITA COM DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL SEIS ANOS DE EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA

Mara Silva Ferreira¹, Telma Francisco², Sousa Santos³

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio, Portimão; 2 - Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 - Área de Cirurgia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Comunicação Oral
- XXXVIII Jornadas Nacionais de Neonatologia, 13-16/5/2010

Objectivos: Caracterizar os casos de hérnia diafragmática congénita seguidos na consulta de Diagnóstico Pré-Natal (DPN) do HDE entre Abril 2004 e Outubro 2009, relativamente ao diagnóstico, tipo de hérnia, malformações associadas, factores de prognóstico, terapêutica e evolução.

Métodos: Consulta dos processos clínicos da consulta de DPN do HDE e dos respectivos recém-nascidos. Análise estatística dos dados com programa Excel®.

Resultados: No período considerado foram seguidas 21 grávidas com DPN de feto com hérnia diafragmática, com idade mediana de 21 anos. Em 6 casos verificaram-se malformações em familiares (em 2 deles na mãe). Em 57% dos casos (12) o diagnóstico foi feito após as 28 semanas de gestação. Realizou-se amniocentese em 52% dos casos (11), tendo sido encontradas cromossomopatias em 3. A maioria (62%) realizou ecocardiograma, sendo detectadas cardiopatias major em 3 (14% do total); nenhum destes casos sobreviveu. Foram ainda diagnosticadas malformações complexas (3), malrotações intestinais (3), malformações renais (2) e agenésia diafragmática (1). Na maioria dos casos (81%) tratava-se de hérnias à esquerda; existia herniação do fígado em 33%. Determinou-se o *lung-head-ratio* em 6 casos (28,6%), e foi <1 em 50% e >1,4 em 16,7%. Em 19% dos casos (4) a grávida optou por interrupção médica da gravidez. Dos 15 nados-vivos, o parto ocorreu por cesariana em 60%. Todos os RN foram entubados após o nascimento, e a ventilação mecânica teve uma duração mediana de 6 dias. Foi feita cirurgia em 53% (8) dos recém-nascidos, verificando-se mortalidade pós-operatória de 37,5% (3). Cinco recém-nascidos sobreviveram até à alta, com uma média de dias de internamento em Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais de 36 dias.

Conclusões: A hérnia diafragmática congénita permanece uma patologia com grande morbidade e mortalidade, representando um enorme desafio terapêutico para neonatologistas e cirurgiões pediátricos.

Palavras-chave: hérnia diafragmática congénita, malformações, mortalidade

IATROGENIC DISORDERS IN THE NEWBORN INFANT

Maria Teresa Neto

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

- Global Congress of Maternal and Infant Health, Barcelona (Palestra)

Iatrogenic disorders are currently defined as unintentional, undesired, unforeseeable, unpredictable, accidental occurrence or unusual reaction resulting from medical intervention. Nobody does harm intentionally and many iatrogenic disorders are not preventable. Causes may be multiple. They include individual factors or known consequences of a necessary treatment. Often there is a misunderstanding and confusion between error and iatrogenic disorders but concepts are different. The most exposed newborn infants are the very low and extremely low birth weight, the severely ill, those operated on and those with prolonged hospitalizations. The multitude of causes may result in a wide range of consequences. All fields may be affected and sequelae may occur. Anatomy, metabolism, physiology, growth and development may be affected. Some of them may even have influence on later life. Probably one of the most frequent iatrogenic “diseases” is prematurity followed by the multiple pregnancies resulting from assisted reproduction techniques; drugs given to the pregnant woman and difficult delivery may cause multiple lesions of any order. However is during the NICU stay that a great part of disorders may happen such as infection, collateral effects of drugs, central lines complications, necrotising enterocolitis, just to name some few conditions. Some measures may contribute to decrease its rate. Prematurity have to be vigorously prevented; instrumental delivery should be avoided whenever possible; foetal and maternal conditions should be well evaluated before decision of instrumental delivery: Very important is a correct evaluation of labour and way of delivery; the experience and training of the obstetric staff are essential. Intensive care teams – doctors and nurses – have to have high experience levels. Skills lab may help to get good performance in the most common procedures. Despite knowing that high performance is of main importance we know that iatrogenic disorders will ever occur.

Keywords: Accidents, Iatrogenic disease, Newborn infant, NICU

IMAGIOLOGIA NA URGÊNCIA ABDOMINAL - DA CLÍNICA À IMAGEM

Ana Nunes, Renata Jogo

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

- “Essencial 2010”

Resumo: A urgência abdominal no grupo pediátrico constitui por vezes um dilema difícil de resolver, porque os sintomas e sinais são subtis e pouco específicos.

A história clínica é a “pedra base “ para o diagnóstico.

É fundamental que estejam presentes os principais diagnósticos diferenciais, sendo a idade um factor chave. A imagiologia contribui de forma importante quando solicitada com critério, no esclarecimento das hipóteses diagnósticas.

As diferentes técnicas de imagem possibilitam um leque de informação importante, têm indicações precisas mas também algumas limitações, sobretudo relacionáveis com a radiação ionizante.

São apresentadas as principais indicações de cada técnica de imagem:

A Radiografia simples do abdómen dá-nos informação sobre o padrão gasoso permitindo o diagnóstico de situações obstrutivas, presença de pneumoperitoneu ou hidropneumoperitoneu, calcificações, massa de densidade de partes moles, pneumonia lobo inferior.

A Ecografia permite a detecção de patologia hepatobiliar, intestinal, urológica e ginecológica.

A Tomografia Computorizada deve ser solicitado quando as queixas persistem e os dados clínicos, laboratoriais e exames imagiológicos efectuados não são conclusivos, quando é necessário uma melhor definição e caracterização de patologia conhecida ou na avaliação das suas complicações.

Os Estudos contrastados têm um interesse limitado nas situações de urgência. Estão indicados na patologia obstrutiva, despiste de má rotação, e quando necessário na terapêutica da invaginação intestinal.

São de seguida apresentados e discutidos com a assistência diversos casos clínicos, com uma breve revisão teórica de cada patologia.

Palavras chave: urgência abdominal, imagiologia

INBORN ERRORS OF METABOLISM: HIGH INDEX OF SUSPICION

Joana Martins¹; Sara Nóbrega²; Cristina Trindade¹; Rosalina Barroso¹; Helena Carreiro¹

1 - Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, EPE; 2 – Unidade de Infecçciologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE

- XXII European Congress Perinatal Medicine, Granada, 26-29/05/10, (Poster com discussão)

Introduction: In Errors of Metabolism (IEM) are rare, with a global incidence estimated in 1:1500. The authors describe two cases of IEM.

Clinical cases: Term newborn infant with dysmorphic features and neurological impairment. No family history. Analytically: normal glycemia, muscular enzymes levels and hepatic/ renal function. Blood pH normal to low and high lactate levels. Fasting high pyruvate levels with high lactate / pyruvate ratio, with normal levels of acetoacetate and low levels of 3-Hydroxy Butyrate. No abnormal urine organic acids profile or carnitine levels. CNS MNR spectroscopy – no alterations. Two groups of IEM should be considered: carbohydrate metabolism defects or oxidative phosphorylation dysfunction. Further studies are being performed. A 14-month-old infant: no family history and normal pregnancy/ delivery; he presented cardiorespiratory arrest in the first 2h of life, followed by seizures. EEG: diffuse cortical activity; CNS MNR: lateral and sigmoid central venous thromboses and cerebral/ cerebellous anoxia; Muscular biopsy: 33% residual activity of the IV complex of mitochondrial respiratory chain; haemostasis study revealed heterozigoty for factor II and PAI-1. Central venous recanalization was achieved during the 8th month of life, nowadays there is persistent development impairment.

Conclusions: A high index of suspicion is critical for early diagnosis and treatment of IEM. Successful specific treatment is still restricted to some IEM, leading to worse clinical outcomes.

Keywords: Inborn Errors of Metabolism, newborn

INFECÇÃO ASSOCIADA A CATETER VENOSO CENTRAL EM DOENTES COM SÍNDROME DE INTESTINO CURTO: PROTOCOLO DE ACTUAÇÃO

Ana Laura Fitas, Marlene Salvador, Raul Silva.

Unidade de Cuidados Especiais Respiratórios e Nutricionais, Área de Pediatria Médica, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 23 de Março de 2010

Nos doentes com Síndrome de Intestino Curto (SIC) dependentes de nutrição parentérica é fundamental a manutenção de um acesso vascular central de longa duração para o fornecimento adequado das necessidades hídricas, nutricionais e de terapêutica a longo prazo. A infecção associada ao cateter venoso central (IACVC) é um problema comum e uma das principais causas de morbilidade e mortalidade nestes doentes. A sépsis associada ao cateter venoso central (CVC) tem incidência superior em doentes com SIC comparativamente com a população pediátrica em internamento com CVC por outras causas.

Não existem recomendações fortes baseadas na evidência para o tratamento da IACVC na população pediátrica. Os dados publicados baseiam-se em estudos com adultos, pequenos estudos em populações pediátricas e *expert opinion*. Apresenta-se um protocolo de actuação na IACVC em doentes com SIC que propõe uma abordagem de consenso entre as recomendações publicadas (American Gastroenterological Association 2003; Infectious Diseases Society of America, 2009) e a experiência da Unidade de Cuidados Especiais Respiratórios e Nutricionais (UCERN) no tratamento da IACVC. A actuação proposta visa conservar o CVC sempre que possível, ponderando-se a decisão de o remover de acordo com as manifestações clínicas e o agente infeccioso, tendo em conta o património vascular limitado para colocação de novo acesso vascular nos doentes com SIC.

Na presente Reunião Clínica da Área de Pediatria Médica contextualiza-se a relevância da IACVC em doentes com SIC internados na UCERN sob nutrição parentérica de longa duração, apresenta-se e discute-se a proposta de protocolo de actuação.

Palavras chave: intestino curto, infecção cateter venoso central

INFECÇÃO CUTÂNEA POR *MYCOBACTERIUM AFRICANUM* EM CRIANÇA GUINEENSE

Daniela Cunha¹, Telma Francisco², Maria .João Brito², Ana Afonso¹, Raquel Vieira¹.

1 - Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospital Curry Cabral; 2 - Unidade de Infecçologia, Área de Pediatria Medica, Hospital de D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 3 - Serviço de Anatomia Patológica, Hospital Curry Cabral

- 21.º Congresso Nacional de Dermatologia e Venereologia, 19 a 21 de Novembro de 2010 (Poster)

Introdução: A tuberculose cutânea é actualmente uma patologia pouco frequente em países desenvolvidos. Diferentes manifestações clínicas podem ser observadas nas infecções cutâneas pelo complexo *Mycobacterium tuberculosis/bovis* em função do estado imunitário dos hospedeiro e da via de inoculação e/ou disseminação do agente. Em virtude do amplo diagnóstico diferencial e da morosidade no isolamento do agente microbiológico, o diagnóstico desta infecção pode ser complexo.

Caso clínico: Criança de 6 anos, do sexo masculino, Guineense, com úlcera pré-auricular direita com três anos de evolução. A lesão era superficial, medindo 12x6cm de maiores eixos, com bordos bem delimitados e fundo tórpido. Palpava-se adenopatia cervical posterior direita, indolor e móvel. Analiticamente salientava-se: leucocitos $12.67 \times 10^3/\mu\text{L}$; Hb 10,1g/dl; PCR 3,72mg/dl; VS 80mm/s. A imagiologia do tórax revelou um nódulo sólido na base pulmonar direita. Na biopsia da úlcera observou-se um processo inflamatório intenso com formação de granulomas. Admitindo-se a hipótese de infecção por Micobactérias, foi efectuada prova tuberculínica (com 15mm de induração), estudo do lavado bronco-alveolar e suco gástrico (ambos negativos) e exame microbiológico do tecido, com crescimento de Micobactérias. Pela técnica de PCR, foi possível caracterizar o agente como *Mycobacterium africanum*. O restante estudo complementar excluiu outras causas infecciosas e neoplasia cutânea. Aos 3,5 meses de terapêutica antibacilar assistiu-se a redução significativa das lesões cutânea e pulmonar.

Discussão: Embora a tuberculose pulmonar por *Mycobacterium africanum* seja relativamente frequente em alguns países africanos, a infecção cutânea parece ser bastante mais rara. Do conhecimento dos autores, encontram-se descritos apenas cinco casos em adultos, tratando-se este do primeiro caso identificado em idade pediátrica. Admite-se porém que a sua incidência possa estar sub-reportada na literatura.

Palavras-chave: tuberculose cutânea, *Mycobacterium africanum*

INFECÇÃO DA PELE E TECIDO CELULAR SUBCUTÂNEO: EXSUDADOS, ZARAGATOAS, BIOPSIAS, FERIDAS, ÚLCERAS, ABCESSOS, ETC...

Cristina Marcelo

Área de Diagnóstico Biomédico, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- I Jornadas da Patologia Clínica HDE (comunicação oral)

Foi apresentada uma revisão sobre a infecção da pele e do tecido celular subcutâneo.

Havendo perda da integridade cutânea ocorre uma rápida colonização com a “microbiota” da pele e mucosas próximas. Sendo muitos deles potenciais patogénios, a fronteira entre colonização e infecção é mal definida e muitas vezes impossível de estabelecer laboratorialmente. Por esta razão, só devem ser enviadas ao laboratório, para estudo microbiológico, amostras de lesões com sinais clínicos de infecção ou que apresentem deterioração progressiva.

Num grupo de infecções tão heterogéneo há várias classificações possíveis tendo sido apresentada a classificação clínica com indicação dos principais microrganismos envolvidos em: erisipela, celulite, impétigo, abcessos cutâneos simples e complicados, úlceras, lesões nodulares, e algumas entidades clínicas particulares como o “pé diabético”, úlceras venosas, escaras, queimaduras, ferida operatória e mordeduras.

Alguns microrganismos como *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus* beta-hemolíticos, *Pseudomonas spp* e anaeróbios Gram negativos estão habitualmente envolvidos em processos infecciosos embora possam ser colonizadores. A importância da quantificação é controversa.

Os vários tipos de colheita por zaragatoa, aspiração e biopsia apresentam vantagens e desvantagens que é necessário ter em conta em cada caso bem como a ponderação da relação custo/ benefício dos mesmos.

Foi resumidamente apresentado o processamento laboratorial de cada tipo de amostra, os meios de cultura utilizados e a importância da relação do exame directo com o exame cultural, bem como até onde ir na identificação e TSA (Teste de susceptibilidade aos antimicrobianos). Em culturas polimicrobianas, mais do que identificar cada um dos microrganismos, importa o conceito de sinergismo bacteriano de que há vários exemplos já estudados.

Os microrganismos envolvidos podem ser inequivocamente patogénicos, frequentemente patogénicos, potenciais patogénicos ou comensais, havendo numerosas excepções e casos particulares. Conclui-se que é fundamental que sejam criteriosamente seleccionados os tipos de colheita e as amostras a enviar ao laboratório, que sejam devidamente acompanhadas pela informação clínica adequada e que os resultados obtidos nem sempre são inequívocos nem podem ser interpretados como tal.

Palavras chave infecção, pele, tecido celular subcutâneo, microrganismos

INFECÇÃO H1N1V EM CRIANÇAS COM DREPANOCITOSE

Sara Nóbrega¹, Teresa Ferreira², Paula Correia², Alexandra Dias²

1 – Unidade de Infecçiology, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 2 - Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, EPE

- 59º Congresso da Associação Espanhola de Pediatria, Maspalomas, Gran Canária 5/06/2010, (comunicação oral)
- Vencedor da melhor comunicação oral em Língua Portuguesa.
- Libro de Comunicaciones del Congreso de la Asociación Española de Pediatria, Publicación Oficial de la Asociación Española De Pediatría (A.E.P.), p 265 (resumo)

Introdução: Perante a pandemia pelo novo vírus Influenza A H1N1 era esperada maior gravidade da infecção nos doentes com drepanocitose. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo e descritivo, dos doentes com drepanocitose e diagnóstico de infecção H1N1v por Polymerase Chain Reaction, observados num Hospital Distrital, de Outubro a Dezembro de 2009.

Objectivos: Caracterização demográfica dos doentes, estado vacinal, necessidade de internamento, quadro clínico, laboratorial e imagiológico, terapêutica, complicações e evolução.

Resultados: dos 74 doentes com drepanocitose seguidos neste Serviço, 15 (20%) apresentaram infecção H1N1v. A maioria dos casos (11) ocorreu em Novembro e Dezembro. A média de idade foi 7 anos (mín-1,8; máx-15) e dez doentes foram internados. Treze doentes não estavam vacinados com a vacina da gripe pandémica e dois tinham feito uma dose menos de 3 semanas antes da infecção. Ocorreu maioritariamente: febre, tosse e queixas algícas. Analiticamente (73%): hemoglobina (mediana-7.9 g/dl, mín-4.8), reticulócitos (med-260000/ μ l, mín-28000), leucócitos (med-12700/ μ l, mín-11500, máx-20300), PCR (med-0.75mg/dl, máx-14.4). Radiografia de tórax (12): infiltrado intersticial (6) e condensação (1). Todos os doentes efectuaram oseltamivir, quatro antibioticoterapia e três transfusão. Verificaram-se complicações: hipoxémia (5), anemia grave com reticulocitopénia (2), pneumonia (1), dor moderada ou grave (3). A mediana da duração do internamento foi de 5 dias (mín-3, máx-21). Não se verificaram óbitos ou sequelas.

Comentários: A drepanocitose é considerada uma patologia de risco, pelo que está indicada a vacina pandémica. O facto da maioria dos casos ter ocorrido em Novembro-Dezembro, vem reforçar um atraso na vacinação – a qual poderia ter prevenido a morbidade observada. No entanto, e apesar das complicações, a evolução foi na generalidade favorável.

Palavras-chave: vírus Influenza A H1N1, drepanocitose.

INFECÇÃO VIH. NOVOS E VELHOS PARADIGMAS EM PEDIATRIA

Tânia Serrão, Conceição Neves, Flora Candeias, Luís Varandas

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 21 de Setembro de 2010

A introdução da terapêutica anti-retroviral durante a gravidez, intraparto e no recém-nascido e a realização de cesariana electiva, diminuiu a transmissão vertical do vírus da imunodeficiência humana 1 (VIH1), que passou de 20% para 5%.

Apresenta-se os casos clínicos de duas adolescentes infectadas pelo VIH, um adquirido por transmissão vertical e o outro, com uma apresentação rara em idade pediátrica, por transmissão heterossexual.

A propósito de um dos casos em que há suspeita de infecção do SNC a *Cryptococcus*, situação rara na criança imunocompetente, discutem-se as implicações que esse diagnóstico pode ter na decisão terapêutica e prognóstico.

Os autores fazem ainda referência à situação actual desta infecção em Portugal e alertam para a necessidade de aumento do índice de suspeição e prevenção da transmissão na adolescência.

Palavras-chave: vírus da imunodeficiência humana 1, VIH1, criança

INFLAMMATORY DISEASES OF THE CENTRAL NERVOUS SYSTEM

Adoración Gorgon¹, Pedrinha Sousa¹, Camila Nóbrega², Virgínia Loureiro¹, Maria Rosa Barros¹, Armando Sena².

1 - Biodiagnostic Área, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central - EPE, Lisboa; 2 - Neurosciences Área, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central - EPE, Lisboa.

- 1º Congresso Nacional do Laboratório Clínico, Laboratory Medicine in Health Care (poster)

The study of cerebrospinal fluid (CSF) plays a central role in the study of inflammatory diseases of the central nervous system (CNS). The challenge lies in distinguishing the CSF reflection of systemic inflammatory processes and the primary inflammatory processes of CNS. Above all, the search of intrathecal synthesis in CSF has a primary role in the diagnosis of Multiple Sclerosis. The authors intend to: 1) characterise the laboratory study conducted in CSF and serum of patients with CNS inflammatory diseases and 2) to analyse the results of qualitative and quantitative study of intrathecal synthesis of immunoglobulins (Ig) in the laboratory of Immunology at the Hospital *St. António dos Capuchos* (HSAC) – Centro Hospitalar de Lisboa Central.

Results: During this 2 year period our lab received 499 requests for CSF study. Of those, we analysed 493 (98,8%). Six (1,2%) were excluded because of insufficient sample. The requests came mainly from our hospital, although 40% came from other institutions (Fig. 3).

There were 286 (58%) females (Fig. 4) and the mean age was 42 years (41 for males and 42 for females).

We had access to definitive diagnosis of 296 (60%) patients (Fig. 5). The diagnosis and respective mean albumin quotient, mean IgG index and oligoclonal bands (OCB) are presented in table 1.

We perform isoelectric focusing in 493 CSF samples. There were CSF OCB in 127 (25,8%) and mirror type bands in 3 (0,6%).

Conclusion: According to our data, IgG index seems to be predictive of the presence of oligoclonal bands. However, a normal IgG index does not exclude intrathecal synthesis. Search of OCB by isoelectric focusing is more sensitive.

Palavras chave: inflammatory diseases, central nervous system, cerebrospinal fluid

INFLUENZA A H1N1v VACCINATION IN PEDIATRICS: REASONS FOR NON-VACCINATION

João Brissos, Sérgio Laranjo, Ana Laura Fitas, Marlene Salvador, Joana Regala, Maria João Brito

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

- 3rd. Congress of the European Academy of Paediatric Societies, Copenhagen, 24/10/2010.
- *Pediatric Research* November 2010.Suppl 1-93 (Resumo).

Introduction: The immunization campaign for influenza H1N1v began in October 2009. Alarmist warnings were spread amongst the population, creating insecurity and doubt. In Portugal, the vaccination rate was lower than in other European countries.

Objectives: To evaluate the reasons for non-vaccination influenza H1N1v in a portuguese pediatric population.

Methods: Cross sectional aleatorized descriptive study. A survey was applied to the parents from January to March 2010. Statistical analysis was performed using SPSS®v17.0.

Results: We analyzed 495 surveys; 403 (81.4%) children were not vaccinated. They showed reduced rates of chronic diseases as asthma (5.7% vs 17.4%, $p < 0.001$) or diabetes (1% vs 3.3%, $p = 0.096$). No children with overweight were vaccinated. Parent's education degree (basic education 22.8% vs 7.6%) and mother's vaccination (3.2% vs 17.4%, $p < 0.001$) was lower in these group. "Fear of the vaccine" (24.2%), "still not well tested" (26.7%) and "absence of a firm and convincing advice of medical assistants" (26.4%) were factors for non-vaccination. Most (62.3%) of these parents reported the media as the primary source of information. 31.5% of parents think it contains a lived virus, 51.9% believe that vaccine caused deaths and 38.3% feared more complications than other vaccines. Despite the non-vaccination rate 68% think virus is more dangerous than the vaccine.

Conclusions: A new vaccine tends to be received with fear and *media* should be an important ally of health organizations. The decision to vaccinate is influenced by the presence of chronic disease, parent's academic degree and their own need for vaccination. The results highlight the need to modify strategies for information regarding health, disease and vaccination.

Palavras chave: influenza A; H1N1v; vaccination; pediatrics

INFLUÊNCIA DOS ESTERÓIDES NAS PERTURBAÇÕES AFECTIVAS E DO COMPORTAMENTO – REVISÃO DO TEMA A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Neide Urbano

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

- XXI Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Beja, 2010 (Neide Urbano e Ana Moscoso) (Poster).
- Revista Portuguesa de Pedopsiquiatria (Aceite para Publicação).

Introdução: Os esteróides são hormonas formadas a partir do colesterol que parecem desempenhar um papel central em determinados processos neuropsicológicos e perturbações psiquiátricas, tais como as perturbações do comportamento, do humor e da ansiedade. Dentro destes, os esteróides sexuais têm um papel crucial no desenvolvimento da criança e adolescente e a sua desregulação pode originar alterações comportamentais.

Relato do caso: Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 7 anos que recorreu à consulta de Psiquiatria da Infância e da Adolescência por problemas do comportamento, sendo seguida em consulta de Endocrinologia por Pubarca Precoce, analiticamente apresentando elevação dos androgénios.

Neste trabalho procurou-se fazer uma revisão bibliográfica sobre associação entre as alterações endócrinas e as perturbações neuropsiquiátricas.

Ilustrando a pesquisa bibliográfica com o caso clínico, aborda-se o papel dos esteróides nas perturbações afectivas e do comportamento.

Palavras-chave: Esteróides. Androgénios. Testosterona. Comportamento.

INTERNAMENTO POR TROMBOCITOPENIA - REVISÃO DE 10 ANOS

Marta Correia¹, Gustavo Queirós², Rita Belo Morais³, Catarina Dâmaso¹, Florbela Cunha¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital de Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira; 2 - Área Departamental Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 - Serviço de Pediatria, Hospital São Francisco Xavier, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

- Apresentado no 59º Congresso da Associação Espanhola de Pediatria (AEPED) Junho 2010

Introdução: Define-se trombocitopenia como a contagem de plaquetas inferior a 150000/ μ L. Pode ser um achado ocasional ou manifestar-se por hemorragias. A etiologia é variável, sendo mais frequente em pediatria a trombocitopenia imune (PTI), geralmente precedida de uma infecção viral.

Objectivos: Analisar os doentes cujo motivo de internamento e/ou diagnóstico principal foi a trombocitopenia, nomeadamente as características clínicas, laboratoriais e terapêuticas instituídas.

Material e Métodos: Análise retrospectiva dos processos de doentes internados no Serviço de Pediatria, de Junho 1999 a Dezembro 2009.

Resultados: Identificaram-se 31 doentes, 51,6% do sexo feminino, com a idade mediana de 35 meses (máx 150; min 3). A maioria (28) não tinha antecedentes pessoais relevantes. Em 32,5% havia história de infecção prévia, em média 7 dias antes do aparecimento dos sinais de hemorragia. As manifestações mais frequentes foram petéquias (17) e equimoses (11). Identificaram-se outros sinais/sintomas em 14 doentes, sendo a febre o mais frequente (12). Dos 31 doentes, 17 (54,8%) tinham critérios clínicos de PTI e os restantes foram secundários a uma patologia. A mediana do valor de plaquetas foi 30000/ μ L (máx 109000, min 3000). Institui-se terapêutica com imunoglobulina ev em 13 doentes (41,9%), 12 dos quais com PTI. Foram identificados os agentes etiológicos em 11 casos : Virus Epstein-Barr (3), enterovirus (3), varicela-zoster (2), rotavirus (2) e citomegalovirus (1). Houve recorrência em 6 doentes, 5 dos quais com PTI. Não se verificou evolução para a cronicidade em nenhum caso. Os valores mais baixos de plaquetas estiveram relacionados com a recorrência e com a PTI. A média das idades foi semelhante nos doentes com ou sem PTI.

Conclusão: Em cerca de metade dos doentes internados a trombocitopenia foi secundária e as infecções virais foram as mais frequentes. A média de idades foi baixa, com 48,4% dos doentes com idade inferior a 2 anos. Houve uma evolução favorável sendo as recorrências mais frequentes na PTI.

Palavras-chave: trombocitopenia revisão plaquetas PTI

INTERNAMENTOS POR MONONUCLEOSE INFECCIOSA: EXPERIÊNCIA DE 10 ANOS

Sara Roque Pinto, Inês Vaz Silva, Inês Girbal, Telma Francisco, Catarina Dâmaso, Florbela Cunha

Serviço de Pediatria, Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira

- 11º Congresso Nacional de Pediatria, 6-8/10/2010 (Poster)

Introdução: A mononucleose infecciosa (MNI) é uma síndrome clínica frequente em Pediatria, habitualmente benigna, causada maioritariamente pelo vírus Epstein-Barr (EBV). Por vezes, o diagnóstico é difícil, a doença apresenta um curso prolongado e pode estar associada a complicações que condicionam internamento.

Objectivos: Revisão casuística dos casos de MNI internados no Serviço de Pediatria dum hospital de nível II nos anos 2000-2009.

Métodos: Estudo retrospectivo através da colheita e análise dos dados demográficos e clínicos dos processos de crianças internadas no Serviço nos anos 2000-2009 com diagnóstico de saída, clínico e/ou laboratorial, de MNI.

Resultados: Foram internados 51 doentes com idade mediana de 4 anos (min.8 meses, max.16 anos) e predomínio do sexo masculino (60,7%). De entre as manifestações clínicas, a febre estava presente em 90,2% dos doentes, adenomegalias em 74,5%, amigdalite em 68,6%, mal-estar geral/prostração e recusa alimentar em 19,6% e exantema em 15,7%.

Nas análises laboratoriais de admissão, 70,1% dos doentes apresentava linfocitose e/ou monocitose, 21,6% apresentava linfócitos atípicos e em 54,9% verificava-se aumento das transaminases. A pesquisa de anticorpos heterófilos foi positiva em 29,4% dos doentes testados.

Em média, as crianças tinham sido observadas num serviço de saúde 2,2 vezes antes do internamento e 62,7% tinham sido previamente medicadas com antibiótico.

O principal motivo de internamento foi febre arrastada (47%), seguido de obstrução da via aérea superior (11,7%), dificuldade alimentar (9,8%) e mal-estar geral/prostração (7,8%). Três quartos dos doentes foram inicialmente internados sem diagnóstico definitivo de MNI.

Verificaram-se complicações em 37,2% dos doentes, sendo a mais frequente a obstrução da via aérea superior, responsável por um quinto destas. Outras complicações observadas foram trombocitopénia grave, adenofleimão cervical, pneumonia bacteriana e paralisia facial periférica, entre outras.

Todos os doentes recuperaram sem sequelas. A duração total média da febre foi de 10,9 dias e o tempo médio de internamento foi de 4,3 dias.

No total, três quartos dos doentes apresentaram confirmação diagnóstica laboratorial de MNI, por pesquisa positiva de anticorpos heterófilos e/ou serologia compatível com infecção aguda por EBV e/ou CMV.

Conclusões: Os dados encontrados reflectem a dificuldade diagnóstica e alertam para a existência de complicações associadas à MNI, que condicionam o internamento destes doentes.

Palavras-chave: mononucleose infecciosa, internamento

INTERNAMENTOS POR VARICELA: EXPERIÊNCIA DE 10 ANOS

Inês Girbal, Inês Vaz silva, Sara Roque Pinto, Telma Francisco, Ana Sofia Simões, Florbela Cunha

Serviço de Pediatria, Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira

- 11º Congresso Nacional de Pediatria, 6-8/10/2010 (Poster)

Introdução: A varicela é uma doença frequente na infância e de curso habitualmente benigno. No entanto, podem ocorrer formas graves ou complicadas, com necessidade ocasional de Internamento. O objectivo deste trabalho é a caracterização dos internamentos com diagnóstico de varicela num período de 10 anos num hospital de nível II.

Métodos: Estudo retrospectivo dos processos clínicos de internamento em serviço de Pediatria Geral, com diagnóstico de varicela, de 2000 a 2009.

Resultados: Foram internadas 70 crianças com diagnóstico de varicela neste período, predomínio do sexo masculino (60%), idade mediana de 22 meses (mín 1m; máx 148m). Foram encontrados factores de risco de doença grave/complicada em 43% das crianças, sendo o mais frequente idade ≤ 12 m ou ≥ 13 anos (36%), varicela no agregado familiar/instituição (10%) e imunodeficiência (6%).

À apresentação, 69% apresentavam febre, 17% exantema exuberante e 11% envolvimento das mucosas. Das 70 crianças, 77% apresentaram varicela complicada. As complicações cutâneas (44,3%), foram as mais frequentes, com impétigo em 93,5% desses casos. Complicações gastrointestinais ocorreram em 24,3%, mais frequentemente quadro de gastroenterite aguda, 47,0%; complicações respiratórias em 21,4%, dos quais 47% com pneumonia bacteriana. Registaram-se complicações neurológicas em 2 doentes e outras em 20% dos casos. As restantes 23% sem varicela complicada foram internadas com compromisso do estado geral (isoladamente em 38% delas), e risco de doença grave, questões sociais ou outras nas restantes 62%. A duração média do internamento foi de 5,2 dias (DP \pm 3,2). Foi realizada terapêutica antibiótica EV em 70% e aciclovir em 44%. Registaram-se 4/22 hemoculturas positivas e isolamento positivo de exsudado cutâneo em 5 casos. O *Staphylococcus aureus* metacilina-sensível foi o agente mais encontrado.

Conclusões: Paralelamente a outras séries, infecções cutâneas foram as complicações mais frequentemente relatadas em internamento. Quase ¼ das crianças internadas não apresentava complicações específicas, revelando atingimento marcado do estado geral ou necessidade de seguimento de quadro de evolução presumivelmente desfavorável.

Verificámos que, apesar da habitual benignidade, a varicela pode ser responsável por internamentos hospitalares, com situações clínicas potencialmente graves, pelo que se impõe vigilância clínica precoce, visando detecção e tratamento atempados de complicações.

Palavras-chave: varicela, internamento

LEISHMANIOSE VISCERAL – UM CASO ATÍPICO

Sara Batalha, Catarina Gouveia, Maria João Brito

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

- Acta Pediatr Port 2010;41 (5):S39
- Apresentado sob a forma de poster em sala no Congresso Nacional de Pediatria - 2010 - Funchal

Introdução: A leishmaniose visceral caracteriza-se habitualmente por hepatoesplenomegalia, pancitopénia e hipergamaglobulinemia de instalação insidiosa e agravamento progressivo. O objectivo deste trabalho é alertar para formas de apresentação pouco habituais da doença.

Caso Clínico: Criança de 2 anos que recorre à urgência por infecção respiratória alta sem febre. Apresentava bom estado geral mas detectou-se hepatoesplenomegalia com pancitopénia, VS e ferritina elevadas tendo ficado internado para esclarecimento da situação. Tinha feito viagem ao Brasil oito meses antes onde fora internado por febre hepatoesplenomegalia e pancitopénia grave com necessidade de suporte transfusional tendo tido alta sem diagnóstico definitivo.

Durante o internamento em Portugal manteve-se sempre apirético, com bom estado geral. Pela clínica e ausência de febre foi colocada a hipótese diagnóstica de Doença de Gaucher mais tarde excluída. No mielograma não foram observadas leishmanias e a PCR para este parasita foi negativa no sangue medular. De toda a investigação etiológica salientava-se apenas estudo da doença de Chagas com serologia positiva para *Trypanosoma cruzi* (IgG: >1/64).

Apesar da ausência da febre e dos exames prévios por apresentar electroforese das proteínas com hipergamaglobulinemia (gama: 32,8g/L) foi pedido pesquisa de anticorpos para leishmania no sangue periférico que se revelou positiva (IFI: 1/64; CIE: positivo). A reavaliação laboratorial confirmou a existência de uma reacção cruzada entre *Trypanosoma* e leishmania o que está descrito na literatura e pode atrasar o diagnóstico desta parasitose.

Embora assintomático realizou anfotericina B com melhoria clínica e desaparecimento da hepatoesplenomegalia e da pancitopénia.

Comentários: Este caso ilustra uma das formas de leishmaniose visceral atípica em que a ausência de febre, de confirmação laboratorial no mielograma e a reacção cruzada com o *Trypanosoma* atrasaram o diagnóstico; na presença de hipergamaglobulinemia não explicada, de evolução pouco favorável mesmo quando o quadro clínico não é clássico, é pois importante relembrar esta entidade.

Palavras-chave: Leishmaniose Visceral; febre, hipergamaglobulinemia

MALFORMAÇÕES UTERO-VAGINAIS

Alexandra Ferreira, Renata Jogo, Maria Rosário Matos, Ana Nunes, Eugénia Soares
Serviço de Radiologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central,
EPE, Lisboa

- X Congresso Nacional De Radiologia, CNR 2010 (comunicação oral)

Objectivo: Revisão teórica e discussão de casos clínicos.

Introdução: O útero, as trompas e a parte superior da vagina têm origem comum nos ductos müllerianos. A porção inferior da vagina tem origem embriológica distinta, resultando da interacção entre os ductos müllerianos e o seio urogenital. Estima-se que a prevalência das malformações utero-vaginais na população geral seja de 1-3%.

As manifestações clínicas variam consoante a idade de apresentação. Na criança, pode associar-se a massa pélvica, devido a obstrução do útero ou vagina, com retenção de secreções. Na adolescência, surge como amenorreia primária ou menarca tardia, associada ou não a massa pélvica. Em idade reprodutiva, pode condicionar infertilidade, abortos de repetição e partos prematuros. A primeira avaliação imagiológica é ecográfica, sendo a RM importante na definição anatómica e planeamento cirúrgico. Achados Imagiológicos: Vários casos clínicos da instituição.

Conclusão: As malformações utero-vaginais podem ter repercussões na vida da mulher, sendo importante conhecer o seu espectro imagiológico.

Palavras chave: malformação, utero-vaginal

MASSA PÉLVICA NA PÓS-MENOPAUSA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Correia, Andre Reis; Mahomed, Fazila; Ferreira, Celina; Bernardo, Maria José; Mira, Ricardo

Serviço de Ginecologia/Obstetrícia, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- 167ª Reunião da Sociedade Portuguesa de Ginecologia Évora Hotel, Évora (Poster)

Caso Clínico: Doente de 61 anos, antecedentes pessoais irrelevantes, enviada ao Serviço de Urgência de Ginecologia, a 02-01-2010, por quadro de anorexia, náuseas, vômitos, metrorragias pós-menopausa e algias pélvicas com 2 dias de evolução. À observação inicial: hemodinamicamente estável, apirética, perdas hemáticas vaginais ligeiras e mobilização uterina dolorosa. Analiticamente destacava-se: leucocitose ($22,8 \times 10^9/L$; 88,1% neutrófilos), hipocaliemia (3,2mEq/L), hiponatremia (133mEq/L) e PCR elevada (37,1mg/dL).

Internada para analgesia, correcção hidroelectrolítica e esclarecimento etiológico. Registou-se gradualmente melhoria clínica, destacando-se do estudo efectuado:

- Ecografia Pélvica: Útero 113x54x65 mm; endométrio com 40mm (fluxos de baixa resistência); imagem quística 110mm anexial esquerda, não pura, com formações sólidas irregulares e vascularizadas;

- TAC Pélvica: espessamento endometrial 35mm; várias imagens hipodensas anexiais esquerdas, a maior com 116x80mm, sugerindo septações e provável componente sólido, em relação com lesão complexa anexial esquerda;

- Biópsia endometrial: Atrofia quística, alguns fragmentos com morfologia de pólipos endometrial.

- CA 125 elevado (115,2 UI); CEA normal (1,96 UI)

Alta ao 5º dia de internamento, clinicamente bem, orientada para a consulta de Oncologia Ginecológica.

Assintomática, a 10-02-2010, foi submetida a laparotomia exploradora, constatando-se extenso processo aderencial pélvico e locas anexiais múltiplas com pus, compatível com doença inflamatória pélvica. Procedeu-se a histerectomia total abdominal com anexectomia bilateral. Pós-operatório sem complicações. Diagnóstico histológico: leiomioma uterino, pólipo endometrial atrofico e salpingite crónica agudizada bilateral.

Comentário Final: este caso, que inicialmente, pela clínica e imagiologia, fazia antever um desfecho oncológico, veio a revelar-se como uma doença inflamatória pélvica, com um prognóstico francamente melhor.

Palavras chave: massa pélvica, menopausa

MASSAS MEDIASTÍNICAS EM PEDIATRIA

Alexandra Ferreira, Renata Jogo, Maria Rosário Matos, Ana Vizinho Nunes, Eugénia Soares

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

- X Congresso Nacional De Radiologia, CNR 2010

Objectivo: Revisão teórica e ilustração de massas mediastínicas em pediatria.

Introdução: As massas mediastínicas são as massas torácicas mais comuns nas crianças. As manifestações clínicas dependem da sua localização, podendo também ser assintomáticas. Muitas são detectadas incidentalmente em exames de imagem. Na avaliação imagiológica é importante determinar a localização e as características da lesão. Aproximadamente 30% localizam-se no mediastino anterior, 30% no médio e 40% no posterior. As lesões mais frequentes são os tumores neurogénicos, tumores de células germinais, quistos broncogénicos e quistos de duplicação esofágicos. Achados Imagiológicos: Com base na iconografia do serviço, os autores documentam a patologia mediastínica.

Conclusão: A compartimentalização do mediastino é muito útil na sistematização do raciocínio clínico e avaliação diagnóstica.

Palavras chave: massa mediastínica, pediatria

MEDICATION ERRORS IN THE NICU

Maria João Lage

Neonatal Intensive Care Unit, Hospital de Dona Estefânia, Clinical Risk Group, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal

- Ipokrates Clinical Seminar in Neonatal Pharmacology, Lisbon

A preterm neonate in your care is affected by an error in the intravenous prescription of sodium. He presents with high blood sodium and seizures, needs ventilation for a short period of time but seems to make a full recovery. What would you say to the parents? What amount of truth would you communicate? What would you like to be told, as a parent?

Medication errors, defined by WHO as “any preventable event that may cause or lead to inappropriate medication use or patient harm while the medication is in the control of the health care professional, patient, or consumer”, are a common event in the NICU. Fortunately, most of them are corrected before they reach the patient. According to the USA report, “To err is human”, medication errors alone are estimated to account for over 7,000 deaths annually. England’s national incident reporting system investigates about 1 million healthcare related incidents annually and states that medication incidents are 3 times more likely to occur in small children than in adults. In Dona Estefânia NICU, 103 medication incidents have been reported between 2003 and 2009, allowing for many protective and preventive measures to be implemented. These incidents were due mostly to lapses and unintentional mistakes, allied to system failures (complex patients, complex environment). Intravenous drugs and intravenous perfusions originated most of reported patient harm.

Incident reporting, incident investigation, regular audits and chart reviews are some of the tools we use to improve patient safety and implement a safety culture in the NICU. Manual prescription rules, abbreviation use restriction, bar coding for blood products, double check of rates in infusion pumps and non-luer connection syringes for oral medication were a few of the measures that were implemented. A NICU team that is daily aware of system and active failures will more readily accept improvement change.

Keywords: Patient safety, medication, neonates, intensive care

MENINGITE ASSÉPTICA ASSOCIADA À ADMINISTRAÇÃO DE IMUNOGLOBULINA ENDOVENOSA

Telma Francisco, David Lito, Inês Girbal, Florbela Cunha

Serviço de Pediatria do Hospital de Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira

– 59 Congreso de la Asociación Española de Pediatría, 03/06/2010 (Poster)

Introdução: A meningite asséptica pode ser uma complicação da terapêutica com imunoglobulina endovenosa (Ig EV) e de outros medicamentos. Estão descritos casos em adultos, sendo menos frequente na criança. A sintomatologia inicia-se cerca de 6-48h após a administração da Ig EV. A fisiopatologia é desconhecida, estando possivelmente relacionada com um fenómeno de hipersensibilidade idiossincrática.

Caso clínico: Descrevemos o caso de um rapaz de 4 anos, previamente saudável, internado por Púrpura Trombocitopénica Imune. Iniciou terapêutica com Ig EV (Octapharma®), 800mg/Kg (total de 16g). No dia seguinte foi necessária uma segunda dose, 1g/Kg (total de 20g). As infusões decorreram ao longo de 6-8h, com aumento gradual do ritmo, sem reacção aparente. Cerca de 4h após o final da última administração, iniciou febre (38,4°C), cefaleias frontais, prostração e sinais meníngeos. A avaliação analítica não mostrou parâmetros sugestivos de infecção bacteriana. Foi realizada punção lombar com saída de líquido hipertenso. O exame citoquímico revelou 500 cels/ μ L (predomínio de neutrófilos), glicose 64 mg/dL, proteínas 54 mg/dL. A pesquisa de antígenos capsulares para meningococos, *H. influenzae b* e pneumococos, os exames bacteriológicos directo e cultural e a pesquisa de vírus (CMV, Enterovírus, Adenovirus, Influenza A e B e Parainfluenza 1, 2 e 3) no líquido foram negativos. A hemocultura revelou-se estéril. Teve evolução favorável, ficando assintomático após 48h.

Discussão: Dada a ausência de outro factor etiológico e a relação temporal entre a administração da Ig EV e o aparecimento dos sintomas, admitimos tratar-se de uma meningite asséptica relacionada com esta terapêutica, tal como descrito na literatura. A Ig EV em altas doses é utilizada no tratamento de diversas patologias, podendo causar cefaleias, febre e vómitos após a sua administração; contudo, como habitualmente não se efectua a punção lombar, esta complicação pode estar subdiagnosticada.

Palavras-chave: meningite asséptica, imunoglobulina endovenosa, púrpura trombocitopénica imune

MENINGITE PNEUMOCÓCICA NO PERÍODO NEONATAL – SEROTIPO 7 F

Anaxore Casimiro, Cristina Cândido, Isabel Raminhos

Serviço de Pediatria Médica, Hospital de S. Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal

- Apresentado no XI Congresso Nacional de Pediatria, Funchal, Outubro de 2011

Introdução: A meningite bacteriana é mais comum no primeiro mês de vida do que em qualquer outro período. O *Streptococcus Pneumoniae* representa 5% dos casos de meningite bacteriana no período neonatal. Alguns serotipos parecem apresentar maior potencial invasivo, nomeadamente o 7F.

Objectivo: Alertar para a gravidade da meningite pneumocócica no período neonatal e para a virulência do serotipo 7F

Caso Clínico: Recém-nascido (RN) de 26 dias de vida, período perinatal sem intercorrências e sem factores de risco para doença invasiva. Internado por prostração, recusa alimentar, convulsão focal e um pico febril com um dia de evolução. Mãe internada no mesmo dia, no Serviço de Medicina, por pneumonia da base direita. À observação: RN com sensação de doença, tendo tido uma convulsão clónica focal do membro inferior esquerdo durante o exame objectivo, associada a desvio conjugado do olhar. Analiticamente com 7700 leucócitos / μ L com 78.2% de neutrófilos, PCR 34.18 mg/dl e glicémia 118 mg/dl. Realizou punção lombar que revelou líquido turvo com > 700 células / μ L com predomínio de PMN, glicorráquia <5 mg/dl, proteinorráquia 275 mg/dl, exame directo com coloração de gram revelando diplococos gram positivos, Ag capsular positivo para *Streptococcus Pneumoniae*. Realizou antibioticoterapia com vancomicina e cefotaxima. Nas 48h seguintes, o RN teve uma evolução desfavorável com instabilidade respiratória progressiva e estado de mal convulsivo, tendo sido submetido a ventilação invasiva e internamento em Unidade de Cuidados Intensivos durante 24 dias. Hemocultura e cultura de LCR com isolamento de *Streptococcus pneumoniae* e serotipagem com *S. pneumoniae 7F* sensível à terapêutica instituída. Fez RM-CE que evidenciou edema cerebral difuso, múltiplas cavidades liquóricas de topografia posterior, III^o e IV^o ventrículos aumentados e herniação trans-tentorial. Após 2 meses de seguimento mantém-se em respiração espontânea, apresentando no entanto graves sequelas motoras, auditivas e visuais.

Conclusão: Este caso ilustra a importância do *Streptococcus Pneumoniae* como agente etiológico de meningite bacteriana no período neonatal, não obstante a sua baixa prevalência. O contexto epidemiológico desempenha um papel fundamental na história clínica. A dimensão das lesões neurológicas confirma a virulência do serotipo 7F, já documentada em estudos anteriores.

Palavras-chave: Recém-nascido, meningite, pneumococo, serotipo 7F

MENINGITES ASSÉPTICAS – ANÁLISE DE 11 ANOS NUM SERVIÇO DE PEDIATRIA

Catarina Dâmaso, Telma Francisco, Ana Simões, Ana Peres, Florbela Cunha
Serviço de Pediatria do Hospital de Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira

– 59 Congreso de la Asociación Española de Pediatría, 03/06/2010 (Comunicação Oral)

Introdução: A meningite asséptica é relativamente frequente nas crianças e, embora existam várias causas não infecciosas (doenças sistémicas, neoplasias, enxaqueca ou farmacológicas), é habitualmente provocada por vírus. Os enterovirus são responsáveis por mais de 50% dos casos. O diagnóstico pode ser feito por isolamento do vírus no liquor (LCR) em cultura ou por Polymerase Chain Reaction (PCR).

Métodos: Estudo retrospectivo descritivo, com análise dos processos clínicos de doentes internados na enfermaria de Pediatria Geral do Hospital Reynaldo dos Santos de 1999 até 2009, com o diagnóstico de meningite asséptica. Foram analisados os dados demográficos, epidemiológicos, clínicos e laboratoriais. A análise estatística foi efectuada através do programa SPSS[®] versão 17.

Resultados: Identificaram-se 85 casos, sendo 63,5% do sexo masculino e 65,9% de idade entre 1-5 anos. Foram mais frequentes na Primavera (60%) e houve mais casos nos anos 2000 e 2002 (24 e 18). A mediana da hospitalização foi de 3 dias. A maioria foi internado nas primeiras 48h de evolução e 14,1% teve temperatura acima de 39°C. Laboratorialmente a mediana da Proteína C Reactiva foi 1,45 mg/dL (min 0,1; máx 8,2). Os achados no LCR revelaram uma mediana de número células de 111/mm³ (min 12, max >1000) havendo em 28,3% predomínio de neutrófilos, mais frequente em doentes com evolução inferior a 24h (51,4% vs 35%, p=0,035) A mediana da proteinorraquia foi 37,5 mg/dL (min 10, max 125). Foram medicadas com antibioticoterapia empírica 38%, estando esta relacionada com o número de células no LCR >500 (81,8% vs 30,9%, p=0,002) e o predomínio de neutrófilos (22% vs 51,2%, p=0,011). Foi possível identificar a etiologia em 23 doentes. Os enterovirus (Coxsackie B-1,2,5) foram os mais frequentes isolados (21,2%), havendo 2 casos por vírus da parotidite, 2 por enxaqueca e 1 após administração de imunoglobulina ev. Uma criança cursou com meningoencefalite. A evolução foi favorável em todos os doentes.

Conclusões: As meningites assépticas são habitualmente mais frequentes no Verão e início do Outono e são cerca 3 vezes mais frequentes nos rapazes. Nesta série encontramos mais casos na Primavera e um ligeiro predomínio no sexo masculino, estando os restantes achados de acordo com a literatura. Embora os enterovirus tenham sido os agentes mais frequentes, só foi possível identificar a causa em 27% dos casos. A implementação de técnicas de detecção de enterovirus no LCR por PCR, que permite um diagnóstico etiológico rápido, pode evitar tratamentos e exames desnecessários.

Palavras-chave: meningite asséptica, enterovirus, LCR

METABOLIC AND HYDROELECTROLYTIC ACQUIRED DISORDERS AND CNS INJURY: PICTORIAL REVIEW OF NEUROIMAGING FINDINGS

Carla Conceição ¹, Teresa Palma ², Isabel Cravo ², Cristina Gonçalves ²

1 – Serviço de Neurorradiologia/Radiologia, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Unidade Clínica Autónoma de Neurorradiologia, Hospital Fernando Fonseca, Amadora

- XIX Symposium Neuroradiologicum (Sociedade Europeia de Neurorradiologia), Bolonha, 4 a 9 Outubro 2010 (Poster)
- The Neuroradiology Journal 2010; 23(Suppl. 1): 418 (Resumo)

Introduction: As in diseases due to inborn errors of metabolism, central nervous system (CNS) may be injured during acquired metabolic and ionic disturbances.

Purpose: The aim of this paper is to carry out a review of CNS changes resulting from of acquired metabolic and hydroelectrolytic disturbances, documented primarily by magnetic resonance but also by computed tomography.

Methods: Illustrative cases of patients with acquired disorders abnormal imaging are presented and the main patterns are reviewed, particularly in cases of pontine and extra-pontine osmotic demyelination, nonketotic hyperglycemia, hypoglycemia, acquired hepatocerebral degeneration, neonatal bilirubin encephalopathy, disturbances of calcium/phosphorus metabolism and thiamin deficiency.

Results/conclusions: Overall, these conditions preferentially originate lesions in the deep gray matter, with less frequent involvement of white matter and cortex; lesions are more typically bilateral and symmetrical, with the exception of nonketotic hyperglycemia which is usually unilateral. Although the imaging patterns are not totally specific and have differential diagnoses, imaging studies and mainly MRI can show suggestive lesions.

Keywords: metabolic acquired disorders; osmotic demyelination; CNS injury; MRI; CT

MICS QUANDO DIVULGAR E COMO REPORTAR?

Margarida F. Pinto

Laboratório de Microbiologia Hospital da Luz, Lisboa e Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Hospital da Luz – Patologia Clínica (comunicação oral)

Uma das principais funções do Laboratório de Microbiologia é a elaboração dos Testes de Susceptibilidade aos Antibióticos (TSA) que, além de tecnicamente correctos, devem ser reportados ao Clínico de forma facilmente compreensível.

Os métodos habitualmente utilizados pelos laboratórios são fenotípicos e fundamentam-se, de modo directo ou indirecto, na Concentração Inibitória Mínima de cada antibiótico (MIC Minimum Inibitory Concentration). Contudo, nem todos esses métodos permitem obter um MIC «real».

Embora não haja evidência científica que reportar os MICs seja mais relevante para a escolha apropriada do antibiótico do que reportar as categorias **S**(ensível), **R**(esistente) ou **I**(ntermédia), baseadas nos *Breakpoints* definidos por autoridades competentes, em alguns casos, particularmente, em infecções graves pode ser útil determinar e reportar o MIC.

Sendo o objectivo do TSA prever o sucesso ou falência do tratamento com determinado antibiótico, considera-se que a forma mais segura de atingir esse objectivo é reportar o chamado «TSA interpretado» independente do MIC observado.

Palavras chave: Minimum Inibitory Concentration, Testes de Susceptibilidade aos Antibióticos

MILIARY CEREBRAL CANDIDIASIS

Madalena Patrício Ferreira¹, Carla Conceição¹, M^a João Brito², João Estrada³, João Reis⁴

1 – Serviço de Neurorradiologia/Radiologia, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Unidade de Infeciologia, Area Departamental Pediatria Médica, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 – Unidade de Cuidados Intensivos Pediatrica, Area Departamental Pediatria Médica, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 4 – Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- XXXIX Reunião da Sociedade Espanhola de Neurorradiologia e VI Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Neurorradiologia, Badajoz, 11 a 13 Novembro (Poster)

Introduction: *Candida albicans* is the most common nosocomial fungal infection. Neurological signs and symptoms are vague, and most cases of central nervous system (CNS) involvement are diagnosed just before death or at postmortem pathologic study.

Case report: We present a case of disseminated intracranial infection by *Candida Albicans* in a 13-year-old girl, with a history of spinal tuberculosis, with a sudden change in consciousness in the late post-operative period of a complicated orthopedic surgery.

Magnetic resonance (MR) examination showed multiple millimetric nodules , hyperintense on long TR-weighted images, disseminated in the infra and supratentorial parenchyma, including thalamus, basal ganglia and brain stem.

Culture of blood, central catheter and fragment of brain biopsy were positive for *Candida albicans*, confirming the diagnosis.

Conclusions: Primary candidiasis of the nervous system is rare, whereas the CNS is frequently involved in disseminated candidiasis. Typically it manifests as microabcesses located mainly at the gray-white matter junction, basal ganglia and cerebellum. It may also cause hemmorrhagic lesions, micotic aneurysms and small vessel thrombosis with secondary infarctions.

Keywords: *Candida albicans*; cerebral candidiasis; CNS; abcess; MRI

MIOPATIA INFLAMATÓRIA – UM DIAGNÓSTICO TARDIO?

Miguel Correia¹, Cristina Henriques¹, Marta Conde², Margarida Paula Ramos²

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

- 3ª Reunião de Casos Clínicos da Secção de Reumatologia Pediátrica (Comunicação Oral)

Introdução: As miopatias inflamatórias são um grupo de doenças raras em que ocorre inflamação muscular crónica que condiciona fraqueza muscular progressiva. A polimiosite, incluída neste grupo, é uma doença de provável causa autoimune, rara, sobretudo na idade pediátrica, afectando mais o sexo feminino e a raça negra. A ausência das manifestações cutâneas presentes na dermatomiosite juvenil dificulta o diagnóstico. Tem uma evolução insidiosa, podendo atingir outros órgãos para além do músculo e quando não tratada precocemente pode evoluir com sequelas musculares irreversíveis.

Descrição do Caso: Menina de 9 anos de idade, raça negra, evacuada da Guiné-Bissau, por disfagia de agravamento progressivo. Cinco anos antes, inicia episódios febris ocasionais, fraqueza muscular global, disfagia intermitente para sólidos e perda ponderal. À entrada apresentava-se: muito emagrecida (IMC inferior ao P5 para a idade e sexo), com atrofia muscular global, dor à palpação das massas musculares, tetraparésia de predomínio proximal com manobra de Gowers positiva. CMAS à entrada de 23. Laboratorialmente, sem anemia, CK 270 U/L, aldolase 8,6 U/L, LDH 229 U/L, VS 67 mm/h. Efectuou RMN das cinturas pélvica e escapular que revelou atrofia muscular com involução adiposa, sendo a electromiografia sugestiva de padrão miopático crónico. Manometria esofágica com hipotonia ligeira do EEI e moderada dismotilidade do corpo esofágico com padrão neuropático. No sentido de esclarecer a etiologia, foi realizada avaliação da autoimunidade - ANA e Ac. Anti Ro-52 positivos - e de doenças infecciosas - serologia negativas para toxoplasmose, vírus influenza e parainfluenza, taenia solium, trypanosoma cruzi, trichinella. A capilaroscopia mostrou alguns capilares dilatados e tortuosos e algumas hemorragias capilares. Realizou biópsia muscular cujo resultado preliminar revela poucas fibras musculares com muita involução adiposa. Iniciou fisioterapia e, após exclusão de etiologia infecciosa, imunossupressão com prednisolona oral e metotrexato subcutâneo semanal, com melhoria clínica. Actualmente, após 6 semanas de imunossupressão, apresenta um CMAS de 25.

Discussão: Actualmente é raro encontrar-se casos com vários anos de evolução, como o aqui apresentado. Isto dificulta o diagnóstico, dado prevalecerem lesões de cronicidade e não inflamatórias; acresce a desnutrição, que esta doente apresentava, agravando todas as manifestações do quadro clínico. Reforça-se a importância do diagnóstico correcto a atempado desta entidade, permitindo o início precoce de terapêutica dirigida de forma a evitar sequelas musculares não reversíveis e a melhorar a qualidade de vida do doente. Questiona-se os resultados efectivos que a terapêutica ainda pode oferecer nesta doente.

Palavras chave miopatia inflamatória

MULTIPLE FOOD ALLERGY IN CHILDREN

Marta Chambel, João Marques, Fátima Duarte, Pedro Martins, Sara Prates, Paula Leiria Pinto

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

- XXIX Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*), 2010, Londres, 5 a 9 de Junho de 2010 (Poster)

Background: Prevalence of food allergy (FA) is estimated in approximately 4–6% among children and 1–3% in adults, and this condition has significant impact in quality of personal and family life. This impact is even higher in the less frequent case of multiple food allergy (MFA) – allergy to at least two foods of different groups. In such cases it is more difficult to achieve complete control of symptoms and avoidance of the culprit foods may lead to severe dietary impairment and bring complex nutritional problems.

Objective: To describe the clinical characteristics of a group of children followed for MFA at our outpatient clinic.

Methods: Data from a sample of children with MFA observed at our clinic during 2009 were analysed: demographics, foods implicated, clinical manifestations and coexistence of other allergic diseases.

Results: Our group consists of 11 children, 7 male, aged between 2 and 14 years old. The number of offending foods per child ranged from 2 to 6. Foods implicated were milk (n=8), cereals (n=7; five with wheat, one with oat and rye in another), fish (n=5), crustaceans (n=2), molluscs (n=2), nuts (n=3), peanut (n=2) and soy (n=2). One child had allergy to legumes. The most common clinical manifestations (in 19 food allergic reactions) were gastrointestinal (GI: vomiting, abdominal pain and/or diarrhoea); the others were eczema (n=12), urticaria (n=11), anaphylaxis (n=4), failure to thrive (n=2) and nasal symptoms (n=1). The most frequent clinical manifestations with egg, milk, wheat and cereals were GI; urticaria was the most frequent with fish. All children had positive skin prick tests (SPT) and/or specific IgE (sIgE) to culprit foods. The level of sIgE varies widely among children, and among different foods in same child. Tolerance to some foods was achieved in 5 children: milk in 3, egg in 1 and cereals in 1 child (wheat and corn). Nine children have other allergic diseases: asthma in 6, rhinitis in 4, atopic eczema in 7.

Discussion: Few cases of MFA have been described. Total control of symptoms may be a difficult task, namely in eczema; in most of these children we asked the cooperation of a dietician to minimize impact on quality of life and to avoid nutritional problems. Achievement of tolerance is possible, which reinforces the importance of periodic evaluation, namely with oral provocation tests.

Keywords: food allergy, children

MÃES DE CRIANÇA COM PROBLEMAS DE DESENVOLVIMENTO: STRESS PARENTAL E SUA RELAÇÃO COM PRÁTICAS PARENTAIS, TIPO DE PROBLEMA E VARIÁVEIS SÓCIO-DEMOGRÁFICAS

Salomé Vieira-Santos, Maria João Pimentel, Vanessa Santos, Maria do Carmo Vale
Unidade de Desenvolvimento, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- VII Congresso Ibero-americano de Psicologia, 22 Julho 2010, Oviedo, Espanha

Introdução: O stress parental tem sido estudado em pais de crianças com problemas de desenvolvimento (PD), salientando-se que eles tendem a apresentar níveis mais elevados, comparativamente com pais de crianças sem PD, não obstante existir alguma inconsistência de resultados (e.g., Baker et al., 2003; Gupta, 2007). Apesar de se demonstrar que o stress parental interfere negativamente nas práticas parentais (ver Deater-Deckard, 2004), são poucos os estudos que focalizam a sua relação em pais de crianças com PD (e.g., Woolfson & Grant, 2006). Numa outra linha, alguns autores sugerem que o tipo de problema pode ser influente no stress experimentado (e.g., Gupta, 2007; Spratt, Saylor, & Macias, 2007), mas tal tem sido insuficientemente analisado. A relevância das variáveis sociodemográficas para o stress parental tem sido igualmente destacada (e.g., Boyce et al., 1991; Warfield, 2005), não existindo, no entanto, consenso em relação a quais são as mais importantes. O presente estudo incide em mães de crianças com PD e tem os seguintes objectivos: (a) caracterizar o stress parental; (b) analisar a relação entre o stress parental e as práticas parentais; (c) determinar se o stress parental varia em função do tipo de problema e da presença/ausência de patologia orgânica; (d) examinar a relação entre o stress parental e variáveis sócio-demográficas específicas.

Método: O stress parental foi avaliado com a adaptação portuguesa do Parenting Stress Index (PSI) (Abidin & Santos, 2003) que facultava um resultado Total e resultados por subescala e por Domínio – Criança e Pais (incluindo cada um deles várias subescalas). As práticas parentais foram avaliadas com a versão portuguesa do EMBU-P (Canavarro & Pereira, 2007), a qual permite obter resultados para três dimensões: Suporte Emocional, Rejeição, e Tentativa de Controlo. Participaram no estudo 300 mães de crianças (5-12 anos) com (N = 150; G1) e sem (N = 150; G2) problemas de desenvolvimento. A amostra do G1 foi recolhida no Hospital de D. Estefânia (Lisboa).

Resultados: As mães do G1 experimentam um nível mais elevado de stress parental, decorrendo ele sobretudo de características da criança. O stress elevado associa-se com menos Suporte Emocional, e com níveis mais altos de Rejeição e de Tentativa de Controlo. O stress parental não varia em função do tipo de problema ou da presença versus ausência de patologia orgânica. Relativamente às variáveis sócio-demográficas, apenas o número de filhos e o nível de instrução das mães se associam positivamente com o stress parental.

Conclusões: As mães das crianças com PD experimentam níveis mais altos de stress parental (face às mães das crianças sem problemas), associando-se eles com práticas parentais mais negativas. Os resultados alertam para a importância de se considerar a avaliação destas dimensões no contexto clínico e para a necessidade de se desenvolverem intervenções que apoiem as mães no desempenho do seu papel parental. As mães com mais filhos e com um nível educacional mais baixo poderão estar em maior risco. Na amostra estudada o tipo de PD não parece ter um impacto relevante no stress parental.

Palavras chave: problemas de desenvolvimento; stress parental; práticas parentais

NEFRITE INTERSTICIAL AGUDA NA CRIANÇA

Sílvia Batalha¹, Ana Paula Serrão², Arlete Neto², Isabel de Castro²

1 - Hospital de Santo André, EPE, Leiria; 2 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Sala de Conferências, 12 de Maio de 2010 às 12 horas

A Nefrite Intersticial Aguda (NIA) é uma situação rara na criança, que decorre sobretudo da exposição a fármacos (antibióticos beta-lactâmicos e anti-inflamatórios não esteróides). A eosinofilia é um importante marcador de NIA provocada por fármacos. A semiologia é geralmente inespecífica e ocorre insuficiência renal aguda (IRA) de gravidade variável. O diagnóstico é clínico e pode ser confirmado com Biópsia Renal Percutânea (BRP). O reconhecimento precoce desta situação e a evicção do agente causal são aspectos fundamentais para o prognóstico, diminuindo o risco de evolução para lesão renal crónica. O tratamento é geralmente de suporte. Nos casos mais graves pode haver necessidade de recorrer a diálise peritoneal (DP) e a corticoterapia.

Apresentamos um caso de NIA num lactente de 12 meses, internado na Unidade de Nefrologia por IRA e anúria. Nos antecedentes recentes da criança salientava-se uma rinfaringite medicada com amoxicilina/ácido clavulânico e ibuprofeno há 2 dias. Por persistência da febre e início de recusa alimentar, prostração, edema palpebral e anúria, foi observado no SU. No exame físico tinha sinais de desidratação ligeira. Analiticamente apresentava uma leucocitose (25600) com PCR elevada (9.47), proteínas totais e albumina dentro dos valores de referência, ureia e creatinina elevadas (121mg/dL e 2,52mg/dL). No exame sumário de urina: densidade 1030, proteínas 2+, eosinofilia e restantes parâmetros normais. Foi internado sob fluidoterapia endovenosa sendo suspensa a terapêutica de ambulatório. Por persistência da anúria e prostração com agravamento rapidamente progressivo da função renal, foi realizada BRP e colocado um cateter de DP no mesmo acto operatório, iniciando terapêutica de substituição renal. Observou-se recuperação da diurese e melhoria clínica nas primeiras 12h de tratamento. Suspendeu a DP após 3 dias. O exame histológico foi sugestivo de NIA com marcado infiltrado inflamatório intersticial, iniciando-se corticoterapia. A evolução clínica foi favorável, com recuperação gradual da função renal, tendo tido alta ao 15º dia de internamento, referenciado à consulta de Nefrologia Pediátrica e Imunoalergologia, com indicação para evicção de ibuprofeno e amoxicilina/ácido clavulânico.

Com este caso pretendemos alertar para a inespecificidade da apresentação desta entidade nosológica, muitas vezes sub-diagnosticada. Sendo os principais agentes envolvidos fármacos frequentemente utilizados em Pediatria, é importante que haja um elevado índice de suspeição, pois um diagnóstico e intervenção precoces condicionam o prognóstico.

Palavras-chave: Nefrite Intersticial Aguda, fármacos

NEONATAL EPILEPSY AS A SYMPTOM OF INBORN ERRORS OF METABOLISM

Sofia Duarte¹, Sílvia Sequeira², Maria João Laje³, Daniel Virella³, Ana Dias¹, José Pedro Vieira¹, Ana Moreira¹, Eulália Calado¹, Micaela Serelha³

1 - Serviço de Neuropediatria, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Unidade de Doenças Metabólicas, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 – Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- International Child Neurology Congress – ICNC 2010, Cairo, Egipto; 2-5/5/2010 (Poster)

Background: Symptomatic newborns with Inborn Errors of Metabolism (IEM) often present with seizures. Identification of an enzymatic defect that leads to epilepsy can provide insights into the causes of the underlying neurochemical unbalance. Clinical, neuroradiologic and electroencephalographic features may help to anticipate the suspicion of an IEM.

Methods: Case review of neonates with symptomatic epilepsy and IEM, admitted to a tertiary paediatric hospital between June 1998 and May 2009.

Results: 10 cases were studied: 7 confirmed IEM, 1 Leigh syndrome and 2 with hyperamoniemia of unknown aetiology (term infants with persistently high ammonia levels, lethargy and improvement with dietary protein restriction and sodium benzoate). Seizures were tonic, clonic and myoclonic, some patients exhibiting more than one type. Lethargy, marked axial hypotonia, combined with limb hypertonia were the most frequent findings on neurological examination; 3 patients had opthalmoplegia. 6 out of 8 patients had multifocal paroxystic activity and 3 out of 8 had burst-suppression pattern. One patient with glycogenosis Ia (seizures secondary to hypoglycaemia) had normal background activity. Neuroradiology disclosed unspecific white matter anomalies (hyperamoniemia), cerebellar hypoplasia (CDG Ia), cystic leukomalacia (molybdenum cofactor deficiency), corpus callosum hypogenesis (nonketotic hiperglycinemia), brain oedema (argininosuccinic aciduria) and symmetrical basal ganglia hyperintensities (Leigh disease).

Conclusions: IEM are most frequently associated with tonic and myoclonic seizures, especially when associated with burst-suppression pattern and multifocal paroxystic activity, in a lethargic neonate. Neuroradiologic features can further narrow the differential diagnosis. Further research may provide a better understanding of the physiopathologic relation between IEM and epilepsy.

Palavras chave: Inborn Errors of Metabolism, seizures

NEUROBORRELIOSIS – A CAUSE OF BILATERAL FACIAL PALSY

Madalena Patrício Ferreira¹, Carla Conceição¹, Telma Francisco², M^a João Brito², João Reis³

1 – Serviço de Neurorradiologia/Radiologia, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Unidade de Infeciologia, Área Departamental Pediatria Médica, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 – Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- XXXIX Reunião da Sociedade Espanhola de Neurorradiologia e VI Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Neurorradiologia, Badajoz, 11 a 13 Novembro (Poster)

Introduction: Lyme disease (borreliosis) is an inflammatory disease caused by the spirochete *Borrelia Burgdoferi*, it may affect many organs and systems including the nervous system both central and peripheral.

The neurological triad of cranial nerve palsies, radiculoneuritis and meningitis (Bannwarth syndrome) is characteristic.

Case report: We present a case of an 11-year-old boy admitted for a bilateral facial nerve paralysis. Otherwise the neurological examination was normal. The cranial and spine Magnetic Resonance findings were suggestive of neuroborreliosis showing bilateral facial neuritis and cervico-dorsal myelitis and polyradiculitis. The initial cerebrospinal fluid (CSF) study revealed a high lymphocytic count and was negative for borreliosis. The characteristic imaging and clinical findings prompted furthered investigation, which confirmed the diagnosis.

Conclusions: The clinico-imagiological triad of meningitis, myeloradiculitis and facial palsy is suggestive of neuroborreliosis. Therefore, an initial CSF examination negative for borreliosis shouldn't exclude the diagnosis.

Keywords: Lyme disease; myelitis; polyradiculitis; bilateral facial palsy; MRI.

NEUROIMAGEM NAS DOENÇAS NEURODEGENERATIVAS

Carla Conceição

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

- 3º Curso de Formação em Neuropediatria – Regressão do Desenvolvimento e Doenças Neurodegenerativas, Beja, 17 de Julho 2010 (Prelecção a convite 30 min)

As doenças neurodegenerativas são um grupo heterogéneo e complexo de doenças, não só do ponto de vista clínico mas também imagiológico. Podem traduzir-se por alterações “globais” inespecíficas ou alterações selectivas de determinadas estruturas, oriundo assim padrões imagiológicos lesionais.

Estes padrões resultam da conjugação de um conjunto de estruturas lesadas e de estruturas preservadas, podendo em dada altura pode ser sugestivo ou específico de determinada patologia (ou grupo). De um modo geral não são estáveis/imutáveis ao longo do tempo.

A classificação imagiológica é feita de acordo com a/as substâncias encefálicas envolvidas, sendo divididas em leucodistrofias (substância branca), poliodistrofias (substância cinzenta) e pandistrofias (ambas).

Nesta apresentação, resume-se a abordagem imagiológica destas doenças, com as grandes divisões entre doenças com hipomielinização, dismielinização e desmielinização, envolvimento preferencial subcortical ou peri-ventricular e envolvimento preferencial anterior frontal ou posterior parieto-occipital.

O envolvimento de determinados locais é uma mais valia no diagnóstico, nomeadamente do tronco cerebral, cerebelo, medula, tálamos e ganglios da base, tal como a existência de alterações específicas como a captação de contraste, calcificações, malformações associadas e áreas quísticas.

Estes vários tipos de envolvimento são ilustrados com doenças mais típicas e alguns diagnósticos diferenciais.

Apesar do contributo e desenvolvimento da RM, 30-40% destas patologias não têm diagnóstico (Van der Knaap), mesmo em centros de referência. Tal deve-se ao facto de a maioria dos padrões não ser específico, de existir o padrão típico e as variantes, da evolução temporal das alterações e à multiplicidade de patologias e defeitos metabólicos e genéticos.

Palavras-chave: ressonância magnética; doenças neurodegenerativas; doenças da substância branca; doenças da substância cinzenta; padrões.

TONIC WATER: WHEN PLEASURE CAUSES ALLERGY

João Marques¹, Gisela Calado², Pedro Martins¹, Paula Leiria Pinto¹

1 - Immunoallergy Department, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central - EPE, Lisboa; 2 - Immunoallergy Department, Hospital da Universidade de Coimbra, Coimbra.

- VIII Jornadas de Alergologia de Lisboa, Lisboa, 29 de Janeiro de 2010 (Comunicação oral).
- XXIX Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*), 2010, Londres, 5 a 9 de Junho de 2010 (Poster).

Background: Quinine is an alkaloid extracted from cinchona bark and used principally to treat malaria. It can also be used as an appetite stimulant and anti-asthenic agent. Quinine is also an ingredient of regularly absorbed tonic waters. Reported cases of exanthemas due to quinine contained in tonic water are rare.

Case Report: JC, 37 years of age, male, was sent to our outpatient clinic by the traveller's health clinic for suspicion of quinine's allergy. The patient mentioned that more than twenty years ago had maculopapular exanthema hours after the ingestion of tonic water. In that time he was observed by a general practitioner who assumed that this reaction was a manifestation of quinine's allergy. The patient was advised to keep eviction of quinine, which the patient assumed rigorously, without accidental ingestions. Due to the necessity of a professional travel to Angola the patient was observed in the traveller's health clinic, and referred to our outpatient clinic in order to confirm this allergy that hindered the possibility of prescription of any anti-malaric drugs containing quinine. As there was no clear association with quinine, we decided to perform a drug provocation test (DPT), and two hours after the last administration the patient developed a pruriginous maculopapular exanthema in the limbs, trunk and face. It persisted for five days despite therapeutics with oral corticosteroids and H₁-antihistaminics. The patient did not present any others signals or symptoms.

Discussion: Reported cases of urticaria due to quinine contained in tonic water are rare. On this case the patient history was confirmed by a DPT with quinine. Tonic water is widely consumed worldwide and may be a cause of maculopapular exanthema.

Keywords: Drug allergy, urticaria.

NONPHENYLKETONURIA HYPERPHENYLALANINEMIA ASSOCIATED WITH NEUROLOGIC SYMPTOMS – CASE REPORT

Ferreira AC, Sequeira S

Metabolic Unit, Paediatric Department, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- VII Simpósio Internacional da Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas (poster)

Introduction: Nonphenylketonuria hyperphenylalaninemia (non-PKU HPA) is defined as phenylalanine hydroxylase (PAH) deficiency with blood phenylalanine (Phe) levels below 600 μ mol/L on a normal dietary intake. There is international consensus that patients with Phe levels below 360 μ mol/L do not need a Phe-lowering dietary treatment, as mild elevations of Phe are not sufficient to produce behavioral and cognitive impairments.

Aim: to report a case of non-PKU HPA associated with neurologic symptoms that reverted after Phe-lowering diet.

Results: A 3-year-old girl was detected to have mild hyperphenylalaninemia at the neonatal metabolic screening (234 μ mol/L) and on several controls.

At the age of 9 months she showed slow weight progression, slight psychomotor delay and irritability. She had also episodes of mild segmental dystonia, a phenylalanine level of 420 μ mol/L on blood spot and a foul smell of urine coincidental with tooth eruption. Dihydropteridine reductase activity was normal. CSF investigation revealed normal concentrations of homovanillic and 5-hydroxy-indoleacetic acids as well as neopterin and biopterin. BH4 loading test showed a slow and moderate decrease in plasma Phe levels. DNA analysis detected a R270K mutation associated with classic PKU and D415N mutation associated with non-PKU HPA in the PAH gene. Brain MRI and EEG were normal.

After starting Phe-restricted diet no more episodes of dystonia were observed and as phenylalanine levels were persistently below 360 μ mol/L diet intake of phenylalanine was alleviated. About two years later, under a less restricted diet and also during tooth eruption, she had several episodes of bilateral blinking that ceased a few days after restriction resumption.

Comments: Several studies showed that non-PKU HPA patients are not at risk for developing significant intellectual, neurological, and neuropsychological deficits. Furthermore, dystonia has not been reported as a neurological complication of PKU although described in patients with hyperphenylalaninemia of other causes. Although a single level of Phe above 360 μ mol/L was observed it is possible that during some periods as teeth eruption or infections a more restrict diet is advised. The temporal relationship between the episodes of dystonia and Phe dietary restriction made us consider the hypothesis of a particular sensitivity to high Phe levels as the cause of dystonia.

Palavras-chave: Nonphenylketonuria hyperphenylalaninemia, phenylalanine, diet

NORMALIZING EATING BEHAVIOUR REDUCES BODY WEIGHT AND IMPROVES GASTRO-INTESTINAL HORMONAL SECRETIONS IN OBESE ADOLESCENTS

Galhardo, Júlia ¹; Hunt, Linda ²; Lightman, Stafford ³; Sabin, Matthew ⁴; Bergh, Cecilia⁵; Sodersten, Per ⁶; Shield, Julian Paul ⁷

1-Paediatic Endocrinology Research Fellow, School of Clinical Sciences, University of Bristol. Paediatic Department, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisbon, Portugal; 2-Senior Lecturer in Medical Statistics, School of Clinical Sciences, University of Bristol; 3-Professor of Medicine, Henry Wellcome Laboratories for Integrative Neuroscience and Endocrinology, University of Bristol; 4 Consultant Senior Lecturer Paediatic Endocrinology, Murdoch Childrens Research Institute at the Royal Children's Hospital, Melbourne, Australia; 5-Director, Mandometer Clinic, Sweden; 6-Professor of Behavioural Neuroendocrinology, Section of Applied Neuroendocrinology, Karolinska Institutet, Sweden; 7-Professor of Diabetes and Metabolic Endocrinology, School of Clinical Sciences, University of Bristol.

- Obesity Workshop – Research & Enterprise Development – University of Bristol, Reino Unido, 14/12/2010 (Comunicação Oral)
- Aceite para publicação na Lancet (Artigo Original)

Background: Rapid eating is associated with obesity. Detailed interactions between change in eating behaviour and the gastro-intestinal hormone profiles engaged in eating have not been studied.

Objective: To assess if retraining the eating behaviour of obese adolescents leads to beneficial changes in circulating concentrations of gastrointestinal satiety hormones.

Methods: Self-determined meal size, eating speed, satiety and adiposity were assessed at baseline and 12 months during a randomised trial. A computerised scale Mandometer® provided ‘real time’ feedback during meals in the intervention arm (n=14) to slow down speed of eating. The control group (n=13) received only standard care aimed at improving lifestyle behaviour. Ghrelin and PYY were measured during an Oral Glucose Tolerance Test, at baseline and 12 months.

Results: Compared to baseline, only those using Mandometer® exhibited lower mean levels of fasting ghrelin (48.14 SD 18.47 vs.68.45 SD 17.78 pg/mL; p=0.002) and mean ghrelin area under the curve (72.08 SD 24.11 vs.125.50 SD 29.72 pg/mL/min p<0.001) at 12 months. Absolute mean suppression in ghrelin at 60 minutes was enhanced (-41.50 SD 21.06 vs. -12.14 SD 19.74 pg/mL/min; p=0.001). PYY response at 90 minutes remained unaltered in the standard care arm whilst those in the Mandometer® arm increased (p<0.001): the mean 90 minute response increased by 72pg/ml (95% CI 52-92 pg/mL) between baseline and 12 months.

Conclusions: Retraining obese adolescents to eat slower has a significant impact on the gastro-intestinal hormone response to a carbohydrate load suggesting that externally modifiable eating behaviours actually regulate the hormonal response to food.

Key-words: Ghrelin, PYY, Mandometer®, eating speed, obesity

NURTURE AND BEHAVIOR

Inês Pinto¹, Neide Urbano¹, José Estrada²

1 - Área de Pedopsiquiatria do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Unidade de Pedopsiquiatria do Hospital São Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.

- 2nd Biennial Iasa Conference, Cambridge, Agosto de 2010 (Poster).

Introduction: The purpose of this paper is evaluate the theory for the link of parent-child attachment with internalizing and externalizing problems in childhood using a broad band scale (CBCL, YSR and TRF).

Methods: Children were assessed with face-to-face interview and YSR. Parents were assessed with CBCL and face-to-face interview. Teachers also collaborate filling TRF scale.

Results: The insecure attachment is linked with also both externalizing and internalizing behavior in children.

Conclusion: Children with insecure attachment can have in childhood and adolescence both externalizing or internalizing problems.

Keywords: behavior, attachment.

NUTRIÇÃO DO PRÉ-TERMO

Luís Pereira da Silva

Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa. Lisboa.

- Curso Avançado de Nutrição Pediátrica para Internos de Pediatria, organizado pela Nestlé Nutrition Institute. Évora, 20/6/2010.

A nutrição agressiva no recém-nascido pré-termo procura minimizar a restrição de crescimento pós-natal, a osteopénia e, sobretudo, a má-nutrição cerebral. O principal risco de promover uma recuperação rápida do peso nesta população é predispor à síndrome metabólica tardia. Perante o dilema, os clínicos têm optado por não comprometer a nutrição cerebral e o neurodesenvolvimento.

No recém-nascido pré-termo, a nutrição parentérica (NP) deve ser iniciada logo após o nascimento, sabendo-se que o início precoce de dose elevada de aminoácidos se associa a melhor neurodesenvolvimento e crescimento somático. Foram recentemente comercializadas emulsões lipídicas endovenosas mais equilibradas em ácidos gordos essenciais e anti-oxidantes, reduzindo a incidência de colestase associada à NP. A utilização de fosfatos orgânicos permite providenciar doses parentéricas mais elevadas de Ca e o P, ao melhorar a sua compatibilidade.

Em simultâneo com o início da NP, deve ser iniciada a nutrição trófica (não nutritiva), promovendo a maturação da actividade motora, a secreção de péptidos reguladores e hormonas, a tolerância entérica mais rápida e o melhor crescimento. A administração da nutrição entérica em débito contínuo pode melhorar a tolerância, mas aumenta o risco de não homogeneização do leite humano, retenção de lípidos no sistema e contaminação. A administração em bólus requer menos equipamento e é mais fisiológica, mas associa-se a mais resíduo gástrico por motilidade paradoxal do duodeno. Deve preferir-se o leite humano (LH), o qual a partir das duas primeiras semanas após o nascimento pode ser deficitário em proteína, minerais e outros micronutrientes, recomendando-se então a adição de fortificantes do LH. Na indisponibilidade de LH, existem disponíveis fórmulas para pré-termo que têm maior densidade energética, proteica, LC-PUFAs, Ca, P, Na e vitaminas. Após a alta, há vantagem em utilizar fórmulas enriquecidas nestes nutrientes (post-discharge formulae) até a criança atingir o peso e idade de termo corrigida.

Palavras-chave: nutrição agressiva, nutrição entérica, nutrição parentérica, pré-termo

O CONTRIBUTO DA IMAGEM POR TOMOGRAFIA COMPUTORIZADA NA AVALIAÇÃO DA PATOLOGIA BRONCO-PULMONAR NA CRIANÇA

Maria Rosário Matos; Rita Cabrita Carneiro

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

- O essencial em radiologia na criança e adolescente 2010. Semiologia do tórax.

Resumo: Acompanhar e compreender os recentes avanços tecnológicos em imagiologia médica, e em particular na Tomografia Computorizada, é um dos maiores desafios, mas simultaneamente, uma vertente essencial, da prática médica, quer radiológica, quer pediátrica.

A introdução da Tomografia Computorizada (TC) - e posteriormente da TC helicoidal, e ainda mais recentemente, da TC multidetectors (TCMD) - revolucionou o estudo imagiológico da patologia pulmonar na criança, permitindo a aquisição da imagem do pulmão e das vias aéreas num curto espaço de tempo, atenuando os artefactos condicionados pelos movimentos respiratórios e cardíacos.

Na população pediátrica, o recurso à TCMD assume particular relevância como técnica não invasiva no estudo da patologia torácica, melhorando a resolução temporal e espacial, condicionando evidente redução do tempo de aquisição, e consequentemente reduzindo a necessidade de sedação. Geram-se assim imagens de fácil acessibilidade e leitura anatómica, nomeadamente com o recurso a reconstruções 3D.

Faz-se uma revisão das diferentes técnicas e indicações clínicas dos exames por TC do tórax da criança, com ênfase na preparação do paciente, sedação e recurso a contraste endovenoso, de acordo com a patologia em estudo.

Palavras chave: tomografia computadorizada, patologia, bronco-pulmonar

O EFEITO DO CONSUMO DURANTE A GRAVIDEZ, DE ÁCIDOS GORDOS POLINSATURADOS DE CADEIA LONGA, FRUTOS E VEGETAIS, NA COMPOSIÇÃO CORPORAL DO RECÉM-NASCIDO DE TERMO. RESULTADOS PRELIMINARES.

Ana Rita Silva¹, Tânia Camões¹, Rute Neves³, Luís Pereira-da-Silva^{1,4}, Ana Catarina Moreira¹, Daniel Virella^{2,4}, Ana Luísa Papoila⁴, Marta Alves⁴, Micaela Serelha², Lino Mendes¹, Gonçalo Cordeiro Ferreira^{1,3}.

1- Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa, IPL; 2 - Unidade de Neonatologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central – EPE, Lisboa 3 - Laboratório de Nutrição, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa; 4 - Centro de Investigação do Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa.

- Reunião da Área da Pediatria Médica. - 30de Novembro de 2010

Introdução: O efeito do consumo durante a gravidez, de ácidos gordos polinsaturados de cadeia longa (LC-PUFAs), frutos e vegetais, no estado de nutrição do feto, tem sido questionado. O estado nutricional do recém-nascido (RN), reflectindo a nutrição fetal, tem sido avaliado quase sempre por antropometria, anotando-se que é um indicador muito limitado da composição corporal. Recentemente, foi validada a pletismografia por deslocação de ar (PDA), método de medição da composição corporal não invasivo e muito fiável, inclusive no RN.

Objectivo: Determinar o efeito do consumo durante a gravidez, de LC-PUFAs, frutos e vegetais, na composição corporal do RN de termo.

Métodos: Estudo observacional e transversal, em amostra de conveniência de RNs de termo saudáveis. Foi aplicado um questionário de frequência alimentar semi-quantitativo validado para grávidas portuguesas e usado o programa Food Processor Plus® para conversão da ingestão alimentar no correspondente valor nutricional. Nas primeiras 72h pós-natais, a composição corporal foi estimada por medidas antropométricas e medida por PDA, Pea Pod® (massa gorda – MG, massa isenta em gordura – MIG e %MG). Após análise exploratória das variáveis dependentes e independentes, procedeu-se à análise univariável e multivariável das associações quando justificada (modelo de regressão linear).

Resultados: Foram incluídos 54 RNs. A análise univariável revelou associações entre a antropometria e a composição corporal e o consumo do ácido eicosapentanóico (EPA), ácido araquidónico, rácio LC-PUFAs n6:n3, vitamina C, frutos e vegetais. Após análise multivariável ajustada para o índice de massa corporal (IMC) da mãe, relativamente à antropometria apenas ficaram comprovadas a associação positiva entre o consumo de EPA e o perímetro braquial ($\hat{\beta} = 0,610$, $p=0,019$) e a associação negativa entre o consumo de vitamina C e frutos e o IMC (respectivamente, $\hat{\beta} = -0,725$, $p=0,040$ e $\hat{\beta} = -0,004$, $p=0,026$); relativamente à composição corporal, ficaram comprovadas a associação negativa entre o rácio LC-PUFAs n6:n3 e a %MG ($\hat{\beta} = -2,744$, $p=0,066$) e entre os vegetais e a MIG ($\hat{\beta} = -0,036$, $p=0,048$).

Comentários: As medidas da composição corporal por PDA permitem avaliar com maior rigor o estado de nutrição do RN. Na amostra estudada, foram encontradas associações entre o consumo de nutrientes e alimentos durante a gravidez e a composição corporal do RN. Salienta-se a evidência da associação negativa entre o rácio LC-PUFAs n6:n3 e a %MG e da associação negativa entre e o consumo de vegetais e a MIG.

Palavras-chave: antropometria, composição corporal, dieta na gravidez, frutos, LC-PUFAs, recém-nascido, vegetais

O IMPACTO DE NASCER UM POUCO CEDO DE MAIS...

Telma Francisco, Rita Belo Morais, Inês Girbal, Ana Peres

Serviço de Pediatria e Neonatologia, Hospital Reynaldo dos Santos

- Jornadas de Neonatologia do Hospital de Reynaldo dos Santos, 21/5/2010 (Comunicação Oral)

Introdução: Consideram-se prematuros tardios os recém-nascidos (RN) com idade gestacional (IG) entre 34S e 36S+6D. Embora nascidos próximo do termo, estes RN apresentam imaturidade metabólica e fisiológica, a qual é responsável por um aumento da morbimortalidade.

Objectivos: Caracterizar a população de RN prematuros tardios, analisando a presença de factores predisponentes e de morbilidades.

Métodos: Estudo retrospectivo descritivo realizado nos RN do Hospital Reynaldo dos Santos nascidos entre 1/Jan/2007 e 31/Dez/2009 e com IG entre 34S e 36S+6D. Recolheram-se dados relativos à gestação e internamento através da consulta dos processos dos RN. Análise descritiva e teste do χ^2 ($p < 0.05$) realizados em SPSS® 17.0.

Resultados: No período considerado foram identificados 105 prematuros tardios, que correspondem aproximadamente a 3.0% de todos os nados vivos deste hospital. As gestações foram vigiadas em 82.9% dos casos. Em 2.9% tratavam-se de mães adolescentes e em 39.0% de mães com mais de 30 anos; em 72.4% encontraram-se factores predisponentes para parto pré-termo. O parto foi realizado por cesariana na maioria dos casos (54.3%) e em 65.7% ocorreu devido a entrada espontânea em trabalho de parto. Verificou-se a seguinte distribuição por IG: 26.7%, 34S-34S+6D; 29.5%, 35S-35S+6D; 43.8%, 36S-36S+6D. A distribuição por sexos foi sobreponível e em 82.9% tratavam-se de RN com peso adequado para a idade gestacional. O índice de Apgar foi ≥ 7 em 91.3% dos RN ao primeiro minuto e em 97.1% aos cinco minutos. A duração mediana do internamento foi de 6 dias. Em 82.9% casos ocorreram morbilidades durante o internamento (duas ou mais em 42.9% dos RN). Verificou-se a seguinte frequência de morbilidades: icterícia com necessidade de fototerapia, 73.3%; intolerância alimentar, 31.4%; hipoglicémia, 26.5%; sépsis, 9.8%; necessidade de ventilação mecânica, 8.6%; apneia, 5.9%. Encontrou-se correlação estatisticamente significativa entre a IG ($< 36S$ vs $\geq 36S$) e a necessidade de ventilação mecânica (13.8% vs 2.2%, $p = 0.037$), entre a IG e a intolerância alimentar (41.1% vs 19.6%, $p = 0.02$) e entre a IG e a presença de morbilidades (0-1 vs ≥ 2 morbilidades) (66.0% vs 37.0%, $p = 0.004$). A mortalidade foi de 0.0%.

Conclusão: Verificou-se maior número de dias de hospitalização e maior incidência de icterícia, hipoglicémia e sépsis em relação a outros estudos publicados.

Apesar dos bons Índices de Apgar e da maioria dos RN ter um peso adequado para a idade gestacional, estes apresentaram várias morbilidades, o que se traduziu em aumento do tempo de internamento e dos custos. Devemos assim apostar no seguimento e datação correctos da gravidez e evitar partos electivos sem critério obstétrico, bem como procurar criar programas de seguimento posterior destas crianças em cada hospital.

Palavras-chave: prematuridade, morbilidade

O PAPEL DA HISTEROSONOGRAFIA NO ESTUDO DA CAVIDADE ENDOMETRIAL NA PÓS-MENOPAUSA

André Reis Correia, M^a José Bernardo, Fazila Mahomed, Ricardo Mira

Serviço de Ginecologia/Obstetrícia, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- XII Reunião Científica da Sociedade Portuguesa de Menopausa, Setúbal, (Comunicação livre)

Objectivo: Determinar a acuidade diagnóstica da histerossonografia (HSNG) na avaliação da cavidade uterina em mulheres pós-menopáusicas.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos casos de mulheres pós-menopáusicas, submetidas a HSNG, por alterações ecográficas endometriais, de 01/01/2004 a 31/07/2010. Seleccionaram-se aquelas a quem foi realizado posteriormente estudo histopatológico-EH (*gold standard*), por histeroscopia, histerectomia ou biópsia endometrial. Os resultados da HSNG foram confrontados com os histeroscópicos e histopatológicos.

Resultados: Analisados 564 casos, seleccionaram-se 290. Dos 223 pólipos (P) diagnosticados por EH, a HSNG e histeroscopia (H) tiveram sensibilidade(S) de 95 vs 98% e especificidade (E) de 75% vs 85%. Em 23 casos coexistiram P+M, previamente diagnosticados na HSNG e H. Nos 19 miomas submucosos (M), a HSNG e H obtiveram S de 67 vs 75% e E de 100 vs 98%. A HSNG teve grau de concordância (K) com a H de 0,89 e com o EH de 0,86. Verificaram-se 6 adenocarcinomas, 6 hiperplasias complexas endometriais, 2 septos uterinos e 11 casos normais.

Conclusões: A HSNG revelou-se um bom método diagnóstico de patologia focal intracavitária. A menor sensibilidade para M, deveu-se a M ecogénicos terem sido confundidos com P. Apresentando-se com resultados equivalentes à H diagnóstica, poderá ser encarado como exame de primeira linha, de menor custo e menos invasivo.

Palavras chave: histerossonografia, cavidade uterina

OBJECTO TRANSITIVO NA ADOLESCÊNCIA: COMPANHIA NAS HORAS TRISTES?

Neide Urbano; Inês Pinto

Área de Pedopsiquiatria da Infância e da Adolescência, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- XXI Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Beja, 2010 (Poster)
- Revista Portuguesa de Psiquiatria da Infância e da Adolescência (Aceite para Publicação)

Introdução: O termo objecto transitivo foi introduzido por Winnicott, tendo enfatizado a importância da ligação entre o objecto transitivo e a criança. Através desta ligação a criança relaciona-se simbolicamente com a mãe. O objecto transitivo surge entre os 4 e os 12 meses.

A maioria dos estudos dos objectos transitivos é feita em crianças, no entanto, existem outros que evidenciam o papel do objecto transitivo após a infância e que este fenómeno não é incomum em adolescentes e mesmo nos adultos. Vários destes estudos correlacionam o uso do objecto transitivo e a depressão na adolescência.

Relato dos Casos: As autoras apresentam dois casos clínicos de duas adolescentes onde se ilustra o uso prolongado do objecto transitivo na adolescência.

A propósito das vinhetas clínicas abordaremos sucintamente a definição de objecto transitivo, a sua abordagem por diversos autores; faremos uma revisão bibliográfica dos estudos onde se aborda a prevalência do uso do objecto transitivo na adolescência.

Palavras-chave: Objecto transitivo; adolescência; Perturbação Depressiva.

OBSTRUÇÃO NASAL NO RECÉM-NASCIDO: 2 CASOS DE ESTENOSE CONGÊNITA DO ORIFÍCIO PIRIFORME

Alexandra Jerónimo, Ana Casas Novas, Carla Conceição, Inês Moreira, Inês Cunha, Luísa Monteiro

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

- 57º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, 6-9 de Maio 2010, Cascais

Introdução: A estenose congénita do orifício piriforme (ECOP) é uma causa rara de obstrução nasal no recém-nascido, respirador nasal obrigatório. Deve-se a um crescimento excessivo das apófises montantes do maxilar superior que conduz a estreitamento da cavidade nasal. Pode surgir isoladamente ou associada a malformações crânio-faciais, hipopituitarismo e cromossomopatias. Na clínica predominam a apneia episódica e a cianose cíclica, agravadas por quadro infeccioso ou durante a amamentação. Diagnóstico é confirmado por tomografia computadorizada. O tratamento cirúrgico impõe-se quando há persistência da insuficiência ventilatória apesar do tratamento médico maximizado.

Material e métodos: Estudo retrospectivo de 2 casos clínicos de ECOP acompanhados no HDE, durante período de 2008 a 2009, utilizando método descritivo.

Resultados: O primeiro caso clínico relata criança entubada ao 2º minuto de vida por cianose generalizada e síndrome de dificuldade respiratória, internada em UCIN até 15º dia de vida, submetida apenas a terapêutica médica. Os achados imagiológicos e a impossibilidade de progressão como fibroscópio pediátrico em ambas as fossas nasais ditaram o diagnóstico definitivo de ECOP, neste caso sem patologia associada. O segundo caso clínico diz respeito a lactente com 3 meses de idade com obstrução nasal persistente, de gravidade variável, associada a alterações do sono e má conciliação da deglutição com a respiração, conduzindo a má progressão ponderal. O estudo imagiológico demonstrou mal formações faciais de linha média, realçando-se ECOP e dente incisivo superior único. A abordagem terapêutica exigiu, para além da terapêutica nasal tópica, a correcção cirúrgica da estenose. Ambas as crianças estão clinicamente bem.

Conclusão: Os dois casos clínicos pretendem alertar o clínico para a suspeição de ECOP na avaliação de um recém-nascido com compromisso a permeabilidade nasal. É uma patologia rara que deverá fazer diagnóstico diferencial com outras patologias como a atresia chonal ou o meningoencefalocelo.

Palavras chave: estenose, congénita, orifício piriforme

OPTIMIZAÇÃO DO CONSUMO DE SANGUE EM CIRURGIA. CUIDADOS DE ENFERMAGEM NA ADMINISTRAÇÃO DA TERAPÊUTICA TRANSFUSIONAL

Deonilde Espírito Santo, Alexandra Leal
Especialidade de Imunohemoterapia

- Reunião no Bloco Operatório – HDE 28.9.2010 (Comunicação)

Objectivo: Actualização da prática transfusional. Divulgação de medidas correctivas de não conformidades identificadas no HDE, relativas à prática transfusional.

Metodologia: Expositiva

Divulgação de Normas existentes na intranet sobre Terapêutica Transfusional

Apresentação de algumas não-conformidades identificadas no Serviço e respectivas medidas correctivas.

Conteúdo Programático: Analisaram-se as estratégias para minimizar o risco hemorrágico nomeadamente a necessidade de avaliação pré-cirúrgica do risco: história clínica, medicação anti-trombótica, avaliação analítica, particularmente na criança: APTT, TP e contagem plaquetária.

Abordou-se a possibilidade de utilização de terapêutica hemostática farmacológica e com componentes sanguíneos.

Destacou-se em particular a utilização dos diferentes componentes na transfusão maciça e na transfusão urgente e emergente. Focaram-se os seus efeitos adversos e a necessidade de recurso à Auto-transfusão e outras terapêuticas alternativas à transfusão homóloga, sempre que possível.

Divulgou-se a nova metodologia implementada no Hospital de controlo de todo o processo transfusional, desde a colheita da amostra à aplicação da transfusão, utilizando como identificação etiquetas com códigos de barras e leitura óptica.

Apresentaram-se as não conformidades e respectivas medidas correctivas identificadas no HDE relativas à prática transfusional do Hospital: 1 - Necessidades de devolução sistemática dos componentes sanguíneos que não forem imediatamente transfundidos; 2 – Impossibilidade de administração simultânea de outros produtos com a transfusão; 3 – Necessidade de a transfusão decorrer no máximo período de tempo de 4 horas; 4 – Necessidade de verificação de permeabilidade do cateter antes de solicitar o envio do componente.

Palavras chave: prática transfusional, normas

OUTGROWN IGE-MEDIATED COW'S MILK ALLERGY BUT STILL... COW'S MILK ALLERGY!

Helena Pité, João Antunes, Luís Miguel Borrego, Paula Leiria Pinto
Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisbon.

- 1st International Congress of Southern European Allergy Societies, Florença, 18 a 20 de Março de 2010 (Poster).

Background: Cow's milk allergy (CMA) is a diagnosis encompassing various syndromes, with a large spectrum of clinical manifestations. Its presentation can vary from an acute onset after ingestion, occurring in IgE-sensitized patients, to typically delayed non-IgE mediated reactions.

Case Report: The authors describe the case of a 5-years-old boy, exclusively breastfed until 6-months-old, who had an anaphylactic reaction immediately after his first milky cereal ingestion. He was successfully treated at an emergency department and milk avoidance was advised. Specific IgE (sIgE) to milk proteins determination yielded negative results and an oral food challenge (OFC) was performed. After ingestion of a total amount of 90mL of milk, very mild peri-oral erythema was noticed; nevertheless the OFC was considered negative. On the next day, immediately after 260mL milk ingestion, another anaphylactic reaction occurred. He was referred to our Department. Skin pick tests (SPT) were positive to beta-lactoglobulin (wheal mean diameter 5,5mm). Positive sIgE to this protein was also determined (0,58kU/L). Strict milk proteins avoidance has been fulfilled and no other allergic episode has happened. At the age of 3, sIgE and SPT became negative, and an OFC was performed, which was negative as he tolerated 260mL of milk. However, 2 weeks later, the patient complained of diarrhoea, which persisted despite the reduction of the daily total amount of milk and, 4 weeks later, he developed eczema that became generalized. SPT and sIgE to milk have remained negative. Complete resolution of diarrhoea and eczema only occurred after stopping milk ingestion. The child has been asymptomatic since then.

Discussion: IgE-mediated CMA diagnosis relies mainly on a detailed clinical history and is supported by SPT and *in vitro* tests results. OFC must be performed cautiously and mild symptoms shouldn't be ignored. Despite the severe reactions, this particular patient has outgrown IgE-mediated CMA at the age of 3, as he has tolerated milk for 2 weeks, having negative SPT and sIgE to milk. However, he developed typically non-IgE mediated delayed gastrointestinal and eczematous symptoms, which only resolved completely after milk avoidance. Non IgE-mediated CMA symptoms usually manifest at a much earlier age and some mixed forms have also been reported. However it is not common to appear at school age after outgrown IgE-mediated allergy.

Palavras chave: Cow's milk allergy, IgE mediated

PADRÕES INFLAMATÓRIOS NO LÍQUIDO CÉFALORAQUIDIANO

Pedrina Sousa¹, Camila Nóbrega², Adoracion Gorjon¹, Virgínia Penim¹, Rosa Barros¹, Armando Sena²

1 - Área de Diagnóstico Biomédico, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Neurologia Hospital Santo António Capuchos, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- 1º Congresso Nacional do Laboratório Clínico, Laboratory Medicine in Health Care (poster)

Introdução: O estudo do líquido céfalo-raquidiano (LCR) desempenha um papel central no estudo das doenças inflamatórias do sistema nervoso central (SNC). O grande desafio prende-se com a distinção entre as respostas inflamatórias sistémicas com reflexo no LCR e as respostas inflamatórias primárias do SNC.

Os autores pretendem: 1) caracterizar o estudo laboratorial efectuado no LCR e soro de doentes com doença inflamatória do SNC 2) analisar os resultados das pesquisas quantitativas e qualitativas de síntese intratecal de imunoglobulinas (Ig) realizadas no nosso laboratório e 3) correlacionar os dados laboratoriais com a clínica.

Métodos e resultados: Realizou-se um estudo retrospectivo a partir da consulta de todos os pedidos de pesquisa de síntese intratecal de Ig e de bandas oligoclonais (BOC) no LCR ao nosso laboratório, pré-definindo um período de 2 anos. Durante este período, as técnicas de estudo utilizadas foram: quantificação de proteínas no soro e no LCR por nefelometria, cálculo do quociente da albumina e dos índices de Ig específicas, análise em diagramas de Reiber e análise qualitativa da síntese de intratecal de IgG por focalização isoelétrica. Incluíram-se n pedidos, correspondentes a n doentes (s)

Conclusões: O estudo dos padrões inflamatórios do LCR afirma-se como um meio auxiliar de diagnóstico fundamental na prática clínica actual, desde que correctamente interpretado e contextualizado.

Palavras chave: líquido céfalo-raquidiano, doenças inflamatórias, sistema nervoso central

PARAINFLUENZA TYPE 3 COINFECTIONS – SERIOUS INFECTIONS?

Joana Almeida Santos, Inês Madureira, Maria João Brito

Pediatric Infectious Diseases Unit, Pediatric Department, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central EPE, Lisbon, Portugal.

- The 3rd Congress of the European Academy of Paediatric Societies (EAPS), Copenhagen, 25/10/2010 (Poster)
- Pediatric Research Journal, Novembro 2010; 68 (5): pg 448, N° 893 (Resumo)

Introduction: Coinfections by parainfluenza virus type 3 (PIV3) are associated with bacterial pathogens and virus. It is not clear if these coinfections carry a worse prognosis.

Objective: To define PIV 3 infections and if coinfections determine a worse outcome.

Methods: Retrospective, descriptive study, from September 2009 to January 2010, of PIV3 infection in hospitalized children. The diagnosis was obtained by direct immunofluorescence on nasopharyngeal aspirates. Statistical analysis by EpiInfo, version 3.4.3.

Results: A total of 17 PIV3 infections were identified (22% of total nasopharyngeal samples). The median age was 16 months. Clinical diagnosis were pneumonia (7), bronchiolitis (3), laryngotracheitis (2), myositis (1), and other (4). Coinfection was detected in 5 children: 4 with bacterial pathogens – *Escherichia coli* (2); *Haemophilus influenzae* (1); *Streptococcus pneumoniae* (1) – and 2 with viral pathogens – metapneumovirus (1) and H1N1v (1).

Hypoxemia was the only complication in children with isolated PIV3 infection (4/12). Complications in coinfection occurred in 2/5 of children: hypoxemia in both patients, atelectasy and acute respiratory insufficiency with PIV3/metapneumovirus, and pleural effusion with PIV3/H1N1v/*Streptococcus pneumoniae*.

Children with coinfections had more days of fever (8,2 vs. 4,1 days; $p=0,17$) and hospitalization (12,6 vs. 7,7 days, $p=0,05$), but the rate of complications was not statistically significant.

Conclusions: Coinfections were common in children with PIV3 infection and were associated with longer hospitalization and higher severity of complications. Future prospective and extensive studies are needed to better define the impact of PIV3 coinfection in clinical outcome.

Keywords: Parainfluenza virus type 3; coinfections; children

PATOLOGIA ORAL INTRA-ÓSSEA EM CRIANÇAS

Rosário Malheiro¹, Jorge Pinheiro¹, Ana Fernandes¹, José Manuel Esteves²

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

- Simpósio “Estomatologia Pediátrica”, das VI Jornadas Hospitalares de Estomatologia, III Congresso do Internato Médico de Estomatologia, Hospital de Sta. Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, Lisboa, 16 e 17 de Abril de 2010.

A patologia oral intra-óssea, maxilo-facial, infantil, é eminentemente odontogénica e inclui entidades nosológicas que não atingem a idade adulta.

Outras entidades atingem também a idade adulta, mas com características patológicas, clínicas e evolutivas muito diferentes; tornam-se, assim, doenças diferentes, com tratamento distinto.

O seu tratamento segue o princípio geral de que o crescimento e o desenvolvimento são os valores primordiais da infância, devendo-se sacrificarem-se-lhes as abordagens resolutivas.

Desconhecer a doença infantil como OUTRA COISA é imperdoável.

Recorrendo ao PowerPoint, os autores apresentam 7 Casos Clínicos, documentados fotograficamente e radiologicamente, desde o respectivo início, comentando aspectos múltiplos da respectiva abordagem cirúrgica (nos já operados) e do follow-up que justificaram e de que carecem.

Nomeadamente, casos de:

1. Quisto folicular de 7.5, ocupando mais de metade do ramo horizontal esquerdo da mandíbula, 2 anos de idade
2. Quisto folicular de 1.1, com volume aproximado de 2/3 da hemimaxila direita, tratado por descompressão por tubos acrílicos por 5 anos, sem alterações do crescimento e sem perdas ósseas ou dentárias, 7 anos de idade
3. Ameloblastoma unicístico, em tratamento por descompressão pré-cirúrgica, seguida de exérese sub-total do tumor, repetida, sem alterações do crescimento, 4 anos de idade
4. Ameloblastoma misto, ocupando o ramo horizontal e vertical direitos da mandíbula, 9 anos
5. Granuloma periférico de células gigantes do 1/3 anterior da hemimaxila esquerda, véstíbulo palatino, 11 anos de idade
6. Querubismo com deformidade extrema, 4 anos
7. Anquilose da articulação temporo-mandibular esquerda, simulando osteosarcoma – 2 anos de idade.

Palavras chave: patologia; oral; intra-óssea

PEDIATRIC COCHLEAR IMPLANT PROGRAM DEVELOPMENT

Pedro Brazão Santos, Rita Ferreira, Luisa Varão, Nicole Santos, Tânia Lavra, Leonor Fontes, Vera Reimão Pinto, Luísa Monteiro
Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa.

- Congresso da European Society of Pediatric ENT, Pamplona, Junho 2010

Background: In 2002 the ENT Department of Dona Estefânia Hospital started a comprehensive program of Universal Newborn Hearing Screening and Early Intervention for all the children born in our maternity. The ENT department had already a long experience of providing pediatric audiological services, being a reference centre for children born in other maternities in Lisboa and around the country, identified by the High Risk Register. Nevertheless, with the newborn screening, the identification age of hearing impairment dropped dramatically and the team had to reorganize to provide on-time diagnostic tests and early aural habilitation. In 2007 we started the Cochlear Implant (CI) Program, for children with severe to profound hearing loss.

The Team: we are organized as a multiprofessional team, each member contribute for the appreciation of the CI candidacy. Periodic (weekly) meetings take place, to evaluate the progress of every individual child and their adequacy for CI:

A - The core-team:

ENT surgeons are responsible for the medical diagnosis the coordination of every individual habilitation program. The chief surgeon and his collaborators perform the Cochlear implant surgery and follow-up the implanted children.

Audiologists: are the responsible for evaluation audiological tests before and post CI, electrophysiological evaluation and mapping during surgery and also speech processor programming

Speech therapists: they evaluate the acquisition of oral e non-oral communication skills, speech production and the quality of voice before the CI and they control the progresses after CI.

Psicologist: she performs a family centred approach, evaluating the child-family dynamics, the community support services available for the children's post CI habilitation. She also evaluates the adequacy of the family motivation and expectancies toward the CI.

B - Other specialities as consultants to the CI program:

Neuropediatrics: responsible for the neurodevelopment evaluation of the children, also very important for diagnosing co-morbidities that can influence the functional prognosis of the CI receptors

Radiology: All candidates are submitted to TC and MRI evaluation usually performed under anaesthesia. Critical points to be discussed are cochlear normality, VIII nerve presence in the internal auditory canal and if there are other anatomical abnormalities related to the middle and inner ear or the Central Nervous System

Infection diseases consultant: responsible for completing the immunization program prior to the CI surgery and is also involved in the discussion of the etiology of the child's hearing impairment.

Anesthesiologists: they evaluate the physical condition and eventual co-morbidities of the child and prepares her to the surgery.

Geneticists: they are involved in the investigation of the etiology of the hearing impairment early since the audiological diagnosis and they study the family tree and they establishes lines of genetic investigation. They also provide family counselling

when a positive diagnosis is made. However, many cases strongly suspected as genetic, are still undiagnosed at time of CI surgery.

Social Work consultant: she helps to evaluate the family and helps to provide appropriate school and special needs specialists (professors, speech therapists) to support the children's habilitation and their families.

Protocol investigation prior to CI:

Audiological: Otoacoustic Emissions, Impedanciometry, Behaviour audiometry (adapted to children's developmental age) with and without hearing aids. Auditory Evoked Potentials (brainstem), Auditory Steady State Response, Vestibular Evoked Myogenic Potentials.

Speech therapists: Evaluation of language achievements and progresses of the child, receptive, expressive and pragmatic skills. Set-up of a auroverbal conditioning program prior and post CI surgery. Establishing the bond with school therapist and teachers, and helping them to follow the therapeutic plan, according to clinical orientations.

Psychological evaluation: Identification of family, social or psychological problems. Characterisation of the educational set-up and also of the family support to the program. Evaluation of the cognitive and emotional development of the child. Evaluation of the family motivation (and of the child, if appropriate) and expectancies toward the benefits of the CI.

Post CI workout: The speech processor is usually connected one month after surgery.

Post CI evaluation includes: Audiological behaviour tests adapted to the child neurodevelopment age.

Threshold pure tone audiometry at the implanted ear (and also contra lateral ear) to evaluate residual hearing. Free field audiometry with CI on (with and without contra lateral hearing aid). Speech audiometry (adapted to child neurodevelopment age). Telemetry measures (neural response, impedancy and compliance tests). Adjustments of the speech processor programmes, MAIS questionnaire, Speech Therapy, Re-evaluation of speech and language acquisition, Direct therapy with audio-oral conditioning, Intensive training during the first month. Working together with every family during the training.

Indirect therapy: Sharing technical information and data with other educational professionals, Timely re-evaluation of the progresses coincident with the other hospital based periodic clinical evaluations.

Psychologist: Periodic evaluation of the children cognitive and emotional development, using techniques adapted to every individual child, Evaluation of the impact of the CI in the family dynamics, Clinical psychological intervention on child/family whenever needed, Quality Indicators

Keeping an accurate clinical record of all the clinical tests performed:

A - Prior to CI surgery

B - Performed during CI surgery

C -After CI surgery and follow-up

D - Patient Satisfaction inquiries

Key words: cochlear implant program, children

PERSPECTIVA MATERNA DOS PROBLEMAS DE COMPORTAMENTO EM RAPAZES E RAPARIGAS COM DÉFICE COGNITIVO OU COM PERTURBAÇÃO DE HIPERACTIVIDADE E DÉFICE DE ATENÇÃO

Vanessa Santos, Salomé Vieira-Santos, Maria João Pimentel, Maria do Carmo Vale
Unidade de Desenvolvimento, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- 8º Congresso Nacional de Psicologia da Saúde, 12 Fevereiro 2010, ISPA, Lisboa

Resumo: O presente estudo centra-se na perspectiva das mães sobre os problemas de comportamento de crianças com Perturbações do Desenvolvimento, especificamente com Déficit Cognitivo (DC) e com Perturbação de Hiperactividade com Déficit de Atenção (PHDA), tendo três objectivos: (1) analisar o comportamento das crianças em função do tipo de perturbação de desenvolvimento (DC ou PHDA); (2) caracterizar o comportamento dos rapazes e das raparigas com DC e com PHDA em relação à amostra do estudo de adaptação do instrumento que avalia o comportamento; (3) analisar intra e intergrupos o comportamento das crianças em função do sexo. Participaram no estudo mães de crianças com DC (N=47) e com PHDA (N=47), tendo as crianças-alvo uma idade que varia entre os 5 e os 12 anos (24 e 35 do sexo masculino, respectivamente). Foi utilizada a adaptação portuguesa do Child Behavior Checklist (CBCL) (Fonseca, Simões, Rebelo, Ferreira, & Cardoso, 1994). Os resultados mostram que as crianças com DC e PHDA não se distinguem entre si relativamente aos problemas de comportamento. Na perspectiva das mães de ambos os grupos, os rapazes e as raparigas têm mais problemas de comportamento face aos da amostra de comparação do mesmo sexo, mas não se verificaram diferenças significativas entre rapazes e raparigas quer intragrupo, quer intergrupos (DC-PHDA). Concluindo, os grupos com perturbações de desenvolvimento não se distinguem nos problemas de comportamento, e o sexo da criança não é uma característica diferenciadora em termos deste tipo de problemas, sendo-o, no entanto, quando a comparação é feita com uma amostra não-clínica.

Palavras-chave: Mães; Hospital; Avaliação das Necessidades; Problemas de Comportamento; Problemas de Desenvolvimento

PERTURBAÇÃO DO COMPORTAMENTO ALIMENTAR EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES RESULTADOS PRELIMINARES: 2000/ 02/ 04/ 06/ 08

Catarina Cordovil, Margarida Crujo, Marlene Salvador, João Brissos, Anaxore Casimiro, Maria Glória Costa, Ana Laura Fitas, Telma Francisco, Sofia Gouveia, Patrícia Lopes, Filipa Marques, Marília Marques, Sara Nóbrega, Gustavo Queiroz, Sofia Santos, Inês Simão, Conceição Neves, Mário Coelho

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

- Apresentado no 11º Congresso Nacional de Pediatria (*poster*)

Introdução: A urgência pediátrica (UP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) apresenta o maior movimento do país. A UP pode ser um observatório epidemiológico da patologia na comunidade e da sua evolução, e o conhecimento nesta área é indispensável à sua planificação e organização. Os estudos existentes em UP são dispersos, parcelares ou referentes a períodos de curta duração. No que diz respeito às Perturbações do Comportamento Alimentar (PCA) concretamente, quer a Anorexia Nervosa, quer a Bulimia Nervosa, correspondem a síndromes complexas que tendem a surgir após os 10 anos de idade, e que infrequentemente surgem nas UP. Torna-se assim relevante uma investigação nesta área pouco explorada.

Objectivo: Conhecer a evolução temporal e caracterizar os casos correspondentes a crianças e adolescentes com idade inferior a 18 anos, observados na UP do HDE nos anos 2000/02/04/06/08, cujo diagnóstico principal de alta correspondeu a uma PCA.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo dos dados retirados de todas as 392 768 fichas de inscrição na UP no período em referência.

Resultados: Identificaram-se 63 casos (0,016%) de PCA: 1 em 2000; 4 em 2002; 5 em 2004; 20 em 2006; 33 em 2008. Oitenta e um por cento originários de Lisboa ou Grande Lisboa. Foram referenciados 52,4%. Na triagem, 55,6% foram classificados como não-urgentes (Nível 3 de 0-3) e 27% como urgentes (Nível 2). Eram do sexo feminino 82,5% dos casos e 85,7% correspondia a grupo etário dos 11-16 anos. Apresentavam perda de peso 39,7% dos casos e em 56% deles a perda era superior a 1Kg/ semana. Existia amenorreia em 17,5% dos casos do sexo feminino; no entanto, este aspecto não estava referido nas fichas de atendimento em 65,0% dos casos do mesmo sexo. Foi referida lipotimia em 12,7% dos casos, alteração da imagem corporal em 25,4% e *binge eating* em 4,8%. O apoio da especialidade de Pedopsiquiatria foi pedido para 73% dos casos. Foram orientados para Consulta Externa de Pedopsiquiatria 60,4% dos casos e a taxa de internamento foi de 33,3%. Abandonou a UP após observação médica 1,6% dos casos.

Conclusão: Os contornos do diagnóstico e evolução das Perturbações do Comportamento Alimentar explicam a sua baixa prevalência nas UP, como se observou neste estudo, e os escassos dados obtidos nos registos.

Palavras-chave: Urgências, Pediátricas, Perturbações, Comportamento, Alimentar

PERTURBAÇÃO DO COMPORTAMENTO ALIMENTAR NA PRIMEIRA INFÂNCIA – ESTUDO DE *FOLLOW-UP*

Rita Rapazote¹, Carla Pardilhão¹, Paula Vilariça², Pedro Caldeira da Silva³

1 - Área de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Unidade de Primeira Infância, Área de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 - Unidade da Primeira Infância, Área de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- XXI Encontro Nacional de Psiquiatria da Infância e da Adolescência, Beja, 21/05/2010 (Comunicação)
- Reunião de Formação Conjunta da Área de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa, 02/06/2010 (Comunicação)
- III Encontro Nacional da Associação Ser Bebê, Porto, 28/10/2010 (Poster)

Introdução: As perturbações do comportamento alimentar na primeira infância são situações clínicas frequentes e geradoras de grande preocupação nas famílias. São muitas vezes quadros transitórios, associados ao processo normal do desenvolvimento ou a alterações do quotidiano ou acontecimentos com impacto na vida da criança, como o nascimento de irmãos ou a entrada para a creche. Noutros casos, são situações duradouras com impacto na saúde física da criança e que podem pôr em risco a própria vida. Estas perturbações, que se repercutem quase sempre na relação dos pais com a criança, espelham o papel central da alimentação na relação mãe-bebé. Ao contrário das crianças mais velhas, existem poucos estudos que avaliem a repercussão futura destas perturbações em idades precoces.

Objectivos: Caracterizar os casos de Perturbações do Comportamento Alimentar (DC:0-3) diagnosticadas na Unidade da Primeira Infância do Hospital Dona Estefânia (UPI) entre 2000 e 2005. Avaliar a situação actual destas crianças e adolescentes, cinco a dez anos após o diagnóstico e intervenção.

Métodos: Foi seleccionada a população de crianças observadas em primeira consulta entre Janeiro de 2000 e Dezembro de 2005 na UPI com o diagnóstico de Perturbação do Comportamento Alimentar segundo a classificação DC:0-3. Procurámos caracterizar o estado actual destas crianças, através da aplicação de uma ficha de follow-up, por entrevista telefónica.

Resultados e Conclusões: Reuniu-se uma amostra de 14 crianças, com idades entre os 3 e os 36 meses à data da primeira consulta, sendo 71% do sexo feminino. Todas estas crianças apresentam melhoria do estado actual e apenas uma revela dificuldades de aprendizagem. Apesar de serem necessários mais estudos de controle e de *follow-up*, estes resultados salientam o impacto e a especificidade da intervenção na área da Saúde Mental na Primeira Infância.

Palavras-chave: Perturbação do comportamento alimentar, Primeira Infância, *follow-up*

PIRIFORM APERTURE STENOSIS

Madalena Patrício Ferreira¹, Carla Conceição¹, Inês Cunha², Luisa Monteiro², João Reis³

1 – Serviço de Neurorradiologia/Radiologia, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Serviço de Otorrinolaringologia, Area Departamental de Cirurgia, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 – Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- XXXIX Reunião da Sociedade Espanhola de Neurorradiologia e VI Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Neurorradiologia, Badajoz, 11 a 13 Novembro (Poster)

Introduction: Piriform aperture stenosis (PAS) is a rare condition and cause of nasal airway obstruction in young children, with unknown prevalence. Many anomalies are associated with this disease entity, including semilobar and alobar forms of holoprosencephaly, pituitary dysfunction and a central megaincisor.

Case report: We report three cases of nasal piriform aperture congenital stenosis in children with signs and symptoms of nasal airway obstruction since birth.

Conclusions: PAS is a rare entity that should be considered in cases of airway obstruction, being diagnosed in a relatively simple way by CT study. Computed tomography (CT) is the imaging modality of choice, showing inward bowing of the maxillary spines, hard palate hypoplasia and narrowing of the piriform aperture.

Keywords: Piriform aperture stenosis; nasal airway obstruction; neonate; CT

PLASTICIDADE CEREBRAL

Carla Conceição

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

- Reunião Semanal do Serviço de Neurorradiologia, Hospital S. José, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa, 21 Maio 2010 (Comunicação 30 minutos)

A plasticidade cerebral (PC) consiste nas capacidades adaptativas do SNC para se modificar e remodelar em função das experiências. É a propriedade do sistema nervoso que permite o desenvolvimento de alterações estruturais em resposta à experiência e como adaptação a condições mutantes e a estímulos repetidos. Este trabalho aborda os principais conceitos teóricos sobre a PC.

Nos meados do século XX, Jerzy Konorski e Donald Hebb foram os “pais” da plasticidade cerebral, com a introdução de conceitos como plasticidade neuronal e sinapses e aprendizagem Hebbiana, esta última debruçando-se sobre a existência de modificações sinápticas induzidas – “neurons that fire together, wire together and neurons that fire apart, wire apart”.

Existem dois tipos fundamentais de PC, a que ocorre durante o desenvolvimento e maturação cerebral quando o cérebro começa a processar a informação sensorial e a que ocorre como mecanismo adaptativo para compensar a perda de uma função e/ou para maximizar funções como resposta a uma lesão cerebral.

A PC inclui vários processos diferentes que decorrem ao longo da vida e não uma alteração morfológica única, incluindo processos que abrangem diferentes células e mecanismos. Existe um claro determinante idade-dependente, apesar de ocorrer ao longo da vida, sendo que diferentes tipos de plasticidade dominam durante determinados períodos e são menos prevalentes durante outros.

O ambiente tem um papel chave na plasticidade, para além dos factores genéticos, sendo o cérebro modelado pelo ambiente envolvente do sujeito e pelas suas acções. Ambientes ricos levam ao desenvolvimento de mais sinapses e melhores aprendizagens, sendo a potenciação de longo termo (LTP) o mecanismo principal responsável por este desenvolvimento. A LTP é encontrada em muitas áreas cerebrais, sendo mais estudada no hipocampo.

Outro dos fundamentos principais da PC é o conceito de supressão sináptica, ou “synaptic/neuron pruning”, segundo o qual as sinapses estão constantemente a serem removidas ou recriadas, facto este dependente do modo como elas são usadas: existe uma remoção das sinapses “fracas” e substituição por sinapses eficazes, consistindo assim num processo de regulação e regeneração que visa uma mudança na estrutura dos neurónios, tornando-os mais “produtivos” e com redes de configuração sináptica mais eficazes e eficientes. Aplica-se à maturação e desenvolvimento cognitivo das crianças, à reparação de situações patológicas de lesão/degradação e à manutenção contínua da função cerebral mais eficiente.

Hoje é globalmente e cientificamente aceite que o cérebro é “informável e deformável” e que existem mudanças na substância cinzenta induzidas pelo treino. Os estudos de imagem, em particular a RM funcional e estudos volumétricos, ilustram várias destas mudanças e evoluções.

Palavras-chave: Plasticidade cerebral; tipos; ambiente; synaptic/neuron pruning; RM

POLIMIOSITE JUVENIL: A PROBLEMÁTICA DO DIAGNÓSTICO AO PROGNÓSTICO

Cristina Henriques¹, Sara Silvia¹, Marta Conde², Margarida Paula Ramos¹, José Pedro Vieira², Ana Paula Soudo³

1- Unidade de Reumatologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2- Serviço de Neurologia, Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3- Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- Reunião da Área de Pediatria Médica, 27 de Julho de 2010

Introdução: miopatias inflamatórias sistémicas são patologias raras em idade pediátrica. A Polimiosite Juvenil (PMJ), mais rara que a Dermatomiosite Juvenil, caracteriza-se pela instalação subaguda ou crónica de diminuição simétrica da força dos músculos estriados. Por não apresentar envolvimento cutâneo dificulta o diagnóstico colocando-se outros diagnósticos diferenciais obrigatórios, nomeadamente as distrofias musculares. A progressão da fraqueza muscular obriga a um diagnóstico correcto em tempo útil, para que a terapêutica adequada possa ser instituída de forma a evitar complicações potencialmente fatais e sequelas musculares permanentes.

Caso clínico: Para melhor caracterizar esta patologia rara, descreve-se o caso clínico de uma criança do sexo feminino, 11 anos de idade, internada por diminuição simétrica da força muscular envolvendo os quatro membros, de predomínio proximal e agravamento progressivo resultando em incapacidade franca para a realização das actividades da vida diária. A investigação etiológica foi extensa, com particular ênfase nas causas infecciosas e neuromusculares. Apesar da biópsia muscular ser inconclusiva, a clínica e os restantes exames complementares de diagnóstico eram sugestivos, pelo que dada a gravidade da doente, após exclusão de causas infecciosas, se decidiu iniciar terapêutica imunomoduladora. Após sete meses de terapêutica, há aquisição progressiva da funcionalidade motora, não surgiram complicações associadas à PMJ, mas a necessidade de altas doses de CE com a iatrogenia associada é uma preocupação. Apesar da biópsia muscular não ter sido conclusiva (exame fundamental para o diagnóstico), a boa resposta à terapêutica e a exclusão de outras causas (incluindo estudo genético para distrofias musculares negativo) permite afirmar o diagnóstico.

Discussão: O prognóstico das miosites inflamatórias sistémicas melhorou com as actuais terapêuticas disponíveis, mas a PMJ tem um comportamento mais variável. Um terço dos casos cursa com recorrências persistentes e uma mortalidade, aos 5 anos de doença, de 10%. Neste caso, o diagnóstico de PMJ foi particularmente difícil, mas a instituição precoce da terapêutica foi fundamental para a boa evolução. O prognóstico é e será, uma problemática.

Palavras chave: Polimiosite Juvenil, diagnóstico, prognóstico

POLISSENSIBILIZAÇÃO A PÓLENES ANALISADA E REINTERPRETADA À LUZ DO MÉTODO IMMUNOCAP ISAC®

Marta Chambel¹, Miguel Paiva¹, Sara Prates¹, Virgínia Loureiro², Paula Leiria Pinto¹

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2 - Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE.

- XXXI Reunião Anual da SPAIC, Funchal, 14 a 17 de Outubro de 2010 (Comunicação Oral) (1º prémio SPAIC-MSD).

Introdução: O ImmunoCAP ISAC® (Immuno Solid-phase Allergen Chip) é um novo teste *in vitro* que visa a detecção e identificação semi-quantitativa de IgE específica sérica (IgEe) para múltiplos componentes alergénicos moleculares.

Objectivos: Analisar os resultados do ImmunoCAP ISAC® (ISAC) em doentes com alergia respiratória, com testes cutâneos por picada (TCP) sugestivos de polissensibilização a pólenes.

Métodos: Seleccionámos 34 doentes com alergia respiratória e TCP positivos para extractos de 2 ou mais pólenes. Em todos foi determinada a IgEe para alergénios moleculares pelo método ISAC, assumindo-se como positivos os valores $\geq 0,3$ ISU. Analisámos apenas os resultados obtidos para os pólenes testados pelos dois métodos (gramíneas, parietária, artemísia, salsola, oliveira, plátano, bétula).

Resultados: A mediana de idades é de 18 anos (4 a 50), com predomínio do sexo masculino (56%). Nos TCP, a mediana de número de positividades por doente é 4 (2 a 9), sendo o maior número para gramíneas (n=33) e o menor para bétula (n=10). Por ISAC, o maior número de positividades observa-se para alergénios de gramíneas (n=31 doentes), surgindo a bétula em 2º lugar (n=20) e o plátano em último (n=6). Para todos os pólenes, à excepção de gramíneas e bétula, o número resultados positivos é maior nos TCP do que no ISAC.

A concordância entre os 2 métodos é elevada para gramíneas (91%), variando entre 79% e 47% para os restantes pólenes. À excepção da bétula, os casos discordantes resultam sobretudo de positividade nos TC com resultado negativo no ISAC. Para a bétula, os casos discordantes resultam do fenómeno oposto.

Quando analisamos a frequência de sensibilização a panalergénios (rPhl p7, rPhl p12, Bet v2, Bet v4) verificamos que esta é maior nos casos de discordância entre os 2 métodos do que nos concordantes.

Discussão: Na amostra estudada, as gramíneas são o sensibilizante mais frequente, com uma boa concordância entre os 2 métodos. Para os restantes pólenes há um número considerável de doentes em que o ISAC é negativo apesar de TCP positivos para os respectivos pólenes. Numa percentagem elevada, este fenómeno surge associado à sensibilização a panalergénios, sugerindo que esta pode ser responsável por resultados falsamente positivos nos TCP, causando um padrão de polissensibilização aparente. O ISAC dá um contributo útil para a discriminação entre polissensibilização e reactividade cruzada em alguns doentes, permitindo reformular estratégia-terapêutica.

Palavras chave: ImmunoCAP, polissensibilização, pólenes

POMEGRANATE AND *ROSACEAE* FRUITS ALLERGY: A RARITY IN A CONTROVERSIAL MULTIPLE FRUIT ALLERGY MANAGEMENT PLAN – CASE REPORT

Helena Pité¹, Graça Pires¹, Jorge Martínez², Paula Leiria Pinto¹

1 - Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Centro Hospitalar de Lisboa Central - EPE, Lisbon; 2 - Immunology, Microbiology and Parasitology Department, Faculty of Pharmacy, University of the Basque Country, Vitoria, Spain.

- XXIX Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*), 2010, Londres, 5 a 9 de Junho de 2010 (Poster).

Background: Pomegranate is the *Punica granatum* tree fruit, a plant from the *Lythraceae* family. Although it is commonly eaten in the Mediterranean area, pomegranate allergy is rare.

Case report: A 28-years-old woman, with rhinoconjunctivitis, has reported urticaria and oral allergy syndrome immediately after peach ingestion, since childhood. Afterwards, similar episodes have happened upon eating unpeeled apple. More recently, lip pruritus has also occurred immediately after almond and hazelnut ingestion. Despite these episodes, the patient hasn't completely avoided these fruits. Two years ago, facial redness and oedema occurred minutes after eating raw pomegranate, a fruit she previously tolerated. Currently, she tolerates peeled apple and the other *Rosaceae* family fruits. Skin prick tests (SPT) were positive to parietaria and grass pollens, peach and cherry commercial extracts as well as fresh pear, apple and pomegranate. *In vitro* tests for serum specific IgE (sIgE) determination yielded positive results to *Parietaria* (*Par j 2*) and grass pollens (*Phl p 1* and *Cyn d 1*). A positive result to peach *Pru p 3* was also obtained. We weren't able to demonstrate *in vitro* sIgE to pomegranate. An oral food challenge (OFC) with this fruit elicited immediate lip oedema and pruritus after eating a quarter of a raw pomegranate.

Discussion: This is a description of pomegranate allergy, associated with *Rosaceae* fruits hypersensitivity. Similarly, most pomegranate allergy published cases are reported from Southern Europe and patients show *Rosaceae* fruits allergy, especially to peach. Although we weren't able to identify the pomegranate allergens involved, an IgE-mediated reaction was confirmed by the SPT result. Despite the mild symptoms mentioned by our patient, there are risk factors for severe reactions: the patient is from a Mediterranean country, is allergic to peach and has positive SPT to commercial fruit extracts, including peach pulp. Lastly, the *in vitro* results confirmed LTP involvement. Therefore, the recommendations for allergen avoidance can raise difficulties and be controversial: some recommend avoiding only the fruits to which the patient reacted; others suggest a more restrict diet, with other fruits and vegetables, including those from taxonomically different species, especially those to which the patient has positive SPT. Negative OFC can be insufficient for dietary liberalization as asymptomatic sensitizations can become clinically relevant in the future.

Palavras chave: *Punica granatum*, allergy

PREMATURIDADE E HIPERTENSÃO ARTERIAL NA 2ª INFÂNCIA

Silvia Batalha¹, Sérgio Laranjo², Sofia Gouveia², Daniel Virella³, Margarida Abranches⁴

1 - Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital Sto André, Leiria; 2 - Unidade de Cardiologia Pediátrica, Hospital Santa Marta, Centro Hospitalar Lisboa Central – EPE, Lisboa; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central – EPE, Lisboa; 4 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central – EPE, Lisboa

- V Congresso Hispano-Português de Nefrologia Pediátrica, Guimarães, Junho 2010
- Reunião Área Departamental de Pediatria Médica (Unidade de Nefrologia), Outubro 2010

Introdução: A sobrevivência a um meio intra-uterino desfavorável pode contribuir para um aumento do risco cardiovascular. Nos últimos anos, diversos têm sido os estudos epidemiológicos demonstrando interesse pela prematuridade e desenvolvimento de hipertensão arterial (HTA) a longo prazo.

Desenho do estudo: Estudo transversal de prevalência.

Objectivos: Avaliar a prevalência de HTA em crianças nascidas pré-termo com peso adequado para a idade gestacional (AIG) e leve para a idade gestacional (LIG) e em crianças nascidas de termo.

Métodos: Avaliação da tensão arterial sistólica e diastólica aos 7 anos de idade numa amostra de conveniência de crianças nascidas entre 2002 e 2003. Comparação de um grupo de 34 crianças pré-termo com idade gestacional (IG)<34 semanas de gestação internadas electivamente numa Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) com 50 crianças nascidas de termo recrutadas numa população escolar. Considerámos HTA valores de TA >95% e pré-HTA valores de TA>90% para o sexo, idade e estatura.

Resultados: No grupo das crianças pré-termo 41,2% (n=14) tinham IG <32 semanas e 38,2% (n=13) eram LIG. Neste grupo, 5 crianças tinham HTA (1LIG,4AIG) e 4 pré-HTA (3 LIG/1AIG). Nenhuma criança de termo tinha HTA, uma tinha pré-HTA. A média (desvio padrão) da TA sistólica no grupo pré-termo foi 101 (8,6) e no grupo termo 98,5 (8,0) mm Hg. Estes valores são 2,5 mm Hg (95% intervalo de Confiança 0,7-10, P<0,001) mais elevados no grupo pré-termo. A média (desvio padrão) da TA sistólica nos LIG foi 104,9 (6,7) e nos AIG 99,13 (8,3) mm Hg (P<0,05).

Limitações do estudo: Número de amostra é reduzido.

Conclusões: Neste estudo preliminar, a prevalência de HTA aos 7 anos de idade foi mais de 10 vezes superior nas crianças nascidas pré-termo do que nas crianças nascidas de termo. O reduzido número da amostra é uma limitação importante. Impõe-se um estudo mais alargado e uma monitorização do risco cardiovascular na população estudada.

Palavras chave: prematuridade, hipertensão arterial

PREVENÇÃO PRIMÁRIA E SECUNDÁRIA DA DOENÇA RENAL CRÓNICA

Isabel Castro

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

- Sala de Conferências, Hospital Dona Estefânia, 15 de Março de 2011 – 12 horas

Em todo o mundo a doença renal crónica (DRC) é reconhecida como um importante problema na criança e adolescente, sendo a falência renal (IRT) apenas a ponta do Iceberg de um vasto número de doenças e condições menos graves “encobertas”. A finalidade da prevenção é detectar e corrigir precocemente essas situações.

A DRC representa um processo em desenvolvimento, iniciado por diversas causas mas com um fim comum; a lesão renal progressiva / persistente, por vezes irreversível e de gravidade variável.

Actualmente a DRC classifica-se em cinco estadios de acordo com a taxa de filtração glomerular (FGR), com a finalidade de implementação de medidas preventivas da progressão da lesão primária, através da deteção, prevenção e tratamento dos estadios precoces da DRC

As consequências major da DRC, incluem não só a progressão para a falência renal mas também um risco acrescido de doença cardiovascular

O reconhecimento precoce e o tratamento das complicações da DRC melhoram o crescimento e desenvolvimento e consequentemente a qualidade de vida da criança doente.

É pois fundamental promover tanto quantopossível a prevenção primária e secundária da DRC.

A prevenção primária é dirigida ao individuo normal que em presença de factores de susceptibilidade se torna num individuo de risco de lesão renal – DRC, e inclui medidas pré-natais e pós-natais.

A prevenção secundária é dirigida aos factores de progressão da DRC, sendo os mais relevantes a hipertensão arterial e a proteinúria.

Cabe aos Pediatras e particularmente aos Nefrologistas Pediátricos detectar e tratar as crianças em risco de DRC, para que se possa reduzir dramaticamente o número de adultos jovens a necessitar de terapêutica de substituição da função renal.

Palavras chave: doença renal crónica, prevenção primária, prevenção secundária

PROGERIA DE HUTCHINSON-GILFORD

Sílvia Sequeira

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 13 de Julho de 2010.

A progeria de Hutchinson-Gilford é uma doença raríssima e, como todas as doenças raras, ainda mal conhecida e para as quais não existem guidelines sobre a forma adequada de a abordar. Assim sendo coloca ao médico uma série de questões associadas com uma abordagem médica adequada quer para o diagnóstico, quer para os vários problemas relacionados com uma terapêutica capaz de antecipar complicações e actuar de forma preventiva. De péssimo prognóstico quanto à sobrevivência dos doentes, coloca problemas difíceis de resolver no dia a dia, sobretudo se considerarmos que as crianças com esta doença têm uma inteligência normal.

Apresentamos de forma breve os conhecimentos actuais da Progeria de Hutchinson-Gilford e descrevemos um caso de uma criança de 6 anos com esta situação focando alguns dos aspectos problemáticos e eventualmente menos consensuais da sua orientação clínica.

Palavras-chave: progeria, Hutchinson-Gilford,

PSYCHOGENIC SEIZURES – DIAGNOSTIC IMPORTANCE OF VIDEO-EEG AND AMBULATORY LONG TERM MONITORING

Ana Isabel Dias^{1,2}, Alberto Leal², Ana Moreira¹, Eulália Calado¹, Rita Silva¹

1 – Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Laboratório de EEG, Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- 9th European Congress of Epilepsy; Rhodes, Grécia; Junho 2010, (Poster)
- 22º Encontro Nacional de Epileptologia LPCE – Coimbra – Março 2010 (Comunicação)

Purpose: Psychogenic seizures (PS) are motor, sensitive or perceptive phenomena that can be similar to epileptic seizures but don't correlate with alterations on the EEG. They are frequent in neuropediatric clinics and lead to excessive and unnecessary investigations and therapy, though the importance of a correct diagnosis and therapeutic strategy along with psychiatry. They occur mainly in adolescent females, isolated or coexisting with epilepsy.

This work alerts for the high frequency of PS, the difficulties of diagnose and the usefulness of video-EEG, ambulatory long term EEG-monitoring and provocation of seizure using suggestion with placebo.

Method: prospective study including patients with suspected PS, with or without previously confirmed epilepsy. In all patients were performed: a suggestion test with intravenous administration of physiologic serum under video-EEG; a standard EEG or an ambulatory EEG-monitoring(24 hours) to exclude or detect epileptic activity. Parameters analyzed: age, sex, test of provocation result, visual interpretation of EEG recordings.

Results: 24 patients were included, 7 boys and 17 girls. The mean age was 13.9 years. In 19 cases the suggestion test was positive. 6 patients had both epilepsy and PS; 13 had only PS; 3 has epilepsy but no PS. A correct diagnose permitted to adjust anti-epileptic therapy and appropriate psychiatric follow-up.

Conclusion: PS are frequent cause of misdiagnosis and unnecessary investigation and therapy.

This work outlines the utility of video-EEG, long term EEG-monitoring in ambulatory and, of tests of provocation with placebo in the correct diagnosis and appropriate therapy by child neurologists together with psychiatrists.

Palavras chave: Psychogenic seizures, video-EEG

PUSTULAR PSORIASIS, SEVERE HYPOCALCEMIA AND ALBRIGHT PHENOTYPE – ASSEMBLING THE PIECES OF THE PUZZLE

Ana Laura Fitas¹, João Brissos¹, Marta Conde¹, Isabel Cristina Freitas², Margarida Abranches³, Leonor Sasseti¹

1 – Unidade de Adolescentes, Área Departamental de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2 – Serviço de Dermatologia, Hospital Curry Cabral, Lisboa; 3 – Unidade de Nefrologia, Área Departamental de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- Excellence in Pediatrics, Londres, 3/12/2010 (Poster)
- *Acta Paediatrica* 2010;99(Suppl.462), 56 (Resumo)

Introduction: The role of calcium homeostasis on the pathogeny and clinical control of psoriasis has been suggested by reports of improvement of skin manifestations with normalization of calcemia. At the best of our knowledge, pseudohypoparathyroidism (PHP) was the cause of the hypocalcemia associated with severe psoriasis in only four reported patients.

Purpose: To report a case of association of pseudohypoparathyroidism with pustular psoriasis.

Material and Methods: Case-study.

Results: A 14-year-old girl was admitted with severe pustular psoriasis and hypocalcemia. Single daughter of a mother with psoriasis, her past history included recurrent subungueal exostosis and vulgar psoriasis since she was 10. Three weeks before admission, she developed progressively disseminated erythematous scaly plaques and pustules, fever and malaise. On admission, she presented extensively disseminated pustular psoriatic skin lesions, with signs of secondary infectious cellulitis on the left arm. Physical examination revealed features of Albright hereditary osteodystrophy (AHO) phenotype: short stature (<5th centille), obesity (BMI >95th centille), round face, short neck, brachydactily, with positive Archibald sign, and bilateral shortening of the distal phalanx of the thumb. Trousseau and Chvostek signs were negative. Laboratory evaluation showed hypocalcemia (4,4 mg/dL), hyperphosphatemia (6,3 mg/dL), hiperparathirioidism (304,6 pg/mL), raised ESR and RCP, and normal vitamin D level, urea and creatinin. Laborious treatment of the dermatosis and calcemia included methotrexate, calcium, calcitriol and antibiotics. A significant improvement of the skin lesions accompanied the normalization of serum calcium. A nonsense pathogenic mutation on exon 6 of the GNAS gene was identified, thus confirming the diagnosis of PHP.

Conclusions: This new case of the rare association between PHP and psoriasis reinforces the importance of calcium in the pathogenesis of psoriasis, adding clinical experience that can further be applied to cases of psoriasis in patients with hypocalcemia of any etiology.

Key-words: pseudohypoparathyroidism, Albright phenotype, psoriasis, hypocalcemia

QUE DOENTES TRANSFERIMOS? – EXPERIÊNCIA DA URGÊNCIA PEDIÁTRICA DE UM HOSPITAL DE NÍVEL II

Telma Francisco, Inês Girbal, Sara Roque Pinto, Inês Silva, David Lito, Florbela Cunha
Serviço de Pediatria do Hospital de Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira

– 11º Congresso Nacional de Pediatria, 6-8/10/2010 (Poster com apresentação em sala)

Introdução: A Urgência Pediátrica (UP) de um Hospital de nível II dispõe apenas do apoio das valências básicas. Ocasionalmente é necessária a transferência para um Centro Terciário, visando a observação por outras especialidades ou realização de exames complementares de diagnóstico (ECD).

Objectivo: Caracterização das transferências realizadas a partir da UP de um hospital de nível II.

Métodos: Estudo retrospectivo de dados demográficos e clínicos durante 3 meses não consecutivos do primeiro semestre de 2010.

Resultados: Foram transferidas 122 crianças, correspondendo a 1,5% do total de doentes observados na UP; 54,9% eram do sexo masculino, com idade mediana de 5 anos. O principal motivo de transferência foi patologia traumática em 57,4% dos doentes. As situações clínicas mais encontradas foram: traumatismo cranio-encefálico (21,3%), sintomas neurológicos sem história de trauma(10,7%), traumatismo ORL(9,8%), sintomas ORL(9,0%), traumatismo da face e boca (9,0%) e traumatismo oftalmológico(7,4%). Outras causas incluindo suspeita de patologia cirúrgica, sintomas oftalmológicos, politraumatismo e outro trauma, queimaduras e outros motivos corresponderam a 32,8% das transferências.

Destas crianças, 22,1% foram transferidas por necessidade de realização de ECD, 56,6% para observação por especialidade não disponível e 21,3% por ambos os motivos. No hospital de referência 52,9% destas crianças realizaram ECD, sendo o mais frequente a Tomografia Axial Computorizada (43%).

A maioria dos doentes (75%) teve alta e em 30% destes foi programado seguimento posterior. Ocorreu internamento em 22 (19,7%) no hospital de referência, 2 dos quais em Unidade de Cuidados Intensivos. Os quadros neurológicos foram os mais frequentemente encontrados nas crianças internadas (23%).

Conclusões: Apesar de a grande maioria das situações clínicas que surgem na UP de um hospital de nível II terem sido solucionadas com os meios disponíveis, foi necessário transferir algumas crianças por falta de recursos. É assim importante manter uma boa comunicação e interligação entre os hospitais de diferentes níveis e apostar na criação de protocolos de referência e transferência de doentes que necessitam de cuidados especializados, de modo a otimizar a orientação destas crianças.

Palavras-chave: transferência, urgência, hospital nível II

QUISTO SACULAR LARÍNGEO-CASO CLÍNICO

Ana Casas Novas, Alexandra Jerónimo, Inês Moreira, Inês Cunha, Pedro Brazão Santos, João Olias, Luísa Monteiro

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

- 57º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial , 6-9 de Maio 2010. Cascais

Introdução: Os quistos saculares laríngeos são causas raras de obstrução da via aérea, que ocorrem por obstrução da via de drenagem do sáculo. O quisto expande-se para o espaço paraglótico, onde se estendem para a falsa corda e prega ariepiglótica homolaterais.

O estridor, choro fraco e dificuldade na alimentação são os sintomas mais frequentes.

O seu diagnóstico assenta na tomografia computadorizada, ressonância magnética e laringoscopia.

Existem várias formas de tratamento: marsupialização; excisão quisto, laringofissura.

Objectivos: Descrição de um caso clínico raro, bem como revisão da literatura publicada sobre o tema.

Materiais e métodos: Estudo de um caso clínico.

Resultados: Os autores apresentam o caso clínico de uma criança, do sexo masculino, nascido às 40 semanas, de cesariana (por incompatibilidade feto-pélvica), com índice de Apgar 9 ao 1ºmin e 8 ao 5º minuto, com 3650g, de uma gravidez vigiada sem intercorrências, no Hospital Espírito Santo em Évora.

Aos 4 minutos de vida iniciou quadro clínico de estridor, afonia e tiragem supraesternal, com agravamento progressivo do esforço respiratório.

Radiografia cervical demonstrou desvio vias aéreas e no TAC cervical constatou-se lesão no espaço paraglótico direito com redução lumem glótico. Perante a situação clínica a criança foi entubada e transferida para a UCIN do HDE.

Neste hospital foi submetido a broncofibroscopia, com biópsia, cujo diagnóstico foi compatível “quisto sacular / laringocelo”.

Realizou RMN cervical que demonstrou volumosa lesão nos compartimentos infra e supraioideu e estrutura de natureza quística.

Foi submetido a microcirurgia laríngea com exérese de lesão quística endo e extra laríngea com laser e técnica convencional.

Pós-operatório sem intercorrências e às 48 horas a NFLC foi normal, pelo que o doente foi extubado.

Após extubação inicia novo quadro de estridor, pelo que foi repetida a NFLC “persistência da massa, diminuição calibre via aérea..”

Deste modo, após cerca de 10 dias da 1ª cirurgia o doente é reintervencionado, com excisão de quisto laríngeo por microcirurgia.

Pós-operatório decorreu sem intercorrência e o doente foi extubado ao 3º dia de pós-operatório, após a constatação da permeabilidade da via aérea por NFLC.

Por estabilidade do quadro clínico o doente foi transferido para o Hospital Espírito Santo, orientado para consultas posteriores de ORL.

Actualmente o doente encontra-se bem.

Discussão: Os quistos saculares apesar de serem de aparecimento raro, deverão ser sempre contemplados em casos de estridor no recém-nascido. É necessário um diagnóstico e intervenção o mais precocemente possível, de forma a melhorar o prognóstico de vida do doente.

Palavras chave: quisto sacular laríngeo

RCIU - VIGILÂNCIA DA FUNÇÃO RENAL E RISCO FUTURO DE HTA

Margarida Abranches

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

- 11º CONGRESSO NACIONAL DE PEDIATRIA, Funchal, 6,7,8 de Outubro de 2010

Nas últimas décadas, a implementação dos cuidados intensivos neonatais reflectiu-se num aumento dos índices de sobrevivência dos recém-nascidos pré-termo (PT) e com restrição de crescimento intra-uterino (RCIU). Na comunidade científica existe actualmente um interesse crescente sobre o impacto da prematuridade/RCIU na qualidade de saúde na vida adulta.

Nos últimos 30 anos diversos estudos experimentais e epidemiológicos possibilitaram acumulação de evidência sobre o impacto da RCIU na vida adulta. A RCIU parece estar relacionada com uma constelação de factores desfavoráveis na idade adulta, tais como, elevação da pressão arterial (PA), aumento da resistência à insulina, hiperlipidémia e diabetes que predis põem para um aumento da mortalidade por doença coronária e acidente vascular cerebral. A RCIU parece estar também associada a uma maior susceptibilidade à doença renal com risco mais elevado de doença renal crónica na vida adulta. Embora os mecanismos fisiopatológicos responsáveis por estes factores desfavoráveis não se encontrem ainda completamente esclarecidos, existe evidência de que a RCIU pode constituir um problema de saúde pública na população adulta.

Três marcos científicos importantes contribuíram para a uma melhor compreensão da origem intra-uterina de HTA sistémica e da lesão renal crónica. É interessante compreender que os dois primeiros conceitos se complementam mutuamente.

1. A “hipótese de Barker”

Os primeiros estudos científicos relacionando o baixo peso ao nascer e um aumento do risco cardiovascular situam-se na década de 80 e devem-se a Barker e Osmond (1986). Diversas publicações científicas posteriores têm reforçado a hipótese de uma “origem fetal”, a “hipótese de Barker”, segundo a qual o risco de doença cardiovascular tem origem num ambiente intra-uterino desfavorável. A sobrevivência num ambiente intra-uterino adverso pode desencadear respostas compensatórias permanentes com repercussão na estrutura e fisiologia cardiovascular, que se manifestam desajustadas quando as circunstâncias se alteram após o parto. O processo iniciado *in útero* pode amplificar-se ao longo da vida.

Para além de factores pré-natais, existem circunstâncias pós-natais associadas ao desenvolvimento de doença cardiovascular na idade adulta. Os padrões de aumento ponderal e de aporte nutricional pós-natal têm sido associados a resistência à insulina e a alterações da função endotelial vascular. Embora estas associações necessitem de clarificação, parecem indicar que o risco de doença cardiovascular e de hipertensão arterial no adulto ex-RCIU pode começar a ser modulado na própria UCIN.

2. A “hipótese de Brenner”

Foram os estudos empreendidos pelo grupo de Brenner que permitiram uma aplicação directa da hipótese de Barker ao desenvolvimento da HTA e da doença renal crónica do adulto. A RCIU tem implicações na nefrogénese e condiciona uma redução do número de nefrónios. O rim fetal em desenvolvimento é sensível à massa corporal fetal de tal modo que o tamanho

dos rins na altura do nascimento e o peso ao nascer estão intimamente relacionados. Assim, o peso ao nascer é um determinante importante do número de nefrónios e do tamanho dos glomérulos; o baixo peso ao nascer acompanha-se de glomérulos em número reduzido e de volume aumentado (Hughson et al). Esta oligonefropatia que acompanha a RCIU promove o desenvolvimento de HTA ou aumenta a vulnerabilidade a agentes externos que predis põem para HTA, facilitando a progressão para doença crónica renal na idade adulta.

Dos trabalhos desenvolvidos por Brenner evoluiu a teoria da “hiperfiltração glomerular”. O conceito de que a redução da massa de nefrónios exerce um efeito adverso conduzindo à hiperfiltração glomerular e hipertensão nos nefrónios remanescentes e a sua associação com HTA sistémica, constituem um dos maiores avanços no campo da nefrologia.

3. A “hipótese da disfunção endotelial”

Os mecanismos e as vias que medeiam a programação fetal da HTA são múltiplos e ainda incompletamente esclarecidos. Três órgãos e sistemas estão possivelmente implicados: o rim (redução da massa de nefrónios, sistema renina-angiotensina, actividade simpática renal), o sistema neuro-endócrino (eixo hipotalamo-hipofisario, resposta ao stress) e a árvore vascular. A disfunção endotelial vascular desempenha um papel importante na fisiopatologia da HTA. Estudos recentes demonstram que existe uma associação entre RCIU e o desenvolvimento precoce de disfunção do leito vascular com alterações a nível da elasticidade da parede vascular, da vasodilatação do endotélio e da vasculogénese.

Como podemos actuar em termos preventivos?

- Em grupos de elevado risco social, psicológico e biológico é importante minorar efeitos deletérios intrauterinos e controlar o estado de saúde e nutricional da mulher antes e durante a gravidez.
- Na UCIN é primordial desenvolver um meio ambiente favorável que permita facilitar a nefrogénese extra-uterina, monitorizar a nutrição extra-uterina e evitar fármacos nefrotóxicos.
- Na vigilância de saúde da criança ex-prétermo ou ex-RCIU as acções devem incidir na prevenção da doença cardio-vascular, com medição da tensão arterial e um screening nefrológico que inclua a avaliação da microalbuminúria.
- Estas intervenções visam promover a melhoria dos indicadores de crescimento e desenvolvimento fetais e reduzir a incidência da prematuridade e baixo peso ao nascer com subsequente diminuição da incidência da HTA sistémica e da doença renal crónica na vida adulta.

Palavras-chave: restrição de crescimento intra-uterino; vigilância, função renal, hipertensão arterial

REFORÇO MUSCULAR - CURSO TÉCNICAS DE CIRURGIA DE ESTRABISMO

Cristina Brito

Unidade de Oftalmologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa

- VII Congresso Internacional de Cirurgia de Estrabismo, Luso, Maio 2010.

Resumo: O curso versou sobre as técnicas de cirurgia do estrabismo que têm como finalidade reforçar a acção muscular. Foram revistos os tipos de técnicas principais (ressecção e plegamento) e suas características consoante os músculos oculomotores em que são utilizadas. Após discussão das indicações para a sua realização, passou-se à abordagem detalhada dos vários passos na execução cirúrgica.

Palavras chave: reforço muscular, estrabismo

SARCOMA DE KAPOSI EM NEFROLOGIA PEDIÁTRICA

Raquel Maia¹, Ana Fernandes², Margarida Abranches³, Ana Paula Serrão³, Isabel Castro³

1-Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2 – Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo, Évora; 3 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

- V Congresso Hispano-Português de Nefrologia Pediátrica, XXXVI Congreso Español de Nefrología Pediátrica, Guimarães, Junho de 2010 (Comunicação)

Introdução: O sarcoma de Kaposi (SK) é uma neoplasia vascular, relacionada com o herpes vírus humano tipo oito (HHV-8), com quatro variantes clínicas reconhecidas: clássica, endémica, epidémica (associada ao VIH) e iatrogénica (associada a imunossupressão). A variante iatrogénica tem sido descrita de forma crescente, sobretudo em populações adultas após transplante renal. Apresentamos um caso, raro, de SK iatrogénico pediátrico realçando a importância do seu reconhecimento precoce e as dificuldades na sua abordagem.

Relato de Caso: Uma adolescente de 12 anos, natural de Cabo Verde, foi transferida para o Hospital Dona Estefânia, em Outubro de 2009. Apresentava um quadro de falência multiorgânica e biopsia renal sugestiva de nefrite lúpica, sendo admitido o diagnóstico de lupus eritematoso sistémico. Iniciou corticoterapia (pulsos de metilprednisolona seguidos de prednisolona oral) e fez quatro ciclos de rituximab e ciclofosfamida. Em Janeiro de 2010, foram observadas nos membros inferiores, face e região lombar lesões cutâneas papulo-nodulares de coloração acastanhada e violácea. O restante exame objectivo não revelava alterações, nomeadamente linfadenopatias. A biopsia foi compatível com sarcoma de Kaposi e a pesquisa de HHV-8 na biopsia e sérica foi positiva. A serologia para o VIH foi negativa. Realizou ecografia abdominal e tomografia computadorizada sem alterações, sendo estabelecido o diagnóstico de sarcoma de Kaposi cutâneo de provável etiologia iatrogénica. Suspendeu a ciclofosfamida e iniciou desmame de prednisolona e terapêutica tópica com imiquimod, sem aparecimento de novas lesões.

Conclusão: Os relatos de SK iatrogénico na idade pediátrica são raros e a informação relativa à sua abordagem escassa. O elemento essencial da terapêutica parece ser a redução da imunossupressão que pode, isoladamente, conduzir à remissão. O estadiamento é fundamental, pois o envolvimento multissistémico tem prognóstico reservado e implica terapêutica anti-tumoral sistémica. No caso apresentado, o envolvimento cutâneo isolado justificou a opção de apenas reduzir a imunossupressão em associação a um imunomodulador tópico, com evolução favorável. Com a utilização frequente dos imunossupressores em nefrologia pediátrica e, sobretudo, com introdução de agentes de elevada potência, é expectável um aumento destes casos. Assim, é fundamental que os Pediatras saibam reconhecer esta entidade, cuja abordagem diagnóstica e terapêutica, embora ainda controversa, inclui consensualmente a redução da imunossupressão.

Palavras chave: sarcoma de Kaposi, iatrogenico

SEGURANÇA DA VACINA DA GRIPE A EM CRIANÇAS COM ALERGIA/SENSIBILIZAÇÃO AO OVO

João Antunes¹, Marta Chambel¹, Adriana Pinheiro², Catarina Diamantino³, Sara Prates¹, Ângela Gaspar¹, Paula Leiria Pinto¹

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

- XXXI Reunião Anual da SPAIC, 14 a 17 de Outubro de 2010, Funchal (Comunicação oral).

Introdução: A vacina da gripe causada pelo vírus H1N1 é produzida utilizando líquido extraembrionário de ovo de galinha, pelo que a sua administração pode, teoricamente, causar reacção alérgica em indivíduos com alergia ao ovo. Diversos estudos têm mostrado que a vacina é segura nestes doentes, sobretudo se o conteúdo em proteínas de ovo for $\leq 1,2\mu\text{g/mL}$. Contudo, a quantidade destas proteínas é variável entre produtores e os estudos que avaliam a segurança desta vacina incluem poucos doentes. Não foi fornecida informação da quantidade de proteínas de ovo na vacina disponibilizada em Portugal (Pandemrix[®]).

Objectivo: Avaliar a segurança da administração de vacina para vírus H1N1 em crianças com sensibilização ou alergia ao ovo.

Metodologia: Utilizou-se a vacina da gripe pandémica Pandemrix[®] (GlaxoSmithKline), em protocolo fraccionado (0,05mL+0,20mL, com 30 minutos de intervalo) nas crianças com história clínica compatível com alergia ao ovo e consideradas de maior risco, e em dose única nas restantes.

Resultados: Foram vacinadas 20 crianças, com idade mediana de 4 anos (mín - 1; máx - 17), sendo 65% do sexo masculino. As crianças foram vacinadas por: história pessoal de asma brônquica/sibilância recorrente (n=14; 70%); idade inferior a 5 anos (n=5; 25%); paralisia cerebral (n=1; 5%). Em 14 crianças (70%) existia alergia ao ovo, sendo a urticária (n=10; 71,4%) e vómitos (n=2; 14,3%) as manifestações mais frequentes; numa das crianças existia história de reacção anafilática e outra tinha esofagite eosinofílica. As restantes 6 crianças foram referenciadas para vacinação hospitalar por sensibilização ao ovo, embora com ingestão regular deste alimento sem reacção adversa. Relativamente ao esquema de vacinação, em 6 das 14 crianças com alergia ao ovo (43%), a primeira dose foi fraccionada; nas restantes crianças alérgicas e nas sensibilizadas optou-se pela administração única. Nas crianças com indicação para fazer dose de reforço, uma vez que não houve reacção adversa na dose inicial, todas as administrações foram feitas em dose única. Não ocorreram reacções de hipersensibilidade à vacina em nenhuma das 20 crianças.

Conclusão: A vacina para vírus H1N1 revelou ser segura neste grupo de crianças, mesmo quando existia história de reacção grave com a ingestão de ovo.

Palavras chave: segurança, vacina gripe A, alergia ao ovo

SEGURANÇA DO DOENTE: DA TEORIA À PRÁTICA CLÍNICA

Maria João Lage

Gabinete do Risco, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa, Portugal

- Rev Port Saúde Pública 2010 volume temático nº10:11-16

Resumo: A investigação dos últimos 10 anos mostra que pelo menos 10 % dos doentes admitidos em estabelecimentos hospitalares vão sofrer danos decorrentes da prestação dos cuidados de saúde. É da responsabilidade do profissional de saúde evitar que isso aconteça. No entanto, poucos profissionais registam os seus erros e menos ainda são os que os analisam, o que dificulta a aprendizagem e a prevenção de ocorrências semelhantes no futuro.

Paradoxalmente, o primeiro passo para a criação de um sistema eficaz de promoção da segurança do doente é aumentar a visibilidade do erro e da lesão decorrentes dos cuidados de saúde. Para isso concorrem os sistemas de relatos de incidentes, as auditorias, a revisão de processos e a monitorização de indicadores clínicos. A análise dos dados obtidos permite identificar as áreas que necessitam de medidas de correcção, bem como planear a sua implementação. Em dois hospitais do Centro Hospitalar de Lisboa Central (CHLC), o sistema de informação de segurança do doente conta, desde 2003, com cerca de 5 mil relatos de incidentes feitos pelos vários profissionais de saúde. A informação gerada, associada à que é fornecida pelas auditorias clínicas e pelos indicadores clínicos, tem sido aplicada na reorganização de processos e procedimentos, e na implementação de medidas correctivas. O evento adverso tornou-se também mais visível para o próprio doente, que espera da instituição e dos profissionais maior abertura na comunicação dos problemas surgidos durante os cuidados. A avaliação de risco, a prevenção do erro e a promoção da segurança do doente fazem já parte do currículo pré e pós graduado dos profissionais de saúde do CHLC.

Keywords: segurança do doente, erro médico, eventos adversos

SEQUELAS COGNITIVAS E COMPORTAMENTAIS APÓS ENCEFALOMIELE AGUDA DISSEMINADA

Cristina Semedo¹, Fátima Furtado², Rita Silva³

1 - Serviço de Neurologia, Hospital S José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital de Beja; 3 - Serviço de Neurologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Fórum de Neurologia 2010, 14-15 Maio 2010, Luso (Poster)
- Revista Sinapse Vol 10, nº1 Maio 2010 (Resumo)

Introdução: Encefalomielite disseminada aguda (ADEM) é uma doença inflamatória desmielinizante do SNC, que pode surgir após uma infecção ou imunização. Trata-se de uma patologia geralmente auto-limitada, com recuperação total reportada na maioria dos casos.

Caso Clínico: Adolescente de 12 anos, com antecedentes de enxaqueca, desenvolvimento psicomotor considerado adequado e no 7º ano de escolaridade, com bom aproveitamento.

Quadro clínico de cefaleia intensa occipital e alteração progressiva do estado consciência com 3 dias de evolução. Foi enviado ao S.U. onde apresentava sonolência, GCS12, disartria, paresia facial central esquerda, tremor, hipertonía e hiperreflexia osteotendinosa generalizadas, clónus e Babinski bilateral. Analiticamente sem alterações significativas. LCR com 20 células/µl (50% PMN), sem outras alterações. Internado UCIP com necessidade de ventilação mecânica (12 dias) por agravamento do estado de consciência. A RM-CE revelou aspectos compatíveis com ADEM. EEG com lentificação difusa sem assimetrias. Serologia para adenovírus > 160. Fez IgG humana 5 dias e pulso metilprednisolona, com melhoria progressiva do quadro clínico. Aos 5M apresentava alterações comportamento e dificuldades aprendizagem, apenas com hiperreflexia osteotendinosa. RM-CE aos 20M de evolução revelou quase total remissão das lesões. Realizou a Wechsler Intelligence Scale for Children que evidenciou QI verbal 70; QI realização 90; QI geral 77. Actualmente frequenta o 9º ano com currículo adaptado.

Conclusão: A maioria dos doentes com ADEM recupera totalmente, sendo esta recuperação habitualmente mais rápida nas crianças. Os factores de mau prognóstico relacionam-se com etiologia e duração da alteração do estado de consciência. Pretendemos alertar para a possibilidade de existência de sequelas graves cognitivas e comportamentais a longo prazo de uma entidade que se crê ter uma boa evolução na grande maioria dos casos.

Palavras-chave: Encefalomielite disseminada aguda, sequelas

SER MÃE DE UMA CRIANÇA COM PROBLEMAS DE DESENVOLVIMENTO: A INFLUÊNCIA DO GÊNERO NAS PRÁTICAS EDUCATIVAS PARENTAIS

Maria João Pimentel, Vanessa Santos, Salomé Vieira-Santos, Maria do Carmo Vale
Unidade de Desenvolvimento, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central,
EPE, Lisboa

- 8º Congresso Nacional de Psicologia da Saúde, 12 Fevereiro 2010, ISPA, Lisboa

Resumo: A relação entre os problemas de desenvolvimento (PD) da criança e dimensões do funcionamento parental tem sido alvo de investigação no Centro de Desenvolvimento do Hospital de D. Estefânia. O presente estudo integra-se nesta investigação e pretende (1) caracterizar as práticas educativas de mães de crianças com PD em função do sexo da criança; (2) analisar, intra-grupo, as diferenças nas práticas educativas consoante o sexo da criança; (3) relacionar as práticas educativas com variáveis associadas à percepção do problema. Participaram 77 mães de crianças com PD (8-11 anos; 49 rapazes, 28 raparigas). Para avaliar as práticas educativas recorreu-se à versão portuguesa do EMBU-P (Canavarro & Pereira, 2007). Verifica-se que, comparativamente com a amostra do estudo de adaptação do EMBU-P, as mães das raparigas e as dos rapazes diferem na Tentativa de Controlo, diferindo as últimas ainda no Suporte Emocional e na Rejeição (médias inferiores). A análise intra-grupo mostra que não ocorrem diferenças significativas nas práticas educativas em função do sexo da criança. Verifica-se uma associação entre as práticas educativas e a percepção do problema apenas para as mães dos rapazes (aquelas para quem o problema condiciona a vida familiar recorrem a práticas pautadas por maior Rejeição e menor Suporte Emocional).

Conclusão: as mães de crianças com PD adoptam práticas educativas semelhantes com filhos e filhas, mas estas práticas diferem das de mães de crianças sem problemas, sobretudo com os rapazes, tendo neste caso também especial relevância a percepção do impacto do problema na família.

Palavras-chave: Mães; Hospital; Avaliação das Necessidades; Práticas Educativas Parentais; Problemas de Desenvolvimento

SEVERE ATOPIC ECZEMA AND MULTIPLE FOOD ALLERGIES: WHICH WAS THE PRIMARY EVENT?

Gisela Calado¹; João Marques²; Helena Pité²; Pedro Martins²; Paula Leiria-Pinto²

1 - Immunoallergy Department, Coimbra University Hospital, Coimbra; 2 - Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Centro Hospitalar de Lisboa Central - EPE, Lisbon.

- XXIX Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology), 2010, Londres, 5 a 9 de Junho de 2010 (Poster)

Case report: We report a case of a boy, with generalized eczema since his first weeks of life, with clinical worsening after 2 months. He was exclusively breastfed until the age of 5 months, maintaining breastfeeding until he was 17 months. Between 3 and 17 months, his mother started cow's milk and egg eviction from her diet, by medical advice, without any eczema improvement. At the age of 5 months he started food diversification with vegetable soup and gluten free pap prepared with an extensively hydrolyzed whey formula (EHWF), without any change in the eczema. He was referred to our allergy department at 6 months. The observation confirmed severe atopic eczema (SCORAD: 96 points). The laboratorial study revealed high eosinophil count and total IgE (3465 UI/ml), positive specific IgE to cow's milk, egg and soy. We recommended cow's milk, egg and soy eviction and he was prescribed with an oral anti-histaminic, emollients and topical corticosteroids, with no improvement. At 8 and 10 months, he threw up immediately after gluten containing pap prepared with an EHWF. At the age of 23 months he presented: high eosinophil count and total IgE level (6191 UI/ml), positive specific IgE to egg (egg white >100 KU/l, yolk egg 75.30 KU/l), cow's milk (>100 KU/l), gluten (> 100 KU/l), soy (36 KU/l), rice (9.87 KU/l), codfish (7 61 KU/l), corn (2.37 KU/l), *D. pteronyssinus* (5.09 KU/l) and *D. farinae* (1.04 KU/l). He also presented secretory IgA deficit. The remaining serum immunoglobulins, complement fractions, serum protein electrophoresis and lymphocyte populations were normal. The patient started total eviction of these food allergens with a dietician's help, resulting in a complete control of eczema within 1 month. At present, with 34 months, he maintains food allergens eviction and presents controlled atopic eczema with sporadic mild exacerbations. There is no history of severe infections or other respiratory symptoms. He has family atopy.

Conclusion: We discuss the difficulties in the approach of this clinical case, in the initial assessment of the clinical importance of allergen sensitization. We hypothesize that allergen sensitization occurred through breastfeeding, constituting the primary event in the development of atopic eczema. This patient needs a clinical and laboratorial vigilance in order to detect food allergy outgrowth and avoid any unnecessary restrictive diet.

Palavras chave: atopic eczema, multiple food allergies

SIMULAÇÃO E ENSINO-APRENDIZAGEM EM PEDIATRIA IIª PARTE: EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO DE SIMULAÇÃO DE TÉCNICAS

Maria Teresa Neto, Pedro Garcia, João M. Videira Amaral

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

- Acta Pediatr Port 2010;41 (3): 144-8

Objectivo: Em 2005 começou a funcionar no Hospital de Dona Estefânia um Centro de Simulação de Técnicas em Pediatria ligado à Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa. A principal inovação relacionou-se com o facto de os estudantes do 5º ano do curso passarem a dispor da oportunidade de treino de procedimentos em modelos. O objectivo deste estudo foi descrever o funcionamento do referido centro e com base nos testemunhos de estudantes e na experiência dos formadores. De acordo com as opiniões expressas, este tipo de treino foi considerado muito relevante para a sua formação. Na generalidade, os estudantes expressaram a necessidade de ampliar a carga horária para esta valência e de maior diversificação de manequins melhoria de aspectos logísticos essenciais. De acordo com a experiência dos formadores há necessidade de melhorar alguns aspectos relacionados com a logística, e de rendibilizar a utilização do equipamento, abrindo esta área de formação ao ensino pós-graduado nomeadamente ao treino de internos, o que implica um alargamento do protocolo estabelecido entre a Faculdade e o Hospital. Em síntese, reconhecendo embora, as limitações do estudo, os testemunhos de docentes e discentes podem ser considerados como auditoria interna, sugerindo a necessidade de mudanças curriculares e de melhoria de aspectos logísticos essenciais.

Palavras-chave: curso de medicina, pós-graduação no internato, formação médica contínua, ensino-aprendizagem de capacidades, centro de simulação, procedimentos técnicos.

SOMOS MAIS PAIS DO NOSSO FUTURO DO QUE FILHOS DO NOSSO PASSADO

Raquel Ferreira, Ema Leal, Cristina Henriques

Serviço de Pediatria Médica, Área de Pediatria Médica, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 6 de Abril de 2010.

No documento “perfil do Pediatra” proposto pela A.P.M. do HDE aos Internos do Complementar de Pediatria Médica, fruto de discussão e colaboração de um conjunto alargado de orientadores de formação, recomenda-se, entre outras actividades, a realização de um estágio numa unidade internacional de referência, com objectivos bem definidos pelo interno.

Esta experiência é objecto de relato por um grupo de 3 internas que, enclausuradas entre as paredes do Guy’s Hospital, do Imperial College e do H. S. Joan de Deus, indiferentes à vida trepidante de Londres e Barcelona e numa missão em prol do conhecimento, inspeccionaram, palpavam, auscultaram, entrevistaram, dedicando o seu tempo e saber à hipocrática tarefa de diagnosticar e tratar pequeninos, médios e maiores.

Voltaram diferentes? Voltaram melhores? Voltaram?

Venham sabê-lo.

Palavras chave: estágio internacional, internato de Pediatria

STROKE PREVENTION IN SICKLE CELL DISEASE – THE ROLE OF EXTRACRANIAL DOPPLER

Rita Silva¹, Ema Leal¹, Manuel Manita², Lúgia Braga³, Orquídea Freitas³

1 – Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Serviço de Neurologia, Hospital de S. José, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 3 – Serviço de Hematologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

– Paediatric Cerebrovascular Disease: investigation, diagnosis and management – UCL/ Institute of Child Health, Londres, 22/07/2010 (Poster)

Background: The routine implementation of transcranial Doppler ultrasound (TCD) screening has revolutionized the primary prevention of ischemic stroke in children with HbSS. A recent study by Deane et al suggests that Doppler ultrasound of the extracranial internal carotid artery (ICA) is a potentially useful screening tool to identify children at increased risk of stroke. The authors present three case reports of patients with sickle cell disease, no previous history of clinical strokes, normal TCD but abnormal extracranial Doppler (ECD), Brain Magnetic Resonance Imaging (MRI) and/or Resonance Imaging Angiography (MRA) findings.

Case 1: 8 year-old boy. ECD with right ICA kinking, left ICA coiling, distal right ICA and proximal left ICA TAMM velocities of 191 cm/sec and 211 cm/sec, respectively. MRI has no evidence of vascular events. MRA shows focal flow signal reduction at the left proximal M1 segment, immediately after carotid bifurcation, possibly related with focal stenosis.

Case 2: 5 year-old boy. ECD shows left and right ICA tortuosity with coiling and increased left and right ICA systo-diastolic velocities (428 cm/sec and 424 cm/sec, respectively). MRI is normal. MRA shows bilateral extracranial ICA and vertebral arteries tortuosities.

Case 3: 8 year-old boy. ECD performed a year ago showed bilateral distal ICA tortuosity with kinking and increased flow velocity on the right side (240 cm/sec). MRI performed simultaneously showed three small lesions on the left cerebral hemisphere suggestive of chronic vascular ischemic events. MRA showed evidence of mild focal reduction of the flow sign on the left M1 proximal segment, coincident with mild compensatory hypertrophy of the lenticulo-striata branches.

Conclusion: The role of ECD, MRI and MRA in predicting the risk of stroke is not totally clear. How to perform in clinical practice when patients present with normal TCD but abnormal ECD, MRI and/or MRA remains a dilemma for the practitioner.

Palavras-chave: sickle cell disease, ischemic stroke, extracranial Doppler ultrasound

SÍFILIS CONGÉNITA

Maria Teresa Neto

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

- Palestra - 5º Curso de Infecçologia Pediátrica. Coimbra, Janeiro de 2010

No século XXI orgulhamo-nos de controlar a esterilidade, induzir a maturação fetal, diminuir a mortalidade fetal, neonatal, infantil e materna, controlar a infecção perinatal pelo *Streptococcus* do grupo B, conseguimos controlar a transmissão vertical do VIH mas não conseguimos erradicar a sífilis congénita a que podemos chamar uma velha doença do século XXI. No entanto temos à nossa disposição todos os ingredientes necessários: rastreio universal das grávidas, protocolos de diagnóstico e terapêutica, declaração obrigatória, serviço nacional de saúde universal e gratuito. Verdadeiramente falta-nos apenas querer, programas de vigilância, objectivos definidos (zero casos) e estudos de caso, auditorias de falência de diagnóstico e terapêutica. Nos países em vias de desenvolvimento o rastreio e tratamento da sífilis na gravidez, é tido como uma das políticas com melhor relação custo/benefício para reduzir a mortalidade e morbidade fetal e neonatal, com resultados comparáveis aos obtidos com as campanhas de vacinação. O panorama em Portugal não é animador. Estamos longe do objectivo “zero casos” e ficamos muito aquém de países com os quais não gostaríamos de nos comparar como, por exemplo, os EUA. Algumas características da doença condicionam esta falência da erradicação: a doença pode não ser diagnosticada no adulto pelo que o rastreio na gravidez é o modo mais fácil de detectar a infecção; a doença não deixa imunidade pelo que uma grávida se pode infectar mais do que uma vez durante a gravidez. O tratamento e a prova de cura da grávida são fundamentais. A afecção fetal depende de múltiplos factores nomeadamente a idade gestacional em que decorreu a infecção materna ou em que altura da infecção a mãe engravidou. Mais de metade dos RN infectados são assintomáticos ao nascer. Se sintomáticos podem ter sinais inespecíficos ou apresentar uma doença sistémica grave. O diagnóstico laboratorial e a terapêutica continuam inalteradas resistindo a todos os esforços desenvolvidos para arranjar novas formas. Em conclusão a sífilis merece mais atenção - pelo menos tanta quanto as modernas infecções que conseguimos controlar tão eficazmente.

Palavras-chave: Infecção congénita, Políticas de saúde, Rastreio.

SÍNDROME DE ENTEROCOLITE INDUZIDA PELO ARROZ: A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Gisela Calado¹, Pedro Martins², Sara Prates², Paula Leiria Pinto²

1-Serviço de Imunoalergologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- XXXI Reunião Anual da SPAIC, Funchal, 14 a 17 de Outubro de 2010 (Comunicação Oral).

Introdução: A enterocolite induzida por proteínas alimentares é uma síndrome rara, não mediada por IgE. O arroz e a soja são os alimentos mais frequentemente implicados.

Casos clínicos: Apresentam-se 2 lactentes, actualmente com 11,5M, referenciados à consulta de Imunoalergologia por episódios recorrentes, graves, de vómitos incoercíveis e diarreia.

Caso 1: Leite materno(LM) exclusivo até 4M. Aos 4,5M, cerca de 40' após 2ª ingestão de papa láctea, iniciou vómitos incoercíveis, prostração e diarreia, necessitando hidratação ev. Aos 6M repetiu o quadro 1h após papa láctea sem glúten. Uma semana depois teve novo episódio após sopa (batata e cenoura) e um preparado de fruta(sem leite). Enviado à consulta aos 6M para investigação de alergia alimentar. Os TC e IgE específica(IgEe) para alimentos foram negativos. Aos 6,5M fez prova de provocação oral(PPO) com papa não láctea sem glúten com leite extensamente hidrolizado(LEH), positiva após 2h(vómitos incoercíveis). PPO subsequentes com LEH, farinha de milho e leite adaptado(LA) negativas. Tolera produtos lácteos, sopa, fruta e papa sem arroz.

Caso 2: LA na maternidade e LM exclusivo até aos 4,5M. Introdução de sopa(batata, cenoura, cebola) sem intercorrências. Associou abóbora 1 semana depois e, no 2º dia, 1h após, iniciou prostração, vómitos, hipotermia e dejeção líquida, com necessidade de hidratação ev. Repetiu o quadro aos 5M com a 1ª papa láctea sem glúten. A reintrodução da sopa(batata, cenoura, cebola) aos 6M desencadeou episódio semelhante. Entre cada episódio manteve LM exclusivo. Referenciado à consulta aos 6M, fez TC e IgEe, negativos. Em seguida fez PPO com LEH e com papa de milho, negativas. Aos 9M teve quadro de vómitos após ingestão de preparado de fruta contendo arroz. Tolera produtos lácteos, fruta, papa sem arroz e sopa de cebola e batata.

Discussão: O facto de ambos terem reagido à papa sem glúten(milho e arroz) mas tolerarem leite e milho permitiu incriminar o arroz como alimento responsável. No caso 2, as reacções aparentemente desencadeadas pela sopa poderão ter sido motivadas pela cenoura ou abóbora, ainda não reintroduzidas, ou poderão ter resultado de ingestão oculta ou não recordada de alimento contendo arroz. Tratando-se de reacções não mediadas por IgE, o diagnóstico depende da realização de PPO com os alimentos incriminados. Salienta-se a importância de um elevado grau de suspeição, de modo a evitar intervenções desnecessárias decorrentes do atraso no diagnóstico desta síndrome rara.

Palavras chave: enterocolite, arroz

SÍNDROME DE REALIMENTAÇÃO – MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS E ABORDAGEM TERAPÊUTICA

Patrícia Lopes, Maria do Carmo Pinto, Maria do Carmo Vale.

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica - 06 de Julho de 2010

A síndrome de realimentação é uma entidade clínica complexa, não totalmente compreendida do ponto de vista fisiopatológico, caracterizada pelo aparecimento de alterações neurológicas, neuromusculares, respiratórias, hematológicas e/ou cardíacas com início poucos dias após a realimentação (oral, entérica ou parentérica) em doentes com desnutrição. Estas alterações resultam de distúrbios hidro-electrolíticos (hipofosfatémia, hipocaliémia e/ou hipomagnesiémia), alteração do metabolismo dos hidratos de carbono (hipoglicémia) e défices vitamínicos. Deste modo, é importante o trabalho de uma equipa multidisciplinar para o diagnóstico precoce dos doentes em risco de desenvolver a síndrome de realimentação e também um tratamento nutricional adequado para prevenir ou tratar a ocorrência da mesma.

Nesta sessão clínica será realizada uma revisão teórica das bases fisiopatológicas da síndrome de realimentação e será submetida a discussão uma proposta de protocolo para a sua abordagem.

Palavras chave: síndrome de realimentação, clínica, terapêutica

SÍNDROME STEVEN-JOHNSON E RUFINAMIDA – CASO CLÍNICO

Marta Chambel¹, Maria Isabel Mascarenhas², Joana Regala³, Catarina Gouveia³, Sara Prates¹

1-Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2- Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, Lisboa; 3- Unidade de Infecçiology, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- XXXI Reunião Anual da SPAIC, Funchal, 14 a 17 de Outubro de 2010 (Poster).

Introdução: O Síndrome Steven-Johnson (SSJ) é uma reacção mucocutânea grave, com baixa incidência mas elevada taxa de mortalidade. Associa-se geralmente a infecções ou fármacos – sulfonamidas, antiinflamatórios não-esteróides, alopurinol e antiepilépticos. O tratamento é sintomático e a corticoterapia sistémica é controversa.

A rufinamida é um fármaco antiepiléptico, sem relação química com outros antiepilépticos. Foi aprovado em 2007 como terapêutica adjuvante de convulsões associadas ao Síndrome Lennox-Gastaut, em doentes >4 anos de idade. Não há relato de casos de SSJ em relação com rufinamida.

Caso Clínico: Apresentamos o caso de uma doente, 13 anos de idade, com diagnóstico de síndrome de West e atraso de desenvolvimento psicomotor, medicada com valproato, clonazepam e levetiracetam. Por não haver controlo das convulsões, foi adicionada rufinamida à terapêutica diária. Após 2 semanas houve aparecimento de úlceras eritematosas e friáveis na mucosa oral, com agravamento progressivo; 2 dias depois inicia febre, edema da face, hiperémia conjuntival, anorexia, rash cutâneo, lesões maculopapulares nos membros e uma lesão bolhosa no braço esquerdo. Na observação por Oftalmologia e Estomatologia no serviço de urgência não tinha complicações locais. Foi internada na Unidade de Infecçiology; analiticamente não tinha alterações e foi excluída infecção aguda. Iniciou tratamento sintomático e a administração de rufinamida foi interrompida. Por agravamento clínico, foi instituída corticoterapia sistémica; houve melhoria progressiva, com resolução completa das lesões orais e cutâneas em 12 dias. De acordo com a escala de probabilidade de Naranjo, obtivemos um *score* de 6, que corresponde a uma relação provável da rufinamida com a reacção.

A investigação etiológica da reacção, do ponto de vista alergológico, é limitada. Não foi possível efectuar teste de transformação linfocitária (TTL) por inexistência do fármaco na forma solúvel; os exames complementares de diagnóstico restringem-se a *patch* teste com rufinamida, que não foi efectuado por se ter considerado que, neste caso, não traria benefício diagnóstico adicional.

Conclusão: Apresentamos este caso clínico na medida em que, de acordo com a revisão da literatura existente à data actual, este é o primeiro caso de SSJ em provável associação com a rufinamida. O diagnóstico apoiou-se na clínica e escala de probabilidade de Naranjo. O caso ilustra a limitação de exames de diagnóstico para este tipo de reacção adversa.

Palavras chave: síndrome steven-johnson, rufinamida

β TALASSÉMIA MAJOR TERAPÊUTICA TRANSFUSIONAL

Deonilde Espírito Santo.

Especialidade de Imuno-Hemoterapia - Centro Hospitalar de Lisboa Central – Hospital de Dona Estefânia

- 6º Simpósio de Imuno-Hematologia e Medicina Transfusional Guimarães

β TALASSÉMIA MAJOR TERAPÊUTICA TRANSFUSIONAL

As talassémias são um grupo heterogéneo de doenças caracterizadas por defeitos de síntese de uma ou mais cadeias de globina. Estão descritos vários tipos de talassémias com relevância clínica: β, δβ e α talassémias, de acordo com o defeito da cadeia de globina.

Na beta-talassémia major, a alteração genética provoca uma reduzida síntese ou ausência de síntese de cadeias da beta globina havendo, conseqüentemente, um excesso de cadeias alfa, o que desencadeia a destruição precoce do eritrócito e anemia grave.

Objectivo: Manter um nível de hemoglobina que promova o crescimento e o bem-estar do doente, com a máxima segurança transfusional.

Metodologia: Antes de iniciar a terapêutica transfusional:

- Efectuar fenotipagem eritrocitária detalhada do doente.
- Todos os doentes devem ser transfundidos com concentrados eritrocitários (CE) compatíveis nos sistemas ABO, RH (CcDEe) e Kell e eventualmente noutros sistemas. Os CEs deverão ter menos de 7-10 dias de conservação e preferentemente deverão ser provenientes de dadores regulares.
- Eritrocitos Congelados (dador com fenotipos raros) – para doentes com anticorpos pouco usuais.
- Neocitos – pode reduzir modestamente as necessidades transfusionais. Contudo, o doente é exposto a maior número de dadores, com aumento do risco de transmissão de doenças, de alo-anticorpos e conseqüente aumento do custo.

Programa Transfusional: O programa transfusional para os doentes com talassémia major envolve a administração de transfusões de concentrados eritrocitários regularmente (CE) - em média de duas a quatro semanas - mantendo um nível de Hb pré-transfusional acima de 9-10 g/dL.

A Hb pós-transfusional não deve superar as 15 g/dL. Determinações sistemáticas da Hb pós-transfusional são desnecessárias mas deve monitorizar-se o índice de queda de Hb entre as transfusões, o grau de hiperesplenismo e as mudanças inexplicadas na resposta à transfusão.

Embora os intervalos curtos entre as transfusões possam reduzir o consumo de sangue, a escolha do intervalo transfusional deve ser baseada no nível de Hb pretendido e também no programa escolar ou de trabalho do doente. O volume de CE a infundir depende do hematócrito das unidades e, conseqüentemente, da solução anti-coagulante e preservante utilizada.

Os doentes muito jovens podem receber fracções de unidade, enquanto os doentes cardíacos ou com baixos níveis de Hb devem receber pequenas quantidades de eritrocitos e infusões lentas.

Deve manter-se um registo cuidadoso do sangue administrado. Este registo deve incluir o volume das unidades administradas, o hematócrito das unidades e o peso do doente. Com esta informação é possível calcular o consumo anual de CE em mL por quilo de peso do doente. Uma mudança nestas necessidades pode ser evidência de hiperesplenismo ou de acelerada destruição dos eritrocitos do dador.

Deve haver registo detalhado do fenotipo eritrocitário, da pesquisa de anticorpos irregulares, respectivas identificações e eventuais incidentes transfusionais. Este registo deve acompanhar o doente se ele for transferido para outro centro.

A transfusão de familiares deve ser evitada. Pode afectar o sucesso de um eventual transplante de medula óssea.

Todo o procedimento transfusional deve estar escrito, nomeadamente:

1. Controlo analítico pré-transfusional
2. Velocidade de infusão
3. Volume a administrar
4. Metodologia a seguir na suspeita ou na presença de reacções transfusionais
5. Os profissionais devem receber treino regular
6. A adesão à política deve ser auditada

O maior problema associado à terapêutica transfusional é a sobrecarga de ferro. Um doente talassémico em regime de transfusões regulares acumula em média 0,3-0,5 mg/kg/ferro/dia. Se não for submetido a terapêutica quelante adequada, o metal em excesso vai-se acumulando em todos os órgãos, particularmente no coração, fígado e glândulas endócrinas provocando a morte do doente, geralmente por problemas cardíacos, por volta dos 20 anos de idade.

Palavras chave: β talassémia major; terapêutica transfusional

TERAPÊUTICA BIOLÓGICA NA ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL: EXPERIÊNCIA DA CONSULTA DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA

Paula Kjöllnerström¹, Marta Conde², Margarida Paula Ramos².

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 30 de Março de 2010

As Artrites Idiopáticas Juvenis (AIJs) são as doenças reumáticas mais frequentes em idade pediátrica. Ocorrem com uma prevalência muito variável nos países em que é estudada, e segundo a literatura têm uma incidência de 6 a 18 casos/100000 crianças em risco/ano e uma prevalência de 100 casos/100000 crianças em risco/ano.

O diagnóstico deve ser considerado quando existe artrite de uma ou mais articulações, com duração igual ou superior a seis semanas e o início das queixas ocorreu antes dos 16 anos.

A apresentação inicial das AIJs distingue-se em três tipos distintos: sistémica, oligoarticular e poliarticular e classificando-se em vários subgrupos.

A terapêutica passa pela utilização de AINEs, corticoides, metrotexato (MTX), ou de outros fármacos com a finalidade de controlar a actividade da doença ou induzir remissão clínica. Nos casos em que a terapêutica convencional, em particular a utilização de MTX, não apresentar uma resposta significativa ou apresentar uma resposta parcial, preconiza-se a associação de terapêutica biológica, designadamente o etanercept. Esta deverá ser instituída de acordo com as *guidelines* para início de terapêutica biológica e em particular o etanercept.

Apresentamos três casos seguidos na consulta de Reumatologia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia com AIJ com uma resposta parcial ou pouco significativa às terapêuticas convencionais, a sua evolução clínica e quais as causas que levaram à introdução de terapêutica biológica com etanercept.

São também abordadas as principais indicações, contraindicações e vigilância necessária em doentes submetidos a terapêutica biológica.

Palavras chave: Artrite Idiopática Juvenil, terapêutica biológica

TERATOMAS

Alexandra Ferreira, Maria Rosário Matos, Renata Jogo, Ana Vizinho Nunes, Eugénia Soares

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

- X Congresso Nacional De Radiologia, CNR 2010 (Poster)

Objectivo: Ilustrar e comparar o aspecto radiológico dos teratomas em diferentes localizações.

Introdução: Os teratomas são tumores de células germinais, compostos por vários tipos de células derivadas de uma ou mais das três camadas germinativas – endoderme, mesoderme e ectoderme -, podendo conter, por exemplo, cabelos, dentes ou gordura. O espectro de apresentação varia entre lesões quísticas benignas, bem diferenciadas (teratomas maduros) e sólidas malignas (teratomas imaturos). Raramente os teratomas maduros podem sofrer transformação maligna. A localização mais frequente é sacrococcígea. Também são comuns nas gónadas, mais no ovário que no testículo. Ocasionalmente, podem ocorrer na linha média mediastínicos, retroperitoneais, cervicais e intracranianos. Durante a infância são mais frequentemente extragonadais e posteriormente são mais frequentes nas gónadas. Achados Imagiológicos: Os autores documentam vários teratomas, em diferentes topografias.

Conclusão: O aspecto radiológico dos teratomas é semelhante, independentemente da localização.

Palavras chave: teratoma, criança

THE IMPACT OF A 30 MIN RELAXATION PERIOD UPON PREGNANT WOMEN AWAITING AMNIOCENTESIS: A PRELIMINARY ASSESSMENT BY SPIELBERGER SCORES AND HORMONAL LEVELS

Teresa Ventura¹, Manuel Carmo Gomes², Teresa Carreira², Maria Teresa Neto³

1-Department of Gynaecology/Obstetrics, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisbon; 2 - University of Lisbon, Faculty of Sciences, Lisboa, Portugal; 3 - Neonatal Intensive Care Unit, Department of Paediatrics, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisbon, Portugal.

- Global Congress of Maternal and Infant Health. Barcelona, Spain, 23/09/2010 (Comunicação livre oral).

Introduction: It is now established that antenatal events may play a role in determining long term development and health. Foetuses exposed to high levels of stress hormones are later more prone to deficits in attention, hyperactivity, insecure attachments, among other disturbances. Foetal exposure to cortisol may be partly influenced by the mother's stress levels, and it is thus important to find ways of reducing stress and anxiety during pregnancy. We investigate the benefits of a 30 min relaxing period just before amniocentesis, a moment known to induce anxiety.

Methodology: 85 healthy pregnant women at Dona Estefânia Hospital, Lisbon, were randomly assigned to listening to music (51), reading magazines (18), or sitting in the waiting room for 30 min (16) before amniocentesis. The participants were on average 38.1 years old (sd: 2.9) and median gestation time was 119 days (range: 111-165). Blood pressure, pulse, self-evaluation questionnaire (Spielberg State-QY1) and maternal levels of cortisol were measured before and after the 30min period. The three groups were compared regarding the impact upon their psychological state and hormonal level.

Results: A 30min pause is globally effective at diminishing anxiety in women awaiting amniocentesis (average change in QY1 score: -6.7, sd: 8.2). Anxious women clearly benefited the most, as their score changed on average -8.7, compared to -4.3 in non-anxious ones (t-test, $p=0.007$). For anxious women, music was the most effective relaxing stimulus: QY1 changed -11.7, comparing with -4.9 and -7.2, respectively, in magazine and waiting-room groups. Once confounding effects were accounted for, music was the most effective relaxing stimulus as evaluated by the QY1 (ANCOVA, $p=0.007$). A 30min pause also promotes a decrease in cortisol, but there is large variability in this response. Anxious women (QY1 score ≥ 40) exhibited larger average cortisol decreases than non-anxious: -53.3 vs -36.3 nmol/l, but this difference is non-significant (t-test, $p=0.57$) and other factors must be taken into account. As expected, cortisol levels are higher in the morning and correlate positively with gestation age ($r=0.28$, $p=0.01$). Major decreases in cortisol were observed in the morning, with longer gestation times (≥ 126 days), and with music (average -118.8 nmol/l).

Conclusion: A 30 min relaxation period in the morning, particularly listening to music, should be especially advantageous for women who tend to be anxious. Such pause tends to have a straightforward and quick impact upon their QY1. Cortisol also tends to decrease, but this response is less predictable and, eventually, takes longer and/or requires a longer stimulus.

Keywords: pregnancy, stress, relaxation, amniocenteses

THE ONSET OF PANDEMIC INFLUENZA A (H1N1)v INFECTION IN A PEDIATRIC HOSPITAL IN PORTUGAL

João Brissos, Maria João Brito, Catarina Gouveia, Conceição Neves, Marta Conde, Luis Varandas, Gonçalo Cordeiro Ferreira

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

- 28th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Infectious Diseases (ESPID), Nice, 5/5/2010.

Background: The first pediatric case of influenza A (H1N1)v infection in Portugal was diagnosed on June 14. In order to organize the health care, a containment of the disease was made for three months. In October, the influenza activity entered in pandemic phase.

Objectives: Characterize initial cases of (H1N1)v infection in children.

Methods: Descriptive study between June and October. Demographic, epidemiological, clinical and therapy data were analyzed.

Results: In 619 cases, 514 were evaluated; the mean age was 8.5 years (min-30days; max-17y). There was an increase of cases over the months with a peak in August (31.7%) and October (45.3%). There were 23.3% imported cases, 26.8% secondary transmission (9.5% in the context of outbreaks) and then started an increase of tertiary cases. The disease was mild in 94.1% of cases. Complications occurred in 27 (5.3%) children: pneumonia (13) respiratory distress (9), myocarditis (1) and others (5); 59.3% of them were in risk groups: asthma (11.1%), children <2year (25.9%) and postpartum period (3.6%).

Risk factors for complications were age <2 years (11.9% vs 4.4%; p=0.026; OR 2.985; 1.204-7.404) and chronic disease (14% vs 4.2%; p=0.006; OR 3.567; 1.492-8.527). 5.2% were hospitalized (1.6% for social reasons). 12% were treated with oseltamivir, based on clinical severity and chronic illness. One child with hypertrophic cardiomyopathy died with myocarditis.

Conclusions: The initial cases were imported or secondary transmission. Most cases have mild illness. Complications, hospitalization and therapy need were more common in risk groups. Complications were not higher than expected, despite the low rate of treatment.

Palavras chave: onset, pandemic, influenza A, (H1N1)v infection

THE RISKS OF SELF-MEDICATION: CASE REPORT OF FAMILIAL MISUSE OF AM3 (INMUNOFERON®).

Marta Oliveira, Rute Neves, Margarida Abranches

Paediatric Nephrology Unit, Department of Paediatrics, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisbon, Portugal.

- Port J Nephrol Hypert 2010; 24(4): 301-303

Over the last decades, extended medical knowledge has been an important health care benefit in terms of disease prevention and management. However, probably with no exception, most pharmaceutical products are not devoid of adverse consequences.

Immunomodulators are commonly considered a “benign” drug whose advantages bypass consequences. The immunomodulator AM3 (Inmunoferon®) is a clinically used, orally administered compound whose active principle is stabilised in an inorganic matrix of calcium.

We report the misuse of AM3 in three members of a family, father and two children. The drug was prescribed to the father who subsequently administered it to the children without seeking medical advice. Two months later, all subjects developed abdominal and/or flank colicky pain. Hypercalciuria was diagnosed in the children with different degrees of severity. The calcium content of the inorganic matrix played, an important role in the onset of symptoms.

No adverse side-effects related to the inorganic matrix of calcium of immunoferon® have been documented so far. This family case report calls attention to the risks of self-medication in a susceptible family.

Paediatric patients are vulnerable as they rely on adults for the supply of medications. Concerning the use of drugs in family, especially nonprescription drugs, the quality of health care provided to the children depends on the health literacy of their parents.

Keywords: Hypercalciuria, Inmunoferon, self-medication.

THE ROLE OF SPECIFIC AIRWAYS RESISTANCE AND SPIROMETRY IN ASSESSING BRONCHODILATOR RESPONSIVENESS IN PRESCHOOL CHILDREN WITH AND WITHOUT ASTHMA

Luis Miguel Borrego^{1,2}, Janet Stocks³, Isabel Almeida¹, João Antunes¹, Paula Leiria-Pinto¹, José Rosado-Pinto¹, Ah-Fong Hoo³.

1 - Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Centro Hospitalar Lisboa Central - EPE; 2 Immunology Department, Faculty of Medical Sciences; 3- Portex Respiratory Unit, UCL Institute of Child Health & Great Ormond Street Hospital NHS.

- Annual Congress of the European Respiratory Society, Barcelona, 18 a 22 de Setembro de 2010 (Poster).

Background: Assessment of bronchodilator responsiveness (BDR) is important in the diagnosis of asthma, but its diagnostic accuracy is not well established in young children.

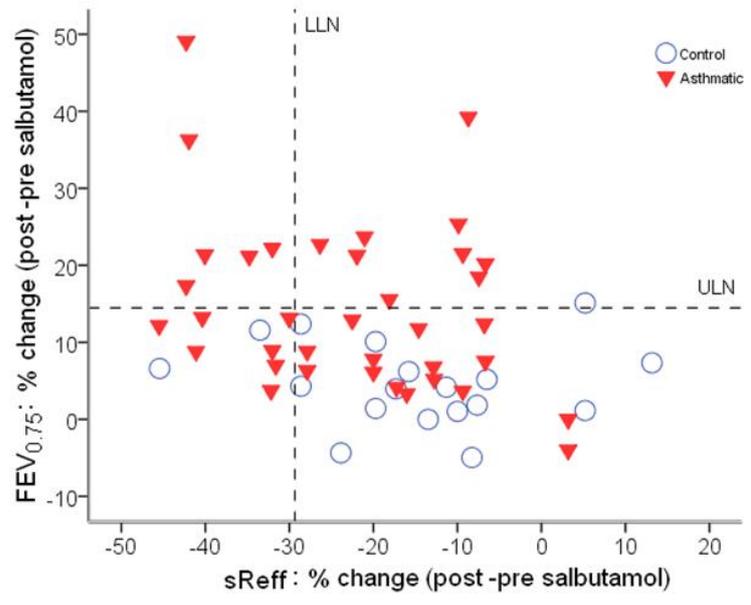
Aim: To assess the extent of BDR in healthy preschool children and those with doctor diagnosed asthma.

Methods: Baseline specific airways resistance (sR_{eff}) and spirometry were measured in healthy and asthmatic preschool children. Tests were repeated 20 min after inhaling placebo or salbutamol 400mcg on the first occasion and crossed-over on the second occasion a month later.

Results: Data were obtained in 22 healthy children [5.1 (SD 0.9) yrs] and 45 children with asthma [5.1 (0.8) yrs]. Significant changes in sR_{eff} and $FEV_{0.75}$ were observed after salbutamol but not after placebo in both controls and asthmatics. 35% (13/37) asthmatics had a sR_{eff} after BD less than the lower limit of normality (LLN) in health (-29%) and 33% (15/45) had an $FEV_{0.75}$ greater than the upper limit of normality (ULN) for BD in health (14.5%), but these were not always the same subjects.

Conclusion: Knowledge of BDR in healthy controls is essential to interpret BDR in asthmatic children.

Palavras chave: bronchodilator responsiveness, asthma, preschool children



TONIC WATER: WHEN PLEASURE CAUSES ALLERGY

João Marques¹, Gisela Calado², Pedro Martins¹, Paula Leiria Pinto¹

1 - Immunoallergy Department, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central - EPE, Lisboa; 2 - Immunoallergy Department, Hospital da Universidade de Coimbra, Coimbra.

- VIII Jornadas de Alergologia de Lisboa, Lisboa, 29 de Janeiro de 2010 (Comunicação oral).
- XXIX Congresso Anual da EAACI (*European Academy of Allergology and Clinical Immunology*), 2010, Londres, 5 a 9 de Junho de 2010 (Poster).

Background: Quinine is an alkaloid extracted from cinchona bark and used principally to treat malaria. It can also be used as an appetite stimulant and anti-asthenic agent. Quinine is also an ingredient of regularly absorbed tonic waters. Reported cases of exanthemas due to quinine contained in tonic water are rare.

Case Report: JC, 37 years of age, male, was sent to our outpatient clinic by the traveller's health clinic for suspicion of quinine's allergy. The patient mentioned that more than twenty years ago had maculopapular exanthema hours after the ingestion of tonic water. In that time he was observed by a general practitioner who assumed that this reaction was a manifestation of quinine's allergy. The patient was advised to keep eviction of quinine, which the patient assumed rigorously, without accidental ingestions. Due to the necessity of a professional travel to Angola the patient was observed in the traveller's health clinic, and referred to our outpatient clinic in order to confirm this allergy that hindered the possibility of prescription of any anti-malaric drugs containing quinine. As there was no clear association with quinine, we decided to perform a drug provocation test (DPT), and two hours after the last administration the patient developed a pruriginous maculopapular exanthema in the limbs, trunk and face. It persisted for five days despite therapeutics with oral corticosteroids and H₁-antihistaminics. The patient did not present any others signals or symptoms.

Discussion: Reported cases of urticaria due to quinine contained in tonic water are rare. On this case the patient history was confirmed by a DPT with quinine. Tonic water is widely consumed worldwide and may be a cause of maculopapular exanthema.

Keywords: Drug allergy, urticaria.

TRANSIÇÃO PARA A IDADE ADULTA – O NOSSO MODELO

Clara Loff

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

- Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa (Oral)
- 1^{as} Jornadas de Spina Bifida do CHLC/25 Anos do Núcleo de Spina Bifida do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa (Oral)

Resumo: Foi apresentado o projecto do Núcleo de Spina Bifida do HDE para dar continuidade de apoio aos jovens com Spina Bifida após atingirem a idade limite pediátrica (18 anos). Pretende-se evitar que se perca todo o investimento efectuado pelo Núcleo, ao deixarem de ser assistidos no HDE.

Propôs-se a criação de uma Clínica de Transição no Serviço de Medicina Física e de Reabilitação HDE, que permitirá seguir estes doentes até aos 25 anos, badeada no *The National Spina Bifida Program Transition Initiative* (Estados Unidos da América).

Será necessária a criação de uma Consulta multidisciplinar quinzenal, assegurada por Fisiatra, Enfermeira, Psicóloga, Fisioterapeuta e Técnica do Serviço Social do HDE.

Manter-se-ão os profissionais do Núcleo de Spina Bifida e os seus consultores, agregando outros médicos e técnicos de vários Serviços de Adultos do CHLC que passem a acompanhar os doentes depois dos anos de transição.

O principal objectivo é preparar a transição para a idade adulta em segurança clínica, fomentando a autonomia e a cognição social.

Palavras-chave: Spina Bifida, Transição idade adulta

TRATAMENTO DE HEMANGIOMA INFANTIL COM PROPRANOLOL. A PROPÓSITO DE UM CASO

João Brissos, Ana Casimiro, José Oliveira Santos.

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

- XI Congresso Nacional de Pediatria, Funchal, 15/10/2010.

Introdução: Os hemangiomas infantis são os tumores benignos mais frequentes da infância (4 a 10% dos recém-nascidos). Apesar da sua benignidade, complicações vitais e funcionais importantes justificam a necessidade de tratamento sistémico. Os tratamentos habituais (corticoterapia, interferon alfa, laser) promovem uma redução do seu crescimento, mas com efeitos adversos frequentes. A utilização de propranolol no tratamento dos hemangiomas em idade pediátrica é um tema de discussão recente.

Caso clínico: Criança de 10 meses, sexo feminino, antecedentes de gestação gemelar de termo, baixo peso ao nascer (2320g), comunicação inter-ventricular e insuficiência aórtica ligeira, apresenta desde o 5º dia de vida volumoso angioma da face com progressão rápida e extensão à região cervical, lábio inferior e pavilhão auricular direito, com obstrução completa do canal auditivo externo. Na broncofibroscopia detectou-se hemangioma plano das fossas nasais e metade direita da epiglote. Após tratamento inicial com corticoterapia durante 2 meses e laser durante 7 meses, verificou-se apenas ligeira melhoria do seu volume. Decidiu-se início de tratamento com propranolol em internamento, com aumento gradual da dose até 2mg/kg/dia e monitorização de pressão arterial, frequência cardíaca e glicemia contínua. Avaliação analítica, electrocardiograma, ecografia abdominal e transfontanelar sem alterações. Ecocardiograma com alterações já descritas e sem contra-indicação para utilização de beta-bloqueantes. Na ausência de efeitos adversos, o tratamento foi continuado no domicílio, com reavaliação clínica regular. Após o primeiro mês, a dose foi aumentada para 3mg/kg/dia.

Durante o tratamento observou-se uma franca redução do volume e alteração da sua tonalidade, com melhoria visível na broncofibroscopia de controlo após 3 meses. Ao fim de 12 meses de tratamento, com regressão completa do angioma na região facial e cervical, decidiu-se suspender a terapêutica.

Conclusões: O propranolol foi recentemente discutido como uma arma terapêutica consistente, rápida e eficaz no tratamento do hemangioma infantil. Estudos alargados poderão comprovar a segurança deste tratamento e a possibilidade de se tornar alternativa de 1ª linha das terapêuticas actuais.

Palavras chave: hemangioma, tratamento, propranolol

ULTRASONOGRAPHY OF GIANT ABDOMINAL CYSTS IN CHILDREN: WHICH IS WHICH?

Maria Rosário Matos, Renata Jogo, Alexandra Ferreira, Pedro Paulo Mendes
Serviço de Radiologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central,
EPE, Lisboa

- Esgar 2010, Dresden, Abstract 43901

Learning objectives: We present a review of large cystic and cyst-like abdominal masses in children and describe their ultrasonographic features.

Background: In children, most cystic intraperitoneal masses derive from mesenterium, omentum, ovary, or bile ducts. Ultrasound is a non-invasive method which remains the screening examination for any child or adolescent presenting with abdominal mass. We pretend to present the experience at our radiology department in selected cases of abdominal cystic masses, to describe imaging features and clues to diagnosis and reflect about possible difficulties on differentiating these lesions, due to their similarity.

Imaging findings OR Procedure details: Cystic abdominal masses include include lymphangiomas, duplication cysts, enteric cysts, mesothelial cysts, pseudocysts, choledochal cysts, and gastrointestinal teratomas, but also cysts of genitourinary origin, like ovarian teratomas or multicystic dysplastic kidney. Ultrasound can help delineate information about location, size, origin, and internal structure and aid in the differential diagnosis. Associated findings like dilated bile system or hydronephrosis are easily detected. Correlation of ultrasound with clinical data can direct the diagnosis, and proper treatment can be considered or it can be can be complemented by other imaging exams, like CT or MR, to predict pathologic diagnosis.

Conclusion: Ultrasound remains the preliminary examination for any child or adolescent presenting with abdominal mass. Cystic masses are related to several etiologies and its sonographic features can help delineate the diagnosis, determine treatment considerations or conduct to other imaging approaches.

Palavras chave: ultrasonography, abdominal cysts, children

ULTRASOUND OF INFLAMMATORY BOWEL DISEASE (IBD)

Maria Rosário Matos, Alexandra Ferreira, José Cabral, Pedro Paulo Mendes, Ana Paula Petinga
Serviço de Radiologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- ECR 2010, European Congress of Radiology Vienna, Austria (Poster No.: C-2833)

Learning Objectives: To evaluate the importance of sonography in the diagnosis and outcome assessment of IBD, mainly in Crohn's disease.

Background: We analysed retrospectively 55 children and adolescents referred from outpatient Gastroenterology at our institution (from 2003 to 2008), the majority with Crohn's disease. All patients underwent colonoscopy with multiple biopsies. In all, abdominal and pelvic ultrasounds (Siemens Antares ultrasound system and high-definition probes) were done. We evaluated ileo-cecal and colonic objectifiable segments, appreciated the morphology and peristalsis of the intestinal wall, local complications and extraintestinal nonspecific inflammatory signals.

Imaging Findings: We found a good correlation between the findings described at sonography, the topography of symptoms and the clinical suspicion of active IBD. Particularly important in Crohn's disease, the ultrasound was relevant in the diagnosis and clinical evolution of these patients, including those who had extraparietal local complications.

Conclusion: We conclude that there is a good correlation between ultrasound findings and clinical suggestion of active / local complications of IBD, particularly in Crohn's disease.

These aspects, combined with the known advantages of ultrasound, suggest that this technique is enough in the outcome assessment of most of these situations, involving the use of CT / MRI in selected cases. This is important given the age group and recurrent nature of IBD.

Palavras chave: ultrasound, inflammatory bowel disease

ULTRASOUND OF THE PEDIATRIC HIP

Maria Rosário Matos, Alexandra Ferreira, Pedro Paulo Mendes

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

- ECR 2010 European Congress of Radiology, Vienna, Austria

Learning Objectives: To review the spectrum of diagnostic issues of the pediatric hip for which ultrasound is a successful imaging procedure, based on the experience at our institution.

Background: Because cartilage forms the majority of the femoral head and acetabulum in the first 6 months of life and is not visible on plain radiographs, ultrasound is very useful for the study of the infant hip. In older children presenting with pain or limp, ultrasound can spare further examination and may determine the diagnosis if in presence of a normal radiograph.

Imaging Findings: We focus on the sonographic features of the infant hip concerning development dysplasia, congenital abnormalities, inflammatory disease and trauma. In the older child with a painful hip, the differential diagnosis includes several conditions in which the radiograph may not be completely clarifying, which include septic arthritis, osteomyelitis, transient (toxic) synovitis, Legg-Calve-Perthes disease, slipped capital femoral epiphysis and neoplasm.

Conclusion: Sonography is a non-radiant and economical exam, useful in the differential diagnosis of hip pathology in the pediatric patient.

Palavras chave: ultrasound, pediatric, hip

UM CASO DE TRISSOMIA 18 COM MOSAICISMO

Ana Laura Fitas¹, Mafalda Paiva¹, Ana Isabel Cordeiro¹, Luís Nunes², Gonçalo Cordeiro-Ferreira³

1 – Unidade de Pediatria Médica, Área Departamental de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 2 – Departamento de Genética Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 3 – Direcção da Departamental de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE.

- 59º Congresso de la Asociación Española de Pediatría AEP2010, Maspalomas, 04/06/2010 (Poster)

Introdução: A trissomia 18 com mosaicismo (5% dos casos) ocorre quando coexistem no mesmo indivíduo duas linhagens celulares, uma com trissomia e outra euplóide. O fenótipo é muito variável, num espectro que engloba desde a total ausência de dismorfia ou défice cognitivo até à Síndrome de Edwards, com morte precoce. Estão descritos cerca de 30 casos, revistos em publicação de 2007. Apresenta-se um caso com alguns aspectos fenotípicos sem descrição prévia.

Caso Clínico: Lactente do sexo feminino, transferida de Cabo Verde aos 5 meses por cardiopatia congénita e má progressão estatura-ponderal. Dos antecedentes salienta-se: mãe de 38 anos, GVIPI, de termo, sem intercorrências, recém-nascido adequado à idade gestacional. À observação, desnutrição moderada, hipotonia axial marcada com dificuldade na deglutição, dismorfia crânio-facial (microrretrognatia, fendas palpebrais amplas com inclinação inferior, diâmetro bifrontal estreito, occiput proeminente), sopro sistólico grau III/VI e áreas de hipopigmentação irregulares no abdómen. Foi avaliada por equipa multidisciplinar identificando-se até à data cardiopatia grave compensada (comunicação interventricular sub-aórtica restritiva, comunicação interauricular e estenose pulmonar ligeira). Foi observada por Genética e realizou cariótipo conclusivo para o diagnóstico de trissomia 18 com mosaicismo (89% dos linfócitos analisados com linhagem aneuplóide). Tem feito fisioterapia com estimulação global e terapia da fala com melhoria relativa que não dispensou gastrostomia para reabilitação nutricional.

Discussão: Alguns aspectos fenotípicos da dismorfia facial e da cardiopatia congénita não se encontram ainda descritos na literatura. Admite-se que a hipopigmentação abdominal representa mosaicismo pigmentar. O seguimento do presente caso trará mais um contributo para o esclarecimento do prognóstico ainda incerto desta condição.

Palavras-chave: trissomia 18, mosaicismo

UM CASO RARO DE KÉRION - INFECÇÃO A *TRICHOPHYTON MENTAGROPHYTES*

Inês Vaz Silva¹, Rita Morais¹, Telma Francisco¹, Sunita Dessai², Florbela Inácio Cunha¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Unidade de Dermatologia, Hospital Santo António Capuchos, Centro Hospitalar Lisboa Central; 3 - Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira,

– 59 Congreso de la Asociación Española de Pediatría, 03/06/2010 (Poster)

O kérión é uma forma inflamatória da *Tinea capitis* caracterizada pela presença de nódulos repletos de pústulas e cobertos por um exsudado viscoso, com aparecimento de alopecia local. Pode provocar febre, dor intensa e adenopatias regionais. Os agentes mais comuns em Portugal são *Microsporum canis*, *Trichophyton tonsurans* e *Microsporum audouinii*. O *Trichophyton mentagrophytes* é um fungo zoofílico que infecta os roedores, constituindo uma causa rara de *Tinea capitis*.

Apresentamos 2 crianças (rapariga 4 anos e rapaz 5 anos), previamente saudáveis, com história de contacto com coelhos. Foram internadas por lesões dolorosas do couro cabeludo com reacção inflamatória exuberante, exsudativa e alopecia local, com cerca de 15 dias de evolução. Apresentavam febre alta e múltiplas adenomegalias cervicais satélites. O exame bacteriológico do exsudado foi negativo. Exame micológico de escamas do couro cabeludo e folículos pilosos das lesões revelou *T. mentagrophytes*. Foram medicados com flucloxacilina ev (10 dias) e antifúngicos orais (griseoflúvina e itraconazol) durante 12 semanas. Instituiu-se terapêutica tópica com corticóide de fraca potência e antifúngico. A resposta embora favorável, foi muito lenta com evolução para a cura com uma área de alopecia residual.

Dada a raridade do *T. mentagrophytes* na *Tinea capitis*, salientamos a importância do isolamento do agente etiológico, pelas suas implicações no tratamento individual e em medidas de saúde pública. Tratando-se de um fungo animal não adaptado ao homem, manifesta-se com uma reacção inflamatória exuberante com a formação de Kérión. A terapêutica sistémica poderá evitar a evolução com sequelas potencialmente irreversíveis.

Palavras-chave: kérión, tinea capitis, *Trichophyton mentagrophytes*

UM DIAGNÓSTICO INESPERADO

Rita Calado¹; Adriana Pinheiro²; Lurdes Ventura³; José Ramos³; António Marques³; Luis Nunes⁴; Deolinda Barata³

1 - Hospital Espírito Santo, Évora, EPE; 2 - Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital Dona Estefânia, CHLC EPE; 4 - Serviço de Genética do Hospital Dona Estefânia, CHLC EPE

- XI Congresso Nacional de Pediatria, 6-8 Outubro 2010, Centro de Congressos da Madeira, Funchal (Poster)

Introdução: O gene MECP 2 localizado no cromossoma X (locus 28) codifica uma proteína envolvida na metilação do DNA. A Síndrome de duplicação MECP 2, descrita em 2004, é muito rara, de transmissão ligada ao X, penetrância completa no sexo masculino e expressão clínica variável caracterizada por hipotonia de instalação precoce, atraso global do desenvolvimento, espasticidade, convulsões, infecções respiratórias de repetição, refluxo gastro-esofágico (RGE) e obstipação. Tem havido um aumento do número de casos detectados em rapazes com atraso do desenvolvimento moderado a grave. O prognóstico é reservado, cerca de 40 % das crianças falecem antes dos 25 anos, geralmente na sequência de uma infecção grave.

Caso clínico: Criança de 14 meses, com atrofia cortico-subcortical difusa, hipotonia, atraso grave do desenvolvimento, múltiplos internamentos por infecções respiratórias, insuficiência respiratória parcial com dependência de oxigénio e refluxo gastro-esofágico e má progressão ponderal.

Transferido de um Hospital Distrital para a Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia por pneumonia bacteriana com insuficiência respiratória. Salienta-se a necessidade de suporte ventilatório até ao presente, tendo efectuado traqueostomia em D29. A broncofibroscopia realizada evidenciou aritnoidomalácea grave e granulomas traqueais que foram extraídos.

Manteve dificuldade alimentar com tolerância irregular, refluxo gastro-esofágico, obstipação e hipoglicemia persistente apesar do elevado aporte de glicose. A presença de características dismórficas, embora subtis, associadas ao quadro neurológico, hepatomegalia, hipoglicemia e evolução estaturó-ponderal inferior ao P3 levaram a investigação diagnóstica alargada, incluindo estudo genético e endocrinológico, que revelou microduplicação do gene MECP2 e panhipopituitarismo. Iniciou terapêutica com levotiroxina. Actualmente aguarda resultado de estudo genético complementar (Array CGH-comparative genome hybridization).

Discussão: Trata-se de um caso clínico raro, com algumas diferenças relativamente a outros publicados na literatura, nomeadamente a associação com hipopituitarismo. O estudo genético em curso permitirá uma caracterização mais precisa da cromossomopatia em causa e uma optimização do aconselhamento genético e diagnóstico pré-natal.

Palavras-chave: atraso mental, duplicação MECP2, hipopituitarismo

UM DIAGNÓSTICO NÃO ESPERADO

Rita Calado, Adriana Pinheiro, Lurdes Ventura¹, José Ramos, António Marques, Luís Nunes², Deolinda Barata¹

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

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 2 de Novembro de 2010

Introdução: O gene MECP 2 situado no cromossoma X (locus 28) codifica uma proteína envolvida na metilação do DNA. A Síndrome de duplicação MECP 2, descrita em 2004, é muito rara, de transmissão ligada ao X, penetrância completa no sexo masculino e expressão clínica variável caracterizada por hipotonia de instalação precoce, atraso global do desenvolvimento, espasticidade, convulsões, infecções respiratórias de repetição, refluxo gastro-esofágico (RGE) e obstipação. Tem havido um aumento do número de casos detectados em rapazes com atraso do desenvolvimento moderado a grave. O prognóstico é reservado, cerca de 40 % das crianças morrem antes dos 25 anos, geralmente na sequência de uma infecção grave.

Descrição do caso: Criança de 14 meses, com atrofia cortico-subcortical difusa, hipotonia, atraso grave do desenvolvimento, múltiplos internamentos por infecções respiratórias, insuficiência respiratória parcial com dependência de oxigénio e má progressão ponderal. Transferido do H. Santarém para a Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia por pneumonia bacteriana com insuficiência respiratória.

Salienta-se a necessidade de suporte ventilatório até ao presente, tendo efectuado traqueostomia em D29 de internamento. A broncofibroscopia evidenciou aritnoidomalácea grave e granulomas traqueais que foram extraídos.

Manteve dificuldade alimentar com tolerância irregular, refluxo gastro-esofágico, obstipação e hipoglicemia persistente apesar do elevado aporte de glicose.

As características dismórficas, embora subtis, associadas ao quadro neurológico, hepatomegalia, hipoglicemia e evolução estatura-ponderal inferior ao P3 levaram a investigação diagnóstica abrangente que revelou microduplicação do gene MECP2 e hipopituitarismo. Actualmente aguarda resultado de estudo genético complementar (Array CGH-comparative genome hybridization).

Conclusão: Trata-se dum caso clínico muito raro, com algumas diferenças em relação a outros descritos, nomeadamente a associação com hipopituitarismo.

O estudo genético em curso permitirá uma caracterização mais precisa da cromossomopatia em causa e uma optimização do aconselhamento genético e diagnóstico pré-natal.

Palavras-chave: atraso mental, duplicação MECP2, hipopituitarismo

UM DIAGNÓSTICO RARO DE HIPOTONIA NUM LACTENTE

Cristina Henriques, Rosalina Valente, Lurdes Ventura, Sérgio Lamy, José Pedro Vieira, Pedro Cabral, Deolinda Barata

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Área de Pediatria Médica, Centro Hospital de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 4 de Maio de 2010

O lactente com hipotonia coloca um desafio diagnóstico pela multiplicidade de etiologias possíveis, incluindo doenças infecciosas, neurológicas, metabólicas e endocrinológicas entre outras. Abrange patologias raras que é necessário ter em conta para instituir tratamento atempadamente e reduzir a morbi-mortalidade associada.

Apresenta-se o caso clínico de um lactente do sexo masculino, de 2 meses de idade, internado por recusa alimentar, obstipação e hipotonia marcada com dificuldade na sucção e deglutição. Durante o internamento houve deterioração clínica progressiva, com agravamento da obstipação e da distensão abdominal e instalação de insuficiência respiratória que motivaram a sua transferência para a Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital Dona Estefânia, tendo ficado ventilado.

O diagnóstico final é o de uma entidade rara em Portugal. Descreve-se o processo de eliminação das outras hipóteses diagnósticas colocadas, o tratamento instituído e as complicações que surgiram no decurso deste caso. Apresenta-se ainda uma breve revisão deste diagnóstico insuspeito.

Palavras chave: hipotonia, diagnóstico, lactente

UMA DOENÇA CRÓNICA COM MANIFESTAÇÕES AGUDAS E RARAS

Andreia Gomes Pereira¹, Cláudia Almeida Fernandes², Gabriela Pereira³, Orquídea Freitas⁴, Isabel Castro⁵, José Ramos³, Margarida Santos³, Deolinda Barata³.

1- Hospital Central de Faro EPE, Faro; 2 - Centro Hospitalar de Setúbal EPE, Setúbal; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 4- Unidade de Hematologia Pediátrica, Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 5 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa.

- XIII Reunião anual da Secção de Cuidados Intensivos Pediátricos da Sociedade Portuguesa de Pediatria, Curia, 22/01/2010 (Cartaz).

Introdução: O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) é uma doença auto-imune do tecido conjuntivo, de atingimento multiorgânico e com um espectro alargado, quer de apresentação, quer de gravidade, descrita na literatura como “a grande imitadora”.

Os autores relatam um caso clínico em que se demonstra a importância da colaboração multidisciplinar para o diagnóstico e intervenção terapêutica adequada numa situação clínica grave, crónica e de grande complexidade.

Relato de caso: Criança do sexo feminino, 12 anos, transferida de Cabo Verde por síndrome nefrítica/nefrótica com 2 meses de evolução, insuficiência renal grave (ureia 286 mg/dl; creatinina 9 mg/dl), com oligúria, anasarca e anemia (Hb 6,3 g/dl), medicada com corticóides e pulso de ciclofosfamida.

Iniciou corticoterapia em altas doses, anti-hipertensores, diuréticos e hemodiafiltração veno-venosa contínua. Da investigação etiológica, destacam-se ANA e Anti-dsDNA negativos.

No 5º dia de internamento, em contexto de vômitos e diarreia profusa, tem episódio de choque grave, necessidade de reanimação hemodinâmica com expansão de volume, inotrópicos e derivados de sangue.

Por quadro de discrasia hemorrágica (hemorragia digestiva, epistáxis e hemorragia dos locais de inserção dos cateteres centrais), precisou de suporte transfusional múltiplo.

Ao 9º dia de internamento surge hemiparesia esquerda e depressão do estado de consciência, com GCS < 8, que condicionou início de ventilação mecânica invasiva. A tomografia computadorizada mostrou imagens sugestivas de hemorragia do sistema nervoso central. Os exames laboratoriais revelaram anemia (Hb 9,8 g/dl), trombocitopenia (73 000/ μ l) e aPTT incoagulável.

Dada a manutenção das alterações hematológicas graves, foram efectuados mielograma e biopsia óssea que não evidenciaram alterações.

Verificou-se persistência da hipertensão arterial grave, apesar de terapêutica anti-hipertensora múltipla.

Realizou plasmaferese com plasma e albumina, sem melhoria.

A biopsia renal revelou glomerulosclerose, e a imunofluorescência foi compatível com lúpus eritematoso sistémico, pelo que se associou ciclofosfamida.

Confirmada laboratorialmente a presença de um factor inibidor da coagulação, o que motivou a instituição de terapêutica com imunoglobulina endovenosa e Rituximab.

A evolução clínica foi favorável e, à data da transferência, a criança encontrava-se estável, em regime diário de hemodiálise.

Conclusão: Neste caso clínico, ao LES acrescentam as manifestações da síndrome anticoagulante lúpico-hipoprotrombinemia (SALHP), uma condição rara mas associada a esta doença auto-imune.

O polimorfismo desta patologia crónica, aparentemente bem conhecida, constituiu um desafio na marcha diagnóstica e na abordagem terapêutica.

Palavras chave: Lúpus Eritematoso Sistémico, síndrome anticoagulante lúpico-hipoprotrombinemia

UNUSUAL COMPLICATIONS OF SUBARACHNOID CYSTS: SUBDURAL HEMATOMA AND HYGROMA

M^a Madalena Ferreira¹, Carla Conceição¹, João Reis²

1 – Serviço de Neurorradiologia/Serviço de Radiologia, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 – Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- XIX Symposium Neuroradiologicum (Sociedade Europeia de Neurorradiologia), Bolonha, 4 a 9 Outubro 2010 (Poster)
- The Neuroradiology Journal 2010; 23(Suppl. 1): 439-40 (Resumo)

Introduction: Arachnoid cysts (AC) are benign, congenital, intra-arachnoidal space occupying lesions that are filled with a clear fluid, similar do CSF. They comprise 1% of all non-traumatic intracranial mass lesions, occurring most commonly in the middle cranial fossa (50%).

AC are usually asymptomatic however they may present with signs and symptoms of high intracranial pressure due to complications such as cyst enlargement, hemorrhage (intracystic ou subdural) and subdural hygroma.

Case report: We report two cases of middle cranial fossa arachnoid cysts with that presented with infrequent complications: one patient with an acute subdural hematoma after minor trauma and the other one with a subdural hygroma.

Conclusions: The rupture of an AC wall occurs most commonly after head trauma but can also be spontaneous. The pathophysiological mechanism for the occurrence of subdural hematoma is related with the loose attachment between the arachnoid and the dura and the low support of bridging veins as they enter the cyst wall, making them prone to bleeding, especially after trauma. When the disruption of the cyst wall occurs in a relatively hypovascular zone, the result is an hygroma.

Keywords: Arachnoid cysts; complications; rupture; subdural hematoma

URGÊNCIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA ACIDENTES COM CORPOS ESTRANHOS - RESULTADOS PRELIMINARES: 2000/02/04/06/08

Ana Laura Fitas¹, Filipa Marques¹, Gustavo Queiroz¹, Sara Nóbrega¹, Sandra Santos¹, Marília Marques¹, Marlene Salvador¹, João Brissos¹, Anaxore Casimiro¹, Catarina Cordovil², Maria Glória Costa³, Margarida Crujo², Telma Francisco¹, Sofia Gouveia³, Inês Simão¹, Patricia Lopes¹, Conceição Neves⁴, Mário Coelho¹

1 – Unidade de Pediatria Médica, Área Departamental de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 2 – Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 3 – Departamento de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 4 – Unidade de Infecçologia, Área Departamental de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE.

- Congresso Nacional de Pediatria, Funchal, 06/10/10. (Poster)
- *Acta Pediatr Port* 2010;41 (5):S78 (Resumo)

Introdução: A urgência pediátrica (UP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) apresenta o maior movimento do País, podendo ser um observatório epidemiológico da patologia na comunidade e da sua evolução e o conhecimento nesta área é indispensável à sua planificação e organização. Os estudos existentes sobre acidentes com corpos estranhos (CE) na UP são de menor dimensão, circunscritos a tipos particulares de CE ou referentes a períodos de curta duração.

Objectivo: Conhecer a evolução temporal e caracterizar os casos de acidente com CE diagnosticados (Diagnóstico principal) no SU do HDE nos anos 2000/02/04/06/08.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo dos dados retirados de todas as 392.768 fichas do SU no período em referência.

Resultados: No período em estudo foram observadas no SU do HDE 1509 casos de crianças e adolescentes com o diagnóstico de “Acidentes com Corpos Estranhos”. Residiam na região de Lisboa e grande Lisboa (90,1%), sendo 63,9% dos casos referenciados ao SU. Acorreram predominantemente durante o dia, com apenas 6% de admissões entre as 0-8h. Foram triados como muito urgentes (nível 1 de 0-3) 6,6% dos casos, e com nível 2 a maioria (61,6%). 54% das crianças eram do sexo masculino e 60,3% dos casos verificaram-se até aos 5 anos de idade, sendo 45,7% da faixa dos 2 aos 5 anos. Os tipos de CE mais frequentes foram: espinha de peixe (N=225, 17,9%) e moeda (N=163, 13,0%). Cerca de 25% foram CE relacionados com alimentos, aproximadamente 10% foram material de escritório e cerca de 5% foram brinquedos ou pedaços de brinquedos. Os tipos de acidente mais frequentes foram introdução (47,5%) e ingestão (45,2%). As localizações de CE foram predominantemente do foro de ORL (65%, N=886) e digestivo (19,6%, N=268), sendo as mais frequentes: ouvido/canal auditivo externo (20,3%, N=277), fossas nasais (28,3%, N=386) e orofaringe (16,4%, N=223). Realizaram exames de imagem, 24,5% e laboratoriais 0,5%. A maioria dos casos (64,9%) fez tratamentos no SU. Foram reobservadas uma vez no mesmo episódio de urgência 92,3% dos casos. Em 52,1% dos casos foi pedido o apoio de outras especialidades: ORL (84,7%), cirurgia pediátrica (12%) e gastroenterologia (2%). Foram internados 6,6% dos casos. Dos que tiveram alta, 48,6% não tiveram referência, 11,8% foram referenciados à consulta externa e 9,5% ao médico assistente.

Comentários: O conhecimento epidemiológico dos acidentes com CE identificados neste estudo de grande dimensão pode ser fonte de conhecimento para a reflexão e sustentação de estratégias de prevenção de acidentes. Os resultados preliminares

parecem mostrar que cerca de $\frac{1}{4}$ dos acidentes está relacionado com a alimentação. A abordagem interdisciplinar no SU, com o apoio de outras especialidades, leva a que a maioria dos casos seja resolvida em contexto de urgência.

Palavras-chave: urgência, acidente, corpo estranho

URGÊNCIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA DOENÇAS DA PELE E TECIDO SUBCUTÂNEO – RESULTADOS PRELIMINARES: 2000/02/04/06/08

Salvador M¹, Brissos J¹, Santos S¹, Simão I¹, Nóbrega S¹, Casimiro A¹, Cordovil C³, Costa M², Crujo M³, Fitas A¹, Francisco T¹, Gouveia S², Lopes P¹, Marques F¹, Marques M¹, Queiroz G¹, Neves C¹, Coelho M¹

1- Área de Pediatria do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2 - Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 3 - Serviço de Pedopsiquiatria do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

- XVII Jornadas de Pediatria do Departamento da Criança e da Família do Hospital de Santa Maria, 20/11/2010 (Comunicação oral)

Introdução: A urgência pediátrica (UP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) tem o maior movimento do País. A UP pode ser um observatório epidemiológico da patologia na comunidade e o conhecimento nesta área é indispensável à sua planificação e organização.

Objectivo: Conhecer a evolução temporal e caracterizar os casos de “Doença da pele e tecido subcutâneo” (DPTSC) identificados como diagnóstico principal na UP do HDE nos anos 2000/02/04/06/08.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo dos dados retirados aleatoriamente das 392768 fichas do SU do período em referência – amostragem de 46812 fichas.

Resultados: Foram identificados 2357 casos de DPTSC (5% do total de admissões). A maioria (89,3%) recorreu por iniciativa própria. Verificou-se um aumento da afluência por DPTSC ao longo dos anos do estudo. Apenas 2% dos casos foram considerados muito urgentes na triagem. Os grupos etários mais representados foram: 2<5 anos (28,2%) e 5<11 anos (25,4%). Verificou-se uma distribuição equitativa relativamente ao sexo. As entidades nosológicas registadas foram: urticária não gigante (19,2%), estrófulo alérgico (18,3%), dermatose arrastada (15,9%), picada de insecto (10,1%), adenofleimão/celulite/abcesso (9,2%), piodermite (6,8%), patologia ungueal (2,8%) e outras (17,7%). Foram realizados exames complementares em 12% dos doentes, tratamentos em 21,7% e reobservações em 30,3%. Foram internados 2,5% dos casos, a maioria por adenofleimão/celulite/abcesso (58,6%); tiveram alta 97,5%, dos quais 49,4% sem referenciação.

Comentários: As DPTSC foram um motivo crescente de afluência à UP, mas o nível de gravidade, a percentagem de alta sem referenciação e a reduzida necessidade de internamento, revelam a benignidade da maioria das situações.

Palavras-chave: urgência pediátrica, pele, tecido subcutâneo

URGÊNCIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA DOENÇAS DO APARELHO GENITO-URINÁRIO – RESULTADOS PRELIMINARES: 2000/02/04/06/08

Marques F¹, Fitas A¹, Simão I¹, Lopes P¹, Queiroz G¹, Nóbrega S¹, Santos S¹, Marques M¹, Nóbrega S¹, Salvador M¹, Brissos J¹, Casimiro A¹, Cordovil C², Costa M³, Crujo M², Francisco T¹, Gouveia S³, Neves C⁴, Coelho M¹

1 – Unidade de Pediatria Médica, Área Departamental de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 2 – Departamento de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 3 – Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 4 – Unidade de Infecçiology, Área Departamental de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE.

- Congresso Nacional de Pediatria, Funchal, 06/10/10. (Poster)
- *Acta Pediatr Port* 2010;41 (5):S78 (Resumo)

Introdução: A urgência pediátrica (UP) é um componente do sistema de saúde, tendo grande impacto na dinâmica deste. Aprofundar o conhecimento nesta área é indispensável à sua melhor planificação e organização. A UP do Hospital de Dona Estefânia (HDE) apresenta o maior movimento a nível nacional e a sua caracterização pode revestir-se de elevado interesse no domínio epidemiológico e organizacional. Neste estudo são abordadas as doenças do aparelho genito-urinário (DAGU).

Objectivo: Caracterizar os casos de doenças do aparelho genito-urinário (DAGU) que acorreram à UP nos anos de 2000/02/04/06/08, sua abordagem e orientação durante o episódio de urgência.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo dos dados retirados aleatoriamente das 392.768 fichas do SU no período em referência – Amostragem de 46.812 fichas de atendimento. Foram seleccionados os casos com Diagnóstico principal (DP) do grupo das DAGU.

Resultados: Foram identificados 1.134 episódios de DAGU (2,42%). Os grupos etários mais representados foram: 2-5 anos (31%) e 5-11 anos (31,5%), com distribuição semelhante dos géneros. A maioria das crianças (93%) residia no distrito de Lisboa e 84% vieram à UP sem referência. A afluência foi uniforme ao longo da semana e 43,6% recorreram em horário pós-laboral (43,6%- 35,3%-18-0h; 8,3%- 0h-08h). A mediana do intervalo entre inscrição-triagem foi de 8 minutos e meio; o tempo médio de espera até observação médica foi de 43 minutos, sendo a permanência média na UP de 3h05m. A triagem atribuiu um nível de prioridade 2 (urgente) e 3 (não-urgente) na maioria dos casos. Os DP registados foram: IU/ Pielonefrite (40,4%), vulvovaginite/balanopostite (27,4%), patologia não infecciosa (2,6%), hematúria (1,9%), insuficiência renal crónica - IRC (1,4%), síndrome nefrótico (1,1%), menometrorragias (0,6%) e outros (24,6%). Realizaram-se MCD laboratoriais com maior frequência nos casos de hematúria e IU (86,7%), sendo nestes últimos que se realizaram mais exames imagiológicos (23,6%). Tiveram alta 87,1% dos casos, dos quais 45,6% sem referência; a taxa de internamento foi de 12,3% (88,5% em enfermaria) da totalidade dos casos de DAGU, variando inversamente com a idade.

Comentários: As frequências dos DP registados e características da amostragem foram sobreponíveis ao esperado, comparativamente com estudo realizado em 1994 no HDE.

A IU foi a patologia mais prevalente, bem como a que consumiu mais recursos na UP. A taxa de internamento foi mais elevada no 1º ano de vida.

Palavras-chave: urgência, genito-urinário

URGÊNCIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA DOENÇAS DO SANGUE E ÓRGÃOS HEMATOPOIÉTICOS – RESULTADOS PRELIMINARES: 2000/02/04/06/08

Brissos J¹, Salvador M¹, Simão I¹, Nóbrega S¹, Casimiro A¹, Cordovil C³, Costa M², Crujo M³, Fitas A¹, Francisco T¹, Gouveia S², Lopes P¹, Marques F¹, Marques M¹, Nóbrega S¹, Queiroz G¹, Santos S¹, Neves C¹, Coelho M¹

1 - Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE Lisboa; 2 - Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 3 - Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE Lisboa.

- XI Congresso Nacional de Pediatria, Funchal, 15/10/2010.

Introdução: A urgência pediátrica (UP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) apresenta o maior movimento do País. A UP pode ser um observatório epidemiológico da patologia na comunidade e da sua evolução e o conhecimento nesta área é indispensável à sua planificação e organização. Os estudos existentes são dispersos, parcelares ou referentes a períodos de curta duração. Neste estudo são abordadas as “Doenças do sangue e órgãos hematopoiéticos” (DSOH).

Objectivo: Conhecer a evolução temporal e caracterizar os casos de DSOH identificados como diagnóstico principal na UP do HDE nos anos 2000/02/04/06/08.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo dos dados retirados aleatoriamente das 392.768 fichas do SU no período em referência – Amostragem de 46.768 fichas de atendimento. Foram seleccionados os casos em que o diagnóstico principal era de DSOH.

Resultados: Identificaram-se 154 doentes com DSOH (0,3% do total de admissões). Oitenta e sete por cento era proveniente do Distrito de Lisboa e 26,6% dos casos foram referenciados. Verificou-se uma distribuição homogénea ao longo dos anos do estudo. Na triagem, 13,2% dos casos foram registados como muito urgentes (Nível 1 de 0-3).

Trinta e três por cento tinha idade compreendida entre os 5 e os 10 anos e registou-se um predomínio do sexo masculino (56,0%). As entidades nosológicas registadas foram: Púrpura Schönlein-Henoch (18,8%), anemia hemolítica hereditária (12,3%), hemofilia/doença de von Willebrand (9,7%), púrpura trombocitopénica imune (9,1%), pancitopénia/depressão medular (2,6%), leucemias (2,6%), outras anemias (23,4%) e outros diagnósticos (21,4%). Foram realizados exames complementares de diagnóstico em 63,6% dos doentes e tratamento na UP em 16,2%. Em 78,6% fizeram-se uma ou mais reobservações no mesmo episódio de urgência, particularmente os casos de Púrpura Schönlein-Henoch. As especialidades mais solicitadas para apoio foram: ORL e Neuropediatria. Foram internados 43,5% dos casos (79,1% em enfermaria, 11,9% em SO e 6,0% na UCIP), a maioria por anemia (44,8%). Dos doentes com alta, 39,1% foram referenciados à consulta externa.

Comentários: Este estudo é o de maior dimensão realizado entre nós e dos maiores a nível internacional. Os resultados preliminares parecem revelar que, embora as DSOH não tivessem sido motivo frequente de recurso à UP, é de realçar o nível de gravidade com elevada taxa de internamento nesses casos.

**URGÊNCIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA:
DOENÇAS DO SISTEMA NERVOSO – RESULTADOS PRELIMINARES:
2000/02/04/06/08**

Marília Marques¹, João Brissos¹, Ana Casimiro¹, Catarina Cordovil², Margarida Crujo², Ana Laura Fitas¹, Telma Francisco¹, Patrícia Lopes¹, Filipa Marques¹, Sara Nóbrega¹, Gustavo Queiroz¹, Marlene Salvador¹, Sofia Santos¹, Inês Simão¹, Sofia Gouveia³, Conceição Neves⁴, Mário Coelho¹

1 - Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2 - Unidade de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 3 - Unidade de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 4 - Unidade de Infeciologia, Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

- XI Congresso Nacional, 6 a 8 de Outubro, Funchal, 2010 (poster)

Introdução: A patologia do Sistema Nervoso (SN), nomeadamente, os episódios convulsivos e as cefaleias são motivo frequente de vinda à UP do nosso hospital.

Objectivo: Caracterizar os casos que recorreram à UP nos anos 2000/02/04/06/08 cujo diagnóstico principal se engloba no grupo nosológico “Doenças do SN”.

Material e Métodos: Análise retrospectiva aleatorizada das 362.768 fichas de atendimento no período em referência. Foram seleccionadas as fichas com diagnóstico principal: “Doenças do SN”. Foram tratados informaticamente (SPSS 18.0.) dados demográficos, nosológicos, meios complementares, terapêuticas e resultados.

Resultados: Identificaram-se 603 casos (1,28% da amostra), 51,5% do sexo feminino e 38,3% com idade entre 5 e 11 anos. 60% proveniente da região de Lisboa. 57% recorreu à UP entre as 8 e as 18 horas, 84% não foram referenciados, 56,6% triados como urgentes (Nível 2 de 0-3). As entidades nosológicas mais frequentes foram: Enxaqueca/cefaleia de tensão (52,1%), convulsões (C.não-febril/Epilepsia - 19,7% e convulsões febris - 13,4%). 60% das crianças admitidas por convulsão eram do sexo masculino. Verificou-se maior incidência de convulsões febris no 2º ano de vida (41%) enquanto que as convulsões não febris e epilepsia foram mais frequentes em crianças acima dos 5 anos. As cefaleias de tensão/enxaquecas e cefaleias não-caracterizadas foram igualmente mais comuns acima dos 5 anos (81,1% e 82,4% respectivamente) com 60% das cefaleias não-caracterizadas em doentes do sexo feminino. Na maioria dos doentes (75,5%) não foram realizados MCDs.

Dos doentes com patologia do SN, 72% foram observados por Neuropediatria, em particular 88% dos casos de cefaleias de tensão/enxaqueca e 90% das convulsões não febris (contra 29,6% das convulsões febris).

A maioria teve alta sem referência (39,6%) ou orientada para o médico assistente (32,4%).

Conclusões: As convulsões e cefaleias foram motivos frequentes de vinda à UP no período das 8-18h tendo sido a grande maioria classificados como casos urgentes ou muito urgentes.

Palavras Chave: Cefaleias, convulsões, urgência, neurologia

URGÊNCIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA: INTOXICAÇÃO PELO MONÓXIDO DE CARBONO (CO) – RESULTADOS PRELIMINARES 2000/02/04/06/08

Marília Marques¹, Sofia Gouveia², João Brissos¹, Ana Casimiro¹, Catarina Cordovil³, Margarida Crujo³, Ana Laura Fitas¹, Telma Francisco¹, Patrícia Lopes¹, Filipa Marques¹, Sara Nóbrega¹, Gustavo Queiroz¹, Marlene Salvador¹, Sofia Santos¹, Inês Simão¹, Conceição Neves⁴, Ana Papoila¹, Mário Coelho¹

1- Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2- Unidade de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 3- Unidade de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 4- Unidade de Infecçiology, Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

- XI Congresso Nacional, 6 a 8 de Outubro, Funchal, 2010 (comunicação oral)

Introdução: A Urgência Pediátrica (UP) assume-se como um observatório epidemiológico. As intoxicações agudas por CO são uma causa importante de morbidade na idade pediátrica.

Objectivo: Caracterizar os doentes que recorreram à UP do nosso hospital nos 5 anos pares do decénio 1999-2008 com diagnóstico de saída foi “Intoxicação por CO”.

Material e Métodos: Análise retrospectiva de 362.768 fichas de atendimento no período de referência, seleccionando os doentes com diagnóstico supracitado. Foram tratados informaticamente (análise descritiva com SPSS 18.0.) dados demográficos, nosológicos, meios complementares, terapêuticas e resultados.

Resultados: Obtiveram-se os dados de 43 doentes, 22 do sexo masculino. 84% tinham idade compreendida entre 2 e 16 anos (34% entre os 2 e os 5 anos) e em 41% recorreram à UP entre as 0 e 8 horas.

Verificou-se um pico de incidência de intoxicação por CO nos meses de Inverno, com maior incidência em Dezembro (18%). As lareiras (25%) constituíram a principal fonte de CO (em particular no mês de Dezembro – 67%), seguidas pelo esquentador (18%). Registou-se um pico de incidência dos incêndios como fonte de CO em Setembro (37%).

Os sintomas mais frequentes foram: cefaleias (32%); síncope (16%); vômitos (14%); tonturas (11%) e sonolência (11%). 27% dos doentes expostos a CO eram assintomáticos. Não se verificaram assimetrias nas distribuições dos doentes por sexos. Em 51% foi realizada gasimetria capilar. Verificou-se uma associação entre o aparecimento de sintomas e níveis de carboxihemoglobina superiores a 8%. Todos os doentes assintomáticos apresentavam níveis de carboxihemoglobina inferiores a 6%.

A maioria dos doentes (84%) não necessitou de oxigenoterapia hiperbárica (mas 43% dos jovens entre os 11 e os 16 necessitou) Todos os que apresentavam valores de carboxihemoglobina superiores a 20% foram tratados em câmara hiperbárica.

Conclusões: A intoxicação por CO é potencialmente fatal e subdiagnosticada devido à clínica inespecífica.

Palavras-chave: intoxicação, monóxido de carbono, carboxihemoglobina.

URGÊNCIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA MAUS TRATOS – RESULTADOS PRELIMINARES: 2000/02/04/06/08

Brissos J¹, Salvador M¹, Queiroz G¹, Santos S¹, Simão I¹, Nóbrega S¹, Casimiro A¹, Cordovil C³, Costa M², Crujo M³, Fitas A¹, Francisco T¹, Gouveia S², Lopes P¹, Marques F¹, Marques M¹, Neves C¹, Coelho M¹

1 - Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE Lisboa; 2 - Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 3 - Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE Lisboa.

- XI Congresso Nacional de Pediatria, Funchal, 15/10/2010.

Introdução: Os maus tratos (MT) sobre a criança e adolescente têm ganho recentemente protagonismo nos meios de comunicação social. Ao assumir diversas formas, desde a violência física, emocional, abuso sexual, negligência ou abandono, o início de todo o processo de orientação ocorre frequentemente na urgência pediátrica (UP). A UP do Hospital de Dona Estefânia (HDE), pelo volume do seu movimento assistencial, pode ser um observatório epidemiológico deste fenómeno.

Objectivo: Conhecer a evolução temporal e caracterizar os casos de MT identificados como diagnóstico principal na UP do HDE nos anos 2000/02/04/06/08.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo dos casos identificados como MT, retirados de todas as 392.768 fichas do SU no período em referência.

Resultados: Foram identificados 339 casos de MT (0,08% do total de admissões). A maioria (94,7%) era proveniente do Distrito de Lisboa e 71,7% recorreram à UP sem referenciação. Verificou-se um aumento do número de casos ao longo dos anos do estudo. Os grupos etários mais representados foram: 5 a 11 anos - 31,3% e 11 a 16 anos - 38,1%. Verificou-se uma distribuição equitativa em relação ao sexo. Os diagnósticos principais foram: MT físicos (56,6%), abuso sexual – casos suspeitos e confirmados - (38,4%), negligência (4,4%) e abandono (0,6%). Os agentes de violência conviviam frequentemente com a criança (83% dos casos com informação registada), sendo os “colegas de escola” e o “Pai” os agressores mais frequentemente identificados (16,5% e 13,6% respectivamente). Os locais alvo da violência foram maioritariamente cabeça e face (72 casos cada). Foram realizados exames complementares em 46,9% dos casos e tratamentos na UP em 7,7%. Em 75,2% fizeram-se uma ou mais reobservações, sendo a Pedopsiquiatria (22,1%), a Cirurgia (15,3%) e a Medicina Legal (11,8%) as especialidades mais frequentemente solicitadas. Foram internados 11,5% dos casos (92 % em enfermaria e 8% em SO), 66,7% por violência física e 8,8% como medida de protecção; tiveram alta 88,5%, dos quais 49,2% foram referenciados ao Núcleo de Apoio à Família e Criança e ao Serviço Social.

Comentários: Os resultados preliminares evidenciam que os MT foram um motivo crescente de afluência à UP no período em análise. Identificaram-se várias formas de abuso, negligência e violência, evidenciando a necessidade quer de uma resposta imediata, muitas vezes de âmbito médico-legal, quer de referenciação de forma a prevenir a continuação dos MT.

URGÊNCIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA MOVIMENTO ASSISTENCIAL GLOBAL. RESULTADOS PRELIMINARES: 1999-2008

Mário Coelho¹, João Brissos¹, Anaxore Casimiro¹, Catarina Cordovil³, Maria Glória Costa², Margarida Crujo³; Ana Laura Fitas¹; Telma Francisco¹; Sofia Gouveia²; Patricia Lopes¹, Filipa Marques¹, Marília Marques¹, Sara Nóbrega¹, Gustavo Queiroz¹, Marlene Salvador¹, Sandra Santos¹, Inês Simão¹, Conceição Neves⁴.

1 – Unidade de Pediatria Médica, Área Departamental de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 2 – Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 3 – Departamento de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 4 – Unidade de Infecçologia, Área Departamental de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE;

- XI congresso Nacional Pediatria - Funchal

Introdução: A urgência pediátrica (UP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) tem o maior movimento do País, atraindo doentes de Lisboa, Zona Sul, Ilhas e PALLOPs. A UP, forma comum de acesso ao Sistema de Saúde (SS) com grande impacto na dinâmica deste, é também um observatório epidemiológico da patologia na comunidade e da sua evolução. Nos últimos anos ocorreram várias alterações (demografia, abertura/fecho de unidades públicas e privadas, novas vacinas, etc.) e o conhecimento nesta área é indispensável à sua planificação e organização. Os estudos existentes são dispersos, parcelares ou referentes a períodos de curta duração.

Objectivo: Conhecer a evolução do Movimento Assistencial da UP do HDE no decénio 1999 a 2008.

Material e Métodos: Análise retrospectiva de todos os registos de inscrição na UP (sistema SONHO) entre 1999-2008 e dos dados retirados aleatoriamente das 392.768 fichas de atendimento nos anos 2000/02/04/06/08.

Resultados: No decénio 1999-2008, registaram-se 817.590 episódios na UP do HDE (1999:103.494;2000:66.463;2001:64.986;2002:69.745;2003:83.242;2004:75.251;2005:81.985;2006:88.744;2007:89.884;2008:92.565). Após redução em 2000 (Reorganização da UP de Lisboa) verificou-se o aumento de 42,4% até 2008. Média diária de inscrições: 223,8 (Máx.460), 31% dos dias ultrapassaram 250 inscritos e 12,1% os 300, em especial nos meses frios. Maior afluência às 2^a feiras (15,2%) e menor (13,4%) Sábados. Maioria (52,8%) inscreveu-se entre 8-18h, mas nas 6 horas seguintes (18-24h) inscreveram-se 35,3%. Origem fora de Lisboa 39,8%. Referenciados 12,6%. Classificação na triagem: 4,9% muito urgentes, 32% urgentes, 63,1% não-urgent. Predominou: sexo masculino-53,5% e idade <2 anos-35,7% (RN:1,7%; 29d<12M:18,2%; 12M<2A:15,8%). Tinham >10 anos 12,1%. Reavaliados no mesmo episódio 57,8%. Em observação ≤12h (SO/UICD) 1,9%. Fizeram exames laboratoriais 13,7% e exames de imagem 17,8%. Fizeram algum tratamento na UP 33,5%. Pedido apoio especialidades/Sub-especialidades 24,5% dos casos: ORL 50%, Cirurgia 28,7%, Ortopedia 14,2%. Os 5 Grupos Diagnósticos mais frequentes: Ap. Respiratório/ORL: 33,6%, D. Infeciosas: 20,3%, Sintomas/sinais mal definidos: 14,1%, Acidentes/traumatismos: 12,5%, Pele/tec. sub-cutâneo: 5%. Internado em enfermaria 3,54%, 40,8% deles em especialidades cirúrgicas e 8,3% em cuidados intensivos (Neonatais: 3,3%; Pediátricos: 5%). Transferidos para outro Hospital: 0,5%. Abandonos: 1,4%.

Comentários: Este estudo é o maior realizado entre nós e dos maiores a nível internacional. Os dados preliminares sugerem que as alterações no SS não parecem ter optimizado os indicadores em análise, pelo contrário, “agravaram-se” mesmo alguns deles.

Palavras-chave: urgência, pediatria, movimento, assistencial

URGÊNCIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA: SINTOMAS E SINAIS MAL DEFINIDOS – RESULTADOS PRELIMINARES 2000/02/04/06/08

Marília Marques¹, Glória Costa², João Brissos¹, Ana Casimiro¹, Catarina Cordovil³, Margarida Crujo³, Ana Laura Fitas¹, Telma Francisco¹, Patrícia Lopes¹, Filipa Marques¹, Sara Nóbrega¹, Gustavo Queiroz¹, Marlene Salvador¹, Sofia Santos¹, Inês Simão¹, Conceição Neves⁴, Ana Papoila¹, Mário Coelho¹

1- Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 2- Unidade de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 3- Unidade de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; 4- Unidade de Infeciologia, Área Departamental de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa

- XI Congresso Nacional, 6 a 8 de Outubro, Funchal, 2010 (poster)

Introdução: A Urgência Pediátrica (UP) pode ser um observatório epidemiológico da patologia na comunidade e da sua evolução.

Objectivo: Caracterizar os casos que recorrem à UP do Hospital de Dona Estefânia nos anos 2000/02/04/06/08 com diagnóstico de saída: "Sintomas e sinais mal definidos".

Material e Métodos: Estudo retrospectivo aleatorizado das 392.768 fichas da UP no período referência. Foram tratados informaticamente dados demográficos, nosológicos, meios complementares, terapêuticas e resultados.

Resultados: Obtiveram-se 6.615 fichas de atendimento (14,1 % do total) com diagnóstico principal englobado no grupo "Sintomas e sinais mal definidos": 50,4% do sexo feminino e 52% com idade entre 2 e 11 anos. A maioria (58,7%) da região de Lisboa, 87% não referenciados e 65% triados com prioridade mínima.

As entidades nosológicas mais frequentes foram: febre (21,9%), vômitos (18,1%), dor abdominal (12,5%), obstipação (8,3%) e tosse (7%). Não se verificaram diferenças na distribuição dos doentes por sexos. Verificou-se uma maior incidência de febre, vômitos e obstipação nas crianças entre os 2 e os 5 anos de idade (38%) enquanto os quadros de dor abdominal foram mais frequentes acima dos 5 anos. Apesar da reduzida proporção de RN nesta amostra (n=246) há a salientar que nestes o principal diagnóstico de saída foi dor abdominal (17,9%), icterícia (15%) e obstipação (14,6%). Na maioria dos doentes não foram realizados MCDT mas em 34% dos doentes com febre realizaram-se exames laboratoriais (36,6% do total de MCDT realizados neste grupo nosológico) e em 30% dos doentes com dor abdominal realizaram-se exames imagiológicos. Foi pedida avaliação por cirurgia pediátrica em 71% dos doentes com dor abdominal.

A maioria teve alta sem referência (50%) ou orientada para o médico assistente (34,1%).

Comentários: Os resultados preliminares parecem mostrar que uma proporção significativa de casos que recorreu à UP do HDE, apresentam situações monossintomáticas de reduzida gravidade ou mal definidas.

Palavras-chave: sinais, sintomas, mal definidos.

URGÊNCIAS PEDIÁTRICAS EM PORTUGAL – CONTRIBUTO PARA A SUA HISTÓRIA E EVOLUÇÃO (DADOS PRELIMINARES)

Mário Coelho¹, Isabel Santos⁵, João Brissos¹, Anaxore Casimiro¹, Catarina Cordovil³, Maria Glória Costa², Margarida Crujo³; Telma Francisco¹, Sofia Gouveia², Patricia Lopes¹, Filipa Marques¹, Marília Marques¹, Sara Nóbrega¹, Gustavo Queiroz¹, Marlene Salvador¹, Sandra Santos¹, Inês Simão¹, Conceição Neves⁴.

1 – Unidade de Pediatria Médica, Área Departamental de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 2 – Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 3 – Departamento de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 4 – Unidade de Infeciologia, Área Departamental de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE; 5 – Serviço de Pediatria Médica, Maternidade Dr. Alfredo da Costa.

- 11º Congresso Nacional de Pediatria – Funchal 6-8 Outubro 2010 (Introdução)

A Pediatria é uma especialidade recente que surgiu e se desenvolveu numa época em que a condição da criança e os avanços da medicina ganharam progressiva expressão. Em Portugal, têm sido sobretudo os Pediatras e a SPP a promover iniciativas de documentação de factos da História da Pediatria. A Biblioteca da Pediatria Portuguesa da SPP e os trabalhos de Sara Benodiel, M^aLourdes Levy, João Videira Amaral, José Pavão, António Gentil Martins, Henrique Carmona da Mota, Fernando Coelho Rosa e Mário Coelho *e alt.*, entre outros, são contributos para a história de Pediatria Portuguesa mas há ainda muito a fazer na consolidação da informação nesta área. A Urgência Pediátrica (UP), vertente assistencial que atingiu proporções extraordinárias nos cuidados à criança e adolescente, teve uma evolução própria que deve ser conhecida e divulgada, quer como parte do património dos Pediatras portugueses, quer como contributo fundamental para a consolidação do Sistema de Saúde e dos seus resultados a nível dos indicadores de saúde infantil. Esta informação encontra-se dispersa, descontinuada, muitas vezes não sobreponível nas fontes e sujeita a conceitos e modalidades de divulgação que foram variando ao longo de várias décadas. Vários departamentos do estado com responsabilidades de planeamento na saúde não dispõem de informação longitudinal sobre esta área.

Objectivos: 1 - Contribuir para a uma História de Pediatria Portuguesa, no capítulo particular da UP, através da recolha, sistematização e divulgação de dados relevantes nessa área. 2 - No 11º Congresso de Pediatria, encontro privilegiado de todos os Pediatras, solicitar a sua participação no enriquecimento da informação aqui disponibilizada, fornecendo dados em falta ou corrigindo registos desconformes com a realidade de cada Hospital.

Material e Métodos: Registo sistemático de dados referentes à UP, nomeadamente os do movimento assistencial e sua evolução, obtidos das seguintes fontes: Estatísticas de Saúde e Elementos Estatísticos -DEPS/DSIA/DGS/MS, Centros de Saúde-Recursos e Produção do SNS-DGS, Estatísticas de Saúde-INE, Artigos de Revistas, Comunicações em Reuniões e Congressos, Livros de autor, Elementos estatísticos fornecidos por Pediatras e Administrações de alguns Hospitais, Relatórios de Actividades de Hospitais EPE. Dado que muitas das fontes não coincidem nos dados fornecidos, privilegiámos os cedidos directamente pelos próprios Hospitais, solicitando-lhes, em retorno, a sua revisão e confirmação.

Palavras-chave: urgência, pediatria, história, evolução

URTICARIA IN INPATIENTS OF A PEDIATRIC HOSPITAL

Gisela Calado¹, João Marques², Pedro Martins²; Paula Leiria-Pinto²

1- Immunoallergy Department, Coimbra University Hospital, Coimbra; 2 - Immunoallergy Department, Dona Estefânia Hospital, Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisbon.

- XXIX Congresso Anual da EAACI (European Academy of Allergology and Clinical Immunology) 2010, Londres, 5 a 9 de Junho de 2010 (Poster).

Background: Urticaria affects 2.1% to 6.7% of children and constitutes a frequent cause of emergency department use, although it is rarely an indication for hospitalization. There are few studies about urticaria in inpatients, being the admission rate for patients with a first acute urticaria between 3% and 30.8%. Our aim was to analyze hospital admission rate of urticaria and its causes in inpatients of a Central Pediatric Hospital of Lisbon. **Methods:** During January of 2007 and August of 2009, 35 patients were hospitalized in D. Estefânia Hospital with the diagnosis of ‘urticaria’ or ‘erythematic or non specified skin eruption’, coded as major or secondary diagnosis. Patients without wheals, wheal evolution >24 h, negative digital pressure test and/or residual lesions were excluded. We included all patients with clinical description of urticaria. This was a retrospective study in which we analysed the hospital admission rate of urticaria, demographical data, urticaria characteristics (number of episodes, temporal evolution and time to resolution), suspected triggers and time of hospitalization. The patients were divided into two groups: group A – patients hospitalized with urticaria as the main diagnosis; group B – patients that had urticaria as secondary event during hospitalization. **Results:** From the 35 patients, 16 had urticaria; 9/16 patients were hospitalized with urticaria as the main diagnosis, what corresponds to an admission rate of 0.09% during the considered period. In the total group, 81% of patients had iU⁶ years. The table presents the analyzed parameters in each group. **Conclusion:** In this study, urticaria constituted a rare cause of hospitalization. We emphasize the importance of infections as the major cause of urticaria in inpatients with urticaria as the main diagnosis, as expected for the age group. Drug reactions seem an important cause of urticaria as secondary event in inpatients.

Palavras chave: Urticaria, inpatients

US IN INFLAMMATORY BOWEL DISEASE

Maria Rosário Matos¹, Alexandra Ferreira¹, José Cabral², Pedro Paulo Mendes¹, Ana Paula Petinga¹

1- Serviço de Radiologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2- Serviço de Gastroenterologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa

- 21st Annual Meeting and Postgraduate Course - European Society of Gastrointestinal and Abdominal Aadiology. Asgar 2010, June 2 – 5. Dresden, Germany (Comunicação oral)

Purpose: To evaluate the role of ultrasonography in the diagnosis and evolution of inflammatory bowel disease (IBD) during the active phase, mainly in Crohn's disease.

Material and Methods: We evaluated retrospectively 56 children and adolescents referred from the Gastroenterology department at our institution, between 2003 and 2009, mostly with Crohn's disease. All patients underwent colonoscopy and were biopsied. Abdominal and pelvic US (with Siemens Antares US system and high-definition probes) were performed. We evaluated the ileo-cecal transition (and objectifiable ilium and colon segments), appreciated the morphology and peristalsis of the intestinal wall, local complications and coexistent extra-intestinal nonspecific inflammatory signals.

Results: We found a good correlation between the findings described at sonography, the topography of symptoms and the clinical suspicion of active IBD. Particularly important in Crohn's disease, US was relevant in the diagnosis and evolutive clinical assesment of these patients, including those who had local extraparietal complications.

Conclusion: We conclude that there is a good correlation between US findings and clinical suggestion of reactivation/local complications of IBD, particularly in Crohn's disease. These aspects, combined with the recognised advantages of US in the pediatric population, suggest that this technique is sufficient to evaluate the outcome in most of these situations, CT and MR studies being directed to selected cases.

Keywords: inflammatory bowel disease, Crohn's disease; ultrasound

VACINAS EXTRA-PNV EM 3 CENTROS DE SAÚDE DA REGIÃO DE LISBOA E VALE DO TEJO

Marta Correia¹, Gustavo Queirós², Joana Ramalho³, Isabel Ferreira⁴, Teresa Kulberg⁵, Ana Maria Costa³, Florbela Cunha¹

1 - Serviço de Pediatria do Hospital de Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira; 2 - Área Departamental de Pediatria Médica do Hospital D. Estefânia; 3 - Unidade de Saúde Familiar Villa Longa; 4 - Centro de Saúde da Amora; 5 - Centro de Saúde de Marvila

- Apresentado no XI Congresso Nacional de Pediatria – Funchal – Outubro 2010

Introdução: A vacinação foi um dos maiores ganhos em Saúde Pública já que, além da protecção individual, beneficia toda a comunidade, evitando a transmissão de doenças. Actualmente, no Programa Nacional de Vacinação (PNV), são administradas gratuitamente 12 vacinas, existindo outras que, administradas por indicação médica, conferem imunidade adicional contra patologias não cobertas pelo PNV.

Objectivos: Avaliar a prevalência de vacinas extra-PNV em crianças inscritas em Centros de Saúde (CS) da Amora, Vialonga e Marvila. Comparar prevalências entre as diferentes áreas.

Material e Métodos: Estudo transversal, com análise das fichas de vacinação das crianças nascidas entre 1/09/2007 e 31/08/2008, inscritas nos 3 CS mencionados, tendo como base as recomendações sobre vacinas da Sociedade Portuguesa de Pediatria. Análise estatística através dos programas MSEXcel 2007® e SPSS v17®.

Resultados: Foram analisadas 1041 crianças. Estavam vacinadas com esquema completo da vacina conjugada anti-pneumocócica 441 crianças (42,4%), com taxas por CS de 41,1% (Amora), 36,7% (Marvila) e 51,8% (Vialonga). Apenas com a primovacinação (3 doses <12M), encontravam-se 12,2% de crianças, com a percentagem mais baixa a pertencer a Vialonga (7,8%) e a mais alta à Amora (14,7%). A vacina contra o Rotavírus foi administrada em esquema completo a 212 crianças (20,4%) e em esquema incompleto a 15 (1,4%). A cobertura desta vacina nos 3 CS analisados foi de 32% (Marvila), 22% (Vialonga) e 11,7% (Amora). A probabilidade de estar vacinado com esta vacina esteve estatisticamente associada com o ter efectuado a vacina conjugada anti-pneumocócica ($p < 0,001$).

A vacina contra o vírus da gripe pandémica (H1N1) foi administrada em 11%, na maioria 2 doses (8,8%). A vacina contra o vírus da gripe sazonal teve uma prevalência de 2,3%. No que diz respeito a outras vacinas, 30 (2,9%) estavam vacinados contra a Hepatite A e 20 (1,9%) contra a Varicela.

Conclusões: A vacina conjugada anti-pneumocócica é a vacina extra-PNV mais administrada, com uma percentagem significativa de esquemas vacinais incompletos. A maioria das crianças com vacinação contra o Rotavirus tinha igualmente a vacina anti-pneumocócica, o que poderá estar relacionado com questões financeiras. Verificaram-se algumas assimetrias entre os 3 CS analisados, dependentes de factores sociais ou de organização das respectivas unidades. A vacina contra o vírus da gripe pandémica, apesar de recomendada e gratuita, teve uma baixa prevalência.

Palavras-chave: vacinas ambulatório pneumocócica rotavírus

VALOR DIAGNÓSTICO DO ELECTROENCEFALOGRAMA NO SERVIÇO DE URGÊNCIA: EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA

Silvia Batalha¹, Ana Isabel Dias^{1,2}, Daniel Carvalho², Adília Seabra²

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE, Lisboa; 2 - Laboratório de EEG, Serviço de Neurologia Pediátrica, HDE, CHLC, EPE, Lisboa

- Revista SINAPSE (Sociedade Portuguesa de Neurologia) – Nov 2010; vol 10; nº2: 19-21

Introdução: O eletroencefalograma (EEG) é o exame de eleição para diagnóstico de epilepsia, auxiliando também no diagnóstico de encefalite. Achados anormais podem ainda indicar a presença de abscessos, tumores ou hemorragias cerebrais, não sendo no entanto o exame de primeira linha para diagnóstico destas situações. Deve ser pedido EEG sempre que se suspeite de actividade epiléptica e/ou haja alteração inexplicada do estado de consciência. Dada a complexidade e especificidade deste exame o seu pedido no Serviço de Urgência (SU) obriga geralmente a um esforço por parte do Laboratório de Neurofisiologia e do Neuropediatra, que de acordo com estudos realizados noutros países parece justificar-se atendendo ao numero de diagnósticos “de novo” aferidos. Com este estudo pretendemos avaliar a utilidade diagnóstica efectiva do EEG no SU do HDE.

Material e Métodos: Efectuou-se uma revisão casuística com consulta dos EEGs e registos clínicos das crianças que realizaram EEG em contexto de Urgência no HDE, de Janeiro a Setembro de 2009 (inclusivé). As variáveis em estudo foram: dados demográficos, motivo do pedido e resultado do EEG, evolução clínica dos casos positivos.

Resultados: Neste período foram realizados 1192 EEGs no Laboratório de Neurofisiologia do HDE, dos quais 118 (9.8 % do total) foram realizados de urgência (112 EEGs simples e 6 vídeo-EEGs). As crianças estudadas tinham idade compreendida entre 1 mês e 19 anos, com mediana de 5 anos. Dezasseis crianças tinham antecedentes de doença neurológica, 14 dos quais em seguimento na consulta de Neuropediatria. Os motivos para o pedido do EEG foram: suspeita de convulsão (n=106), alteração do estado consciência (n=9) e ataxia aguda (n=3). Apresentavam anomalias no EEG 38 (32%) crianças, 28 das quais com queixas “de novo”. Tinham idade ≤ 10 anos 76% (n=29) destes casos positivos. Foram diagnosticados: 34 casos de epilepsia, 2 de encefalite, 1 de intoxicação por fenobarbital e 1 com lesão sequelar de AVC antigo. Não se observou relação estatisticamente significativa entre a suspeita clínica de convulsão e a presença de alterações no EEG ou o diagnóstico de epilepsia. No seguimento da observação no SU foi internada 1 criança por epilepsia refractária e 72 crianças foram orientadas para a consulta de Neuropediatria.

Conclusão: O EEG quando pedido criteriosamente parece ser um exame auxiliar de diagnóstico bastante útil em contexto de Urgência, tendo permitido a identificação de anomalias em cerca de 1/3 das crianças examinadas. A ausência de correlação estatística entre a suspeita clínica de convulsões e o diagnóstico de epilepsia faz-nos lembrar que os episódios paroxísticos são muitas vezes de natureza não epiléptica, não invalidando no entanto o pedido do EEG nas situações que suscitem dúvidas.

Palavras chave: eletroencefalograma, diagnóstico, urgência

VALUES OF OXYGEN SATURATION IN THE FIRST 25 MINUTES OF LIFE

Filipa Marques¹, André Mascarenhas², Sara Silva², Sofia Gouveia³, Maria Teresa Neto²

1- Hospital São Francisco Xavier; 2 - Dept of Obstetrics, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2 - Faculty of Medical Sciences, New University of Lisbon; 3 - Hospital Santa Marta, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE, Lisboa

- XXII European Congress of Perinatal Medicine. Granada, 26-29 Maio 2010
Comunicação livre oral
- 18th European Workshop on Neonatology. Bone, 8-11 de Setembro de 2010
(Comunicação livre oral).
- The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine. 23, Suppl 1 May 2010 pp 624
J Neonatal Perinatal Med 3; 2010: 253

Introduction: Use of oxygen (O₂) in the delivery room has been subject for controversy.

Aim: to assess O₂ saturation during the first minutes of life.

Methods: Prospective, observational, cohorts study. A sensor of Signal Extraction Pulse Oxymeter Radical from Masimo was applied on the neonate's right hand. Results were collected at birth and registered sequentially during the first 25 minutes of life. Inclusion criteria - term and preterm healthy newborn infants not needing resuscitation.

Results: Eighty newborn infants were enrolled. GA and BW were respectively 39 weeks(33-41) and 3303g (1516-4085); vaginal delivery-36%, vacuum extraction/forceps -35%, caesarean section- 29%; 94% of mothers had epidural analgesia. Values of 90% and 95% were surpassed respectively by 7.5 and 15.5 minutes.

Conclusions: In transition to extra uterine life low levels of SpO₂ have to be considered as normal. This should be remembered when O₂ is used in the delivery room.

Keywords: Oxygen, Peripheral saturation, Resuscitation

VERTIGEM NA CRIANÇA - CASUÍSTICA DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA

Inês Alpoim Moreira, Luísa Varão, Vera Reimão Pinto, Luísa Monteiro

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

- Reunião Anual da Sociedade Portuguesa de Otoneurologia (Comunicação livre, recebeu o 2º prémio em execu)

Objectivos: Em 2008 foi criada a Consulta de Vertigem no Serviço de Otorrinolaringologia do HDE. Neste estudo pretende-se avaliar as características da vertigem das crianças que recorreram à consulta, bem como o seguimento efectuado.

Materiais e métodos: Estudo retrospectivo, com consulta dos processos clínicos, de todas as crianças que recorreram à consulta de vertigem entre 2008 e 2010. Foi feita análise estatística dos dados com teste T student, para variáveis paramétricas, e teste qui-quadrado, para variáveis não paramétricas.

Resultados: A população estudada foi de 43 crianças com idades compreendidas entre os 3 e os 16 anos. A grande maioria das crianças foi referenciada pela neurologia. Em todas as consultas foi preenchido um inquérito específico para a vertigem, com vários itens como: idade de aparecimento do 1º episódio; características da vertigem e a sua periodicidade; sintomas associados como cefaleias e vomitos; factores precipitantes; história familiar de enxaqueca ou epilepsia. Foram igualmente registadas, alterações recentes no comportamento ou no rendimento escolares. Os casos positivos foram referenciados à consulta de Psicologia (integrada no âmbito da consulta de vertigem). Todas as crianças realizaram audiometria e timpanograma, e quase todas realizaram potenciais otolíticos (VEMP). A maioria não realizou VNG, TC ou RMN. Os dados obtidos foram submetidos a tratamento estatístico.

Discussão: A vertigem na criança, geralmente é benigna e muitas vezes está associada à enxaqueca. No entanto, é necessário uma equipa multidisciplinar para excluir patologia central, oftalmológica ou do foro psiquiátrico.

Palavras-chave: vertigem, criança

VLBW, REGIONALIZATION AND PERINATAL TRANSPORT

Maria Teresa Neto

NICU, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE.

Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa

- XXII European Congress of Perinatal Medicine, Granada, Maio 2010. The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine. 23, Suppl 1 May 2010 pp 56 (Palestra).

Organization of health care and politic willing, are two major factors to improve health results. In Portugal, even with better social conditions coming after the 1974 revolution that restored democracy, perinatal quality indicators continued to be bad. In the beginning of 1990 after a period of diagnosis of the situation and reform of perinatal care, up to a nominated committee by the Health Minister, the picture changed. The reform touched all fields of perinatal care - the place where pregnancies could be followed up according to risk factors, level of hospital where deliveries could occur – level II hospitals for low risk pregnancies and deliveries, level III hospitals for high risk; closure of small maternities with less than 1500 deliveries, equipment of those that should be maintained opened – monitors, incubators, ventilators, infusion pumps; the staff – number, knowledge and experience of paediatricians, obstetricians and nurses; neonatal transport – a national public for free system consisting of an ambulance with a NICU inside and a nurse and a neonatologist. During the last 20 years mortality rates decreased significantly. From 1989 to 2008 neonatal mortality rate/1000 live births decreased from 8.1 to 2.1, early neonatal from 6.8 to 1.5 and infant mortality rate from 12.2 to 3.3. Very low birth weight newborn infants (VLBW - birth weight under 1500g) account for about 1% of live births in Portugal. However they are the most common inhabitants of NICUs, responsible for a great part of costs. Also for them an improvement was seen. Between 1989 and 2000, perinatal mortality rates /1000 VLBW live births and stillborn with more than 22 weeks decreased from 712 to 348 and neonatal from 507 to 134. From 2002 to 2008 early neonatal mortality rate/ 1000 live births with gestational age under 28 weeks decreased from 397 to 258 and for those between 28 and 31 weeks, from 53,8 to 33,9; for neonatal mortality rate the decrease was respectively from 847,8 to 340,6 for <28 weeks and from 84 to 50 for those between 28 and 31 weeks of gestational age. These rates are now very difficult to decrease and even to maintain.

Keywords: Perinatal Mortality, Regionalisation, VLBW.

VOLVO GÁSTRICO CRÓNICO: GASTROPEXIA E FUNDOPLICATURA?

Maria Knoblich, Aline Vaz da Silva, João Henriques, Paolo Casella.

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

- 1^{as} Jornadas Açorianas de Pediatria

Introdução: O volvo gástrico é uma entidade rara na idade pediátrica. A situação aguda é uma emergência cirúrgica, que requer suspeição clínica e apoio radiológico. O volvo gástrico crónico (VGC) tem vindo a ser diagnosticado com mais frequência, mas o diagnóstico é muitas vezes atrasado pela inespecificidade dos sintomas. Os achados radiológicos podem ser sugestivos, sendo o trânsito gastrointestinal o exame de eleição. O VGC pode induzir refluxo gastro-esofágico.

Caso Clínico: Sexo feminino, 9 meses, com diagnóstico de volvo gástrico crónico organo-axial desde o período neonatal (história arrastada de vómitos alimentares e intolerância alimentar com atraso desenvolvimento estatura-ponderal). Antecedentes pessoais de malformação cardíaca complexa, submetida correcção cirúrgica aos 3 meses, da qual resultou parésia diafragmática direita. Aos 5 meses foi realizada redução do volvo gástrico e gastropexia anterior e superior. O pós-operatório imediato decorreu sem intercorrências, mas manteve vómitos alimentares e refluxo gastro-esofágico, tendo sido submetida a funduplicatura Nissen e piloroplastia aos 9 meses, com restabelecimento progressivo da tolerância alimentar.

Conclusão: O tratamento do volvo gástrico crónico é controverso. Nos casos de sintomatologia ligeira a moderada está indicada terapêutica conservadora, estando a gastropexia indicada nos casos de sintomatologia persistente e grave. Por outro lado alguns autores defendem a associação da gastropexia com funduplicatura pela frequência de RGE encontrado, quando os doentes são só submetidos a gastropexia. Outros defendem a funduplicatura anterior e superior, referindo que com a correcção do volvo, o RGE associado resolve espontaneamente.

Palavras-chave: volvo gástrico; gastropexia; funduplicatura

VON HIPPEL-LINDAU: ABORDAGENS NO ACONSELHAMENTO GENÉTICO

Rui Gonçalves, Teresa Kay, Luís Nunes

Serviço de Genética Médica, Área da Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E.

- Reunião da Área de Pediatria Médica – 11 de Janeiro de 2011

Apresentam-se 2 fratrias com casos de VHL e descrevem-se os diferentes contextos em que foram referenciados e estudados da Genética.

Descreve-se as características principais desta doença, nomeadamente, nas idades pediátricas.

Identificam-se aspectos do aconselhamento genético em circunstâncias diferentes, ressaltando a necessidade de uma reavaliação contínua das atitudes do médico responsável pelo aconselhamento.

Palavras chave: von Hippel-Lindau: aconselhamento genético

VÍRUS H1N1 – A EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE MEDICINA

João Antunes², Marisa Mariano¹, Carla Maia¹, Isabel Baptista¹

1-Unidade Funcional de Medicina 1.2, 2- Serviço de Imunoalergologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

- XXXI Reunião Anual da SPAIC, Funchal, 14 a 17 de Outubro de 2010 (Comunicação Oral).

Introdução: Os dados nacionais referentes à infecção pelo vírus H1N1 indicam um total de 192 294 casos notificados no período de 24/04/2009 a 23/02/2010 tendo-se registado 1 436 (0.7%) internamentos no total (Fonte: DGS, SIARS). A infecção H1N1 foi responsável por 121 (<0.1%) óbitos e os principais factores de risco identificados foram obesidade mórbida (21%), doença cardíaca (20%) e doença pulmonar (20%). Em doentes hospitalizados, é reportada história de asma entre 24-50% dos casos (adultos e crianças) e de doença pulmonar obstrutiva crónica (DPOC) em 36% (adultos). Os autores apresentam os dados referentes aos doentes com infecção H1N1 internados num serviço de Medicina Interna.

Resultados: Registaram-se 13 doentes internados com infecção confirmada pelo vírus H1N1, 8 mulheres e 5 homens, com idades compreendidas entre 36-84 anos (média 49,6 anos). Todos os internamentos ocorreram nos meses de Novembro e Dezembro de 2009, com uma duração de 3-9 dias (média 6 dias). Nove doentes tinham doença pulmonar (5 com asma e 4 com DPOC), 1 doente apresentava obesidade mórbida e 3 não reportavam co-morbilidades. Dos doentes pulmonares, 4 apresentavam outras co-morbilidades (doença oncológica em 2 casos, obesidade mórbida e diabetes mellitus) e apenas 3 não cumpriam terapêutica inalatória diária com broncodilatadores e/ou corticóides. Onze doentes apresentavam hipoxémia, sendo 4 doentes asmáticos, 4 com DPOC e 3 sem doença respiratória, com valores médios de PaO₂ de 64.6, 56.4 e 56.2 mmHg, respectivamente. A idade média dos doentes asmáticos, com DPOC e sem doença respiratória era, respectivamente 42, 52 e 54 anos. Todos foram medicados com oseltamivir. Oito doentes apresentaram sobreinfecção bacteriana com necessidade de antibioterapia, sendo 2 doentes asmáticos (40%), 3 com DPOC (75%) e 3 sem doença pulmonar (75%). Dois doentes, ambos sem doença pulmonar prévia ou outras co-morbilidades, necessitaram de ventilação invasiva e registou-se 1 óbito (sexo feminino, 84 anos de idade).

Discussão: Os casos apresentados, apesar do número reduzido, confirmam o maior impacto do vírus H1N1 em adultos jovens e alertam para o risco de co-morbilidades associadas, nomeadamente doença pulmonar prévia. A necessidade de ventilação mecânica invasiva realça a gravidade da infecção mesmo na ausência de factores de risco. Estes factos alertam para a importância de estratégias de prevenção de contágios, vacinação e uma abordagem correcta destes doentes em ambulatório.

Palavras chave: vírus H1N1, infecção, internamento