

ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA

VOL 43 Nº 5 SETEMBRO / OUTUBRO 2012 - SUPLEMENTO I

(Orgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Pediatria)

www.spp.pt - app@spp.pt

FUNDADOR

Carlos Salazar de Sousa

CONSELHO EDITORIAL

DIRETOR

João M. Videira Amaral - Lisboa

EDITORES ASSOCIADOS

Guiomar Oliveira - Coimbra
Jorge Amil Dias - Porto
Luís Pereira-da-Silva - Lisboa

COORDENADOR DE EDIÇÃO

António Gomes - Almada

SECRETARIADO

Maria Júlia Brito - SPP

EDITORES CORRESPONDENTES

(PAÍSES DE LÍNGUA OFICIAL PORTUGUESA)

Luís Bernardino - Angola
Paula Vaz - Moçambique
Renato Procianoy - Brasil

DIRECTORES EX-OFFICIO

(REVISTA PORTUGUESA DE PEDIATRIA E PUERICULTURA, REVISTA PORTUGUESA DE PEDIATRIA E ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA)

Carlos Salazar de Sousa
Mário Cordeiro
Maria de Lourdes Levy
Jaime Salazar de Sousa
António Marques Valido
João Gomes-Pedro

PRESIDENTE DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE PEDIATRIA

António Guerra

CONSELHO CIENTÍFICO

Aguinaldo Cabral (Sociedade Portuguesa de D. Metabólicas)
Almerinda Pereira (Secção de Neonatologia)
Ana Cadete (Secção de Reabilitação Pediátrica da SPMFR)
Deolinda Barata (Pediatria Social)
Fernando Pereira (Secção de Gastrenterologia e Nutrição)
Ana Medeira (Sociedade Portuguesa de Genética Humana)
Ana Xavier (Grupo Port. de Oftalmologia Ped. e Estrabismo)
Alberto Caldas Afonso (Secção de Nefrologia)
Filomena Pereira (Secção de Hematologia e Oncologia)
Guiomar Oliveira (Sociedade de Neurodesenvolvimento)
João Gomes-Pedro (Secção de Educação Médica)
José Frias Bulhosa (Ordem dos Médicos Dentistas)
Graça Rocha (Sociedade de Infeciólogia)
Leonor Sasseti (Secção de Pediatria Ambulatória)
Libério Ribeiro (Secção de Imuno-Alergologia)
Lurdes Lisboa (Secção de Cuidados Intensivos)
Manuel Salgado (Secção de Reumatologia)
Maria Ana Sampaio Nunes (Sociedade de Cardiologia Pediátrica)
Miguel Coutinho (Subcomissão de ORL Pediátrica da SPORL)
Mário Marcelo da Fonseca (Secção de Endocrinologia)
Miguel Felix (Secção de Pneumologia)
Olavo Gonçalves (Sociedade Portuguesa de Neuropediatria)
Óscar Tellechea (Sociedade Port. de Dermatologia e Venereologia)
Paolo Casella (Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica)
Paula Fonseca (Secção de Medicina do Adolescente)

Missão da APP: AAPP, sucessora da Revista Portuguesa de Pediatria, é uma revista científica funcionando na modalidade de revisão prévia dos textos submetidos ao corpo editorial por colegas peritos em anonimato mútuo (peer review). É dirigida essencialmente a pediatras (vertentes médico-cirúrgica) e a médicos em formação pós-graduada para obtenção das respectivas especialidades no pressuposto de que os conteúdos interessam a outros médicos e profissionais interessados na saúde da criança e adolescente inseridos no respectivo meio familiar e social. AAPP pretende abranger um vasto leque de questões sobre investigação, educação médica, pediatria social, prática clínica, temas controversos, debate de opiniões, normas de actuação, actualização de temas, etc. São adoptadas diversas modalidades de divulgação: editoriais, espaços de discussão, artigos originais, artigos sobre avanços em pediatria, resumos de estudos divulgados em eventos científicos, notícias sobre eventos científicos e organismos estatais e não estatais dedicados à criança e adolescente.

A revista científica Acta Pediátrica Portuguesa (APP) (ISSN 0873-9781) é propriedade da Sociedade Portuguesa de Pediatria, com responsabilidade administrativa da respectiva Direcção. A publicação é bimestral com todos os direitos reservados. A coordenação dos conteúdos científicos é da responsabilidade do corpo editorial da APP (Director e Director Adjunto, Editores Associados, Coordenador de Edição e Conselho Editorial). A responsabilidade dos textos científicos publicados pertence aos respectivos autores, não reflectindo necessariamente a política da SPP.

Administração: Sociedade Portuguesa de Pediatria – Rua Amílcar Cabral, 15, r/c I – 1750-018 Lisboa – Telef.: 217 574 680 – Fax: 217 577 617 • Secretariado e Publicidade: Júlia Brito – Rua Amílcar Cabral, 15, r/c I – 1750-018 Lisboa – Telef.: 217 574 680 – Fax: 217 577 617 • Redacção: Sociedade Portuguesa de Pediatria – Rua Amílcar Cabral, 15, r/c I – 1750-018 Lisboa – Telef.: 217 574 680 – Fax: 217 577 617 • Condições de Assinatura: 1 Ano, Continente e Ilhas: 24,94 Euros, Estrangeiro US\$40 • N.ºAvulso 7,48 Euros • Distribuição Gratuita aos Sócios da Sociedade Portuguesa de Pediatria • Composição e Impressão: Clássica - Artes Gráficas SA, Rua Joaquim Ferreira, 70 Armazém G/H – 4435 - 297 Rio Tinto – Telf.: 22 489 99 02 Fax.: 22 489 99 29 • Tiragem: 1000 Exemplares • Correspondência: Sociedade Portuguesa de Pediatria – Rua Amílcar Cabral, 15, r/c I – 1750-018 Lisboa

ÍNDICE

XIII CONGRESSO NACIONAL DE PEDIATRIA COMISSÃO ORGANIZADORA E CIENTÍFICA	S III
RESUMOS DAS CONFERÊNCIAS	
MESAS REDONDAS	S 1
WORKSHOPS	S 19
COMUNICAÇÕES ORAIS	S 21
POSTERS COM APRESENTAÇÃO EM SALA	S 39
POSTERS COM DISCUSSÃO	S 72
PRIMEIROS AUTORES	S 173
ÍNDICE DE RESUMOS POR ÁREA CIENTÍFICA	S 175

ORGANIZAÇÃO E DIREÇÃO

PRESIDENTE

António Guerra
Presidente da Sociedade Portuguesa de Pediatria

COMISSÃO ORGANIZADORA E CIENTÍFICA

António Guerra
Amélia Cavaco
Ana Carvalho
Fernanda Rodrigues
Inês Azevedo
Manuela Costa Alves
Maria João Brito
Ricardo Ferreira
Teresa Bandeira

APOIO COMISSÃO CIENTÍFICA

(Presidentes das Sociedades e Secções da SPP)

Alberto Caldas Afonso
Presidente da Secção de Nefrologia Pediátrica

Almerinda Barroso Pereira
Presidente da Secção de Neonatologia

Deolinda Barata
Presidente da Secção de Pediatria Social

Fernando Pereira
Presidente da Secção de Gastrenterologia e Nutrição Pediátrica

Filomena Pereira
Presidente da Secção de Hematologia e Oncologia Pediátrica

Graça Rocha
Presidente da Sociedade de Infecciólogia Pediátrica

Guiomar Oliveira
Presidente da Sociedade de Pediatria do Neurodesenvolvimento

João Gomes-Pedro
Presidente da Secção de Educação

Leonor Sassetti
Presidente da Secção de Pediatria Ambulatória

Libério Bonifácio Ribeiro
Presidente da Secção de Imunoalergologia Pediátrica

Lurdes Lisboa
Presidente da Sociedade de Cuidados Intensivos Pediátricos

Manuel Salgado
Presidente da Secção de Reumatologia Pediátrica

Maria Ana Sampaio Nunes
Presidente da Sociedade de Cardiologia Pediátrica

Mário Marcelo da Fonseca
Presidente da Secção de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica

Miguel Félix
Presidente da Secção de Pneumologia Pediátrica

Paula Fonseca
Presidente da Secção de Medicina do Adolescente

Revisores dos trabalhos

Cardiologia Pediátrica Maria Ana Sampaio Nunes Marilia Loureiro	Nefrologia Alberto Caldas Afonso Margarida Abranches
Cirurgia Pediátrica Jorge Correia Pinto Paolo Casella	Neonatologia Almerinda Pereira Gustavo Rocha
Cuidados Continuados, Domiciliários e Paliativos Ana Carvalho Teresa Bandeira	Neurologia Ana Carvalho Teresa Temudo
Cuidados Intensivos Francisco Abecasis Lurdes Lisboa	Pediatria Ambulatória Joana Figueira Leonor Sassetti
Desenvolvimento Guiomar Oliveira Maria do Carmo Vale	Pediatria Geral Amélia Cavaco Fernanda Rodrigues
Doenças Metabólicas Maria João Brito Ricardo Ferreira	Pediatria Social Deolinda Barata Maria de Lurdes Torre
Educação Médica e ética João Gomes-Pedro	Pneumologia Miguel Félix Teresa Bandeira
Endocrinologia Manuel Fontoura Marcelo da Fonseca	Reumatologia Manuel Salgado Marta Conde
Enfermagem Pediátrica Inês Azevedo Manuela Costa Alves	Tecnologias da Saúde, Desporto e Reabilitação Ana Carvalho Teresa Bandeira
Farmacologia e Terapêutica Ana Carvalho Teresa Bandeira	Urgência Lia Gata Luis Januário
Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição Fernando Pereira Ricardo Ferreira	
Genética Maria João Brito Ricardo Ferreira	
Hematologia e Oncologia Filomena Pereira Gabriela Caldas	
Imunoalergologia Ana Margarida Neves Libério Ribeiro	
Infecciólogia Arminda Jorge Graça Rocha	
Investigação Básica e Translacional Inês Azevedo Manuela Costa Alves	
Medicina do Adolescente Hugo Tavares Paula Fonseca	

RESUMOS DAS CONFERÊNCIAS

MESAS REDONDAS

MR 1 MEDICAMENTOS: O QUE HÁ DE NOVO

O DESENVOLVIMENTO DE MEDICAMENTOS PEDIÁTRICOS NA UNIÃO EUROPEIA

Helena Fonseca

Departamento de Pediatria – Hospital de Santa Maria

O desenvolvimento de medicamentos em Pediatria é um processo complexo que se movimenta em torno das áreas científica, investigacional e regulamentar. Os medicamentos (incluindo muitos dos que são frequentemente utilizados em Pediatria) são raramente estudados em crianças, o que determina a sua utilização em regime de "off-label": utilização de medicamentos não autorizados e/ou a utilização de medicamentos fora do âmbito da aprovação.

Aproximadamente 50% a 75% dos medicamentos utilizados em Pediatria, não foram avaliados adequadamente no grupo etário em que são utilizados e há uma diminuta quantidade de medicamentos especificamente desenvolvidos para a Pediatria.

A utilização de muitos dos medicamentos em crianças não é baseada em resultados de farmacodinâmica ou farmacocinética nos diferentes grupos etários, dependendo essencialmente do julgamento profissional e responsável do pediatra. Este facto, não significa que a sua utilização seja segura, ou isenta de riscos. O pediatra é muitas vezes confrontado com o dilema de prescrever medicamentos para crianças, sem informação suficiente que dê suporte à sua decisão, ou então deixar os seus doentes sem terapêutica potencialmente eficaz e, por vezes, imprescindível.

A Comissão Europeia, reconhecendo que a pesquisa relacionada com medicamentos especificamente adaptados à idade e à fase de desenvolvimento da criança, deveria ser encorajada e enquadrada em termos legais, aprovou em Dezembro de 2006 o *Regulamento Europeu de Medicamentos para Uso Pediátrico*. Até então, a avaliação da segurança e eficácia dos medicamentos beneficiava essencialmente os adultos. O reduzido mercado dos medicamentos utilizados em Pediatria (a população pediátrica representa apenas cerca de 20% da população europeia) e as dificuldades inerentes à realização de ensaios clínicos em crianças, tornava antes da implementação do Regulamento, o desenvolvimento de medicamentos em Pediatria pouco apetecível para a indústria farmacêutica. Esta estratégia regulamentar combina obrigações e medidas de incentivo.

A natureza exata das obrigações, das recompensas e dos incentivos deve ter em conta o estatuto de cada medicamento em questão. O *Regulamento Europeu de Medicamentos para Uso Pediátrico* é aplicado tanto aos medicamentos em fase de desenvolvimento como aos medicamentos ainda sem autorização e aos já autorizados. Desta resolução constam:

Objetivos para todos os medicamentos

- Criação do Comité Pediátrico na Agência Europeia do Medicamento (EMA), Comité de peritos constituído por um representante de cada Estado Membro e por um membro substituto.
- Acesso privilegiado ao procedimento comunitário centralizado. Este procedimento de autorização de introdução de medicamentos no mercado, caracteriza-se pela submissão de um único pedido, uma única avaliação, uma única opinião científica e uma única autorização de introdução no mercado, válida e obrigatória em toda a União Europeia.
- Aconselhamento científico nesta área, destinado à indústria farmacêutica.
- Criação de uma *Base de Dados Europeia* para melhoria da informação disponível em relação aos medicamentos pediátricos (especialmente resultados de ensaios clínicos em Pediatria).

Objectivos para os medicamentos inovadores

- Obrigação de submissão de um "Plano de Investigação Pediátrica" (PIP), verdadeira pedra angular de todo o sistema.
- Incentivo de proteção de dados de todos os novos estudos de segurança, qualidade e eficácia de medicamentos efetuados em crianças, formalizado por uma extensão – por um período de seis meses – do certificado complementar de proteção do medicamento.

- Incentivo na forma de prorrogação por um período de dois anos do período de duração da exclusividade de mercado para os medicamentos órfãos (possuem actualmente dez anos).

Objetivos para os medicamentos já comercializados e sem proteção de patente ou de certificado complementar de proteção

- Criação de um novo tipo de Autorização de Introdução no Mercado (AIM) para Medicamentos de Uso Pediátrico, denominado de PUMA (Paediatric Use Marketing Authorisation), associada a um período de dez anos de proteção de dados e comercialização.

De acordo com este Regulamento, passou a ser obrigatória a apresentação de um PIP para todos os medicamentos a ser introduzidos no mercado a partir de Junho de 2008. O PIP é um documento que estabelece um acordo entre a Autoridade Regulamentar (EMA) e o requerente relativo ao desenvolvimento do medicamento em Pediatria e inclui informação pormenorizada sobre o calendário e as medidas propostas para demonstrar a qualidade, segurança e eficácia do medicamento na população pediátrica.

Os resultados de todos os estudos realizados em conformidade com o PIP aprovado, deverão ser apresentados no momento do pedido de AIM.

A avaliação do PIP pelo Comité Pediátrico (PDCO) toma em consideração dois princípios orientadores:

Os estudos devem ser realizados apenas quando deles advinha um eventual benefício terapêutico para as crianças (para evitar a duplação de estudos); A necessidade de realizar estudos com crianças não deve atrasar a autorização de medicamentos destinados a outros grupos da população.

Poderão, no entanto, existir isenções a esta obrigação de apresentação do PIP. Uma isenção remove a obrigatoriedade relativa a quaisquer requerimentos na realização da avaliação pediátrica, para parte ou totalidade da população pediátrica. Esta isenção é baseada em critérios específicos de eficácia, segurança, adequação e aplicabilidade. Poderão existir assim isenções parciais (apenas para determinados grupos etários) ou totais (para doenças que não ocorram em crianças, inexistência de benefício terapêutico significativo, ou ausência de eficácia ou segurança). Pode ainda haver diferimentos ou adiamentos do início ou conclusão dos estudos em crianças, os quais se poderão justificar com base na recolha dos dados de segurança ou eficácia, antes do início dos estudos em crianças. De um modo geral, os estudos em crianças deverão apenas ser iniciados quando já existe alguma experiência prévia de utilização do medicamento no adulto. Durante os cinco anos após a publicação do *Regulamento de Medicamentos para Uso Pediátrico* (2007-2011) a EMA coordenou a elaboração de 2607 relatórios de avaliação, relativos a 1144 pedidos submetidos.

Espera-se que os incentivos (prorrogação dos períodos de patente e exclusividade) sejam suficientemente atrativos para que a indústria farmacêutica realize os estudos propostos, passando a investigação do medicamento em pediatria a fazer parte integrante do processo de desenvolvimento do medicamento.

MR 2 O RECÉM-NASCIDO: NOVAS ATITUDES

OXIGENOTERAPIA

Gustavo Rocha

Serviço de Neonatologia, Hospital de São João

Em neonatologia o oxigénio é um dos tratamentos mais utilizados, sobretudo no recém-nascido de pré-termo. Neste último, o problema clássico do uso de oxigénio é a associação a retinopatia da prematuridade (ROP) [1]. No entanto, em RN de pré-termo com ROP, a evolução desta lesão pode evoluir para estádios mais severos se o recém-nascido sofre episódios de hipoxia. No estudo multicéntrico STOP-ROP, nos RN com ROP, a progressão da lesão foi menor naqueles a quem se administrou oxigénio suplementar para manter saturações 96-99% vs 89-94% [2]. O mesmo resultado foi demonstrado no estudo de *Askie LM* e colaboradores, no qual, recém-nascidos com ROP grave mantidos com saturações de oxigénio mais altas (95-98% vs 91-94%) apresentaram menor necessidade de crioterapia, no entanto, nestes, a displasia broncopulmonar (DBP) ocorreu com maior frequência [3]. *DiFiore JM* e colaboradores verificaram que episódios repetidos de dessaturação/ hipoxia na primeira semana de vida se associaram a maior incidência de ROP com necessidade de laser [4,5].

Um outro aspecto associado ao uso de elevadas concentrações de oxigénio é o risco de evolução para DBP, com redução da alveolarização e da vascularização pulmonar [6]. Não é só a nível da retina e pulmão que a hiperoxia se associa a lesão. O estudo de *Collins MP* e colaboradores demonstrou que a hiperoxia, bem como a hipocapnia e a duração da ventilação invasiva se associam, com risco cumulativo, a paralisia cerebral [7]. O uso de oxigénio em elevadas concentrações aumenta a apoptose neuronal com risco de sequelas neurológicas. Não somente há evidência de ROP, DBP e lesão cerebral, mas também há evidência de que a exposição do recém-nascido de termo e pré-termo a oxigénio a 100% vs ar ambiente por poucos minutos, como durante a reanimação, se associa a maior mortalidade [8]. O SUPPORT Trial tentou responder à pergunta, qual a melhor faixa de valores de saturação para recém-nascidos pré-termo, 91-95% ou 85-89%. As incidências de ROP e DBP foram menores no grupo de menores saturações, no entanto, a mortalidade foi maior [9]. Estes achados foram sobreponíveis aos do estudo BOOST II [10]. Nestes estudos a sobrevida parece ser melhor nos grupos com saturação 89-90%. Um outro aspecto é a nossa capacidade de manter o recém-nascido com a saturação considerada adequada. Um estudo de *Hagadorn JI* e colaboradores [11] demonstrou que os recém-nascidos permanecem na faixa considerada adequada menos de 48% do tempo. Grande número de recém-nascidos permanece por longos períodos de tempo com valores de saturação demasiado elevados. Na tentativa de prevenir episódios de hipoxia, a tendência é elevar a fração de oxigénio, sendo frequente o esquecimento de diminuir esta fração posteriormente. Também, a saturação lida pelo oxímetro de pulso é diferente do valor obtido por gasimetria arterial (2-3% acima) e pode acontecer que um recém-nascido tenha uma PaO2 baixa, mas a leitura no oxímetro deixa-nos tranquilos [12]. A saturação lida por oximetria de pulso entre 85-93% associou-se a infrequentes avaliações de PaO2 inferiores a 40 mmHg ou superiores a 80 mmHg, em recém-nascido em oxigenoterapia [13]. Actualmente, os ventiladores com sistema automático de controlo de oxigenação permitem manter o recém-nascido numa faixa adequada, ultrapassando em parte a dificuldade da enfermagem em manter as saturações [14]. A hiperoxia leva à formação de radicais livres que causam lesões no ADN, mitocôndrias membranas celulares, mudança na expressão de genes e fosforilação de proteínas. A hiperoxia é capaz de produzir morte celular no cérebro em desenvolvimento, assim como no pulmão e na retina. Uma saturação de oxigénio (SpO2) entre 85% e 93% reduz as taxas de PaO2 superiores a 80 mmHg e não estão associadas com significativa hipoxemia em recém-nascidos sob oxigénio suplementar. Uma significativa proporção de valores de PaO2 > 80 mmHg foram documentados em pacientes com SpO2 > 93%. Valores de SpO2 entre 85% e 93% parecem suficientes para manter a normoxemia na maioria do tempo durante o internamento na UCIN. É importante saber que existe um limite para uma boa correlação entre PaO2 e a saturação por oxímetro de pulso. Este limite está por volta dos 92%. Assim, à luz dos conhecimentos actuais, parece aceitável manter uma saturação dada por oxímetro de pulso entre 88% e 93% (colocando os alarmes em 87% e 94%), no recém-nascido em oxigenoterapia.

References

- Flynn JT, Bancalari E, Bawol R, Goldberg R, Cassady J, Schiffman J, Feuer W, Roberts J, Gillings D, Sim E, et al. Retinopathy of prematurity. A randomized, prospective trial of transcutaneous oxygen monitoring. *Ophthalmology* 1987; 94: 630-8.
- [no authors listed] Supplemental Therapeutic Oxygen for Prethreshold Retinopathy Of Prematurity (STOP-ROP), a randomized, controlled trial. I: primary outcomes. *Pediatrics* 2000; 105: 295-310.
- Askie LM, Henderson-Smart DJ, Irwig L, Simpson JM. Oxygen-saturation targets and outcomes in extremely preterm infants. *N Engl J Med* 2003; 349:959-67.
- Di Fiore JM, Walsh M, Wrage L, Rich W, Finer N, Carlo WA, Martin RJ; SUPPORT Study Group of the Eunice Kennedy Shriver National Institute of Child Health and Human Development Neonatal Research Network. Low Oxygen Saturation Target Range is Associated with Increased Incidence of Intermittent Hypoxemia. *J Pediatr* 2012 Jun 26. [Epub ahead of print]
- Di Fiore JM, Bloom JN, Orge F, Schutt A, Schluchter M, Cheruvu VK, Walsh M, Finer N, Martin RJ. A higher incidence of intermittent hypoxic episodes is associated with severe retinopathy of prematurity. *J Pediatr* 2010;157: 69-73.
- Wilson WL, Mullen M, Olley PM, Rabinovitch M. Hyperoxia-induced pulmonary vascular and lung abnormalities in young rats and potential for recovery. *Pediatr Res* 1985; 19: 1059-67.
- Collins MP, Lorenz JM, Jetton JR, Paneth N. Hypocapnia and other ventilation-related risk factors for cerebral palsy in low birth weight infants. *Pediatr Res* 2001; 50: 712-9.
- Saugstad OD, Ramji S, Vento M. Resuscitation of depressed newborn infants with ambient air or pure oxygen: a meta analysis. *Biol Neonate* 2005;87: 27-34.
- SUPPORT Study Group of the Eunice Kennedy Shriver NICHD Neonatal Research Network, Carlo WA, Finer NN, Walsh MC, Rich W, Gantz MG, Laptook AR, Yoder BA, Faix RG, Das A, Poole WK, Schibler K, Newman NS, Ambalavanan N, Frantz ID 3rd, Piazza AJ, Sánchez PJ, Morris BH, Laroia N, Phelps DL, Poindexter BB, Cotten CM, Van Meurs KP, Duara S, Narendran V, Sood BG, O'Shea TM, Bell EF, Ehrenkranz RA, Watterberg KL, Higgins RD. Target ranges of oxygen saturation in extremely preterm infants. *N Engl J Med* 2010; 362: 1959-69.
- Stenson B, Brocklehurst P, Tarnow-Mordi W; U.K. BOOST II trial; Australian BOOST II trial; New Zealand BOOST II trial. Increased 36-week survival with high oxygen saturation target in extremely preterm infants. *N Engl J Med* 2011; 364: 1680-2.
- Hagadorn JI, Furey AM, Nghiem TH, Schmid CH, Phelps DL, Pillers DA, Cole CH; AVIOx Study Group. Achieved versus intended pulse oximeter saturation in infants born less than 28 weeks' gestation: the AVIOx study. *Pediatrics* 2006; 118: 1574-82.
- Rosychuk RJ, Hudson-Mason A, Eklund D, Lacaze-Masmonteil T. Discrepancies between arterial oxygen saturation and functional oxygen saturation measured with pulse oximetry in very preterm infants. *Neonatology* 2012; 101: 14-9.
- Castillo A, Sola A, Baquero H, Neira F, Alvis R, Deulofeu R, Critz A. Pulse oxygen saturation levels and arterial oxygen tension values in newborns receiving oxygen therapy in the neonatal intensive care unit: is 85% to 93% an acceptable range? *Pediatrics* 2008; 121: 882-9.
- Claure N, D'Ugardo C, Bancalari E. Automated adjustment of inspired oxygen in preterm infants with frequent fluctuations in oxygenation: a pilot clinical trial. *J Pediatr* 2009;155: 640-5.e1-2.

MR 3 NOVAS TERAPÉUTICAS EM ENDOCRINOLOGIA ANTIDIABÉTICOS ORAIS E ANTIDISLIPIDÉMICOS EM PEDIATRIA

Manuel Fontoura

Serviço de Pediatria Centro Hospitalar de S. João

As doenças cardiovasculares são uma das maiores, senão a maior, causa de morte em adultos, em todos os países industrializados. É hoje reconhecido que o processo de desenvolvimento da doença arteriosclerótica se inicia já em idades pediátricas e se vai agravando ao longo dos anos.

Os factores de risco familiares são importantes e é necessário estar atento à história clínica dos doentes nomeadamente detectando a presença de doença cardiovascular e morte prematura, história familiar de diabetes, dislipidemia e hipertensão arterial entre outros.

A epidemia de obesidade infantil que actual se verifica é o principal factor a ter em consideração pelo conjunto de alterações a ela associada e que implicam um maior risco de doença cardiovascular. A síndrome metabólica pode ser diagnosticado em mais de 40% das crianças e adolescentes obesos.

A obesidade e o aumento de tecido adiposo, sobretudo a nível visceral, desencadeia um é um processo inflamatório activo, associa-se a resistência à insulina e a maior incidência de DM2.

O rastreio e identificação precoce destes factores de risco e a alteração do comportamento alimentar e do estilo de vida são os parâmetros fundamentais de intervenção a nível primário.

Apesar destes pressupostos, e a exemplo do que acontece com os adultos é de prever que num futuro próximo os pediatras tenham, em casos de falência da intervenção na alteração da alimentação e comportamentos, de recorrer a tratamento farmacológico de longa duração.

Que possibilidades existem actualmente de tratamento farmacológico em crianças e adolescentes com Diabetes Mellitus tipo 2 e ou com dislipidemia? A Metformina é o único antidiabético oral com uso aprovado em idades pediátricas. Estão em curso estudos que indicam que outros medicamentos anti-diabéticos, com mecanismo de ação diverso (Glitazonas, potenciadores da secreção de insulina, inibidores da glucosidase e miméticos da amilina) possam ser usados em criança e adolescentes.

A Hipcolesterolemia Familiar, na sua forma heterozigótica, é frequente (1:400) e muitas vezes desconhecida pelos pais e familiares das crianças. Existem também muitas causas de dislipidemia secundária que afectam muitas crianças e adolescentes. O tratamento actual da Hipcolesterolemia usando antidiolipídicos baseia-se no uso de resinas sequestradoras de ácidos biliares e de estatinas, únicos fármacos aprovados, ainda que com restrições etárias em idades pediátricas. Também nesta área existem novas possibilidades terapêuticas (inibidores da absorção intestinal do colesterol, fármacos que aumentam HDL, fármacos que diminuem triglicerídeos), ainda em fase de investigação clínica no que à segurança e eficácia clínica em Pediatria diz respeito, mas que se apresentam como fortes probabilidades de serem aprovados para uso a curto ou médio prazo.

MR 4 NORMAS E RECOMENDAÇÕES: INDICADORES DE QUALIDADE

NORMAS DE ORIENTAÇÃO CLÍNICA (NOCS) – VANTAGENS E DESVANTAGENS

Maria do Céu Soares Machado

Departamento de Pediatria, Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte - EPE

Normas ou consensos? Vantagens e desvantagens ou forças e fraquezas?

As NOCs merecem uma análise SWOT: Forças (strengths), Fraquezas (weaknesses), Oportunidades e Ameaças (threats)

Como **forças**, pode considerar-se que as NOCs são uma mais valia para os profissionais e para os doentes. Realmente em muitos países, e salientam-se o reino Unido e a conhecida NICE e os EUA e a Academia Americana de Pediatria, as *guidelines* de evidência científica são utilizadas nos sistemas de saúde como ajuda à decisão terapêutica e como forma de assegurar a qualidade e a segurança dos cuidados aos doentes.

A **ameaça** é que a eficácia depende do envolvimento activo (proactivo?) do sistema, profissionais e instituições sem o qual não tem qualquer resultado. Por que é que se aceitam as normas do CDC ou os Consensos em Neonatologia? Porque se percebe que têm bases consistentes e foram o resultado do trabalho de grupos credíveis e discussão pública alargada com envolvimento de todos os interessados.

A moda das normas é política ou científica? Quem beneficia verdadeiramente? O doente como se anuncia, o médico para uma boa prática ou o político que pretende a sustentabilidade do sistema de saúde?

Quem e como se seleccionam as NOCs a elaborar podem ser **fraquezas** assim como a rapidez com que são aprovadas num país que não tem a cultura da mudança mas são uma **oportunidade** para as instituições e para os profissionais que acreditam nos processos de melhoria da qualidade assentes, na transparência dos resultados e no testemunho dos doentes e famílias.

Recentemente, a NICE desenvolveu recomendações adicionais promotoras da dignidade dos cuidados ou seja até uma instituição que tem experiência no assunto ainda não obteve consensos nalgumas áreas.

As NOCs não devem ser apenas um reforço escrito do óbvio em medicina mas também um indicador para o sistema de saúde que coloca o doente em primeiro lugar de forma sistemática, credível e avaliável.

MR 5 DEFORMIDADES ORTOPÉDICAS

CONGÉNITAS

Delfin Tavares (Lisboa)

Departamento de Cirurgia Pediátrica, Centro Hospitalar de Lisboa Central - EPE - Hospital Dona Estefânia

A variação física dos seres humanos é a regra, tendo na maioria das situações comuns poucas consequências. No entanto, quando ultrapassa o considerado normal, de tal forma que altera a função ou o aspecto natural, esta é classificada como deformidade. A terminologia "congénito" denota que está presente desde o nascimento ou desde o período de vida intra-uterina.

Nos últimos anos muitos têm sido os avanços para estudar e determinar as causas das deformidades congénitas. No entanto, não faremos uma descrição detalhada dos princípios da genética que intervêm nestes fenómenos por que iríamos além dos limites deste texto...

A importância de uma deformidade congénita varia com o seu tipo: pode ser de pouca variabilidade como as membranas interdigitais, ou graves e incapacitantes, como a deficiência focal proximal do fêmur.

Para obter resultados óptimos é necessário que o diagnóstico e o tratamento sejam precoces. Ao existir uma deformidade, ela deve ser estudada e valorizada com grande cuidado classificando-a de acordo com o tipo e gravidade, grau de incapacidade e tratamento a seguir. Nas deformidades importantes, o tratamento quiçá dura toda uma vida. Poderá ser necessária a supervisão durante todo o período de desenvolvimento, sendo fundamental valorizar a criança na sua totalidade, quantificando a sua capacidade de aprendizagem e também promover a orientação vocacional de forma a permitir o desenvolvimento da sua capacidade física. Para ter êxito nesta tarefa é necessário uma articulação multidisciplinar efectiva que vise desde a fase inicial a promoção do diagnóstico correcto, determinando as alterações presentes de forma a poder acompanhar de uma forma efectiva, não só a criança vítima da deformidade, mas também o núcleo familiar em que está inserida. Neste trabalho será exposto um resumo das classificações das deformidades ortopédicas mais frequentes com que o pediatra é confrontado na sua prática clínica, bem como a forma como é esperada a sua actuação em algumas destas situações. Será revisto de uma maneira simples e prática alguns conceitos de semiologia clínica como também como e quando referenciar a criança para o ortopedista. Por último serão apresentados alguns casos clínicos de forma a visualizar resultados obtidos em algumas patologias de importância funcional, transmitindo assim ao clínico aquilo que é possível tratar dentro da nossa realidade.

DO CRESCIMENTO

Manuel Cassiano Neves (Lisboa)

Departamento de Ortopedia Hospital CUF Descobertas, Lisboa

Introdução: O Pediatra na sua prática diária é muitas vezes confrontado com questões dos pais sobre o desenvolvimento dos filhos nomeadamente no que respeita aos problemas músculo-esqueléticos. Não são infreqüentes as perguntas sobre a marcha, sobre uma eventual deformidade dos pés ou o alinhamento dos membros. Felizmente grande parte das alterações observadas correspondem apenas a variações do normal e resolvem de uma maneira geral com o crescimento. Esta apresentação tem como objectivo esclarecer as variações do normal de forma a diferenciá-las das alterações patológicas.

A Marcha: "Sr. Dr. O meu filho mete os pés para dentro... É muito trapalhão a andar e cai com facilidade..." são afirmações comuns na prática diária. É por isso fundamental diferenciar as principais causas da rotação interna dos pés: deformidade congénita dos pés como metatarsus varus ou pés botos, rotação interna das tibias ou uma anteverção dos colos do fêmur.

A deformidade dos pés: "O meu filho tem os pés chatos..." A alta percentagem de pés pronados associados a uma tradição de receituário de calçado ortopédico faz com que esta deformidade seja uma preocupação grande na maioria das famílias portuguesas. O objectivo é diferenciar a variação do normal com os pés patológicos responsáveis por queixas na idade adulta. Uma chamada de atenção para os "joanetes" e a sua possível prevenção.

A deformidade dos membros: "O meu filho junta os joelhos..." Outra queixa frequente nas consultas de Pediatria que quando bem interpretada corresponde apenas a uma variação do normal. Para isso é fundamental saber a história natural da evolução do eixo mecânico dos membros das crianças e em particular entre o ano e os 8 anos, altura em que os membros "amadurecem", sem esquecer eventuais deformidades que se podem estabelecer na adolescência. De qualquer forma na maioria dos casos, as deformidades dos membros são raras e ou são secundárias a alterações mecânicas ou traduzem alterações metabólicas. As dismetrias são também uma chamada de atenção frequente e é preciso diferenciá-las entre as variações do normal e as diferenças de comprimento que necessitam vigilância e tratamento.

DA COLUNA VERTEBRAL

Nuno Alegrete (Porto)

Unidade de Ortopedia Infantil, Hospital de São João - Porto

ESCOLIOSE

Introdução: A palavra escoliose foi usada pela primeira vez por Galeno (131-201 d.c.) e deriva do grego, significando "torto". É uma das deformidades da coluna mais comuns e define-se como uma curvatura no plano frontal, isto é, um desvio

lateral da coluna em relação a uma linha vertical (fig. 1), com um ângulo superior a 10º. Quando esse desvio tem uma magnitude inferior a 10º fala-se apenas em assimetria espinal, e esta situação não tem qualquer repercussão clínica.

Etiologia: A origem destas curvas é muito variada mas podem considerar-se três grandes grupos:

O aumento de prevalência em indivíduos da mesma família suporta a teoria de uma relevante contribuição genética para a sua origem, tendo sido já identificadas alterações nos cromossomas 17 e 19. O padrão de hereditariedade não é, no entanto, ainda conhecido. Outras teorias para a sua gênese foram propostas (anomalias na síntese do colagénio, erro na determinação do crescimento vertebral, alteração no sistema nervoso central) mas ainda nenhuma foi definitivamente estabelecida. Até à data, também não foi provada qualquer correlação entre a actividade física, transporte de pesos ou hábitos posturais e o aparecimento de escoliose.

Epidemiologia: A Escoliose Idiopática do Adolescente (EIA) representa 80 a 85% de todas as escolioses e é, de todas, a mais frequente, com uma prevalência global de cerca de um a três por cento. Define-se como o surgimento *de novo* de uma curvatura lateral da coluna, com ângulo de Cobb >10º num jovem sem outra patologia reconhecida.

História clínica: Os adolescentes com escoliose podem apresentar-se de várias formas: algumas a escoliose é detectada por acaso num exame clínico de rotina, outros apresentam queixas relacionadas com a deformidade (desnível dos ombros, assimetria de flancos, assimetria na projecção das omoplatas). Por vezes, uma doença de base é já conhecida e o diagnóstico de escoliose surge como resultado do seu seguimento.

A avaliação de um doente com escoliose tem como objectivos tentar identificar a causa, avaliar a dimensão da curva e o risco de progressão, no sentido de estabelecer um plano de tratamento. Na história clínica deve valorizar-se quando começou a notar-se a deformidade. A maior precocidade no aparecimento de escoliose deve orientar o médico para uma busca mais exaustiva de causas para a escoliose, uma vez que cerca de 90% das escolioses idiopáticas aparecem depois dos dez anos de idade. Da mesma forma, uma progressão mais rápida sugere uma origem não idiopática. A existência de dor deve também ser valorizada, pois a escoliose idiopática é indolor, da mesma forma que qualquer sintoma sugestivo de doença neurológica (alteração de sensibilidade, cefaleias, descoordenação motora, desequilíbrio) deve orientar o estudo para possíveis causas neurológicas de escoliose. Outro aspecto fundamental na história clínica do doente com escoliose é a avaliação do crescimento recente e o aparecimento de alterações (como o início do período menstrual) que indiquem a fase de crescimento em que o doente se encontra. As escolioses têm tendência a progredir mais rapidamente durante os surtos de crescimento mais rápido, e esta avaliação terá repercussões determinantes no tratamento e prognóstico da doença. Todas as questões relacionadas com eventuais patologias prévias, embora por vezes possam parecer pouco significativas, podem ser relevantes para determinar a existência de uma causa conhecida para a escoliose: uma fratura num membro inferior durante o crescimento pode provocar uma diferença de comprimento responsável por uma assimetria no tronco, da mesma forma que uma cirurgia que implicou uma abordagem torácica nos primeiros dias de vida ou uma infecção respiratória na infância podem ter deixado uma cicatriz que limita o crescimento de um dos lados do tronco, obrigando a coluna a curvar. Finalmente, é obrigatória a interrogação sobre a existência de escolioses em familiares: o padrão da escoliose idiopática tende a repetir-se nas famílias, e o conhecimento da uma escoliose que necessitou de tratamento cirúrgico obriga a intervenção mais atenta nos seus descendentes, de forma a evitar-se uma progressão em grau equivalente.

Exame físico: O exame objectivo deve ser orientado para determinar uma vez mais os aspectos que podem sugerir a etiologia da doença, bem como o seu potencial de agravamento. A avaliação da forma do tronco (nível dos ombros, posição das omoplatas, forma e simetria da cintura) e do seu equilíbrio são o primeiro aspecto do exame. O registo da altura do doente é importante para avaliar a velocidade de crescimento e a avaliação dos caracteres sexuais secundários (o pelo púbico e axilar, a forma dos seios) permite perceber qual o potencial de crescimento remanescente e, consequentemente, o risco de progressão em cada momento. Outros aspectos da avaliação física, como a existência de alterações cutâneas ou hiperlaxidez ligamentar podem ser indicadores de outras doenças capazes de provocar escoliose. O exame neurológico completo, com avaliação do equilíbrio, da sensibilidade, dos reflexos e da força é obrigatório para despistar doenças

neurológicas que muitas vezes passam despercebidas, e para as quais a escoliose é o primeiro sinal.

Exames complementares de diagnóstico: A confirmação do diagnóstico deve ser feita através da realização de radiografia, que serve para avaliar a magnitude, localização e tipo de curva, pode fornecer pistas sobre a origem da deformidade e é ainda o melhor método para fazer o seguimento das curvas durante o período de crescimento. A radiografia é também de grande utilidade para inferir sobre a idade óssea e o potencial crescimento remanescente. A Ressonância Magnética nuclear é o segundo exame a ser pedido, e deve realizar-se sempre que surge dor, alguma alteração no exame neurológico, aparecimento antes dos dez anos de idade ou algum sinal radiográfico sugestivo de patologia medular.

Tratamento: A evolução de uma escoliose é muito variável, conforme a sua origem. No caso da EIA, a sua história natural pode seguir dois caminhos: estabilização ou progressão. Estão identificados alguns factores que sugerem maior risco de agravamento da curva: género feminino (o risco de progressão é cerca de oito vezes superior ao do sexo masculino), a magnitude da curva no momento do diagnóstico, o padrão da curva (as curvas torácicas e as curvas duplas têm maior risco de agravamento), a maturidade sexual e óssea (quanto maior a maturidade, menor o risco de progressão). Depois do fim do crescimento, as escolioses mais graves (com ângulos de Cobb superiores a 50º) irão continuar a progredir enquanto as que têm valores menores de 30º, por regra, vão manter-se estáveis.

Quando estamos perante uma escoliose secundária, se for possível, o seu tratamento poderá passar pela resolução ou pelo controle da causa (por exemplo, numa escoliose secundária a um tumor, a resolução poderá estar no tratamento do tumor). O tratamento da EIA baseia-se na utilização de ortóteses (coletes) ou cirurgia. Não existem evidências científicas de eficácia no tratamento das curvas escoliáticas através de exercício físico ou fisioterapia. O tratamento com recurso ao colete pretende evitar ou reduzir a progressão da curvatura escoliótica até que o paciente atinja a maturidade esquelética, altura em que a taxa de progressão é mínima. Está indicado para curvas com magnitudes intermédias (ângulo de Cobb entre os 25 e os 45º) em doentes com imaturidade esquelética. O colete apresenta resultados mais positivos quanto mais horas por dia for usado, tendo uma eficácia máxima com um uso diário de 23 horas. A sua eficácia é menor em pacientes de sexo masculino ou com excesso de peso. O tratamento cirúrgico da EIA tem como objectivos a paragem na progressão da curvatura, a máxima correção permanente atingível da deformidade, o equilíbrio na distribuição de forças pela coluna e a resolução ou atenuação da deformidade estética causada pela escoliose. A cirurgia encontra-se geralmente indicada em pacientes que apresentem curvaturas em que o ângulo de Cobb seja superior a 45º. A instrumentação e artrodese (fusão definitiva das vértebras) por via posterior é a técnica *standard* do tratamento cirúrgico da escoliose, devendo ser preferencialmente executada perto ou após o final do crescimento (fig. 4).

Conclusão: Em conclusão, a escoliose deve ser vista como um sinal (indicador de uma doença subjacente, que pode ser ou não conhecida) e como uma doença, com a sua evolução e repercussões próprias. Todo o estudo do paciente com escoliose deve ser orientado para o conhecimento da sua causa, mesmo sabendo que essa só vai ser determinada em 15 a 20% dos casos. O tratamento, quando possível, deve passar pelo controle da causa, e no caso da escoliose idiopática, apenas as ortóteses (coletes) ou a cirurgia são tratamentos com eficácia demonstrada.



Fig. 1 – Curvatura da coluna no plano frontal, em doente com escoliose idiopática do adolescente



Fig. 2 – Escoliose neuromuscular, secundária a Paralisia Cerebral



Fig. 3 – Escoliose secundária a malformação vertebral congénita



Fig. 4 – Escoliose Idiopática do Adolescente após tratamento cirúrgico.

MR 6 ERRO E ÉTICA EM CUIDADOS INTENSIVOS

RETIRAR, LIMITAR, NÃO TRATAR! QUEM DECIDE E QUANDO?

Filipe Almeida

Centro Hospitalar de S. João (CHS)

A atividade assistencial pediátrica intensiva caracteriza-se por uma indómita intervenção no sentido da recuperação do doente para a sua melhor qualidade de vida possível. Estão-lhe alocadas tecnologias de ponta, disponíveis arrojadas terapêuticas, outorgados enérgicos protocolos assistenciais... numa dinâmica que procura vitórias médicas sobre a doença, a preços (económicos e humanos!) bem elevados. Ao poder tecnológico como ao saber médico, porém, contrapõe-se sempre a finitude do ser humano que nos consciencializa das limitações de uma ciência a um tempo avassaladora e exígua.

Colocado perante o ser humano gravemente doente, neste ambiente de grada fragilidade biológica, confronta-se o pediatra intensivista com inevitáveis tensões: faz-se sempre o que é tecnicamente possível ou o que é humanamente (eticamente) desejável? Impõem-se circunstancialmente decisões sobre a continuidade ou a descontinuidade terapêutica, num agir médico que jamais deve assumir a linguagem do “não tratar”, antes patenteiar a singular disponibilidade para “tratar sempre”, no patamar do que é “bom” para o doente, não apenas “oportunidade” para a afirmação do poder tecnológico e científico.

E não se invocarão demiurgas sentenças, mas humanas decisões, com justo suporte científico e ético, na demanda de uma medicina que se não ajoelhe a um dominador tecnocosmos, antes se afirme numa clara parceria com a dignidade do ser humano que a justifica.

PREScrição E ERRO MÉDICO

Francisco Abecasis

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Santa Maria - Lisboa

Cometer um erro de prescrição é uma realidade universal a todos os médicos. Um dos princípios mais antigos da Medicina, *primum non nocere*, é imediatamente violado quando desse erro resulta um dano para o doente. O ambiente de uma

unidade de cuidados intensivos é especialmente propício à ocorrência de incidentes. Estima-se que ocorram cerca de 1,7 incidentes por dia e que quase todos os doentes sejam vítimas um erro potencialmente fatal durante o internamento nos cuidados intensivos. Na nossa experiência, 43% de todos os incidentes ocorridos numa unidade de cuidados intensivos pediátricos foram erros de medicação e destes 61% foram de prescrição. A discussão periódica dos incidentes registados tem levado os profissionais a encararem o erro com outra atitude e permitiu tomar medidas que diminuem a probabilidade de ocorrência de erros. A forma como lidamos com o erro e as atitudes que tomamos devem reger-se por princípios éticos. Corremos o risco de somar a um erro involuntário uma falta ética voluntária. Uma comunicação franca e honesta com o doente e seus familiares é fundamental.

MR 7 POR FAVOR CHAMEM O CARDIOLOGISTA!

URGÊNCIAS CARDIOLÓGICAS EM CRIANÇAS SEM CARDIOPATIA PRÉVIA

Marília Loureiro

Cardiologia Pediátrica, Hospital Central e Especializado de Crianças Maria Pia - Porto

I: MIOCARDITE- INSUFICIÊNCIA CARDÍACA CONGESTIVA

II: SÍNCOPE –QUANDO ORIENTAR PARA CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

III: DOR TORÁCICA –QUANDO ORIENTAR PARA CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

IV: ARRITMIAS CARDÍACAS (apresentação de ECG's)

I: MIOCARDITE- INSUFICIÊNCIA CARDÍACA CONGESTIVA

Doença inflamatória do músculo cardíaco com lesão celular resultando em disfunção miocárdica e insuficiência cardíaca, no qual o músculo cardíaco de um ou ambos os ventrículos é incapaz de manter um fluxo sanguíneo adequado às necessidades metabólicas do organismo

ETIOLOGIA:

- Infecciosa (viral): enterovirus (coxsackie 3,5-5% envolvimento cardíaco), adenovírus; CMV; Epstein Barr; parvovírus B19; HHV6
- Tóxica
- Autoimune

QUADRO CLÍNICO:

• Aguda (quadro mais frequente):

SDR/taquipneia; má perfusão periférica; acidose metabólica; alterações do ritmo
• Fulminante:

Instalação súbita, hipotensão, pulsos débeis, arritmias malignas; Choque cardiológico /falência circulatória

• Morte súbita

ICC: O princípio ultraestrutural da insuficiência cardíaca congestiva (ICC) reside num bombeamento ineficaz de cálcio pelo retículo sarcoplasmático, cuja função é assumida pela mitocôndria, que liberta este ião de uma forma mais lenta que o normal, originando depressão da contractilidade miocárdica.

RECONHECIMENTO CLÍNICO DA ICC

• História clínica:

- Evolução ponderal
- Hiperstdorese
- Dificuldade respiratória; infecções respiratórias de repetição
- Diminuição da tolerância ao exercício físico, ortopneia, e/ou dispneia paroxística nocturna na criança maior e adolescente.

• Exame físico:

Sinais directos de atingimento da contractilidade miocárdica:

- Taquicardia sinusal; Ritmo de galope; Pulsos periféricos débeis, extremidades frias e aumento do tempo de preenchimento capilar; Cianose periférica.

Sinais de congestão venosa pulmonar:

- Taquipneia, dispneia, retracção costal; Tosse persistente e irritativa; Sibilância; Cianose central

Sinais de congestão venosa sistémica:

- Hepatomegalia; Edemas periféricos

Exames auxiliares de diagnóstico:

Electrólitos séricos; Gases do sangue e equilíbrio ácido-base; Sinais radiológicos Electrocardiograma; Ecocardiograma; Troponina T e CPK-MB; Péptideo natriurético do tipo B (BNP).

III: SÍNCOPE – QUANDO ORIENTAR PARA CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

Definição: Perda de conhecimento súbita e transitória, acompanhada de diminuição do tônus muscular, com recuperação espontânea, que se deve a um comprometimento da perfusão cerebral, por diminuição transitória do débito cardíaco

História clínica**Antes da síncope:**

- Posição (supina, sentado, em pé)
- Actividade: em repouso, mudança de postura, durante ou após o exercício, durante ou imediatamente após urinar, defecar, tossir ou engolir
- Factores predisponentes (multidão, lugares quentes, em pé por tempo prolongado, pós-prandial), e factores precipitantes (medo, dor intensa, movimento do pescoço)

Início da síncope:

- Náuseas, vômito, desconforto abdominal, sensação de frio, sudorese, cefaleia, visão turva

Questões sobre a síncope

- Tipo de queda (perda total do tônus, queda sobre os joelhos), cor da pele (palidez, cianose, flushing), duração da perda de consciência, padrão respiratório, movimentos e sua duração.

Questões sobre o final da síncope

- Náuseas, vômito, desconforto abdominal, sensação de frio, sudorese, confusão mental, mialgias, cor da pele, ferimentos, dor torácica, palpitações, incontinência urinária e fecal

Questões sobre a história pregressa:

- História familiar de morte súbita, doenças cardíacas, e síncopes
- Doença cardíaca prévia.
- História neurológica
- Distúrbios metabólicos
- Medicação
- Síncope recorrentes

Orientar para Cardiologia Pediátrica:

- Síncope durante o exercício físico
- História familiar de morte súbita
- Episódios muito frequentes e/ou prolongados
- Sinais de doença cardíaca

Exames auxiliares de diagnóstico:

- ECG
- Ecocardiograma: história familiar de morte súbita e/ou alterações no exame cardiovascular
- Registo de ECG 24 horas (Holter): palpitações
- Ergometria: síncope associada ao exercício
- Teste de Tilt / inclinação: síncope posicional e sintomas autonómicos

IV: DOR TORÁCICA – QUANDO ORIENTAR PARA CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

- Apenas 1-5% tem origem cardíaca
- Dor intensa e mantida
- Acorda a criança durante a noite
- Aumenta e/ou é desencadeada pelo esforço
- Associada a síncope, dificuldade respiratória, febre

Extra-cardíaca (95-97%)	Origem cardíaca (1-5%)
Músculo Esquelético	30% Doença das artérias coronárias
Aparelho respiratório	12% Cardiopatias
Ansiedade	14% Arritmias
Distúrbios gastrintestinais Idiopática	4-7% 37% Infeciosa

- Doença de Kawasaki
 - Origem anómala das artérias coronárias
 - Cardiomiosite hipertrófica
 - Estenose aórtica severa
 - Estenose pulmonar severa
 - Prolapso da válvula mitral
 - Taquicardia supraventricular
 - Taquicardia ventricular
 - Miocardite
 - Pericardite

MR 8 O PAPEL DA SPP NA INFORMAÇÃO E FORMAÇÃO EM PEDIATRIA**“O PAPEL DA ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA NA INFORMAÇÃO E FORMAÇÃO EM PEDIATRIA”**

João M. Videira Amaral

Actual Director/Editor da Acta Pediátrica Portuguesa, órgão da SPP

As revistas científicas quer na versão clássica escrita, quer na versão electrónica, têm um papel fundamental na formação e informação biomédicas. Na presente comunicação são desenvolvidas determinadas ideias-chave com base na experiência editorial do prelector, enquanto elemento integrante do Conselho Editorial e director da Acta Pediátrica Portuguesa (APP), a revista oficial da Sociedade Portuguesa de Pediatria(SPP). O objectivo é abordar sucintamente o potencial impacte da revista em questão nos leitores e nos autores.

Quanto aos primeiros, cabe referir que a APP proporciona oportunidades de informação e actualização permanentes através de diversas rubricas tais como notas editoriais, artigos de opinião, temas de actualização, artigos originais veiculando estudos de investigação, temas de educação médica, estudos casuísticos, cartas aos autores e respostas, normas de orientação clínica e recomendações das secções e sociedades que fazem corpo com a SPP, crítica de livros relacionada com a saúde em idade pediátrica, etc. Os respectivos conteúdos, por vezes integrando edições suplementares temáticas e resumos ou versões integrais de apresentações em eventos científicos organizados pela SPP, poderão considerar-se um instrumento útil para leitores, não só na fase de pós-graduação, mas também no âmbito do desenvolvimento profissional contínuo.

No que respeita aos autores, múltiplos aspectos poderiam ser abordados. Tudo, tendo em conta as limitações do tempo para a apresentação, as características do congresso, e o largo contingente de congressistas inscritos de novas gerações, em formação, designadamente internos da especialidade, a opção do prelector foi analisar o valor pedagógico e andragógico da elaboração de um manuscrito, que deverá ser orientado e cuja índole poderá ser muito diversa. Pretendendo os autores que, após submissão, o potencial artigo seja publicado na APP uma vez cumprido o processo de revisão por pares (peer reviewing) a obtenção de qualidade científica do escrito é um pressuposto fundamental. Em suma, o treino em comunicação na referida fase da carreira, constituindo uma oportunidade de aprendizagem, permite o desenvolvimento de determinadas qualidades pessoais e de atitudes que poderão ser de grande utilidade no desempenho profissional em diversas áreas, quer para os próprios autores, quer para os leitores da APP em geral o que, na perspectiva do prelector, corresponde a um efeito sinérgico.

MR 9 SEGUIMENTO E INTERVENÇÃO EM NEURODESENVOLVIMENTO**SEGUIMENTO EM NEURODESENVOLVIMENTO: GRANDE PREMATURIDADE, RISCO BIOLÓGICO E SÓCIO-AMBIENTAL**

Maria do Carmo Vale

Hospital Dona Estefânia - Lisboa

Em desenvolvimento, a definição de fator de risco é a característica intrínseca ou factor sócio ambiental (extrínseco), que aumenta ou potencia a ocorrência de determinada condição; também pode ser definida como o fator que aumenta a vulnerabilidade de uma criança ou grupo a determinada doença ou conduz a deterioração da saúde ou bem estar.

Mas mais importante que a consideração de fatores de risco considerados isoladamente, é a imperiosidade de ter em mente dois tipos de interação, quando falamos de risco: em primeiro lugar, a interação de crianças do ponto de vista biológico com o seu meio social imediato e próximo – representado pela família ou cuidadores (na ausência da primeira), o denominado microssistema, em que vários processos, acontecimentos e relações ocorrem; em segundo lugar a interação deste microssistema com o ambiente, no seu sentido mais lato (exosistema ou macrosistema, ao longo do tempo (cronosistema))

A área do neurodesenvolvimento infantil tem conhecido progressivo interesse por parte dos pediatras nas últimas décadas, fruto do desenvolvimento tecnocientífico na área da Pediatria que permitiu a erradicação de grande parte das doenças agudas, designadamente, as doenças do fator infeto contagioso e

a sobrevida de crianças anteriormente inviáveis. A melhoria dos cuidados assistenciais prestados ao doente pediátrico condicionou uma mudança de paradigma na saúde de crianças, adolescentes e jovens. O acesso a instrumentos terapêuticos no domínio da prevenção primária, secundária e terciária, permitiu direcionar a atenção e cuidados dos pediatras para outras áreas diferentes das convencionais (baseadas no modelo de cuidado hospitalar), para o modelo de cuidados centrado na comunidade e nos cuidados primários.

Desta forma, ao prevenir a doença e promover a saúde, houve a oportunidade de estender a sua atividade a outras dimensões da pediatria. Atuando de forma sinergística, assistimos a uma redução da mortalidade infantil que, por sua vez, gerou novos problemas e morbidades ou colocou em evidência morbidades ocultas, definidas nos anos 70, como o conjunto de situações funcionais e fatores sócio ambientais que afetam o desenvolvimento infantil.

Assim sendo, estima-se que, presentemente, 10 a 20% da população infantil apresenta problemas do fôro mental e ou comportamental.

A redução da mortalidade infantil, ou seja, a sobrevida de crianças previamente inviáveis, de que são exemplo os grandes prétermos, condicionaram a evidência e emergência do conhecimento e implicações de condições de vida desfavoráveis, geradoras de stress, grande parte das quais, resultantes do excesso de populações urbanizadas, alterações da estrutura familiar, pobreza e violência. Neste novo grupo de morbidades e co-morbidades estão representadas, entre outros, a iliteracia, pobreza, negligência, incapacidade intelectual e doença psiquiátrica parental, todas elas geradoras de perturbações neurodesenvolvimentais causadas por falta ou desadequação de estimulação bio-psico-aafetiva. A etiologia dos problemas de desenvolvimento infantil é frequentemente atribuível a estes e outros fatores idênticos, pelo que se torna imprescindível conhecer o historial sócio ambiental e demográfico destas crianças e avaliar os múltiplos contextos em que estas crianças vivem desde o nascimento à adolescência e adultúcia. A maior parte dos estudos têm-se focado nos comportamentos individuais, determinantes de saúde mental, descurando a repercussão da continuidade dos fatores ambientais adversos no desenvolvimento da criança. A finalidade desta palestra é sublinhar o determinismo imediato e a longo prazo, dos fatores de risco sócio ambientais nas crianças de risco biológico de que são exemplo, entre outros, os grandes pré termos.

O RACIONAL DA INTERVENÇÃO PSICOFARMACOLOGIA EM PEDIATRIA

Luís Câmara Pestana

Serviço de Psiquiatria do Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte

As intervenções psicofarmacológicas têm subjacente um projeto terapêutico que deve ser desenhado com o objetivo de otimizar a eficácia e a adesão ao tratamento. Atualmente quer em Portugal quer na CE existem assimetrias de prescrição moduladas por fatores socioeconómicos e culturais, estas assimetrias carecem por vezes de explicação e nem sempre são baseadas na melhor evidência científica. Os estudos científicos de eficácia e segurança em indivíduos com idade inferior a 18 anos são escassos e limitados. Assim, a prescrição "off-label" nesta área continua a ser uma prática comum. Nesta apresentação será feita uma breve abordagem sobre a utilização de Antidepressivos na Depressão, Bulimia, Perturbação Obsessivo-Compulsiva, de Antipsicóticos nas Perturbações Psicóticas e alterações do comportamento na Deficiência Mental e também sobre as precauções de utilização de estimulantes do sistema nervoso central na Perturbação de Hiperatividade e Deficiência de Atenção. Será ainda abordada a segurança relativamente à utilização de ansiolíticos e hipnóticos neste grupo etário. Esta análise de evidência terapêutica relativa a psicofármacos poderá contribuir para uma real efetividade na utilização destes medicamentos e para uma melhor prática clínica.

MR 10 INTERVENÇÃO FARMACOLÓGICA

PRESCRIÇÃO "OFF LABEL" EM PEDIATRIA

Arminda Jorge

Centro Hospitalar Cova da Beira, Covilhã

Qualquer fármaco tem de ser sujeito a estudos pré-clínicos e clínicos antes de obter a Autorização de Introdução no Mercado (AIM) que visa assegurar a sua segurança, eficácia e elevada qualidade.

Esta AIM indica que a sua utilização está associada a um balanço benefício-risco aparentemente aceitável, com base em estudos farmacotóxicológicos e ensaios clínicos.

A prescrição pediátrica deve ser precisa, segura e eficaz, deve considerar o emprego de dose capaz de gerar efeito farmacológico (eficácia) com mínimos efeitos tóxicos (segurança).

Enormes variações metabólicas e farmacocinéticas na idade pediátrica condicionam diferente Biodisponibilidade e em consequência diferente Eficácia / Efeitos Adversos em relação ao adulto.

Só 20 a 30 % dos fármacos aprovados pela FDA têm indicação para uso pediátrico e mais de 50% dos medicamentos utilizados no tratamento das crianças, na Europa, não foram objecto de ensaios, nem de autorização específica para uso pediátrico.

Os ensaios em pediatria são escassos devido ao baixo retorno financeiro, questões éticas, necessidade de equipamentos / técnicas específicas, escassa formação na área da farmacologia pediátrica.

Assim nem sempre existem formulações adequadas para crianças quer devido à dificuldade na estabilidade físico-química, quer por dificuldade na estabilidade microbiológica ou mesmo na biodisponibilidade. Estes factos levam a que praticamente todas as áreas da medicina pediátrica registem alguma dificuldade no acesso a medicamentos que tenham sido submetidos a uma avaliação específica para a população pediátrica.

Face a esta observação e com o objectivo de colmatar esta problemática, os médicos têm a necessidade de prescrever fármacos que são não autorizados ou de regime off-label.

No entanto existe actualmente evidência científica de que a incidência de reacções adversas a medicamentos é maior para fármacos em utilização off-label. Como tal a avaliação de medicamentos em Pediatria é eticamente controversa mas indispensável face às particularidades farmacocinéticas e farmacodinâmicas das crianças.

Duarte, D. (2006) "Medicamentos para Crianças A realidade actual na União Europeia" Revista Lusófona de Ciências e Tecnologia da Saúde.

McIntyre, J., S. Conroy, et al. (2000). "Unlicensed and off label prescribing of drugs in general practice." Arch Dis Child 83(6): 498-501.

Morales-Carpi, C., L. Estan, et al. (2009). "Drug utilization and off-label drug use among Spanish emergency room paediatric patients." Eur J Clin Pharmacol.

PRESCRIÇÃO DE PSICOFÁRMACOS NA ADOLESCÊNCIA

Otilia Queirós

Departamento de Pedopsiquiatria do Centro Hospitalar do Porto, E.P.E.

Nas últimas décadas tem-se registado, na Europa e nos EUA, uma clara tendência para o aumento da prescrição de psicofármacos em idades pediátricas e, em particular, na adolescência.

Os psicofármacos desempenham um papel importante no tratamento das perturbações mentais da adolescência enquanto um recurso a utilizar a partir de uma avaliação risco-benefício e como parte integrante de um de um plano integrado de cuidados; a utilização de fármacos permite minimizar o impacto funcional que as perturbações mentais acarretam a médio e a longo prazo, e a introdução de novos fármacos poderá possibilitar ganhos relevantes a nível da qualidade de vida destes jovens e das suas famílias. No entanto o aumento de prescrições de psicofármacos constitui também uma preocupação pelo risco de banalização e uso abusivo destes fármacos na tentativa de obter uma solução "rápida e simples" dos problemas.

Os psicofármacos raramente são tratamento de 1º linha mas também não devem ser vistos como apenas o "fim-de-linha" quando tudo o resto falha: podem ser um recurso de primeira ordem em algumas situações, complementares em outras e, totalmente inúteis em outras.

Alguns princípios fundamentais a ter em conta na prescrição de psicofármacos:

- A psicofarmacoterapia é um tratamento sintomático.
- A prescrição de fármacos deve fazer parte de um plano integrado de cuidados. As perturbações mentais da adolescência caracterizam-se pela inespecificidade de sintomas, atipia e frequente co-morbilidade, sendo o processo diagnóstico complexo e por vezes difícil; a multicausalidade das perturbações psiquiátricas implica a necessidade de intervenção a vários níveis.

A prescrição deve ocorrer no contexto de um processo diagnóstico, o que implica o domínio de conhecimentos da psicopatologia: embora o tratamento seja direcionado para o controlo do sintoma, o sintoma tem de ser enquadrado a um nível sindromático (por exemplo, um sintoma como inquietação motora pode ocorrer no contexto de perturbações tão diversas como PHDA,

atraso mental, depressão, estado maniforme, etc, implicando opções farmacológicas muito distintas).

A eficácia e segurança da utilização de psicofármacos em idades pediátricas encontra-se insuficientemente estudada e a escassez de licenciamentos constitui um condicionalismo importante à sua prescrição uma vez que grande parte destes fármacos (e sobretudo os mais recentes) não estão autorizados para a faixa etária ou para a situação clínica para a qual se pretende efectuar a prescrição. Face a estas limitações é com frequência necessário o recurso à utilização de fármacos off-label, o que implica uma responsabilidade acrescida por parte do prescritor, impondo a necessidade de estar familiarizado com o fármaco e de se assegurar da existência de informação científica que comprove a qualidade, eficácia, segurança e propósito da medicação antes de a prescrever, obrigando a uma actualização permanente sobre as melhores evidências disponíveis no momento para a elaboração do plano terapêutico, a um cuidado acrescido na disponibilização da informação necessária à família / paciente e na obtenção não só o seu consentimento mas também a adesão ao projecto terapêutico.

Embora os psicofármacos sejam também um recurso importante em situação aguda ou em contexto urgente (alívio de crises ango-ansiosas, contenção química de estados de agitação), o tratamento psicofarmacológico é em regra prolongado, pelo que as questões relacionadas com a adesão / compliance e utilização indevida ou abusiva, têm de ser devidamente ponderadas.

Embora os estudos de compliance em adolescentes com perturbações psiquiátricas sejam raros, e a maioria aborde a utilização de psicoestimulantes, todos indicam que a não adesão ao tratamento é muito comum e relativamente difícil de predizer.

Na adolescência são frequentes as interrupções abruptas da terapêutica e o cumprimento parcial /irregular da prescrição; este comportamento tem uma causalidade complexa na qual se incluem factores relacionados com o próprio processo da adolescência, a percepção de eficácia e efeitos laterais, a existência de preocupações /fantasias relacionadas especificamente com os psicofármacos e aspectos relacionados com a natureza de algumas perturbações. A nível familiar há ainda que ter em conta que muitos destes jovens são provenientes de contextos caóticos, com falhas sistemáticas a nível da supervisão parental, em que a própria família apresenta sérias dificuldades na vigilância e cumprimento das prescrições.

A não adesão aos psicofármacos parece enquadrar-se num padrão mais global de não colaboração com o plano terapêutico sendo a qualidade da aliança terapêutica o factor mais determinante para a aceitação e a adesão ao tratamento. Sendo muito comum na adolescência, a não compliance deve ser sempre pesquisada face à ausência de resposta terapêutica e antes de aumentar a dose ou mudar de fármaco.

A prescrição de psicofármacos há ainda que ter em atenção os riscos de uma utilização indevida / abusiva (como "droga de abuso", para efectuar tentativas de suicídio), e o risco de instrumentalização da medicação nos conflitos relacionais pais (ou cuidadores) /filhos.

Apesar da diversidade de perturbações mentais que podem ser diagnosticadas na adolescência, a generalidade dos fármacos utilizados enquadra-se em uma das seguintes categorias: psicoestimulantes, ansiolíticos, antipsicóticos, antidepressivos e estabilizadores do humor.

Dentro de cada uma destas categorias será apresentado um breve perfil (principais características, indicações, efeitos laterais e precauções) dos fármacos mais comumente usados na adolescência.

REAÇÕES ADVERSAS A MEDICAMENTOS

Ana Marta Anes

Unidade de Farmacovigilância de Lisboa e Vale do Tejo

A segurança de um fármaco é sempre relativa e, actualmente, é natural assumir-se que os medicamentos têm implícita a capacidade de induzirem efeitos indesejáveis. A questão da segurança é, provavelmente, uma das questões mais interessantes, controversas e dinâmicas na avaliação dos medicamentos e fornece a dimensão ética fundamental que sustenta e justifica muito do quadro regulamentar do sector farmacêutico.

As referências à investigação da toxicidade dos medicamentos e à notificação espontânea de RAM remontam na literatura médica ao fim do século XIX, quando a revista médica *The Lancet* institui uma comissão encarregue de convidar os médicos ingleses a relatarem as mortes associadas à prática anestésica,

em consequência das mortes relacionadas com a administração de clorofórmio. É, no entanto, só em meados do século XX, no início dos anos '60, que se dá o evento que irá marcar o início da percepção do risco, inerente à utilização de medicamentos, de uma forma mais marcante e generalizada. É nesta altura que a opinião pública toma, de facto, consciência da potencial gravidade e dimensão do fenómeno, quando são detectados os resultados da utilização da talidomida em grávidas, com o nascimento de milhares de crianças com focomelia (ausência completa ou parcial das extremidades dos membros) devido à exposição intra-uterina a este medicamento utilizado como ansiolítico.

Em 1966, na 19ª Assembleia da OMS, é apresentado um projecto piloto para a criação de um Sistema Internacional de Farmacovigilância através do "Programa Internacional de Monitorização de Reacções Adversas" com a colaboração de Centros de Farmacovigilância de diversos países europeus. Na 22ª Assembleia da OMS em 1969, é proposta a seguinte definição de Reacção Adversa Medicamentosa (RAM) – *'Qualquer reacção prejudicial e indesejada a um medicamento, que ocorre com doses habitualmente usadas para profilaxia, diagnóstico ou tratamento ou para modificação de funções fisiológicas'*. Os Centros de Farmacovigilância, nomeadamente o de Portugal, desde 1992, têm como metodologia principal de recolha de informação a notificação espontânea de RAM. De entre os problemas actualmente considerados no âmbito da Farmacovigilância, destacam-se o uso irracional de medicamentos, as sobredosagens, a polimedicação e as interacções medicamentosas, o aumento da utilização de medicamentos tradicionais, a venda ilegal de medicamentos através da Internet, o aumento da prática de auto-medicação, os medicamentos resultantes de contrafação, os erros de medicação e as faltas de eficácia dos medicamentos, particularmente no que diz respeito às vacinas, antibióticos e contraceptivos orais. No que diz respeito à população pediátrica, os dados de eficácia e segurança de medicamentos são escassos porque as autoridades reguladoras do medicamento e a indústria farmacêutica não avaliam estes parâmetros de forma rotineira nesta população. Os medicamentos não são sistematicamente testados na população pediátrica por diversas razões: 1) As crianças não são afectadas pela doença em questão (ex.: Doença de Alzheimer); 2) A elevada complexidade dos ensaios clínicos; 3) A existência de questões éticas; 4) Existem diferenças entre as crianças, de acordo com os grupos etários; 5) O desenvolvimento deste tipo de investigação clínica não é atrativo do ponto de vista financeiro.

No entanto, a utilização de medicamentos fora do âmbito do seu licenciamento (uso off label) na população pediátrica está disseminado, o que pode conduzir a um aumento do risco de toxicidade nesta população.

Em termos de prática clínica, é necessário assegurar que a toxicidade seja reduzida ao mínimo, sem no entanto privar as crianças dos medicamentos de que necessitam.

Este objectivo pode ser alcançado através do estudo científico e sistemático da toxicidade dos medicamentos, quando utilizados em crianças, seja através do estudo das reacções adversas a determinado(s) medicamento(s) ou em grupos de doentes seleccionados com características muito específicas, cujos resultados serão apresentados.

MR 12 SEXO: USO, MAU USO E ABUSO

A INFECÇÃO POR CHLAMYDIA TRACHOMATIS NA ADOLESCÊNCIA

Maria José Gonçalves Gaspar Borrego

Departamento Doenças Infecciosas, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge

Mundialmente, a idade de início da vida sexual varia de acordo com as diferenças culturais e religiosas e esses factores influenciam as taxas de incidência e prevalência das diferentes infecções sexualmente transmissíveis (IST). De uma forma geral considera-se que os adolescentes que iniciam a sua vida sexual mais cedo desenvolvem comportamentos que os colocam em maior risco de contrair uma IST. Assim, existe uma maior probabilidade da infecção por *Chlamydia trachomatis* em adolescentes e jovens adultos devido à elevada taxa de troca de parceiros, ao maior número de contactos sexuais desprotegidos nesta faixa etária, que poderá estar relacionado com deficiências na educação sexual (nomeadamente no que respeita ao uso do preservativo), consumo de drogas ou álcool, abuso sexual, entre outros factores.

O CDC considera que as jovens sexualmente ativas com idade inferior a 25 anos constituem o grupo mais afetado pela infecção por *C. trachomatis* e, como tal,

recomenda o rastreio sistemático desta IST neste grupo populacional. De facto, para além das razões biológicas que favorecem a infecção nas raparigas (cérvix imaturo), estima-se que 10 a 15% das infecções por *C. trachomatis*, quando não tratadas, sejam responsáveis por dor pélvica crónica ou possam evoluir para gravidez ectópica (potencialmente fatal) e infertilidade. Contudo, dois terços dos infetados não apresentam sintomas e, como tal, não procuram cuidados médicos e não são tratados. Esta situação tem favorecido a disseminação das clamídioses venéreas, sobretudo nos jovens que, regra geral, têm alguma relutância em examinar regularmente o seu estado de saúde, sendo este um motivo adicional para a implementação do rastreio sistemático das infecções por *C. trachomatis* não só em adolescentes do género feminino como nos do género masculino, que para além dos riscos clínicos em que incorrem constituem um reservatório da infecção.

Nos Estados Unidos, em 2011, as taxas de positividade para *C. trachomatis* em jovens até aos 25 anos variaram entre 4,5% e 13,7% e na Europa, o European Center for Diseases Prevention and Control (ECDC) estima que 10% da população da EU/EEA com menos de 25 anos esteja infetada por *C. trachomatis*. De facto, em 2009, mais de 343 000 casos de infecção por *C. trachomatis* foram reportados, na sua maioria em jovens com idades dos 15 aos 24 anos. Contudo, é sabido que estes números constituem apenas a ponta do iceberg já que 88% desses casos foram notificados por apenas quatro países, já que a maioria dos países europeus não efetua qualquer tipo de vigilância das infecções por *C. trachomatis*.

Em Portugal não existe qualquer sistema de vigilância das infecções por *C. trachomatis* e, como tal, não existem dados oficiais de incidência ou prevalência. No entanto, estudos realizados em países culturalmente próximos como Espanha e Itália revelam a importância da infecção por *C. trachomatis* nas populações adolescentes desses países. Por outro lado, alguns estudos conduzidos na região de Lisboa em clínicas de adolescentes revelaram taxas de positividade superiores a 20%, comprovando a necessidade do rastreio e tratamento sistemáticos que tem vindo a ser implementado noutros países.

MR 13 NORMAS E ALGORITMOS

INFECÇÃO POR *HELICOBACTER PILORY*

Rosa Maria da Silva Meireles da Rocha Lima

Serviço de Gastroenterologia Pediátrica, Departamento da Infância e Adolescência do Centro Hospitalar do Porto

A infecção por *Helicobacter pylori* (*H. pylori*) é uma das infecções bacterianas crónicas mais comuns no Homem, estimando-se que afecta cerca de 50% da população mundial. A prevalência da infecção varia significativamente entre os países desenvolvidos e países em desenvolvimento. É aceite que a infecção por *H. pylori* seja adquirida nos primeiros anos de vida e o risco diminui rapidamente após os 5 anos de idade. A partir da adolescência o aumento da prevalência passa a ser lento e constante (1,2,3).

A variação da prevalência da infecção pelo *H. pylori* quanto à distribuição geográfica é um facto conhecido na epidemiologia do agente. A estimativa de prevalência nos países do Norte da Europa varia entre 7 a 33%, enquanto nos países do Sul da Europa, Ásia e África encontra-se entre os 40 a 80% (1,2).

Os dados epidemiológicos existentes em Portugal indicam que o perfil epidemiológico da infecção é sobreponível ao encontrado nos países do Sul da Europa, com valores de prevalência nas crianças que variam entre 26 e os 66% (4,5,6,7,8).

A inflamação crónica induzida pelo *H. pylori* causa distúrbio da secreção ácida a vários níveis levando a gastrite crónica, frequentemente assintomática e que não progride. Em alguns casos a alteração da secreção ácida associado à inflamação tecidual leva a doença péptica ulcerosa, enquanto em outros a gastrite evolui para atrofia, metaplasia intestinal e eventualmente para carcinoma gástrico ou raramente, devido à estimulação imune persistente a linfoma gástrico. A irradicação do *H. pylori* parece ser efectiva na prevenção desenvolvimento de carcinoma gástrico, antes do desenvolvimento de lesões pré-neoplásicas, como a atrofia gástrica e a metaplasia intestinal. Melhora, além disso, as taxas de cicatrização de úlceras gástricas. (9,10,11).

Na criança a abordagem da infecção por *H. pylori* difere dos adultos. A taxa de prevalência, as complicações, a quase inexistência de carcinoma gástrico, testes diagnósticos e drogas adequados e uma mais alta taxa de resistência antibiótica impõe a necessidade de se criar recomendações próprias para este grupo

etário. As recomendações da ESPGHAN e NASPGHAN foram elaboradas para a Europa e América do Norte, por um grupo de peritos, tendo em consideração que deverão ser adaptadas aos diversos sistemas nacionais de saúde (1). Desta forma, a adopção em Portugal destas recomendações parece sensato após discussão dos vários pontos pelos peritos portugueses.

Bibliografia

1. Koletzko S, Jones NL, Goodman KJ, Gold B, Rowland M, Cadrañel S, Chong S, Colletti RB, Casswall T, Elitsur Y, Guarner J, Kalach N, Madrazo A, Megraud F, Oderda G; *H pylori* Working Groups of ESPGHAN and NASPGHAN. Evidence-based guidelines from ESPGHAN and NASPGHAN for *Helicobacter pylori* infection in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2011 Aug; 53(2):230-43.
2. Ford AC and Axon ATR, Epidemiology of *Helicobacter pylori* infection and Public Health Implications. *Helicobacter* 15 (S1): 1-6.
3. Rowland M, Daly L, Vaughan M, Higgins A, Bourke B, Drumm B. Age-Specific Incidence of *Helicobacter pylori*. *Gastroenterology* 2006; 130: 65-72.
4. Bastos J, Peleteiro B, Fraga S, Pinto H, Marinho A, Guimarães T, et al. Prevalence, incidence risk factors for *Helicobacter pylori* in a cohort of Portuguese adolescents (EpiTeen); VI Congresso Português de Epidemiologia 2008.
5. Lunet N, Peleteiro B, Bastos J, Marinho AS, Guimarães T, Barros H. *Helicobacter pylori* infection in 4-year old children: results from a Portuguese birth cohort. XXXVI Réunion des Régistres des pays de Langue Latine (GRELL) 2011.
6. Pinho C, Sousa C, Soares J, Vaz J, Amado J. Epidemiological study and prevalence of *Helicobacter pylori* in children. *Gut* 1999; 45(Suppl V): A13.
7. Oleastro M, Pelerito A, Nogueira P, Benoliel J, Santos A, Cabral J, Lopes AI, Ramalho PM, Monteiro L. Prevalence and Incidence of *Helicobacter pylori* Infection in a Healthy Pediatric Population in the Lisbon Area. *Helicobacter* 2011; 16 (5): 363-72.
8. Malfertheiner P, Megraud F, O'Morain CA, Atherton J, Axon AT, Bazzoli F, Gensini GF, Gisbert JP, Graham DY, Rokkas T, El-Omar EM, Kuipers EJ; European *Helicobacter* Study Group. Management of *Helicobacter pylori* infection--the Maastricht IV/ Florence Consensus Report. *Gut*. 2012 May; 61(5):646-64.
9. Malfertheiner P, Selgrad M. *Helicobacter pylori* infection and current clinical areas of contention. *Curr Opin Gastroenterol.* 2010 Nov; 26(6):618-23.
10. Yamaoka Y. Mechanisms of disease: *Helicobacter pylori* virulence factors. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol.* 2010 Nov; 7(11):629-41. Epub 2010 Oct 12.
11. Bornschein J, Rokkas T, Selgrad M, Malfertheiner P. *Helicobacter pylori* and clinical aspects of gastric cancer. *Helicobacter*. 2009 Sep; 14 Suppl 1:41-5.

“INIBIDORES DA BOMBA DE PROTÓES EM IDADE PEDIÁTRICA”

Susana Santos Almeida

Área de Gastroenterologia e Nutrição Pediátrica, Hospital pediátrico de Coimbra

Os inibidores da bomba de protões (IBP's) são fármacos utilizados para suprimir de forma prolongada a secreção ácida gástrica. Actuam através da inibição específica e irreversível da bomba H⁺/K⁺-ATPase presente na superfície luminal da célula parietal gástrica.

O omeprazol foi o primeiro IBP com selectividade para a célula parietal gástrica a ser desenvolvido, e a sua introdução no mercado na década de oitenta, veio revolucionar o tratamento da doença péptica. Actualmente, os IBP's encontram-se entre os fármacos mais prescritos em todo o mundo.

A eficácia deste grupo farmacológico, foi demonstrada em numerosos estudos na população adulta. Pelo contrário, na população pediátrica, poucos são os estudos comparáveis, particularmente multicéntricos.

A utilização dos IBP's em pediatria é consensual no tratamento da doença do refluxo gastroesofágico, doença ulcerosa péptica, nos síndromes hipersecretores como no Zollinger-Ellison, e nos esquemas de erradicação do *Helicobacter pylori*. Situações como a profilaxia da gastrite de stress (cirurgia ou traumatismo) ou associada a anti-inflamatórios não esteroides (AINES), deverão ser ponderadas tendo em consideração variáveis como o estado geral do doente, tipo de cirurgia, traumatismo ou duração do tratamento com AINES. É controversa a sua utilização em situações como no refluxo gastroesofágico não complicado, na irritabilidade do pequeno lactente ou na dispepsia funcional.

Relativamente à segurança, e apesar da larga experiência de utilização em pediatria, muitos dos dados são extrapolados dos estudos em adultos. Os efeitos secundários associados ao tratamento com IBP's são pouco frequentes, sendo as cefaleias, tonturas, náuseas, a diarreia e dor abdominal os mais reportados. São efeitos adversos raros o Síndrome de Stevens-Johnson, a nefrite intersticial, a pancreatite ou as alterações das transaminases. A sua utilização prolongada parece associar-se a hipomagnesiémia e défice de vitamina B12 e é considerada factor de risco para pneumonia, fratura óssea e diarreia associada ao *Clostridium difficile*. A utilização de IBP's em idade pediátrica deve ser criteriosa, restringindo-se às situações que claramente beneficiem da sua actividade farmacológica e devem ser respeitadas as doses e duração de tratamento recomendadas.

MR 14 DOENÇAS RARAS

NOVOS RASTREIOS METABÓLICOS NO RECÉM-NASCIDO

Aguinaldo Cabral

Sócio Fundador da SPDM – Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas

"In theory screening is an admirable method of combating disease..."

In practice there are snags" (Wilson, Jungner, 1968).

Palavras proféticas de quem estabeleceu os princípios, agora ditos tradicionais ou clássicos, de aceitação de uma doença para Rastreio!

O Rastreio Neonatal (RNN) teve início na primeira metade dos anos 60, para a Fenilcetonúria (PKU), seguindo-se, em 1973, o rastreio para o Hipotiroidismo Congénito (HC).

Desde então verificaram-se imensos progressos, sendo de salientar o papel da análise do DNA, e a aplicação, ao rastreio, da Espectrometria de massa em Tandem (MS/MS), metodologias que vieram revolucionar o perfil do RNN! Em Portugal, o RNN foi introduzido em 1979-80, tendo sido rastreados, até final de 2010, mais de 3 milhões de RNs. Em 2004-5 deu-se início ao uso da MS/MS, com mais de 500.000 RNs testados (até 2010). Com este método podem ser rastreadas em Portugal 25 diferentes doenças hereditárias do metabolismo (DHM). Progressivamente, o RNN foi-se afirmando como um serviço integrado de Saúde Pública para o RN, ganhando consistência e realidade o conceito de Sistema de Rastreio.

E assim, os progressos tecnológicos e terapêuticos, a pressão das comunidades (não esquecendo as sociedades profissionais, as associações de doentes...) e, claro, da Indústria Farmacêutica, levaram a um aumento crescente do número de doenças a rastrear (Rastreio Neonatal Alargado- RNN).

Devido às diferentes interpretações dos critérios tradicionais referidos, existem grandes disparidades nos Programas de Rastreio dos diversos países, incluindo europeus.

De acordo com a mais recente Avaliação dos Programas e Práticas de RNN em 37-40 países da Europa (2009-10), realizada sob a égide da UE, confirmaram-se imensas discrepâncias que dizem respeito não só ao número de doenças rastreadas, como ao consentimento informado, ao uso de *guidelines*, aos métodos e valores de corte usados, ao envolvimento nas decisões de alargamento, e a muitos outros aspectos.

A comparação com Avaliações anteriores (2002, 2007), mostra um aumento do número de doenças incluídas no RNNA em, pelo menos, 11 países! A introdução do MS/MS teve, entre outros factores, uma importância determinante neste incremento.

Na Europa, o número de doenças rastreadas varia entre 1 (HC): Finlândia e Montenegro, e a Áustria (29 doenças). Outros países, como o Reino Unido, Alemanha, Suiça (7 doenças cada), e a Suécia e França (5 doenças cada), optaram por Programas mais restritivos, mais selectivos.

Da discussão dos resultados da recente Avaliação (2009-10), da evidência científica e da experiência clínica, resultou que a EUNENBS (*European Network of Experts on Newborn Screening*) aprovasse uma lista de doenças candidatas a um gradual alargamento do RNN, na União Europeia. São, essencialmente, doenças cujo rastreio é um pouco mais problemático quanto aos critérios clássicos ou à relação custo/benefício. São elas: def. biotinidase; def. CPT2, CACT; AG II; 3HMG; def. holocarboxilase sintetase; Homocistinúria (def C β S); AIV; def β -cetotiolase; LCHAD; doenças lisossomais de sobrecarga (DLS); 3-metilcrotonil-CoA carboxilase; SCAD; Tirosinémia I,II/III; VLCAD; def vit

B12; infecção a CMV. Estas 18 doenças candidatas configuraram, na sua grande maioria, os Novos Rastreios Metabólicos no RN, muito embora algumas destas patologias sejam já rastreadas em alguns países.

Só que o progresso não pára, e novas técnicas, novas metodologias, novas razões entre metabolitos, novos algoritmos, etc, são apresentados, quer para melhorar a detecção das DHM já rastreadas (reduzir/eliminar testes adicionais, abreviar o diagnóstico definitivo...), quer para introduzir, no RNNA, novas doenças, novos rastreios. Alguns argumentos científicos são mais consistentes que outros, outros são baseados em experiências recentes ou em curso, necessitando, por vezes, da comprovação de casuísticas mais extensas, e de maior cooperação internacional. São apresentados vários exemplos de propostas que vêm melhorar a detecção de DHM já rastreadas, ou de novos rastreios metabólicos a incluir no RNNA. Quanto às DLS (+ de 50 patologias diferentes), o facto da sua prevalência cumulativa ser de 1/4.000-7.700, e de existirem terapêuticas credíveis para o tratamento de algumas DLS, como: Terapêutica Enzimática de Substituição (TES), Terapêutica de Redução do Substrato (TRS), Transplante de stem-cell hematopoiéticas, Transplante de Medula-óssea (TMO), e outras, levaram a enorme interesse pelo RNN destas patologias.

Um rastreio multiplex para 6 DLS, usando o sangue seco do cartão de rastreio, foi desenvolvido, em 2004, por Li e Chamoles, demonstrando ser o RNN, com MS/MS, perfeitamente possível, para estas doenças. Mas para 3 DLS: Pompe, Fabry, Krabbe há reservas quanto à sua inclusão num RNNA universal, reservas que dizem respeito a: eficiência clínica, ao como, quando iniciar terapia nos pré-sintomáticos, as formas de início tardio, consequências do tratamento prolongado nos assintomáticos, à existência (ou não) de *guidelines* e de consentimento informado, ao prognóstico a longo prazo, etc,etc.

Dados os problemas envolvidos alguns autores não recomendam, para já, a inclusão destas 3 DLS num Programa de RNN.

Talvez mais importante que o número e/ou o tipo de Rastreios Metabólicos para o RN, ao dispor, importa analisar o significado, consequências, limites e evolução futura, do alargamento do RNN para os doentes, famílias e sociedade.

ACIDENTES VASCULARES CEREBRAIS EM IDADE PEDIÁTRICA

Henedina Antunes, Pediatria

Hospital de Braga

José Pedro Vieira, José Paulo Monteiro, Neuropediatria

Lucília Norton, Oncologia Pediátrica

Filomena Pinto, Neonatologia

Desmistificar o conceito de raridade do acidente vascular cerebral (AVC) em idade pediátrica foi um dos objectivos deste trabalho prospectivo da unidade de vigilância pediátrica (UVP) da sociedade portuguesa de pediatria (SPP). O estudo foi aprovado pelas comissões de ética e pela comissão nacional de proteção de dados.

O período de recolha decorreu de 1 de janeiro de 2009 a 31 de dezembro de 2011. A apresentação do estudo decorreu no congresso nacional de pediatria em 2008, seguido de colocação do estudo online no site da SPP e envio de email aos sócios seguindo o protocolo da UVP. Foi constituído por um inquérito de fase aguda, para o AVC inicial, neonatal e pediátrico, e dois de seguimento aos 6 e aos 24 meses para determinação das sequelas.

Vamos apresentar os primeiros resultados nacionais de AVC pediátrico na fase aguda, voluntariamente registados, durante estes três anos.

Neste fórum que reúne todos os que se interessam pela saúde da criança espero que se alguém se lembrar de algum caso de AVC abaixo dos 18 anos deste período ou se atender uma criança que tenha tido AVC que se informe se pediram autorização para registar no registo nacional de AVC pediátrico e, caso não, pedir o consentimento e enviar. É fundamental termos o registo de todos os casos. Agradecemos também que os inquéritos de seguimento sejam enviados. O AVC pediátrico (o AVC neonatal parece ser mais frequente que o AVC após os 28 dias de vida) é uma entidade diferente do AVC do adulto, com diferentes etiologias, e existem poucas orientações para a população pediátrica daí a importância de se conhecer a nossa realidade.

Foram registados 114 AVC pediátricos durante 3 anos (56 foram AVC detectados no período neonatal). A incidência de AVC neonatal foi pelo menos de $1,98 \times 10^5$ recém-nascidos/ano e do pediátrico de $0,13 \times 10^5$ crianças/ano.

AVC após os 28 dias de vida

Dos 58 AVC, 58,6% foram do sexo masculino (n=57) e a mediana de idade foi de 7 anos (mínimo(m):1; máximo(M) 17 anos). Em relação a etnia houve 16% de crianças africanas e outras 5% não eram caucasianas. Eram emigrantes 15%. As notificações anuais (n=56) foram 31 em 2009, 15 em 2010 e 10 em 2011. Em relação ao tipo de AVC (n=57) 32 foram isquémicos (2 com trombose dos seios venosos (TSV)), 18 hemorrágicos e 7 TSV isolada.

Não houve diferença significativa entre a idade e o tipo de AVC. A média da idade das crianças com AVC hemorrágicos foi de 9,35 versus 6,89 anos no AVC isquémico, $p=0.136$.

Não houve diferenças significativas entre antecedentes pessoais, familiares e tipo de AVC.

Foram internados em unidade de cuidados intensivos (UCI) 53%, mediana de 8 dias de internamento (m:1; M:30 dias). Verificou-se uma associação significativa entre o internamento em UCI e a TSV ($\chi^2(1; n= 56) = 4.926; p = 0.026$), em que os que apresentam TSV tendem a não ter internamento em UCI.

Tiveram cefaleias na apresentação 53%. Verificou-se uma associação significativa entre cefaleias e AVC hemorrágico ($\chi^2(1; n= 51) = 4.801; p = 0.028$). Os que não apresentaram cefaleias têm significativamente mais AVC isquémico ($\chi^2(1; n= 51) = 4.763; p = 0.029$).

Tiveram convulsões na apresentação 15%. Não se verificou associação entre convulsões e o tipo de AVC.

Tiveram como fator precipitante do AVC infecção em 9% e desidratação em 3%. Verificou-se uma associação significativa entre infecção e a TSV ($\chi^2(1; n= 57) = 6.829; p=0.009$), os que apresentaram infecção tendem a apresentar TSV. Não se verificou associação entre a desidratação e o AVC trombótico. Apresentaram tensão arterial elevada 27% (n=26). Não se verificou associação entre hipertensão e AVC hemorrágico. Dois têm registo de hipotensão e 2 de varicela. Tinham anemia 20% (n=49). Não se verificou associação entre anemia e AVC isquémico. Apresentavam hematocrito (Hct) elevado para a idade 14% (n=43). Não se verificou associação entre elevação de Hct e AVC trombótico. Um caso apresentava plaquetas inferiores a 50000/mm³. Apresentavam alteração da electroforese da Hb, 26% (n=47). Tinham alteração do tempo de protrombina 5, C3/C4 3, antitrombina III 2, homocisteína 1. PAI 5, mutação gene metilenotetrahidrofolato reductase 6 (n=13), mutação do gene protrombina 2 e mutação do factor V, 2.

Das 49 crianças que realizaram TAC cerebral, 45 RMN cerebral e 36 angio-RMN não houve diferença significativa de concordância entre os exames. Cinco tinham TAC normal, destas 3 tinham alteração na RMN e 2 não, essas 2 crianças tinham alteração na angio-RMN cerebral.

O AVC à direita foi ligeiramente mais frequente e o AVC do território da artéria cerebral média.

Foi efectuada cirurgia em 21,7% (n=46).

Em relação a incapacidade (I) na altura da alta do internamento por AVC, dos 46 com registo, 18 sem sintomas, 10 com sintomas mas sem I, 8 com I ligeira, 5 com I moderada, 2 com I moderada a grave e 3 com I grave.

Apresentavam sequelas a altura da alta 56,3% (n=48), sendo a mais frequente a hemiplegia 43,8%. Não há registo de mortalidade (n=53).

AVC neonatal

Dos 56 AVC abaixo dos 28 dias de vida, 58,2% foram do sexo masculino (n=55) e a mediana de idade foi de 1 dia (m:1; M: 21 dias). Em relação a etnia (n=46) houve 8,7% de africanos e outros 4,3% não eram caucasianos. Eram emigrantes 14,0% (n=43). As notificações anuais (n=55) foram 33 em 2009, 12 em 2010 e 10 em 2011.

Em relação ao tipo de AVC (n=46) 35 foram isquémicos, 11 hemorrágicos e 4 TSV. A mediana de dias de internamento foi de 14 dias (m:1; M:132 dias). A mediana de dias de internamento em UCI foi de 12 dias (m: 2; M: 116 dias).

Antecedentes obstétricos de risco, excluindo o tipo de parto, em 21,4% dos recém-nascidos (RN). Foram partos eutópicos 25,9% (n=54). Não houve diferença significativa entre o tipo de parto e o tipo de AVC. O Apgar foi 10 ao 1º minuto em 11,9% (n=51) e 59,2% ao 5º minuto (n=49). Houve necessidade de reanimação em 26,9%. A mediana do peso (n=48) ao nascimento foi de 3268g (m: 1276; M: 4440g). Precisaram de suporte respiratório, após a saída da sala de parto, 37% (n=46). Tiveram hipotensão 5 RN. Sepsis em 6, tendo sido tardia em 2. Proteína C reativa positiva em 22,9% (n=48).

Tiveram convulsões na apresentação 84% (n=50). Não se verificou associação entre convulsões e o tipo de AVC.

Apresentavam hematocrito (Hct) elevado para a idade 2 (n=37). Não se verificou associação entre elevação de Hct e AVC trombótico. Nenhum apresentava

plaquetas inferiores a 50000/mm³. Apresentavam alteração da electroforese da Hb, 20% (n=45). Tinham alteração do tempo de protrombina 5 (n=45), fibrinogénio 6, antitrombina III 3 (n=43), proteína C 9 (n=43), proteína S 5 (n=45). Mutação gene metilenotetrahidrofolato reductase 6 (n=41).

Ecotransfontanelar (EcoTF), 42 alterada, 7 normal (n=51), TAC cerebral alterada 31 (n=52), RMN cerebral 53 alterada (n=55). Não houve diferença significativa na concordância entre os exames de imagens, mas 7 crianças não apresentaram na ecoTF critérios de AVC mas todos na RMN cerebral.

O AVC à esquerda foi mais frequente 20 (n=45) e o AVC do território da artéria cerebral média.

Foi efectuada cirurgia em 4 (n=44). Apresentavam na altura da alta, sequelas 3 (n=43).

Não há registo de mortalidade (n=56).

Comentários

O primeiro objectivo foi atingido, o AVC pediátrico não é uma entidade rara. Apesar da sub-notificação que parece provável porque houve um número decrescente de casos, o ano de apresentação da proposta no CNP tem mais notificações que a soma dos 2 anos seguintes.

Esperamos que esta apresentação no CNP seja um estímulo novamente. Vale ainda a pena notificar.

Houve um predomínio do sexo masculino e de AVC isquémico nesta série, de mais de uma centena, de AVC pediátricos.

No AVC após os 28 dias as cefaleias foram significativamente associadas a AVC hemorrágico e a TSV isolada foi associada significativamente a ausência de internamento em UCI e a infecção como fator precipitante. Não houve diferença significativa na concordância entre os exames de imagens, mas houve crianças que não apresentaram no TAC cerebral critérios de AVC só na RMN. A hemiplegia foi a sequela mais frequente e mais de metade das crianças apresentavam sequelas na altura da alta.

No AVC neonatal as convulsões foram predominantes. Não houve diferença significativa na concordância entre os exames de imagens, mas houve crianças que não apresentaram na ecografia transfontanelar critérios de AVC e todas apresentaram AVC na RMN cerebral. Houve um registo extremamente baixo de sequelas na altura da alta da neonatologia e não houve registo de mortalidade.

Agradecimentos

Às crianças e famílias que autorizaram o registo.

A UVP e SPP, especialmente ao Dr. Daniel Virella.

Ao Dr. Patrício Costa e a aluna do 5º ano Sofia Dantas, da Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho

São co-autores deste trabalho os colegas que registaram doentes (para além dos do grupo do AVC):

Alberto Costa; Ângela Pereira; Ângela Oliveira; Bárbara Pereira; Sandra Costa; Liliana Abreu; Carla Mendonça; Sofia Quintas; Cármen Costa; Francisco Gomes; Maria Cristina Resende; Isabel Fineza; Carla Sá; Ana Luísa Teixeira; Dina Cirino; Maria Gabriela Mimoso; João Castela; Susana Rocha; Pedro Vieira da Silva; Sónia Figueiroa

MR 15 QUE FUTURO PARA A PEDIATRIA EM PORTUGAL

CARTA HOSPITALAR PEDIÁTRICA

Bilhota Xavier

Centro Hospitalar de Leiria - Pombal

Há 30-40 anos Portugal tinha dos piores indicadores da Europa na área da saúde materna e infantil, a articulação entre níveis de cuidados assistenciais primários e secundários era praticamente nula e as medidas de prevenção, promoção e educação para a Saúde muito incipientes.

Foi de particular relevância para a inversão deste processo a nomeação da primeira Comissão Nacional de Saúde Materna e Infantil, em março de 1989, bem como todo o trabalho por ela desenvolvido e as recomendações que produziu, entre as quais a publicação do Despacho nº 6/1991, de 20 de junho, que criou as Unidades Coordenadoras Funcionais (UCF).

O papel das UCF e das Comissões Regionais de Saúde Materna da Criança e do Adolescente (CRSMCA) foi já no âmbito da atual Comissão Nacional de Saúde

Materna da Criança e do Adolescente (CNSMCA), reforçado com a publicação do Despacho n.º 9871/2010 de 11 de junho.

Em 1970 morriam em Portugal cerca de 12000 crianças no primeiro ano de vida. Em 2010 faleceram cerca de 250, estando aqui incluídas todas as crianças que nasceram com 500 ou mais gramas, traduzindo-se numa Mortalidade Infantil de 2.5/1000 nado vivos, a mais baixa de sempre, o 2º valor mais baixo da UE dos 27, só suplantado pela Finlândia com 2.3. A mortalidade materna relacionada com a gravidez e/ou o parto tornou-se insignificante.

Podemos assim afirmar, que nenhuma geração teve acesso a cuidados de saúde de qualidade como a atual.

No contexto conhecido das dificuldades orçamentais, a boa gestão dos recursos públicos tem de ser intensificada no sentido da continuidade dos ganhos conseguidos. Para tanto, perspetivam-se enormes desafios, para garantir a continuidade na prestação de cuidados de saúde de qualidade, se possível com níveis superiores de eficiência e eficácia, e com a racionalização dos custos.

Em Portugal, nos últimos anos, a falta de orientações claras de planeamento e de atualização e aplicação de redes de referência, a par da acelerada melhoria da formação técnico-profissional e do acesso a equipamentos, levou a que se instalasse um processo de "autocriação" de serviços considerados "diferenciados", com afetação de recursos diversos, humanos e técnicos, com custos inerentes, sem suporte em estudos sobre o custo-benefício, nem cálculos baseados em critérios geodemográficos ou outros, como as necessidades formativas ou a distribuição racional dos técnicos dotados de experiência e conhecimento muito especializado. Esta evolução não contribuiu de modo nenhum para a deseável articulação de cuidados em redes de organização do SNS, podendo por em causa, tanto mais na atual situação económica, a acessibilidade e equidade na prestação e continuidade dos cuidados e, bem assim, a sua sustentabilidade.

O Programa do XIX Governo Constitucional e o memorando assinado com a Troika em 2011 impõem assim a definição de uma carta hospitalar e das inerentes redes de referência, sendo a quantificação dos recursos em médicos a afetar a cada especialidade hospitalar, uma das tarefas prioritárias.

Nesta conformidade e no que se refere à população alvo desta CNSMCA, a definição de uma carta hospitalar Materna e Pediátrica, com atualização da rede materna e neonatal em vigor, a caracterização clara das unidades gerais e diferenciadas que ela deve conter, e as respetivas redes de referência, afigura-se como uma base de trabalho crucial para atingir aquele desiderato.

A CNSMCA, no âmbito das suas competências e ciente das atribuições conferidas e contempladas no despacho que a constituiu, elaborou uma proposta de construção de Carta Hospitalar Materna e Pediátrica, que integra os Serviços de Ginecologia-Obstetrícia, Neonatologia, Pediatria Geral e Pediatria Diferenciada, Cardiologia Pediátrica e Cirurgia Pediátrica.

As redes de referência serão construídas após definição da carta hospitalar, que integrará os contributos considerados pertinentes decorrentes da discussão pública a que foi submetida e da planificação a acontecer em cada ARS em conjunto com os profissionais de cada área diferenciada das áreas pediátricas e em alguns casos a nível nacional promovidos pela CNSMCA.

Todos concordarão pela necessidade de reestruturação e redimensionamento da carta hospitalar dedicada à criança até aos 18 anos. Apesar disso e da primeira rede existente em Portugal ter sido no início dos anos 90, a rede Materno-Infantil, mais tarde revista em abril de 2001, nunca existiu uma Rede Pediátrica. Talvez a sua complexidade, e as discussões muitas vezes excessivamente repetidas e sem a serenidade necessária ao debate útil e eficaz, não o tenham permitido, mas esta não pode ser mais uma oportunidade perdida. Teremos de ser determinados e persistentes.

À semelhança das UCF de interligação entre cuidados primários e secundários, com a existência de cerca de 20 anos, que têm sido case-study em vários países e se pretende replicar agora em Portugal, propomos a criação das UCF inter-hospitalares, não como mais uma entidade, mas sim como uma estrutura que fomente a interligação entre todos os serviços das áreas pediátricas de uma determinada região, fomentando a cooperação, definindo complementariedades e a implementação de normas clínicas comuns, bem como a contínua monitorização de todo o processo.

Na área materna e neonatal, ao contrário do que acontecia até agora, com um pendor acentuado para o recém-nascido, propomos critérios de diferenciação alargados à saúde da mulher, e a redução dos hospitais até agora considerados diferenciados.

O número de camas de cuidados intermédios nas unidades de cuidados intensivos neonatais proposto é também inferior às recomendações internacionais, tendo em conta que logo que possível, os recém-nascidos devem ser transferidos

para o hospital da área de residência da mãe ou perto da residência da mãe, contribuindo para aprofundar a interligação entre diferentes níveis de cuidados. Os blocos de partos com menos de 1500 nascimentos por ano, que irão aumentar em número nos próximos anos, deverão ser mantidos sempre que as questões sociais e geográficas o imponham, havendo aqui uma preocupação reforçada com a formação dos profissionais que ali trabalham.

Os serviços hospitalares devem ser espaços amigos das crianças e dos adolescentes, prestar cuidados até aos 18 anos de idade e ter profissionais das diferentes categorias com formação específica destinados a prestar cuidados de qualidade e em segurança.

Muitos dos hospitais, principalmente os localizados nos grandes centros, são simultaneamente hospitais "concelhios, distritais e centrais" e a sua organização deve espelhar isso mesmo.

A necessidade de não perder a visão e essência pediátricas no encarar da Criança e do Jovem na sua unidade e individualidade biopsicossocial impõe que o Pediatra Geral, independentemente da diferenciação do hospital, seja a figura de referência para a criança e a família. Todos os serviços devem ter pediatras gerais e sempre que possível, mesmo nos mais diferenciados, estes devem ser os coordenadores e integradores de todos os cuidados a prestar à criança.

Nos hospitais em que tal se justifique, pelo número de crianças existentes na sua área de atração e patologias predominantes podem ser constituídas consultas especializadas a elas dedicadas.

Não confundir com a criação de Unidades Diferenciadas, que se pretendem altamente especializadas e que concentrem as patologias mais complexas de uma ou várias regiões e agreguem recursos humanos e tecnológicos especializados, com capacidade de responder integralmente às necessidades diagnósticas e terapêuticas de cada situação.

O número destas unidades atendendo à nossa realidade de um envelhecimento progressivo da população e de uma crescente redução da natalidade, da rede de comunicações rodoviárias, que nos últimos 20 anos "encolheram" o País em cerca de 50%, e da necessidade de concentração de experiências e recursos, é de admitir como suficiente a existência de três a quatro unidades diferenciadas em todo o País, para a maioria das áreas subespecializadas ou diferenciadas da pediatria. O número de especialistas das UD deve contemplar a possibilidade de deslocação a outros hospitais menos diferenciados, colaborando localmente na prestação de cuidados de proximidade e na formação contínua de outros profissionais de saúde.

A nossa preocupação primeira, que todas as medidas a implementar, sejam centradas no superior interesse da Criança.

PROGRAMA NACIONAL DE SAÚDE INFANTIL E JUVENIL

Leonor Sassetti

Direcção Geral da Saúde e Hospital D. Estefânia

Há um ano atrás, no 12º Congresso, anunciamos que a Direcção Geral da Saúde estava a proceder a uma atualização do Programa de Vigilância de Saúde Infantil e Juvenil. O Programa foi ultimado, com a colaboração de inúmeros peritos, sob a direção do Dr. Vasco Prazeres; estará disponível em breve, no sítio da DGS e também na aplicação informática existente nos centros de saúde, para apoio e registo das consultas.

O novo programa passa a designar-se Programa Nacional de Saúde Infantil e Juvenil (PNSIJ); com efeito, a designação "programa de vigilância" é redutora porque se focaliza essencialmente na prevenção secundária – detecção precoce e intervenção; ora qualquer programa de promoção da saúde encerra, além deste, os componentes da prevenção primária e terciária.

Por outro lado nunca é demais lembrar que, hoje e sempre, a saúde de qualquer cidadão, não diz apenas respeito aos serviços de saúde – a articulação e o envolvimento ativo das escolas, das autarquias, dos *media*, da segurança social, dos próprios legisladores, entre outros, são um garante do eficaz aproveitamento dos recursos com vista à obtenção de ganhos em saúde substanciais e duradouros. É igualmente importante não perder de vista a noção de que se pode – e deve – intervir, mudando a trajetória de vida das crianças afetadas por circunstâncias adversas (médicas, sociais, económicas, da saúde mental); ou seja, nas "consultas de rotina", como muitas vezes são designadas, deve ser possível identificar e pôr em prática um plano de minimização destes fatores adversos que, a não serem modificados, poderão ter consequências devastadoras na vida da criança, da sua família e da própria sociedade.

O PNSIJ tem uma estrutura em tudo semelhante ao anterior; as grandes modificações são:

- Nova calendarização das consultas: passará a haver a consulta dos **5 anos** (antes da entrada para o 1º ciclo), a dos **6-7 anos** (para rastreio das dificuldades específicas de aprendizagem), a dos **10 anos** (antes da entrada para o 2º ciclo), a dos **12-13 anos** (antes da entrada para o 3º ciclo) e a dos **15-18 anos**. As consultas antes dos 5 anos não sofrem alterações na periodicidade.
- Adoção das **curvas de crescimento da Organização Mundial de Saúde (OMS)** – estas curvas têm uma construção metodológica que as aproxima de curvas-padrão e são de aplicação universal.

O novo Programa retoma e atualiza uma questão básica para a saúde infantil – o **desenvolvimento psicomotor** – e dedica uma especial atenção a dois grupos de problemas aos quais a sociedade se tornou mais atenta nos últimos anos: as **perturbações emocionais e do comportamento e a proteção de crianças e jovens em perigo**.

O Programa inclui 3 anexos (curvas de crescimento, transporte de crianças desde a alta da maternidade e idade ótimas para cirurgias) e 5 textos de apoio (avaliação do desenvolvimento, saúde oral, rastreio de dislipidemias, avaliação da tensão arterial e puberdade); alguns destes documentos já existiam desde a revisão de 2002 e foram atualizados, outros são textos novos, escritos propostadamente para o PNSIJ.

O Programa nacional é um garante de cuidados da saúde de qualidade à criança e ao jovem que acompanhamos, nos Centros de Saúde, nos consultórios privados, em IPSS, em hospitais da rede pública ou privada. Foi elaborado para nos ajudar na missão de dar o nosso melhor a bem das crianças e jovens residentes em Portugal – em época de crise adquire, pois, uma importância fundamental. O empenho de cada um é decisivo para os bons resultados do Programa.

MR 16 O VERMELHO E O NEGRO

SUPLEMENTAÇÃO DE FERRO

Henedina Antunes, Pediatria
Hospital de Braga

A primeira descrição de anemia por deficiência de ferro (ADF) terá ocorrido em 1554 quando o médico alemão, Johann Lange, (1485-1566), descreveu uma rapariga “fraca...pálida, o coração treme... e ela fica com dispneia quando dança ou sobe as escadas”; chamou-lhe *morbus virgineus*, porque era “frequente em virgens” e o tratamento era “viver com um homem e copular: se concebessem, recuperavam” (Major, 1945). Seria uma neurose por supressão da sexualidade (Guggenheim, 1995).

Em 1615, Varandal deu-lhe o nome de *clorosis*, do grego *cloros*, verde, devido à coloração da pele dos doentes. Sydenham (1624-89) sugeriu tratar *clorose*, com água enriquecida em ferro, mesmo não sabendo que o ferro era um constituinte do sangue (Sydenham, 1718): foi a primeira referência à terapêutica da ADF com ferro. Sydenham considerava a ADF como uma doença histérica, vinda do útero (*Hysteron* - útero em grego). Também Sydenham descreveu alterações comportamentais nos doentes “...nos casos severos há confusão dos espíritos”. Apesar de os gregos terem associado ferro com sangue, tal parece ter sido devido apenas a uma associação de cor, porque, só em 1713, Lemery e Geoffroy descobriram que o ferro é um dos constituintes do sangue (Guggenheim, 1995). Parrot, um pediatra francês, escreveu que a ADF era “devida às grandes modificações fisiológicas que ocorrem no corpo das mulheres jovens” (Parrot, 1872). Osler, médico americano, escreve que os distúrbios emocionais e nervosos são proeminentes, mas não concorda que seja uma doença dos nervos; segundo este autor, os principais factores são a falta de exercício e de ar fresco e uma alimentação inapropriada (Osler, 1892). No século XIX, a *clorosis* foi reconhecida como anemia microcítica. Foedish diz ter observado diminuição do conteúdo em ferro do sangue de doente com *clorosis* e Blaud, um médico francês, em 1832, demonstrou a eficácia do tratamento da ADF com pílulas de sulfato ferroso (Blaud, 1832). Von Bunge sugere que os *cloróticos* desenvolvem deficiência de ferro (DF) que seria melhorada com o suplemento de ferro (Von Bunge 1885 e 1895). Stockman, demonstra que o ferro é utilizado na síntese da hemoglobina e concluiu que a ingestão de ferro nas mulheres jovens é insuficiente e não cobre o aumento de demanda provocada pelo crescimento e pelas perdas menstruais (Stockman, 1893). É também Stockman que publica a primeira investigação sobre conteúdo de ferro na dieta: as pacientes *cloróticas*

consomem 1,3 - 3 mg de ferro por dia, e as sem ADF, 6 - 11 mg (Stockman, 1895). Em 1928, Helen Mackay demonstrou que se podia prevenir a ADF no lactente fortificando com ferro o leite evaporado de vaca (Mackay, 1928). A deficiência de ferro é a deficiência nutricional isolada mais comum. O aporte de ferro é essencial ao organismo, mas o seu excesso é prejudicial. A forma mais inteligente de administrar ferro, é enriquecer os alimentos em ferro para suprir as necessidades acrescidas em certos períodos da vida. O período com maior necessidade de ferro do organismo humano é dos 6 aos 12 meses de vida (11 mg/dia). Até aos 3 anos, e sobretudo no 2º ano de vida, é também um período de vulnerabilidade (a necessidade é de 7 mg/dia). O surto de crescimento nos rapazes no início da adolescência e, em raparigas, após a menarca, acrescido de aumento de consumo devido a perdas menstruais aumentadas, são períodos em idade pediátrica a que devemos estar atentos, e sempre que a dieta não for adequada. Um erro comum é o excesso de lacticínios ou a sua utilização em refeições ricas em ferro por o ferro e o cálcio competirem entre si, e ainda, o seu gasto excessivo ou a sua não absorção em algumas doenças. Idealmente, a suplementação ou a terapêutica com ferro (3 mg/Kg/dia de ferro oral é eficaz e tem menos efeitos laterais que doses mais elevadas) deveria ser baseada nos valores de hemograma, proteína C reactiva (PCR) e ferritina¹. A Academia Americana de Pediatria (AAP)², em 2010, aconselhou o rastreio universal aos 12 meses de vida da hemoglobina (Hb) e, se anemia, a determinação de PCR e ferritina. O protocolo das autoridades de saúde portuguesas é a determinação de hemograma universal aos 12 meses. Não envolveram os profissionais e não está a ser cumprido. A AAP, considera que os prematuros devem fazer 2 mg/Kg/dia de ferro oral desde os 1 aos 12 meses de vida, se aleitamento e até terem leite enriquecido com ferro ou diversificação que suprima o aporte necessário. Os bebés de termo amamentados exclusivamente ou se, mais de metade do seu aporte de leite for materno, devem iniciar ferro oral aos 4 meses, 1 mg/Kg/dia até a diversificação alimentar conter aporte de 11 mg/dia de ferro¹. A Fig.1 tem o esquema proposto baseado nos dados da minha tese (Antunes, 2004), o esquema da AAP de 2010, fora a imposição da suplementação dos 4 meses que me parece defensiva, é para mim consensual e tem como mérito usar o que me parece ideal para a ADF o hemograma, a PCR e a ferritina (Antunes, 2004)¹. A OMS³, desde 2003, que aconselhava já que aos bebés exclusivamente amamentados até aos 6 meses deveria ser prescrita 1 mg/Kg/dia de ferro oral dos 6 aos 12 meses de vida. Após este período, a dieta deverá suprir as necessidades e, não mais se aconselha, a suplementação (excepto na grávida) sem se obter o valor de Hb e, se anemia, da DF. Ferro endovenoso é outra forma de administrar ferro. É utilizado, sobretudo, em patologia gastrintestinal, como na síndrome de malabsorção, na doença inflamatória intestinal ou, em situações como “poupador” de transfusão de glóbulos rubros. Porquê que a “terapêutica” com ferro é tão importante? Porque o ferro é co-fator de inúmeras enzimas no organismo e enzimas implicadas na formação de neuromediadores, como a serotonina, a dopamina, etc. O ferro é necessário à mielinização cerebral. Meta-análises mostraram que a administração de ferro em crianças sem DF pode afectar o crescimento^{4,5}. A administração de ferro após os 6 anos, na maioria em países em vias de desenvolvimento, mostrou alguma evidência de melhorar o desempenho e aumenta quociente de inteligência, mas só ligeiramente⁶. O rendimento escolar não mostrou ser afectado⁶. Nas crianças abaixo dos 3 anos, os melhores resultados são obtidos com ferro oral em doses mais baixas e mais prolongadas (1 mg/Kg/dia) e pode ter efeitos positivos no desenvolvimento, sobretudo reduzindo atraso pré-existente por DF ou prevenindo-o. A ADF no lactente é mais frequente nos rapazes em todos os trabalhos sobre DF e o sexo masculino, por razões ainda desconhecidas, parece estar em maior risco de DF^{1,7} e esse risco ser independente do peso¹. Recomendações pediátricas da terapêutica e suplementação de ferro são necessárias em todos os países sobretudo abaixo dos 3 anos e, especialmente nos lactentes, de forma universal e com a melhor evidência em saúde nesta importante vertente de saúde pública pediátrica. As necessidades de ferro variam conforme a idade e o sexo do indivíduo (Quadro I). O recém-nascido (RN) de termo terá cerca de 75 mg de ferro por Kg de peso (Widdowson e Spray, 1951), o adulto terá cerca de 35 a 45 mg (Bothwell, 1962). No RN, 50 mg de ferro por Kg estão na massa eritrocitária circulante (Lukens, 1995); no baço e na medula óssea, 20 mg por Kg e 5 mg por Kg nos restantes tecidos, incluindo mioglobina e fígado. No último trimestre de gravidez, a passagem de ferro através da placenta aumenta, atingindo 4 mg/dia no fim do último trimestre (Lukens, 1995). O peso ao nascimento e a idade gestacional são, portanto, os maiores determinantes da quantidade de ferro corporal. O volume de sangue, ao nascimento, é cerca de 85 ml por Kg de peso

e depende do tempo em que é clampado o cordão umbilical. Assim clampar o cordão só após a cessação das pulsações pode aumentar em 20 ml por Kg o volume sanguíneo e, consequentemente, a reserva de ferro do RN (Osaki 1993, Grajeda 1997, Thomaz 2004). Este aumento do volume sanguíneo é benéfico para o metabolismo do ferro no organismo sem, aparentemente, aumentar as complicações, nomeadamente, policitemia e/ou icterícia (Thomaz, 2004). Embora, o leite materno seja relativamente pobre em ferro (0,2-0,4 mg/l), este tem excelente biodisponibilidade (cerca de 50% de absorção) (Saarinen 1977, McMillan 1977). No entanto, um lactente de 4 meses, com alimentação materna exclusiva, receberá cerca de 0,12 mg de ferro por dia. Com o peso no percentil 50, receberá cerca de 18 µg/Kg/dia de ferro, mas consumirá cerca de 20 µg/Kg/dia (Dallman 1992, Osaki 1993). O leite materno é suficiente para manter, mas não para aumentar o teor em ferro. Aos 4-6 meses, as suas reservas estarão esgotadas se não tiver outras fontes de ferro. O RN consegue duplicar o seu peso ao nascimento com o seu ferro de reserva: no RN de termo e adequado para a idade gestacional (AIG), este peso obtém-se cerca do 5º mês (Vaughan, 1987). A partir daí, o lactente dependerá do aporte de ferro na alimentação (Lukens, 1995). Assumindo que os conhecimentos sobre o ferro estão correctos, a necessidade de ferro na alimentação do lactente, proporcionalmente ao peso e após os seis meses, é maior do que em qualquer outro período da vida (Dallman 1992, Food and Nutrition Board, Institute of Medicine 2002), Quadro I. Nos 6 últimos meses os lactentes teriam que ingerir cerca de 11-15 mg por dia de ferro, o que é impossível obter sem recurso a alimentos enriquecidos em ferro (WHO 1998, Food and Nutrition Board, Institute of Medicine 2002). O Comité de Nutrição da AAP propôs a prevenção da DF assente na suplementação, a iniciar entre os quatro e os seis meses, nos lactentes de termo amamentados, na dose de 1 mg/Kg/dia até um máximo de 15 mg/dia e reviu agora em 2010 para 11 mg/dia¹. A AAP acrescentou serem fontes adequadas de ferro o leite para lactente enriquecido em ferro e/ou duas refeições diárias de cereais enriquecidos em ferro (Committee on Nutrition, 1993). Contudo a suplementação com ferro em lactentes exclusivamente amamentados mostrou ser mais eficaz que a introdução de alimentos enriquecidos com ferro dos 4-6 meses (Dewey, 2004). Na minha tese¹ que avaliou 210 lactentes de 9 meses e reavaliou-los aos 12 e 15 meses, 5, 8 e 11 anos aconselhou o ferro e a diversificação aos 6 meses (Quadro III) e cumpre-se, assim, a recomendação da OMS (WHO, 2003). As actuais recomendações de ferro, Dietary Reference Intakes (DRI) determinam, dos sete aos doze meses, um Estimated the Average Requirement (EAR) de 6,9 mg por dia de ferro com as Recommended Dietary Allowance (RDA) de 11 mg por dia de ferro (Food and Nutrition Board, 2002), como se pode observar no Quadro I, tal como aconselhou a AAP em 2010. DeMaeyer e Adiels-Tegman, num estudo de revisão de 523 trabalhos de todo o mundo, concluíram que a anemia atingiu 30% da população mundial, estimando a prevalência de 8% nos países desenvolvidos e de 36% nos países em vias de desenvolvimento (DeMayer e Adiels-Tegman, 1985). Os grupos mais afectados são as crianças (43%) e as grávidas (51%) (DeMaeyer e Adiels-Tegman, 1985). Em 1980, a OMS estimava que a prevalência de anemia nas crianças abaixo de quatro anos era de 51%, nos países em vias de desenvolvimento, e de 12% nos países desenvolvidos (Fairweather-Tait, 1996). Em 1285 crianças estudadas na Europa, até aos 5 anos, 11%, em média, tinham anemia, com percentagens que variavam entre 0-34%, sendo os valores mais elevados na Europa meridional (DeMaeyer e Adiels-Tegman, 1985). Para este grupo etário, nas regiões mais desenvolvidas, a prevalência de anemia foi de 10% (0-34%) e de 51% nas regiões menos desenvolvidas (2-97%). Mesmo nos EUA, a ADF tem uma prevalência elevada (Looker, 1997). Os EUA estabeleceram como objectivo nacional a diminuição da DF para 3-4% em populações americanas vulneráveis como meta para 2010 (CDC, 2002), esta meta já tinha sido apontado para 2000 mas não foi atingida (CDC, 1998). No National Health And Nutrition Examination Survey (NHANES) de 1988-1994, a prevalência de ADF em crianças até aos dois anos foi de 3%. No NHANES de 1999-2000, foi de 2%. Em 24894 habitantes dos EUA, com ≥1 ano (NHANES 1988-1994), 99% das crianças com idade igual ou inferior aos dois anos tinham DF e 3% ADF (Quadro III), estudo que igualmente suporta ser a ADF relativamente comum neste grupo etário (Looker, 1997). A prevalência de ADF varia com a idade do lactente, com o sexo (Domellof, 2001, Antunes, 2004), com o estrato sócio-económico (Osaki, 1993) e com o tipo de país (desenvolvido - DeMaeyer e Adiels-Tegman 1985, Marx 1997, Michaelsen 2000, Male 2001; ou em vias de desenvolvimento - DeMaeyer e Adiels-Tegman 1985, Villalpando 2003). A prevalência de ADF aos 12 meses encontrada pelo Euro-Growth Study Group variou entre 0% a 12%, com prevalência global 2,3% (Male,

2001), Quadro II; contudo, neste trabalho foram usados múltiplos critérios para definição de ADF, o que poderá ter contribuído para a sua subestimação. Na Grã-Bretanha, um estudo nacional verificou que 12% das crianças entre os 1-2,5 anos tinham anemia. Em crianças filhas de emigrantes asiáticos, a prevalência foi de 29% (Lawson, 1998). Em estudo em Navarra, Espanha, a prevalência de ADF foi de 4,3% aos doze meses (Dura Trave e Diaz Velaz, 2002). Em 8111 crianças, rastreadas no México, até aos 12 anos, resultados nacionais obtidos em 1999, a anemia atingia 50% das crianças abaixo dos dois anos (Villalpando, 2003). Em 5146 crianças, <1 ano, em 10 cidades das 5 áreas geográficas do Brasil, 51,7% dos lactentes entre os 6-12 meses tinham Hb < 110 g/l. Este trabalho incluía crianças com peso ao nascimento inferior a 2500g (Szararfarc, 2004). Em Maputo, Moçambique com Hb, dos 2-5 meses 67,5% tinham anemia, e dos de 6-9 meses, 71,1% (Mavale, 2000). A prevalência de ADF numa população japonesa, entre os 6-18 meses, foi de 4% (Watanabe, 2002). A prevalência de DF nas crianças entre os 6-24 meses, do Centro de Saúde de Cascais, Portugal em 1994, foi de 15,8% (Virella e Pina 1997, 1998) e, em 2001, em crianças entre os 12-36 meses, de um Centro de Saúde de Famalicão, Portugal a prevalência de ADF foi de 12,6% (Costa e Oliveira, 2003). A prevalência de ADF no lactente, no nosso país, é desconhecida, mas parece, pelos poucos trabalhos realizados (Santos 1981, Gomes 1991, Virella e Pina 1997, 1998, Costa e Oliveira 2003, Antunes, 2004), superior aos valores encontrados tanto nos NHANES como no Euro-Growth Study Group. Salientamos, no entanto, que as diferentes definições utilizadas e os diferentes grupos etários estudados tornam difícil a comparação dos resultados.

A OMS tem uma base de dados mundial sobre anemia/DF que, em relação a Portugal, apenas continha dados relativos a adultos (DeMayer e Adiels-Tegman, 1985). Desde 2004 tem dados de lactentes¹. Na Malásia, país em vias de desenvolvimento, verificou-se que por cada 10 g/l de diminuição de Hb após os 6 meses de vida, aumentava de 1,72 vezes o risco de morte antes dos 12 meses (risco maior na ADF do que na anemia por malária) (Brabin, 2003). Dois terços das mortes de crianças no mundo estão directa ou indirectamente relacionadas com deficiências nutricionais. Tanto a malnutrição energético-proteica como a deficiência em micronutrientes, como a DF quando se traduz em anemia severa, aumentam a morbilidade e mortalidade de doenças comuns como gastroenterite ou pneumonia (Grantham-McGregor e Ani 2001, Caballero 2002, Brabin 2003). Este, não é felizmente um problema que, geralmente, afecte as crianças no nosso país. A ADF tem um elevado custo económico, sobrecarrega os serviços de saúde e afecta a aprendizagem. Tem um impacto negativo no desenvolvimento motor e mental dos lactentes (Lozoff 1998, Grantham-McGregor e Ani 1999, 2001), crianças (Pollitt 1986, Halterman 2001, Stoltzfus 2001) e adolescentes (Bruner 1996, Ashby 1996, Halterman 2001) e na capacidade de trabalho dos adultos (Rasmussen, 2001). No século passado, começou a associar-se, no lactente, atraso de desenvolvimento com ADF. Meio século depois, é já possível encontrar a evidência da relação causal entre ambos (Grantham-McGregor e Ani, 2001). Contudo, a associação entre ADF e atraso de desenvolvimento a longo prazo continua a ser motivo de controvérsia e múltiplas investigações (Aukett 1986, Deinard 1986, Lozoff 1987, 1991, 1996, 1998, 2000, 2003, Hurtado 1999, Grantham-McGregor e Ani 1999, 2001, Rasmussen 2001, Pollitt 2001, Gordon 2003). É uma difícil tarefa já que o desenvolvimento de uma criança está dependente de muitos e diversos factores. As crianças, sobretudo durante os primeiros dois anos de vida, devido ao crescimento do cérebro, têm maior risco de sofrerem sequelas em consequências do atingimento do sistema nervoso central. Elemento essencial na função cerebral (deUngria, 2000), a sua depleção atinge o processo de mielização (Roncaglione 1998, Lozoff 2000, Ângulo-Kinzler 2002, Algarin 2003, Siddappa 2004) e o sistema dopamínérigo (Lozoff, 2000), factores que poderão constituir uma base teórica para explicar os desvios de desenvolvimento das crianças com ADF até aos dois de vida (Institute of Medicine, 1993). O desenvolvimento dum a criança depende de múltiplos factores, mas a associação de atraso de desenvolvimento com ADF parece muito evidente e, eventualmente será a sua mais temível consequência (Lozoff 1996, Armstrong 2002). A associação de atraso de desenvolvimento com DF sem anemia nas crianças até aos 2 anos era controversa mas neste momento está estabelecida. Deinard e de Walter encontraram compromisso do desenvolvimento nas crianças só com DF, mesmo sem terem atingido ADF já nos anos 80 (Walter 1983, Deinard 1986). mas só nos últimos anos é que esta associação ficou comprovada. Durante muito tempo a maioria dos autores, como por exemplo, a exaustiva revisão de Pollitt considerava que só a ADF e não a DF se poderia associar a atraso de desenvolvimento (Pollitt, 2001). Aliás,

um dos autores que publicou ter observado diferenças cognitivas em lactentes só com DF (Deinard, 1986) anteriormente num outro artigo afirmava que apenas haveria diferenças de comportamento e não de desenvolvimento cognitivo (Deinard, 1981). Defendi na minha tese em 2004 que a DF deve ser encarada como um contínuo pelo que o *cut-off* é um valor consensual, por vezes quase arbitrário resultado de vários estudos epidemiológicos muitas da vezes com metodologias não sobreponíveis. O valor da Hb começa a descer logo que surja DF (Hallberg, 1993). Por isso o não encontrar associação de atraso de desenvolvimento com DF sem anemia poderá apenas resultar da dificuldade de evidenciar os efeitos da depleção tecidual em ferro, mais fácil de demonstrar na ADF instalada¹. Se a ADF causa atraso de desenvolvimento no lactente, então, o seu tratamento poderia corrigir esse atraso. Contudo, apesar de algumas discordâncias (Harahap, 2000, Idjradinata e Pollitt, 1993), a maioria dos trabalhos sugere que as lesões provocadas no cérebro em formação, serão permanentes (Hurtado, 1999, Lozoff, 1991, 1996, 2000, Pollitt, 2001). Os resultados da avaliação dos 11 anos¹ em crianças portuguesas vão no sentido destes efeitos se diluírem em países com índices de educação e saúde que protegem a criança e foi o primeiro trabalho a longo prazo neste sentido, contudo trabalho recente de Lozoff apresenta resultados semelhantes⁸. Caso o atraso pudesse ser revertido pelo tratamento da ADF (Fernstrom, 2000), esta constituir-se-ia a causa tratável mais frequente de atraso de desenvolvimento na infância. As estratégias de prevenção primária da ADF/DF, no lactente, têm quatro componentes: diminuição das perdas, recomendações dietéticas que assegurem um correcto aporte de ferro (Cordeiro 1991, WHO 2003), alimentos enriquecidos em ferro (Committee on Nutrition 1976, 1999) e suplemento de ferro (Committee on Nutrition 1976, CDC 1998). A prevenção secundária envolve o rastreio com diagnóstico e tratamento da ADF/DF (Committee on Standards of Child Health Care 1972, CDC 1998). Prevenção primária: diminuindo as perdas de ferro associadas à ingestão de leite de vaca em natureza e prevenindo perdas associadas a patologia infecciosa; para obter a quantidade de ferro necessário, recorre-se, para além das recomendações dietéticas, a alimentos enriquecidos com ferro. São exemplos o leite e os cereais para lactentes, nos quais é já obrigatório, por orientação da *European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition* (ESPGHAN), a adição de ferro em quantidades definidas e que, conjuntamente com o aconselhamento dietético para os lactentes, reduziram a prevalência de ADF. O termo *fortificação/enriquecimento* foi recomendado pelo comité conjunto da FAO/WHO como “o termo mais apropriado para descrever o processo pelo qual nutrientes são adicionados aos alimentos para manter ou melhorar a qualidade da dieta de um grupo, comunidade ou população” (WHO, 1971). Estudos longitudinais não encontraram razão para o lactente iniciar outros alimentos, para além do leite, antes dos seis meses de vida (WHO, 2003). Já é reconhecida a interferência com a absorção do ferro do leite materno quando a diversificação alimentar ocorre mais cedo (Pisacane 1995, Dewey 2004) contudo, se nos reportarmos à DF, Sultan mostrou melhores resultados quando a diversificação ocorreu entre os 4-6 meses relativamente as crianças que a iniciaram mais tarde (Sultan, 2003). Como as reservas de ferro, ao nascer, duram até aos 4-6 meses (Domellof, 2001) estes resultados de Sultan (Sultan, 2003), só se podem entender se os alimentos introduzidos na alimentação forem enriquecidos com ferro. As crianças portuguesas que seguiam as recomendações da OMS tinham menos ADF que as que introduziam a diversificação aos 4 meses¹. Uma simples história da dieta do lactente tem uma sensibilidade de 71% e especificidade de 79% para identificar lactentes com anemia microcítica; mas, só pela história alimentar, 25% dos lactentes com ADF ficam por identificar (Boutry e Needlman, 1996). A fortificação é uma estratégia mais eficiente que o suplemento porque tem maior adesão familiar e menos efeitos laterais pelo que deve ser preferencialmente recomendada (Hertrampf 1990, Eden 2000). Aliás, sabe-se que micronutrientes adicionados a alimentos têm mais possibilidade de serem absorvidos do que ministrados de forma isolada (Rossander-Hulten, 1991). O enriquecimento de alimentos com ferro em casa sobre a forma de *springles*, saquetas contendo ferro em pó que se coloca sobre o alimento após o preparar, é uma estratégia que a OMS utiliza para o grave problema de DF no mundo, sendo uma atitude mista e mais barata que o enriquecimento em ferro dos produtos alimentares, nem sempre possível nos países em vias de desenvolvimento. Em termos nutricionais e de saúde pública, idealmente, só aqueles que necessitam de ferro é que o deveriam receber (Wharton, 1999). Nos lactentes, exclusivamente amamentados entre os 4-6 meses (Institute of Medicine, 1993), e nas crianças amamentadas após os 6 meses, que não conseguem obter suficiente ferro nos outros alimentos, está recomendado suplemento

de ferro oral (Committee on Nutrition 1993, CDC 1998, Danish National Board of Health and Welfare 1998, Antunes, 2004, AAP 2010). Por que é que as crianças amamentadas não estão protegidas da ADF, apesar de toda a vantagem do aleitamento materno? É uma interessante questão! Do ponto de vista evolutivo, algo que dá uma forte vantagem adaptativa não necessita de ser perfeito. Talvez a biodisponibilidade do ferro do leite materno seja menor do que se pensava (Friel, 2003). Outra possibilidade é que outros alimentos interfiram com a absorção do ferro do leite materno (Pisacane, 1995). Também pode ser possível que o mais rápido crescimento dos lactentes actuais (dobram o peso mais cedo), particularmente nos países industrializados, excede a capacidade do leite materno para as necessidades de ferro (Friel, 2003). As crianças amamentadas têm um peso médio inferior ao das que o não são, mas, curiosamente, em toda a história da humanidade os lactentes nunca pesaram tanto como os lactentes de hoje (Lozoff, 2003). O suplemento com ferro dos lactentes estudados por Friel, dos 1-6 meses de idade, não previneu a ADF dos lactentes amamentados (Friel, 2003). No entanto, a amostra tinha lactentes com peso ao nascimento superior a 3,5 kg e que duplicavam o peso do nascimento aos 4 meses (Friel, 2003). A recomendação internacional de suplementar com ferro os lactentes amamentados éposta em causa, na Suécia. Trabalhos que verificam que os lactentes com bons depósitos de ferro e que o receberam também em suplemento tiveram menor crescimento do que aqueles a quem o ferro não foi dado. O conselho é de que, em países com baixa prevalência de ADF, nem mesmo o subgrupo de crianças em maior risco de sofrer de ADF, se deva suplementar sem rastreio prévio (Dewey, 2002). Mas não só em países desenvolvidos se verificou crescimento menor em crianças sem DF a quem se ministrou ferro; também em países em vias de desenvolvimento, este facto foi verificado (Idjradinata 1994, Madumdar 2003), só no peso (Idjradinata, 1994), ou no peso e no comprimento (Madumdar, 2003). Contudo, os dados são contraditórios; em trabalho randomizado duplo-cego, em que foram suplementados lactentes amamentados, aos 12-18 meses, os lactentes mostraram melhor acuidade visual do que o grupo não suplementado e, no entanto, os autores não verificaram diferenças na antropometria (Friel, 2003). O suplemento com ferro antes dos 6 meses não parece estar indicado (Duncan 1985, Lozoff 2003). Suspeita-se que *in vivo*, a lactorrênia possa comportar-se como *in vitro*: saturada com ferro perde a eficácia e a capacidade de ser um poderoso bactericida intestinal, importante na prevenção da infecção nos lactentes amamentados (Wharton, 1999). No entanto a DF também provoca deficiência imunitária (WHO, 1996). Os mecanismos de regulação da absorção de ferro não parecem estar amadurecidos antes dos 6 meses, pelo que o ferro que lhe for proporcionado em suplemento será absorvido independentemente das suas reservas (Dewey, 2002). As reservas de ferro parecem ser suficientes (Duncan, 1985), pelo menos, até aos 4 meses (Domellof 2002, Friel 2003). Na prática, com os conhecimentos actuais, julga-se não haver justificação para dar ferro antes dos 6 meses (Duncan 1985, Lozoff 2003), mas este conceito pode ser revisto para os 5 ou 4 meses de vida (Dewey, 2004), como a AAP já recomenda, se os lactentes continuarem cada vez mais cedo a duplicar o peso ao nascimento (Friel, 2003), tempo em que deixam de ter reserva de ferro. Parece não ser necessário que o suplemento de ferro seja repartido em várias tomas diárias. O valor de ferritina foi mais elevado quando a suplementação foi feita em dias alternados (Ermis, 2002). A absorção é assim potenciada porque os receptores intestinais não se encontram saturados e menos ferro se perde para o intestino determinando os sintomas gastrointestinais frequentes como obstipação e desconforto abdominal. Na prática, o ferro diário tem melhor aderência.

Bibliografia

- Antunes H (2004). Anemia por deficiência de ferro no lactente - avaliação prospectiva das repercuções neurocomportamentais. Tese de Doutoramento pela Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Portugal (PhD)
- Baker R, Greer, F and The Committee on Nutrition. Clinical report diagnosis and prevention of iron deficiency and iron-deficiency anemia in infants and young children (0-3 years of age). *Pediatrics* 2010;126:1040-50
- WHO (2003). Diet, nutrition and the prevention of chronic diseases report of a joint WHO/FAO expert consultation. *WHO technical report services* 916. Geneve.
- Iannotti LL, Tielsch JM, Black MM, Black RE. Iron supplementation in early childhood: health benefits and risks. *Am J Clin Nutr* 2006;84(6):1261-76
- Sachdev H, Gera T, Nestel P. Effect of iron supplementation on physical growth in children: systematic review of randomised controlled trials. *Public Health Nutr* 2006;9(7):904-20

⁶Falkingham M, Abdelhamid A, Curtis P, Fairweather-Tait S, Dye L, Hooper L. The effects of oral iron supplementation on cognition in older children and adults : a systematic review and meta-analysis. *Nutr J* 2010 ;9 :4 (1-16)

⁷Wieringa FT, Berger J, Dijkhuizen MA, Hidayat A, Ninh NX, Utomo B, Wasantwisesut E, Winichagoon P. Sex differences in prevalence of anaemia and iron deficiency in infancy in a large multi-country trial in South-East Asia. *Br J Nutr* 2007;31: 1-7

⁸Lozoff B, Smith J, Clark K, Perales C, Rivera F, Castillo F. Home Intervention Improves Cognitive and Social-Emotional Scores in Iron-Deficient Anemic Infants. *Pediatrics* 126(4), 2010: 884 -894

Quadro I – Dietary Reference Intakes: Estimated Average Requirement (EAR) e Recommended Dietary Allowance (RDA) em ferro nas crianças e adolescentes

Idade (anos)	DRI	
	EAR	RDA
	mg/d	mg/d de ferro
Rapazes		
7-12 meses	6,9	11,2
1,5	3,4	6,9
2,5	2,9	6,8
3,5	3,4	7,6
4,5	3,5	7,9
5,5	3,9	8,1
6,5	4,1	9,5
7,5	4,5	10,3
8,5	4,5	11,2
9-13	5,9	8
14-18	7,7	11
Raparigas		
7-12 meses	6,9	11,2
1,5	3,4	6,9
2,5	2,7	7,2
3,5	3,3	7,3
4,5	3,4	8,1
5,5	3,4	8,4
6,5	3,6	8,9
7,5	4,3	10,2
8,5	4,4	10,7
9-13	5,7	8
14-18	7,9	15

Food and Nutrition Board, Institute of Medicine. Iron. In: *Dietary reference intakes for vitamin A, vitamin K, arsenic, boron, chromium, copper, iodine, iron, manganese, molybdenum, nickel, silicon, vanadium, and zinc*. 2002: 290-393

Quadro II - Prevalência de anemia, de anemia por deficiência de ferro, e de deficiência de ferro

Portugal	
Santos	0 - 59 meses: Crianças de uma aldeia de Espinho; anemia: 30,3% (1981)
Gomes	12 - 18 meses: Infântários distrito do Porto; anemia: 60%; DF: 15% (1991)
Virella	6 - 24 meses: Centro de Saúde de Cascais; DF: 15,8% (1994)
Costa	12 - 36 meses: Centro de Saúde de Famalicão; ADF: 12,6% (2001)
Outros países	
Espanha	12 meses: DF: 9,6%; ADF: 4,3% (2002)
Grã-Bretanha	1,5 - 2,5 anos: anemia: 12%; 29% emigrantes asiáticos (1998)
França	9 - 11 meses: 1 critério de DF: 82% (1989)*
Dinamarca	9 meses: ADF: 5% (1995)**
Suécia	2,5 anos: ADF: 7%; DF: 10% (1999)***
Canadá	6 - 12 meses: Quebec; ADF: 24,4 - 26,3% (2000)****
Brasil	6 - 12 meses: 51,7% anemia (2004)
Moçambique	6 - 9 meses: Maputo; 71,1% anemia (2000)
México	1 - 2 anos: 50% anemia (1999)
EUA	1 - 2 anos: ADF: 3% (1988-1994)
Israel	12 meses: judeus; ADF: 11%; palestinianos: 3xmais ADF (1996)*****
Nova Zelândia	9 - 18 meses: ADF: 7% (2002)*****
Japão	6 - 18 meses: ADF: 4% (2002)

Euro-Growth Group: 12 meses: DF: 7,2%; ADF: 2,3% (0-12%) (1991-1994).

*Archambeaud-Breton, 1989. **Michaelsen, 1995. ***Bramhagen, 1999. ****Willows, 2000.

*****Kaluski, 2001. *****Heath, 2002.

PROGRAMA NACIONAL DE ELIMINAÇÃO DO SARAMPO

Teresa Fernandes¹; Ana Leça¹; Grupo da vacinação da DGS²

1 - Direção Geral da Saúde, Direção de Serviços de Prevenção da Doença e Promoção da Saúde;
2 - Direção Geral da Saúde

O sarampo é uma doença com possibilidade de eliminação dada a transmissão exclusivamente inter-humana e a existência de uma vacina eficaz e segura. Em 2011 foram detetados mais de 34.000 casos de sarampo em 42 países europeus, incluindo 9 mortes e 7.000 internamentos hospitalares. A doença ainda é endémica em vários países asiáticos e africanos, nomeadamente em países com relações estreitas com Portugal. Em 1998 a Organização Mundial da Saúde (OMS) da Região Europeia tomou a resolução de eliminar o sarampo até ao ano 2007. Atualmente, a meta da eliminação é o ano 2015. Em Portugal, além da vacinação no âmbito do Programa Nacional de Vacinação (PNV) desde 1974, em 1998 foi implementada uma estratégia complementar para a consolidação do controlo/

eliminação do sarampo, alinhada com o Programa Europeu da OMS-Europa, através do reforço das componentes vacinação e vigilância clínica e laboratorial. Os objetivos do Programa foram atingidos, estando documentada a ausência de sarampo endémico em Portugal, pelo menos desde 2004. O agravamento da situação epidemiológica nos países europeus nos últimos anos aumenta o risco de importação e consequente circulação de sarampo em Portugal, tendo ocorrido pequenos surtos em 2005, 2009, 2010 e recentemente, em 2012, além de diversos casos esporádicos. Por estas razões, o Programa Nacional de Eliminação do Sarampo foi atualizado em 2012, num documento único, onde são definidas as estratégias e a sua operacionalização, através de ações aos vários níveis de cuidados, nomeadamente: - Reforço da vacinação em crianças, adolescentes e adultos - Vacinação dos profissionais de saúde - Vacinação de viajantes - Vacinação pós-exposição e outras atividades de gestão de casos - Vigilância clínica, laboratorial e epidemiológica Com estas ações pretende-se manter a ausência de circulação do vírus do sarampo em Portugal e a obter o estatuto nacional de eliminação do sarampo segundo os critérios da OMS. Os profissionais de saúde da área da Pediatria têm um papel fundamental na operacionalização deste Programa, nomeadamente no diagnóstico, notificação e gestão clínica de casos bem como na informação sobre a doença e a importância da vacinação, de acordo com os grupos-alvo definidos no Programa.

MR 17 HEMATO-ONCOLOGIA

CRITÉRIOS TRANSFUSIONAIS EM HEMATOLOGIA E ONCOLOGIA

Carla Manuel Amorim Vasconcelos Monteiro

Serviço de Imuno-Hemoterapia, Centro Hospitalar São João, EPE, Porto

As transfusões representam um de muitos tratamentos de suporte em hemato-oncologia que permite melhorar a qualidade de vida de muitas crianças. Porém se nos questionarmos quanto da nossa prática clínica de administração de componentes sanguíneos em crianças com neoplasias ou doenças hematológicas se baseia em evidências científicas sólidas, infelizmente a resposta é muito pouca. Há poucos estudos relativos às necessidades transfusionais de glóbulos vermelhos nas crianças, excepto em neonatologia e em crianças com anemia falciforme. Consequentemente, as indicações para transfusões em crianças geralmente surgem das estabelecidas para os adultos e modificadas de acordo com a experiência clínica. A decisão de transfundir depende da situação clínica, presença ou ausência de hemorragia e se há ou não sinais de recuperação hematológica. Em crianças com aplasia, a transfusão de glóbulos vermelhos é geralmente reservada a doentes sintomáticos com valores de hemoglobina < 7 g/dL. A maioria dos oncologistas usam limites superiores em crianças submetidas a transplante ou que recebem radioterapia para um efeito óptimo da radiação através de uma oxigenação adequada dos tecidos, apesar desta recomendação ser controversa. As crianças com hemoglobinopatias tem indicações próprias para transfusão. Apesar das transfusões de glóbulos vermelhos terem um papel importante no alívio de sintomas na fase paliativa de neoplasias pediátricas com envolvimento medular não existem recomendações específicas.

O objectivo da transfusão de plaquetas é prevenir a hemorragia severa em doentes com trombocitopenia. Três questões devem ser colocadas: 1) qual a dose ideal de plaquetas para prevenir a hemorragia?; 2) qual o valor de plaquetas a partir do qual se deve proceder a uma transfusão?; e 3) será um regime profilático superior a um regime terapêutico na prevenção da hemorragia?

A transfusão sanguínea é segura comparada com muitos outros tratamentos mas não é isenta de riscos.

SINAIS DE ALARME DE CANCRO NA CRIANÇA.

Nuno Jorge dos Reis Farinha

Vice presidente da Secção de Hematologia e Oncologia Pediátrica

O cancro na criança, embora raro, tem grandes implicações sociais, sendo a segunda causa de mortalidade infantil após o primeiro ano de vida. Dada a melhoria continuada do prognóstico nas últimas décadas, actualmente 1 em cada 570 adultos jovens é sobrevivente de cancro na idade pediátrica.

O objectivo desta apresentação é alertar para alguns sinais que podem levar a um diagnóstico mais rápido e exemplificar alguns casos clínicos, onde o atraso de diagnóstico poderia ser evitado nesta patologia, cuja sintomatologia é muito inespecífica.

Alguns síndromes, alterações ou doenças implicam o rastreio de cancro tais como hemihipertrofia, síndrome de Klinefelter ou neurofibromatose.

São muito raros os sintomas que apontam directamente para cancro. O paradigma desta situação é a leucocoria que deve levar à exclusão de retinoblastoma. Muitos sintomas de cancro confundem-se com queixas de doenças comuns da infância, sendo fundamental o conhecimento da evolução destas doenças para identificar sintomas ou sinais clínicos que se afastam desse diagnóstico. Adenomegalias, alterações cutâneas, dores ósseas, síndrome gripal ou mononucleosícos são sintomas ou sinais clínicos frequentemente encontrados em situações clínicas comuns, mas que em algumas circunstâncias podem consistir na apresentação de cancro pediátrico.

Serão igualmente discutidos alguns sintomas de alarme de entidade clínicas de oncologia pediátrica que constituem emergências, tais como hipertensão intracraniana, síndrome de Dumbell, síndrome mediastínico ou da veia cava superior, massa abdominais e hiperleucocitoses.

Embora estejamos perante situações pouco comuns, é considerado fundamental manter um alto índice de suspeição perante certos sinais de alarme, de forma a melhorar o prognóstico desta patologia. O futuro registo nacional de cancro pediátrico poderá permitir um estudo mais profundo dos atrasos reais no diagnóstico precoce de cancro.

MR 18 CIRURGIA MINIMAMENTE INVASIVA

UROLÓGICA

Vanda Prata Vital

Cirurgia Pediátrica do Hospital D. Estefânia e do Hospital da Luz

A cirurgia laparoscópica em urologia pediátrica tem ganho cada vez mais popularidade. Inicialmente utilizada como técnica diagnóstica, tornou-se posteriormente uma via de abordagem terapêutica pouco invasiva e com óptimos resultados cirúrgicos. Aparece como alternativa à cirurgia aberta em várias patologias urológicas. As grandes vantagens centram-se em vários aspectos: menos dor no pós-operatório; curta estadia hospitalar; recuperação mais rápida e melhores resultados estéticos. Os tempos cirúrgicos aproximam-se cada vez mais daqueles praticados na cirurgia aberta.

A cirurgia laparoscópica praticada na Unidade de Urologia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia tem sido executada de forma continuada desde há cerca de 2 anos. É mostrada a casuística operatória, que inclui procedimentos dos mais simples (apenas diagnósticos), aos mais complexos (pieloplastias). São revelados pormenores técnicos interessantes na realização das técnicas cirúrgicas.

MR 19 UVEÍTES NA CRIANÇA

RASTREIO DA UVEÍTE NA ARTRITE IDEOPÁTICA JUVENIL

Rita Gama

Hospital da Luz

PROTOCOLO

- Todos os doentes devem ser observados, no máximo, 6 semanas após o diagnóstico da AIJ
- Os doentes sintomáticos devem ser observados, no máximo, 1 semana após o início dos sintomas
- O seguimento dos doentes assintomáticos depende do subgrupo de AIJ

Rastreio e seguimento da uveíte na AIJ



TRATAMENTO TÓPICO DA UVEITE NA AIJ

Guilherme Castela

Departamento de Oftalmologia, Centro Hospitalar de Coimbra

A Uveite na idade Pediátrica não é assim tão rara correspondendo a 5-10% do total de casos de Uveite, com uma incidência de 6:100,000. A forma mais comum é a Uveite anterior.

Esta faixa etária coloca-nos alguns problemas, por um lado as crianças muitas vezes não verbalizam os sintomas o que dificulta o diagnóstico numa patologia que muitas vezes não se acompanha de olho vermelho (“uveite branca”). As opções terapêuticas são limitadas pelos potenciais efeitos secundários, pela necessidade de anestesia para aplicar tratamentos locais e pela fraca compliance dada a cronicidade do tratamento. Por outro lado o risco de complicações é maior nas crianças, nomeadamente o risco de Ambliopia.

Os corticoides são a primeira linha de tratamento em doentes com doença inflamatória ocular não infecciosa, pela sua rápida ação, elevada potência anti-inflamatória e reduzidos custos.

Os corticoides tópicos atingem grandes concentrações na câmara anterior causando poucos efeitos secundários sistémicos.

Indicações:

- Uveite anterior
- Menos eficazes nas uveites intermédias e posteriores
- Edema Macular Cistoide(EMC) associado

Corticoides tópicos mais comuns (ordem decrescente de potência):

- Dexametasona
- Prednisolona.
- Fluorometolona
- Rimexolol.

Tanto a Prednisolona com a Dexametasona tópicas são os fármacos de 1ª linha no tratamento da úveite

O uso de suspensões nomeadamente acetatos aumenta a penetração corneana atingindo concentrações superiores na câmara anterior.

A Fluorometolona e a Rimexolona atingem concentrações baixas na câmara anterior não sendo fármacos de 1ª linha, mas estão menos associados a aumentos da tensão ocular.

Posologia:

- Instilações frequentes de h/h – 2/2 horas durante o dia
- Redução lentamente progressiva (1 gota cada 1-2 semanas)
- Iniciar a redução quando tyndall + (graduação da “Uveitis Nomenclature Working Group”)

Efeitos secundários

- Hipertensão ocular / Glaucoma secundário
- Catarata (subcapsular posterior)
- Queratopatia em banda
- Absorção sistémica
- Diminuição na cicatrização corneana
- Predisposição à infecção

O tratamento da Uveite na AIJ deve ser realizado “step by step”, sendo os corticoides tópicos o primeiro passo.

Bibliografia

Cassidy, Petty, Laxer, et al. Textbook of pediatric Rheumatology. 2011

Gabriele Simonini et al. Current therapeutic approaches to autoimmune chronic uveitis in children. Autoimmunity Reviews 9 (2010) 674-683

Emmett T. Cunningham, Jr. Et al. Practical approach to the use of corticosteroids in patients with uveitis. Can J Ophthalmol 2010; 45:352-8

Leila L. Kump, et al. Visual outcomes in children with Juvenile Idiopathic Arthritis- associated Uveitis. Ophthalmol.2006

Kump L I et al. Analysis of pediatric uveitis cases at tertiary referral center. Ophthalmology 2005;112:1287-92.

Krista D. Rosenberg et al. Ocular Complications of pediatric Uveitis. Ophthalmology 2004; 111:2299-2306

UVEÍTES NA CRIANÇA – TRATAMENTO SISTÉMICO

Manuel Salgado

Unidade de Reumatologia, Hospital Pediátrico Professor Carmona da Mota - Coimbra

As uveítes em idade pediátrica são doenças relativamente raras, sendo responsáveis por menos de 10% do total de uveítes. As uveítes crónicas pediátricas são diferentes das observadas na vida adulta, tanto nas etiologias como na maior gravidade. Nas crianças são frequentes as complicações - queratopatia em banda, sinéquias posteriores, catarata, glaucoma, etc. - que poderão resultar em perda definitiva da visão.

As uveítes crónicas secundárias às artrites idiopática juvenis (AIJs), em especial à forma de início oligoarticular, com anticorpos antinucleares (ANA) positivos, são a etiologia mais comum. Nesta, a regra a uveíte é crónica, assintomática ou oligossintomática, razões que justificam o rastreio regular de uveíte nas AIJs. Num número muito significativo de casos não se identifica uma causa, sendo denominadas por uveítes idiopáticas.

O objetivo do tratamento é o controlo da inflamação local e, consequente, a prevenção das potenciais complicações. O recurso a imunossupressores e a terapêuticas biológicas é defendido numa escalada terapêutica. Os fármacos biológicos actuam inibindo especificamente citocinas ou os seus receptores. De referir que são escassos os estudos que analisam esta problemática.

Corticóides

Pela sua eficácia e rapidez de ação, os corticóides tópicos (CCT) são o tratamento de primeira linha da uveíte nas uveítes não infecciosas, anteriores, e nas intermédias ou nas posteriores associadas a envolvimento da câmara anterior. Na presença de factores de risco de compromisso da visão (diminuição da acuidade visual, hipotonía ocular, glaucoma, catarata, edema macular cistóide) poderá justificar-se associar os corticóides sistémicos (CCS).

Os CCS mais recomendados são a prednisolona oral (PDN) na dose de 1 a 2 mg/kg/dia ou até a metilprednisolona, em pulsos de 30 mg/kg (máximo 1 grama) durante 3 dias consecutivos, eventualmente a repetir dentro de 7 a 10 dias conforme actividade inflamatória, permitindo doses mais baixas de PDN orais diárias nas situações em que é exigida um controlo rápido do processo inflamatório ocular. Uma vez obtido o controlo da inflamação, justifica-se a redução gradual da PDN para doses de 0,5 a 1 mg/kg/dia, e prosseguir a redução progressiva das doses em função da resposta clínica, até suspensão, se possível, dentro de 3 meses. Contudo, isoladamente os CCT e CCS têm uma utilidade limitada, e significativos efeitos secundários quando tratamentos prolongados. Se não se conseguir o controlo da uveíte com os CCT e CCS ou ocorrerem a recidivas na fase de redução dos CCS para doses baixas (menos de 0,15 mg/kg/dia), justifica-se adicionar um imunossupressor.

Dos imunossupressores, a primeira opção é o metotrexato (MTX), oral ou parenteral, seguido da azatioprina ou da ciclosporina. Como agentes de segunda-linha, a associar ao MTX, poderá ser a azatioprina, a ciclosporina, o mifovenolato de metil ou os anti TNF-α, o infliximab ou o adalimumab e, excepcionalmente, o abatacept, o daclizumab e o rituximab.

Metotrexato (MTX)

O MTX por via oral ou subcutânea, na dose de 15 mg/m² uma vez por semana é relativamente seguro. O efeito terapêutico do MTX na uveíte surge 6 a 10 semanas após o início da medicação, verificando-se melhoria em 48% a 82% das crianças com uveíte crónica. Contudo, a maioria dos doentes vai necessitar de manter os CCT, verificando-se a recidiva da uveíte em 2/3 dos doentes algum tempo após a suspensão do MTX, sugerindo da necessidade de se manter o MTX durante um período relativamente longo.

A ineficácia do MTX com único imunossupressor poderá diminuir com a associação MTX com azatioprina (AZT) ou com ciclosporina A (CyA).

Azatioprina (AZT)

A AZT é uma alternativa ou complemento ao MTX na uveíte crónica, na dose de 1 a 2 mg/kg/dia. Embora a AZT pareça ser útil em mais de 60% dos casos de uveítes crónicas pediátricas, a sua eficácia aumenta se associada a outro imunossupressor. Assim, a AZT será uma terapêutica a considerar, associado ao MTX, nos doentes que não responderem a este.

Ciclosporina A (CyA)

A CyA em monoterapia tem uma ineficácia superior a 70%. Mesmo associada a outros imunossupressores (MTX ou AZT) a eficácia ronda os 50% sem permitir a suspensão de CCS.

A dose recomendada é a de 2,5 a 5 mg/kg/dia. Contudo são frequentes os efeitos secundários (nefrotoxicidade, hipertensão arterial, hepatotoxicidade, anemia, hiperplasia gengival, hipertricose, náuseas, vômitos e tremores).

Mifovenolato de metil (MMF)

O MMF é um fármaco potencialmente útil na uveítes crónicas pediátricas, permitindo a significativa redução da inflamação e a consequente redução na dose dos CCS e dos CCT, assim como assegurar uma redução no número de recidivas. Um estudo retrospectivo foi publicado em 2011 com 52 doentes pediátricos com uveíte crónica medicados com MMF em monoterapia como terapêutica imunossupressora, 48% AIJs, medicados durante 27 meses em média (mínimo 6 meses) com follow-up médio de 33 meses após o início do MMF. Observou-se o controlo ou a melhoria da inflamação em 73% dos doentes (48% com controlo da doença durante pelo menos 2 anos e não mais de 2 surtos de uveíte, facilmente controlados com aumento da dose de MMF e/ou recurso a curto tratamento com corticóides sistémicos), obtida em média após 2 meses de tratamento. Contudo, outros estudos mostraram uma baixa taxa de eficácia, com insucesso em 75% das uveítes das AIJ ANA positivos.

Etanercept

Embora possa revelar-se útil em alguns doentes, a sua utilização não mostrou utilidade em vários estudos, podendo mesmo a uveíte crónica surgir, sofrer surtos ou agravar-se durante a medicação com etanercept para a artrite.

Infliximab

O infliximab mostrou ser um fármaco com boa eficácia no tratamento de uveíte crónica secundária a AIJ ou outro tipo de uveíte. A dose de infliximab é a de 5 a 10 mg/kg nas semanas 0, 2, 6 e depois cada 4 a 8 semanas de acordo com o esquema adoptado e da resposta clínica.

Em 17 crianças tratadas com 5 mg/kg/dose, 16 entraram em remissão em média pelas 10 semanas (entre 6 a 18 semanas) de tratamento, mas apenas 3 se mantinham em remissão aos 40 meses de tratamento, com uma média de 3 recidivas. Pelo facto da sua eficácia diminuir com o evoluir do tratamento, irá exigir o aumento das doses entre 10 a 15 mg/kg/ ou até mais, e redução no espaçamento das infusões, por exemplo de 4 - 4 semanas.

Adalimumab

O adalimumab mostrou uma boa eficácia no tratamento da uveíte crónica pediátrica e o fármaco de efeito mais sustentado.

Num estudo com recente com 16 crianças, 15 entraram em remissão em média às 12 semanas (entre 8 a 16), permitindo a suspensão dos CCS em regra nos primeiros 6 meses seguintes, e em todos dentro de um ano. Às 40 semanas de tratamento, 9 mantinham-se em remissão e os restantes 6 tiveram, em média, apenas uma recidiva. O benefício do adalimumab na uveíte crónica é questionado por um estudo com 20 crianças, em que apenas 35% revelaram redução da inflamação. Porém 19 das crianças deste estudo tinham já feito previamente outro anti-TNF α (etanercept e/ou infliximab), 90% infliximab, e que abandonaram por ineficácia (etanercept e infliximab) ou por efeitos secundários (infliximab), o que subentende uma grande seleção de doentes neste estudo e consequentemente uma maior taxa de insucesso terapêutico. Outros estudos comparando o infliximab (na dose de apenas 5 mg/kg/dose cada 8-8 semanas) com adalimumab (24 mg/m²), mostraram uma superioridade terapêutica do adalimumab e por período de tempo mais sustentado. Contudo estas conclusões são questionáveis, dada a baixa dose de infliximab utilizada e o espaçamento das doses ser o standardizado.

Abatacept

Num estudo com 7 crianças com AIJ com uveíte crónica com duração média de 11,6 anos (3 a 17 anos), refratária aos anti TNF α (adalimumab e/ou infliximab), todas responderam ao tratamento maioritariamente após 1 mês, com melhoria significativa ao follow-up médio de 9,2 meses, mas apenas uma criança se mantinha em remissão completa.

Existem descrições de casos isolados de melhoria significativa com abatacept. A posologia é de 10 mg/kg e.v. à 0 - 2 - 4 semanas e depois, seguido de infusões 4-4 semanas.

Outros biológicos

Existem outros estudos com daclizumab e rituximab em doentes refratários aos anti TNF α, que revelaram alguma eficácia inicial, mas uma elevada taxa de recidivas sob tratamento, o que os torna fármacos de recurso após falhanço de outras terapêuticas.

Síntese da abordagem terapêutica na uveíte crónica pediátrica

1^a linha: Corticóides tópicos associado a midriáticos se insucesso terapêutico e/ou na presença de complicações (redução da células do vítreo, edema macular, edema macular cistóide, edema do disco óptico) e factores de pior prognóstico (compromisso da visão inicial, catarata ou glaucoma) está indicado associar-se costicóides sistémicos: PDN oral 1 a 2 mg/kg/dia, ou metiprednisolona 30 mg/kg/e.v. 3 dias seguidos ou alternados para indução terapêutica com novo(s) ciclos 7 a 14 dias.

Uma vez obtido o controlo da inflamação, justifica-se a redução gradual da PDN para doses de 0,5 a 1 mg/kg/dia, e prosseguir a redução progressiva das doses em função da resposta clínica, até suspensão, se possível, dentro de 3 meses.

2^a linha:

Quando não conseguido a remissão da uveíte ou em caso de recidivas frequentes, ou perante complicações da uveíte, para além dos CCT e/ou CCS está indicado o início de imunossupressores, com redução posterior dos CC e mesmo suspensão se conseguida a remissão da inflamação.

- MTX – 10 a 15 mg/m² semana (máximo 25 mg/m² semana), ou
- CyA 3 mg/kg/dia, ou
- AZT 1 a 2 mg/kg/dia (máximo 3 mg/kg/dia), ou a associação de MTX com AZT.

3^a linha:

Quando ainda não conseguida a remissão da uveíte ou se recidivas (*flare*) frequentes (mais do 2 a 3 por ano), justifica-se a adição à medicação prévia de um fármaco biológico

- Infliximab 3 a 6 mg/kg 0,2,6 e depois 8 em 8 semanas, (se recidiva considerar aumentar a dose para > 10 mg/kg/dose associado a um menor espaçamento dos tratamentos), ou
- Adalimumab 24 mg/m² s.c. cada 2 semanas.

4^a linha:

Nos casos de uveíte refratária aos anti-TNF α, poderá considerar-se outros biológicos: abatacept, daclizumab ou rituximab.

MR 20 FÁRMACOS BIOLÓGICOS

NORMAS E RECOMENDAÇÕES NAS ARTRITES IDIOPÁTICAS JUVENIS

Maria José Santos

Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

Os agentes biológicos representam uma enorme mais-valia no tratamento de algumas doenças reumáticas crónicas como a artrite reumatóide, a espondilite anquilosante, a artrite psoriática ou a artrite idiopática juvenil (AIJ). Estes fármacos demonstraram eficácia no controlo da doença que se mantém ativa apesar de uma terapêutica adequada com os fármacos convencionais, na prevenção das lesões estruturais e nalguns casos permitem alcançar uma remissão duradoura. No entanto, não são isentos de riscos e apresentam custos económicos elevados, pelo que a sua utilização judiciosa é fundamental. As normas e recomendações são instrumentos que conjugam a evidência científica e a experiência clínica, visando não apenas a melhoria, mas também a sustentabilidade dos cuidados de saúde. A sua produção de forma criteriosa e fundamentada é o garante da qualidade no auxílio à decisão. O Grupo de Trabalho de Reumatologia Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Reumatologia em conjunto com a Secção de Reumatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria elaboraram e publicaram em 2007 as primeiras normas nacionais para a utilização das terapêuticas biológicas nas artrites idiopáticas juvenis [1] com o objetivo de auxiliar a prescrição racional e segura destes fármacos nas crianças e adolescentes, permitindo a sua seleção para os que delas mais necessitam e beneficiam e evitando o seu uso fora das circunstâncias em que demonstraram eficácia e boa relação custo-efetividade. A experiência adquirida com estas terapêuticas nos anos recentes, associada à aprovação de novos agentes biológicos para o tratamento da AIJ tornaram necessária a atualização destas recomendações [2]. Após uma análise crítica e amplo debate da evidência científica disponível foram formuladas 13 recomendações que abrangem os critérios para início, manutenção e procedimentos em caso de não resposta à terapêutica biológica. Também foram formuladas recomendações relativas aos procedimentos de segurança gerais e particulares desta faixa etária antes do início e durante o tratamento com agentes biológicos. Estas linhas orientadoras visam garantir uma utilização adequada e segura das terapêuticas biológicas.

Recommendations for the use of biological therapies in children and adolescents with Juvenile Idiopathic Arthritis (JIA)

- 1) Biological therapy should only be initiated and managed by physicians with experience in the diagnosis and treatment of JIA. A definitive diagnosis of JIA is required.
 - 2) Active arthritis is eligible for treatment with biologics when 5 or more active joints are present on two separate occasions at least 3 months apart, despite standard treatment. The decision to initiate a biologic earlier or in patients with fewer active joints, enthesitis or systemic manifestations should be made on an individual basis and taking into account prognostic features, functional status and drug side effects.
 - 3) Biological therapy can be started in active polyarthritis despite the use of NSAIDs, intra-articular corticosteroid injections (if indicated) and synthetic DMARDs, including MTX in a standard effective dose for at least 3 months, unless contraindicated or not tolerated. Sustained severe systemic features regardless of concurrent therapy (systemic corticosteroids with or without DMARDs) also constitute an indication for treatment with biologics. Patients with active uveitis despite corticosteroids and immunosuppressants or requiring long term corticosteroids or presenting severe side effects related to these medications are also eligible for biological therapy.
 - 4) The choice of the biologic agent must take into consideration the JIA subtype, children's age, individual risk evaluation and drug label.
 - 5) Biologic treatment should only be maintained in patients who achieve at least an ACR Pedi 30 after 3 months on treatment, in the case of pJIA, or who are free of systemic manifestations in the case of sJIA.
 - 6) In case of inadequate response consider switching to another biologic agent or to other alternative therapeutic strategy.
 - 7) Reducing or stopping biological therapy might be attempted if sustained remission is achieved and maintained for more than 24 months.
 - 8) All patients must be screened for tuberculosis infection prior to biological therapy
 - 9) The national vaccination plan should be updated before starting biologics. The decision to administer additional vaccines is taken on an individual basis.
 - 10) Live-attenuated vaccines should not be administered while under biologics.
 - 11) Biological therapy should be discontinued prior to elective surgery and re-introduced only in the absence of infection and after satisfactory healing of surgical wound.
 - 12) Biological therapy should not be initiated in presence of active infection and must be interrupted until a serious infection is controlled.
 - 13) Consider passive immunization if a significant contact with infected individuals occurs.
1. Santos MJ, Fonseca JE, Canhao H, Conde M, Jose Vieira M, Costa L, *et al.* [Guidelines for prescribing and monitoring biologic therapies in juvenile idiopathic arthritis]. *Acta Reumatol Port* 2007;32:43-47.
2. Santos MJ, Canhao H, Conde M, Fonseca JE, Mourao AF, Ramos F, *et al.* Portuguese recommendations for the use of biological therapies in children and adolescents with juvenile idiopathic arthritis - December 2011 update. *Acta Reumatol Port* 2012;37:48-68.

WORKSHOPS

WS1 URGÊNCIA PEDIÁTRICA

SISTEMAS DE TRIAGEM – QUESTÕES GERAIS

Lia Gata

Serviço de Urgência do Hospital Pediátrico de Coimbra

Nas últimas duas décadas tem-se verificado um aumento significativo do número de admissões nos serviços de urgência pediátrica. Angústia, ansiedade e procura de segunda opinião motivam muitas das observações. Mas o recurso, frequentemente massificado, às urgências hospitalares pode ainda justificar-se pela: maior disponibilidade e acessibilidade à informação; proximidade dos serviços de saúde; maior acessibilidade fora do horário laboral; mudança do paradigma familiar em que ambos os pais passam a exercer a actividade profissional fora de casa, em que vinga o modelo de família com filho único e em que se desagrega o modelo de família alargada no qual os avós também assumem o papel de cuidadores. A maioria dos doentes apresenta-se estável e sem gravidade clínica. Gravidade, complexidade e urgência clínica são conceitos diferentes. Nem toda a doença grave ou complexa exige uma intervenção terapêutica urgente.

A triagem é um processo rápido de avaliação clínica que permite determinar o nível de urgência de cada doente e priorizar as intervenções diagnósticas e terapêuticas tendo em conta o nível com que foi classificado.

O objectivo primordial da triagem é a identificação rápida dos doentes que apresentam patologia de carácter urgente ou potencialmente urgente, ou seja, que correm risco de vida ou risco de deterioração clínica pelo atraso na intervenção terapêutica. Mas a triagem permite cumprir outros objectivos, tais como orientar o doente para a área de tratamento mais adequada, aliviar o congestionamento do serviço pela melhoria dos fluxos e pelo controlo das salas e dos tempos de espera, reavaliar

periodicamente os doentes triados e informar os pais, os cuidadores ou os doentes sobre o tipo de cuidados que poderão necessitar e o tempo de espera previsível. Os sistemas de triagem informatizados são uma ferramenta fundamental para a gestão eficaz dos recursos, uma vez que disponibilizam informação imediata e contínua e permitem analisar, periodicamente, indicadores de qualidade que reflectem a complexidade clínica dos doentes assistidos e dos cuidados prestados. Actualmente, são recomendados sistemas de triagem que permitam classificar em cinco níveis de urgência e que sejam validados, úteis e reprodutíveis. A nível internacional estão implementados vários sistemas de triagem dos quais os mais divulgados são: Australasian Triage System (ATS), Emergency Severity Index (ESI), Canadian Triage and Acuity Scale (CTAS), Manchester Triage System (MTS) e Modelo Andorrano de Triage ou Sistema Español de Triage (MAT-SET). O desenvolvimento e implementação destes sistemas tem sido promovido por sociedades científicas. Todos eles permitem a classificação dos doentes em cinco níveis de urgência e todos foram submetidos a estudos de validação. Estes cinco sistemas foram desenvolvidos para aplicação na população a adulta e só a CTAS e o MAT-SET têm versões pediátricas que resultaram de adaptações dos sistemas originais. O MTS e o ATS têm alguns critérios e algoritmos específicos para a pediatria. O ESI tem particularidades pediátricas ao nível dos parâmetros vitais e critérios específicos para a criança febril. Os sistemas de triagem podem estruturar-se sob a forma de algoritmos ou tabelas, mas todos avaliam o nível de urgência tendo em conta: a impressão geral e imediata do doente; dados colhidos a partir de uma anamnese rápida que permita identificar o motivo de consulta; factores de risco; antecedentes pessoais; parâmetros vitais. A triagem avançada permite intervenções diagnósticas e terapêuticas definidas em protocolo, tais como: execução de manobras de suporte básico de vida e administração de oxigénio, analgésicos ou solução de hidratação oral. Os sistemas de triagem são instrumentos úteis para a melhoria da qualidade dos cuidados de saúde prestados e da gestão dos recursos disponíveis. A sua eficácia depende não só de um processo de implementação bem sucedido mas necessariamente da monitorização e da avaliação contínua dos indicadores de qualidade e das consequentes adaptações na organização e funcionamento dos serviços.

“IMPLEMENTAÇÃO DE UM SISTEMA DE TRIAGEM NO SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICA: APLICAÇÃO, ASPECTOS FACILITADORES E DIFICULDADES”

Rita Neves Carneiro

Serviço de Urgência Pediátrica do HFF

Os Serviços de Urgência Pediátrica (SUP), surgem diariamente como um recurso à disposição da população, para tratamento de doença aguda. A estes Serviços, recorrem crianças/adolescentes, com uma variedade de sintomatologia/patologia que exige aos enfermeiros, uma triagem objectiva, de forma a uma adequada priorização das situações, pretendendo-se uma rápida detecção e actuação sobre aquelas em que existe risco de vida.

Os Sistemas de Triagem surgem desta forma para dar resposta à necessidade de objectivação da avaliação das situações pediátricas.

A implementação ou substituição de um sistema de triagem é um desafio para as equipas, envolve recursos quer humanos quer materiais, envolve mudanças de práticas, muitas vezes enraizadas há anos, mas acima de tudo e mesmo com dificuldades, estes sistemas elevam a qualidade e rapidez de atendimento sustentada em práticas com evidência clínica, analisáveis e auditáveis.

WS2 INTERVENÇÃO MULTIDISCIPLINAR EM PNEUMOLOGIA

SÍNDROME DE APNEIA OBSTRUTIVA DO SONO ABORDAGEM MULTIDISCIPLINAR

Maria Helena Estêvão

Laboratório de Sono e Ventilação, Unidade de Pneumologia

Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

O síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS), identificado há mais de três décadas, foi durante muitos anos atribuído quase exclusivamente, na criança, à hipertrofia das amígdalas e adenóides e a sua solução passava pela sua remoção cirúrgica. O quadro clínico era apenas valorizado quando se manifestava na sua expressão máxima – ressonar quase constante com evidência de apneias seguidas de estertor.

A grande investigação de que esta área tem sido alvo, particularmente na última década, tem vindo a fazer revelações importantes:

- a hipertrofia do tecido linfóide é apenas um dos factores de uma complexa rede de factores etiológicos intervenientes, cuja responsabilidade é variável;
- a importância da valorização de todo o espectro clínico do quadro obstrutivo: o simples ressonar (manifestação de resistência das vias aéreas superiores) pode ter consequências significativas;
- a mudança do fenótipo clínico com a identificação de, pelo menos, dois padrões de SAOS pediátrico – tipo I, clássico e tipo II, adulto - em parte relacionado com o aumento da prevalência da obesidade em idade pediátrica;
- a morbilidade relacionada com a perturbação respiratória do sono – neuro-comportamental, cardiovascular, metabólica, endócrina – pode atingir proporções significativas e as suas consequências estenderem-se até à idade adulta;
- novas estratégias e técnicas diagnósticas têm vindo a ser desenvolvidas de modo a poder dispensar o estudo poligráfico do sono, técnica considerada *gold standard* para o diagnóstico mas genericamente de muito difícil acesso;
- a adenomigdalectomia, considerada inicialmente como a solução para o SAOS, tem se revelado insuficiente numa percentagem elevada de casos, com ocorrência de cura incompleta ou recorrência do quadro;
- a capacidade para reconhecer grupos de risco de modo a priorizar o seu diagnóstico e tratamento não está ainda bem desenvolvida;
- dúvidas existem quanto à relação entre a idade de início dos sintomas e a reversibilidade dos sintomas e entre o tempo mediado desde o início dos sintomas e a instituição do tratamento.

A perturbação respiratória do sono da infância foi identificada nas últimas décadas como um problema com elevada prevalência na infância. Aos pediatras cabe o papel de prevenir, rastrear, e proceder ao diagnóstico e tratamentos precoces no sentido de minimizar a morbilidade a curto, médio e longo prazo.

CINESITERAPIA RESPIRATÓRIA E DRENAGEM BRÔNQUICA

Celeste Barreto

Serviço de Pediatria Médica, Centro Hospital, Lisboa Norte

Susana Castanhinha, Carla Costa, Elisabete Amaral

As técnicas de cinesiterapia respiratória e drenagem brônquica são usadas em entidades nosológicas que cursam com produção excessiva de secreções respiratórias e naquelas com diminuição da capacidade de eliminar secreções normais.

O objectivo principal destas técnicas é reduzir ou eliminar as consequências mecânicas da obstrução de secreções, e eventualmente remover material infectado e substâncias tóxicas (enzimas proteolíticas, agentes oxidativos, mediadores inflamatórios). Os princípios básicos são semelhantes entre crianças e adultos, tendo em consideração as diferenças fisiológicas (como características do muco e mecânica das vias aéreas). Dada a falta de ensaios clínicos satisfatórios, é escassa a evidência em Pediatria. Várias metanálises mostram benefício comprovado da cinesiterapia respiratória em Fibrose Quística. Estudos apontam para benefícios também na doença neuromuscular, paralisia cerebral e em crianças com atelectasia sob ventilação mecânica. O benefício é mínimo ou inexistente em crianças com asma agudizada, bronquiolite aguda, doença da membrana hialina e outras crianças sob ventilação mecânica. As técnicas disponíveis baseiam-se em diferentes princípios: drenagem postural, percussão, vibração e compressão; pressão expiratória positiva (PEP); oscilação (associada a PEP ou oscilação da parede torácica de alta frequência); drenagem através do controlo dos ciclos respiratórios (ciclo activo da respiração e drenagem autogénica e/ou assistida). Podem também ser usadas técnicas adjuvantes como o exercício físico estruturado ou através de dispositivos mecânicos (ventilação não invasiva, in-exsuflação mecânica, compressão torácica de alta frequência).

Em Fibrose Quística, a cinesiterapia respiratória é parte fundamental na terapêutica, prevenção e tratamento da doença pulmonar. Deve ser iniciada na altura do diagnóstico e independentemente dos sintomas respiratórios. Nas situações de complicações, nomeadamente pneumotórax e de hemoptises, tem que haver ajustamentos das técnicas. A utilização correta dos sistemas de nebulização e a indicação da sequência na administração dos fármacos são fundamentais na facilitação das técnicas de drenagem brônquica e na maximização da deposição endobrônquica dos fármacos. Na indicação da técnica ou das técnicas de drenagem brônquica tem que se considerar a idade do doente, situação clínica, preferência do doente/família, cultura e motivação. A avaliação da adesão e da execução das técnicas tem que ser realizada de modo sistemático e em multidisciplinariedade.

COMUNICAÇÕES ORAIS

CO1 (13SPP-48988) – (*) COARTAÇÃO DA AORTA OPERADA NO PERÍODO NEONATAL - O DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL INFLUENCIA OS RESULTADOS?

Sofia Moura Antunes¹; Inês Girbal²; Rita Gomes²; Nuno Carvalho³; Ana Teixeira³; Graça Nogueira³; Isabel Menezes³; Manuela Nunes³; Marta Marques³; Miguel Abecasis³; José Neves³; Rui Anjos³

1- HPP Hospital de Cascais; 2- Hospital de Santa Maria; 3- Hospital de Santa Cruz

Introdução: A coartação da aorta (CoAo) é uma cardiopatia que no período neonatal pode ter uma apresentação grave. O diagnóstico pré-natal (DPN) é possível, mas por vezes difícil. A abordagem cirúrgica é a terapêutica de eleição nesta idade. **Objectivo e métodos:** Analisar retrospectivamente os resultados de recém-nascidos (RN) com CoAo operados entre Janeiro de 2000 e Maio de 2012 e determinar se o DPN influenciou a condição clínica pré-operatória. Análise estatística em Microsoft Excel 2007 e SPSS 18°. **Resultados:** Neste período foram tratados 170 doentes com CoAo nativa, de todos os grupos etários. Destes, 64 foram operados no período neonatal, 16 dos quais com cardiopatia complexa. Analisaram-se os restantes 48 RN, por constituírem um grupo mais homogéneo. Incluiram-se RN com CoAo isolada (81%) e associada a comunicação interven-tricular (CIV) (19%), em ambos os casos associados a outras alterações minor, como válvula aórtica bicúspide, comunicação inter-auricular, etc. A ecocardiografia foi a única técnica de imagem utilizada. Dos analisados, 77,1% eram do sexo masculino; 25% tinham DPN de CoAo. Nos RN sem DPN, o diagnóstico foi feito aos $8 \pm 6,8$ dias de vida. Todos tinham sopro sistólico, 85,4% pulsos femorais diminuídos e 72,4% HTA no MSDto; 66,2% apresentaram clínica de insuficiência cardíaca (IC) (dos quais 84,4% sem DPN vs 15,6% com DPN, $p < 0,05$); 10,4% insuficiência renal (IR) (todos sem DPN, $p > 0,05$) e 12,5% necessidade de ventilação invasiva (83,3% sem DPN vs 16,7% com DPN, $p > 0,05$). Do total, 73% iniciaram prostaglandina E1 e 19% inotrópicos. A cirurgia foi realizada em média aos $8,3 \pm 6,9$ dias de vida e em todos foi utilizada a técnica de anastomose topo-a-topo com deslizamento. Em 9 (18,7%) dos RN houve complicações ou intercorrências pós-operatórias, sendo a mais frequente a IR. Não houve mortalidade pós-operatória. No seguimento a logo prazo verificou-se recoartação em 6 (12,5%) doentes, que foram submetidos a intervenção percutânea. Nos RN operados nos últimos 5 anos não houve evidência de recoartação até ao último follow up. **Conclusão:** Neste estudo verificou-se que a CoAo neonatal nem sempre cursa com HTA e/ou diminuição de pulsos nos MI. A maioria dos casos de IC, de IR e de necessidade de ventilação assistida surgiram em RN sem DPN; contudo, só a IC foi significativamente menos frequente no grupo com DPN, o que pode estar relacionado com a dimensão relativa da amostra. A cirurgia com anastomose topo-a-topo mostrou-se eficaz e sem mortalidade.

Palavras-chave: Coartação da Aorta Neonatal, cirurgia

CO2 (13SPP-88333) – (*) DIAGNOSIS AND QUANTIFICATION OF PATENT FORAMEN OVALE. WHICH IS THE REFERENCE?

Sergio Laranjo¹; Filipa Paramés¹; Teresa Mateus¹; José Diogo Ferreira Martins¹; Fátima F. Pinto¹

1- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Introduction: Patent foramen ovale (PFO) occurs in about 30% of general population. Its role in cryptogenic stroke is still debated but, from recent follow-up studies, it seems that the amount of right-to-left shunt (RLS) is a major determinant of stroke recurrence. Contrast transesophageal echocardiography (TEE) with Valsalva manouvre (VM) is currently regarded as gold standard for RLS detection, but its invasive nature and need for VM for its detection, difficult to perform in anesthetized patients, has fostered the search for new diagnostic techniques. In recent years, transcranial Döppler sonography (TCD) has proved to be a valid alternative to TEE for its high sensitivity and specificity, relative ease of execution and little discomfort to the patients, but its use in the pediatric population is scarce. In this study, we report our experience with TCD for the detection of RLS in pediatric patients. **Methods:** Patients were referred for percutaneous closure of PFO after a neurological event. They were recruited for this study if they were older than 12 years and had PFO documented or suspected by transthoracic echocardiography (TTE). All patients had a clinical evaluation including ECG, TTE

and TCD prior to TEE. TCD was performed with a Spencer Technologies ST3 power M-mode transcranial döppler, according to a standard protocol: with continuous monitorization of the middle cerebral artery (MCA) an agitated contrast agent was injected into a large antecubital vein; cerebral blood flow was recorded during normal breathing and after Valsalva maneuver (VM). The number and pattern of microbubbles was categorized according to a five-level categorization: Negative result: 0 – 5 microbubbles; Positive result: more than 5 microbubbles subdivided in 4 grades: Grade 1: 5-10 microbubbles; Grade 2) >10 microbubbles without shower pattern; Grade 3) >10 microbubbles and shower pattern; Grade 4) Uncountable (shower / curtain). **Results:** Twenty patients ($16,3 \pm 4,2$ years, 57% female) were included in this study. All had suspected PFO, without RLS, by TTE. TCD documented RLS in 12 patients (60%), while TEE only documented RLS in 9 patients (45%). In one patient the results were inconclusive and in seven patients no RLS was documented. In our experience, there were no positive TEE patients with a negative TCD. **Conclusions:** Transcranial doppler ultrasound is a valid alternative for right-to-left shunt detection. Our experience, albeit short-numbered, has demonstrated its feasibility, safety and efficacy, obviating the need for sedation/anesthesia in pediatric patients.

Palavras-chave: Foramen ovale patente, doppler transcraneano, AVC criptogenico

CO3 (13SPP-34253) – (*) INCIDENTES CRÍTICOS NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Helga Oliveira¹; Rui Guerra¹; Anabela Remígio¹; Antónia Gomes¹; Edna Santos¹; Zélia Soares¹; Francisco Abecasis¹

1- Hospital de Santa Maria (CHLN)

Introdução: Um incidente crítico (IC) é qualquer acção que não corra como planeada, podendo ou não resultar em prejuízo para o doente. São frequentes nas unidades de cuidados intensivos pediátricos (UCIPed) e podem pôr em risco a segurança dos doentes. Em Portugal não existem dados concretos sobre os IC, apenas estimativas. A identificação, descrição e análise dos IC é fulcral para a prevenção das suas consequências. **Objectivos e Metodologia:** Caracterizar os IC ocorridos na UCIPed, durante um período de quatro anos (Julho 2008 a Junho 2012), através da análise dos dados obtidos pelo preenchimento de um formulário pelos profissionais. **Resultados:** Registaram-se 516 IC (média 10,75/mês): 43,21%, corresponderam a Incidentes de Medicação (60,53% na prescrição de terapêutica, 22,42% na administração); 16,47%, equivaleram a Incidentes de Via Aérea e Ventilação (68,23% relativos à permeabilidade e segurança, destes 96,55% são extubações acidentais). Os restantes IC distribuíram-se pelos grupos: Técnicas e procedimentos (11,24%); Equipamentos e organização (10,07%); Laboratório e radiologia (8,33%); Relação Interpessoal (6,20%), Ambiente Envolvente com (3,48%) e Infecções nosocomiais (0,96%). De todos os incidentes, 54,45% atingiram o doente (classificados como erro) e 45,54% não atingiram o doente (classificados como quase erro). Com base na análise dos IC foram feitas várias recomendações que permitiram reduzir ou eliminar alguns tipos de incidentes. **Conclusão:** Verificou-se uma taxa importante de notificação de IC na UCIPed, apesar do registo voluntário. Os incidentes na medição foram os mais frequentes, seguidos dos associados à via aérea e ventilação. Há uma elevada percentagem de incidentes que nunca chega a atingir os doentes, o que significa que os mecanismos de segurança funcionam. Este estudo permite-nos compreender os mecanismos que levam aos IC e definir estratégias para diminuir a sua ocorrência.

Palavras-chave: Incidente crítico, registos, mecanismos, estratégias

CO4 (13SPP-78204) – (*) USO DE ECMO EM RECÉM-NASCIDO COM HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA – UM CASO DE SUCESSO

Rita Marques¹; Stefanie Pereira²; Francisco Abecasis¹; Sandra Valente³; José Pedro Neves⁴; Miguel Abecasis⁴; Miroslava Gonçalves²; Leonor Boto¹; Joana Rios¹; Cristina Camilo¹; Marisa Vieira¹

1- Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2- Cirurgia Pediátrica, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 3- Unidade Neonatologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 4- Cirurgia Cardiotorácica, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Introdução: Atualmente a utilização de ECMO (Extra Corporeal Membrane Oxygenation) constitui a terapêutica de última linha no tratamento da insuficiência respiratória de doentes com hérnia diafragmática congénita. Apresenta-se um caso de sucesso em Portugal. **Caso clínico:** Recém-nascido do sexo feminino com diagnóstico pré-natal de hérnia diafragmática esquerda desde as 16 semanas. Gestação de 37 semanas e 2 dias, parto por cesariana electiva em Hospital nível III, peso ao nascer de 2340g, intubada na sala de partos. Iniciou ventilação convencional e posteriormente ventilação de alta frequência oscilatória (VAFO). Necessitou de suporte inotrópico com dopamina desde o 1º dia de vida. A cirurgia correctiva foi realizada no 3º dia de vida, constatando-se volumosa hérnia diafragmática com presença de intestino delgado, cólon, estômago, baço e fígado intratorácicos e marcada hipoplasia pulmonar. Período pós-operatório complicado com instabilidade hemodinâmica grave, pneumotórax hipertensivo à direita e lesão renal aguda. Após a cirurgia manteve-se em VAFO. Ao 6º dia de vida verificou-se agravamento respiratório com hipoxémia pré-ductal sustentada, tendo o ecocardiograma revelado hipertensão pulmonar grave. Iniciou óxido nítrico inalado, mas manteve um agravamento progressivo com hipoxemia refractária. Ao 8º dia de vida foi decidido iniciar ECMO veno-arterial com melhoria hemodinâmica progressiva, resolução da insuficiência renal e normalização da oxigenação sanguínea e do equilíbrio ácido-base. Manteve suporte de ECMO até ao 27º dia de vida. Durante este período, manteve-se sempre bem oxigenada e com ecografias transfontanelares seriadas normais. Foi extubada para CPAP ao 31º dia de vida com boa tolerância e foi transferida para a enfermaria em programa de desmame do CPAP. **Discussão:** Este caso é ilustrativo da utilização de ECMO como alternativa terapêutica em doentes com hérnia diafragmática congénita e insuficiência respiratória grave, que de outra maneira teriam um prognóstico muito reservado. Aguardam-se estudos multicéntricos para estabelecer indicadores pré e pós-natais que determinem os doentes que mais poderão beneficiar desta técnica.

Palavras-chave: ECMO, Hérnia diafragmática congénita

CO5 (13SPP-33516) - (*) MÚLTIPLOS SEROTIPOS DE PNEUMOCOCO, VÁRIAS ESPÉCIES BACTERIANAS, ELEVADA DENSIDADE DE COLONIZAÇÃO E RINORREIA EM CRIANÇAS EM INFANTÁRIOS

Fernanda Rodrigues¹; Rachel Holland²; Emily Nicoli³; Begonia Morales-Aza²; Liz Oliver²; Katherine Gould⁴; Jason Hinds⁵; Caroline Trotter⁶; Luís Januário⁵; Adam Finn⁶
 1- Unidade de Infectiologia e Serviço de Urgência, Centro de Investigação e Formação Clínica, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2- School of Cellular and Molecular Medicine, University of Bristol, Bristol, UK; 3- School of Social and Community Medicine, University of Bristol, Bristol, UK; 4- Bacterial Microarray Group, St George's, University of London, London, UK; 5- Unidade de Infectiologia e Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 6- School of Cellular and Molecular Medicine, University of Bristol, Bristol, UK

Introdução: A ecologia da nasofaringe (NF) modifica-se com a idade e sob a pressão selectiva resultante do uso das vacinas e antibióticos. A colonização em crianças em infantários é exuberante e complexa e a sua dinâmica poderá condicionar o desenvolvimento de doença. **Métodos:** Em Fevereiro-Março de 2010, 586 crianças NF foram obtidas em crianças saudáveis em infantários, com idades entre 6M e 6A e foram cultivadas para S. pneumonia (Sp), M. catarrhalis (Mc), H. influenza (Hi) e S. aureus (Sa) utilizando métodos padrão, com atribuição de scores semi-quantitativos de densidade: 1=1-5; 2=5-20; 3=>20-50; 4=>50-100; 5=>100 colónias/50mL. Scores de rinorreia foram registados (n=566) durante a colheita NF (1=ligeira, 2=moderada, 3=severa). Sp foi serotipado usando as técnicas recentes de multiplex PCR e microarray. **Resultados:** 56% das crianças tinha rinorreia (96% 0-1A, 86% 1-2A). A taxa de colonização para Mc, Hi, Sp e Sa foi 69%, 52%, 46% e 16% respectivamente e estava em todos associada com a idade ($p<0.005$), sendo mais elevada nas crianças mais novas, excepto para Sa. A densidade de colonização por Sp estava associada com o score de rinorreia independentemente da idade ($p<0.001$). 369 (62.8%) crianças tinham várias espécies bacterianas (2=220, 3=141, 4=8), e 90% das colonizadas com Sp tinham outras bactérias. Colonização com 2 ou mais espécies bacterianas foi mais comum nas crianças mais jovens ($p<0.001$). Esta associação não era afectada pelo uso recente de antibióticos ou pelo estado vacinal anti-Sp. Nos 267 Sp foram identificados 29 serotipos, incluindo os tipos vacinais 3, 7F, 18C*, 19A e 19F (*anteriormente não detectado). 29% dos portadores de pneumococo tinham múltiplos serotipos: 2=22%, 3=5%, 4=1%, $\geq 5=1%$, apresentando maior densidade do que em colonização isolada ($OR=1.74$; $p<0.001$). Uma criança

de 42M, tinha 9 serotipos de Sp, Mc e Hi, todos com score de densidade=5. A presença de múltiplos Sp serotipos não estava relacionada com estado vacinal ou com colonização com outras bactérias. **Conclusões:** Métodos mais recentes de serotipagem detectam frequentemente colonização por mais do que um serotipo de Sp, ao contrário da cultura e serotipagem clássicas. Colonização por múltiplas bactérias é frequente. Densidade de colonização e rinorreia estão mutuamente associadas e podem ser importantes determinantes de doença.

Palavras-chave: colonização multipla, nasofaringe, epidemiologia

CO6 (13SPP-41939) - (*) EFEITO DA AMAMENTAÇÃO NA ADIPOSIDADE DA CRIANÇA AOS 4/5 ANOS DE IDADE, NUMA COORTE DE NASCIMENTOS PORTUGUESA.

Diana Moreira¹; Sofia Correia¹; Ana Cristina Santos¹

1- Departamento de Epidemiologia Clínica, Medicina Preditiva e Saúde Pública da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto/Instituto de Saúde Pública da Universidade do Porto

Introdução: Tem sido descrita uma associação entre a amamentação e uma menor prevalência de excesso de peso e obesidade em adolescentes e adultos.

Objetivo: Foi objetivo estudar o efeito da amamentação no índice de massa corporal (IMC) em crianças com 4/5 anos de idade. **Métodos:** Este estudo teve por base a coorte de nascimentos de base populacional Geração XXI, constituída por 8647 recém-nascidos, nascidos entre 2005 e 2006. No seguimento aos 4/5 anos de idade, 7458 crianças foram avaliadas. Recolheu-se informação acerca das características sociodemográficas e económicas, estilos de vida e saúde e foram realizadas avaliações antropométricas. Após as exclusões, 5766 crianças integraram este estudo. A amamentação foi analisada dicotomicamente, comparando-se as crianças que nunca foram amamentadas com as que foram amamentadas. Entre as crianças amamentadas, compararamos ainda, as que foram amamentadas até aos 4 meses com as que foram amamentadas mais de 4 meses. Foram definidos pontos de corte para o IMC, específicos para a idade e sexo da criança, propostos pela International Obesity Task Force. As crianças foram divididas por três categorias de IMC: baixo peso, peso normal e excesso de peso/obesidade. Foram calculados odds ratio (OR) e respetivos intervalos de confiança a 95% (IC 95%), através de regressão logística multinomial. **Resultados:** Nesta amostra, 4,2% das crianças apresentavam baixo peso, 74,9% peso normal e 20,8% apresentavam excesso de peso e/ou obesidade. A proporção de crianças que nunca foram amamentadas foi de 6,2%. A mediana de duração de amamentação exclusiva foi de 16 semanas. Independentemente do peso da criança ao nascimento, consumo de tabaco durante a gravidez, nível de escolaridade materna, a sua condição perante o trabalho e rendimento do agregado familiar, a probabilidade de ter excesso de peso e/ou obesidade, foi significativamente mais elevada nas crianças que nunca foram amamentadas ($OR=1.37$, IC 95% = 1.05-1.78). Nas crianças amamentadas, aquelas que o foram por um período inferior a 4 meses apresentavam também uma maior probabilidade de excesso de peso/obesidade ($OR=1.24$, IC 95% = 1.04-1.49) quando comparadas com as que foram amamentadas por mais de 4 meses. **Conclusão:** Nesta coorte de nascimentos portuguesa a prática da amamentação e a sua duração mostrou-se inversamente associada com o excesso de peso/obesidade em crianças em idade pré-escolar.

Palavras-chave: Amamentação. Obesidade. Criança. IMC.

CO7 (13SPP-18033) - (*) ETIOLOGIA PRESUMÍVEL NOS CASOS DE PARALISIA CEREBRAL AOS 5 ANOS DE IDADE NA COORTE DE NASCIDOS EM 2001-2003 (PROGRAMA DE VIGILÂNCIA NACIONAL DA PARALISIA CEREBRAL AOS 5 ANOS DE IDADE)

Rosa Gouveia¹; Daniel Virella²; Maria da Graça Andrade³; Teresa Folha⁴; Ana Cadete⁵; Joaquim Alvarelhão⁶; Eulália Calado⁷; pelo Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade⁸; SCPE⁹; e Unidade de Vigilância Pediátrica (UVP-SPP/PPSU)⁹

1- Sociedade de Pediatria do Neurodesenvolvimento da Sociedade Portuguesa de Pediatria; 2- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria; 3- Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral; 4- Centro de Reabilitação Calouste Gulbenkian, Santa Casa da Misericórdia de Lisboa; 5- Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital Fernando Fonseca, Amadora; Secção de Reabilitação Pediátrica da Sociedade Portuguesa de

Medicina Física e de Reabilitação; 6- Escola Superior de Saúde de Aveiro, Universidade de Aveiro; 7- Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; Sociedade Portuguesa de Neuropediatria; 8- Surveillance of Cerebral Palsy in Europe; 9- Sociedade Portuguesa de Pediatria

Introdução: A paralisia cerebral (PC) é um grupo de perturbações clínicas permanentes, mas não inalteráveis, do movimento e/ou da postura e função motora, atribuídas a uma alteração/lesão/anomalia não progressiva do cérebro imaturo e em desenvolvimento. **Objectivo:** Identificação das causas presumíveis de PC no registo de PC aos 5 anos de idade em Portugal. **Métodos:** Estudo transversal, com base em dados de vigilância activa de crianças com 5 anos residentes em Portugal, nascidos em 2001-2003, registadas no Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade. Anomalia congénita cerebral e síndroma compatível com PC assumiram-se como causa presumível quando especificamente registados; perturbação do desenvolvimento do cérebro do grande prematuro assumiu-se nos nascidos com <34 semanas de gestação se nenhuma outra causa foi identificada; lesão por infecção congénita (TORCH ou outra) assumiu-se quando registada; assumiu-se asfixia perinatal em nascidos de termo se Apgar ≤6 e convulsões nas primeiras 72 hours de vida ou se Apgar ≤3 ou se RM sugestiva ou se acontecimentos obstétricos compatíveis; assumiu-se causa posneonatal se o acontecimento atribuível ocorreu após o 27º dia de vida. **Resultados:** Das 553 crianças com PC registadas (526 nascidas em Portugal), 513 que viviam em Portugal aos 5 anos foram estudadas (496 nascidas em Portugal): 23,9% nasceram com <32 semanas, 15,5% às 32-36 semanas e 47,4% a termo. Foi atribuída etiologia a 319 casos (61%): perturbação do desenvolvimento do cérebro do grande prematuro 144 (45,1%), asfixia perinatal 48 (15%), anomalia congénita cerebrais 28 (8,8%), infecção congénita 20 (6,3%); síndromas 7 (2,2%), outra causa perinatal e neonatal 35 (11%), causas posneonatais 36 (11,3%). Causas específicas: CMV 16 casos (5%), encefalite herpética 6 (1,9%), AVC 22 (6,9%; 6 posneonatal), traumatismos (5), kernicterus (4), VIH (4), malária (3; 1 caso congénito, nascido em Portugal). Neste triénio houve decréscimo de casos atribuíveis a asfixia perinatal, infecção congénita e causas posneonatais. As crianças nascidas em maternidades com <1500 partos/ano estão sobrerepresentadas entre os casos de asfixia perinatal (33,3%). **Conclusões:** A grande prematuridade é a etiologia presumível de PC mais frequente em Portugal, seguida pela asfixia perinatal e pelas causas posneonatais. A análise dos factores de risco de PC pode contribuir para a redução da prevalência da PC.

Palavras-chave: paralisia cerebral, etiologia atribuível, factores de risco, vigilância

CO8 (13SPP-20327) – (*) PROGRAMA DE VIGILÂNCIA NACIONAL DA PARALISIA CEREBRAL AOS 5 ANOS DE IDADE. CRIANÇAS NASCIDAS EM 2001-2003.

Ana Cadete¹; Daniel Virella²; Maria da Graça Andrade³; Teresa Folha⁴; Rosa Gouveia⁵; Joaquim Alvarelhão⁶; Eulália Calado⁷; pelo Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade, ⁸; SCPE⁹; e Unidade de Vigilância Pediátrica (UVP-SPP/PPSU)¹⁰

1- Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital Fernando Fonseca, Amadora; Secção de Reabilitação Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Medicina Física e de Reabilitação; 2- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria; 3- Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade em Portugal, Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral; 4- Centro de Reabilitação Calouste Gulbenkian, Santa Casa da Misericórdia de Lisboa; 5- Sociedade de Pediatria do Neurodesenvolvimento da Sociedade Portuguesa de Pediatria; 6- Escola Superior de Saúde de Aveiro, Universidade de Aveiro; 7- Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; Sociedade Portuguesa de Neuropediatria; 8- Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral; 9- Surveillance of Cerebral Palsy in Europe; 10- Sociedade Portuguesa de Pediatria

Introdução: A vigilância da paralisia cerebral (PC) é crucial para monitorizar necessidades sociais e de saúde e a qualidade dos cuidados perinatais. A vigilância da PC nas crianças de 5 anos de idade em Portugal começou em 2006. **Objectivo:** Monitorizar a prevalência de PC aos 5 anos de idade em Portugal. **Métodos:** Vigilância activa, sistemática, voluntária e individual de crianças com PC, baseada no sistema da UVP-SPP/PPSU (pediatras, neuropediatrias e cirurgiões pediátricos), complementado com registos por fisiatras. Aplicam-se as definições e os instrumentos de registo da SCPE. Recolhem-se dados adicionais das certidões de óbito e das crianças no âmbito da Educação Especial (DGIDC). **Resultados:** Na coorte nascida em 2001-2003, foram identificados 553 casos. Foram registados casos por 37 profissionais de saúde de 6 áreas profissionais. Atingiu-se cobertura nacional.

Foram identificados 20 casos (3,6%) apenas através da DGIDC. Foram identificados 30 casos falecidos antes dos 5 anos, 13 (43,3%) apenas através das certidões de óbito. A omissão de informação é inferior a 15% nas variáveis mais importantes, mas de até 35% nas variáveis perinatais, atingindo 55-60% na somatometria aos 5 anos. A taxa de incidência aos 5 anos de idade baixou de 2,02% nado-vivos em 2001 para 1,41% em 2003. A taxa de prevalência nas crianças de 5 anos baixou de 1,98% em 2001 para 1,33% em 2003. A PC espástica foi o tipo clínico mais frequente (79%; bilateral em 55,9%), 10,3% dos casos apresenta PC disquinética. Foram registadas perturbações graves da cognição (IQ) em 46,1% dos casos, da motricidade bimanual em 40,1% (BMFM) e 33,3% (MACS), da função motora global em 44,5% (GMFCS), em 10,3% na visão, 4,2% na audição, 37,9% na linguagem, 31,6% na alimentação e 21,5% no controlo da baba. Registou-se epilepsia em 44,5% das crianças. O peso estava abaixo do percentil 5 em 39,8% dos casos. A inclusão escolar era completa ou quase completa em 71,9% das crianças; a epilepsia foi o predictor mais potente de não inclusão escolar. As convulsões neonatais precoces foram o predictor mais potente de epilepsia. **Conclusões:** Preocupa a proporção de casos de PC de maior gravidade. A epilepsia é um forte indicador de deficiência nas crianças com PC. A tendência de redução da prevalência de PC é consistente com a melhoria de outros índices de saúde perinatal e registava-se também em outros centros da SCPE. Estes dados ajudam a monitorizar os cuidados de saúde e a compreender as necessidades de apoio social.

Palavras-chave: Paralisia cerebral, vigilância, tipos clínicos, função

CO9 (13SPP-36339) – (*) INFLUÊNCIA DAS ATITUDES DE CONTROLO E DO PESO DA MÃE NO ESTADO PONDERAL E NO COMPORTAMENTO ALIMENTAR DE CRIANÇAS E JOVENS: ANÁLISE COMPARATIVA POR SEXOS.

Diana Silva¹; Micaela Guardiano²; Andreia Leitão³; Paulo Almeida³; Victor Viana⁴

1- Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da U. P. / H.Pediátrico - CH HS João-Porto; 2- U. Desenvolvimento - H.Pediátrico - CH HS João-Porto; 3- U. Desenvolvimento - H.Pediátrico - CH HS João-Porto; 4- Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da U. P. / U. Desenvolvimento H.Pediátrico - CH HS João-Porto

O excesso de peso e a obesidade tem entre crianças e jovens portugueses um incremento catastrófico no nosso país dadas as implicações sociais e na saúde. Entre os determinantes da obesidade encontram-se factores ambientais e comportamentais. Entre estes últimos identificam-se Comportamento e hábitos alimentares, as atitudes perante os alimentos e estratégias de controlo da alimentação dos filhos. Nos últimos anos as atitudes de controlo alimentar das mães têm tido grande realce na investigação. O objectivo desta investigação foi verificar a associação entre o estado ponderal das mães, as suas atitudes de controlo da alimentação dos filhos, o comportamento alimentar e o estado ponderal dos filhos. Os participantes foram 204 mães e respectivos filhos dos dois sexos de idades entre os 6 e 13 anos. As mães forneceram o seu peso e a altura sendo calculado o Índice de Massa Corporal (IMC), responderam ao Questionário Alimentar para Crianças (CFQ) e ao Questionário do Comportamento Alimentar da Criança (CEBQ). Os filhos foram pesados e medidos, foi calculado o IMC depois transformado em Z Score. Comparando as atitudes das mães face à alimentação dos filhos versus das filhas, verifica-se que apenas no que respeita à Pressão para comer (PE) as diferenças são estatisticamente significativas ($t=2,25$; $p=0,01$), sendo as mães das raparigas as que exercem maior pressão. Comparando o comportamento alimentar dos jovens em função do sexo, observam-se diferenças significativas apenas entre os factores Resposta à saciedade (SR) ($t=-2,13$; $p=0,04$) e Ingestão lenta (SE) ($t=-3,17$; $p=0,002$), em que os valores mais elevados se encontram nas raparigas. Os resultados da análise de regressão mostram que, em ambos os sexos, o IMC das mães, as suas atitudes de controlo alimentar e dimensões do comportamento alimentar dos filhos se associavam ao estado ponderal das crianças. No entanto as atitudes restritivas (RST) foram determinante positivo do estado ponderal apenas no sexo masculino. No sexo feminino o factor resposta à saciedade (SR) teve um impacto negativo no peso. Nos rapazes as atitudes restritivas da mãe estão mais presentes quando o peso destes é mais elevado. Quanto mais peso mais as mães procuram controlar a ingestão energética. As ligeiras diferenças verificadas entre os modelos de regressão nos dois sexos sugerem um processo mais adaptado no caso do género feminino. As conclusões têm implicações no aconselhamento e intervenção em crianças e jovens em risco de obesidade e obesos, e suas mães.

Palavras-chave: Comportamento alimentar, controlo alimentar, estado ponderal, obesidade, crianças e jovens.

CO10 (13SPP-24742) - (*) QUINZE ANOS DEPOIS DA PRIMEIRA CRISE NÃO PROVOCADA: ESTUDO PROSPECTIVO DE 200 CRIANÇAS.

Cristina Pereira¹; Cristina Resende¹; Isabel Fineza¹; Conceição Robalo¹
1- Centro de Desenvolvimento Luís Borges do Hospital Pediátrico de Coimbra – Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

Introdução: A epilepsia define-se pela ocorrência espontânea de crises epiléticas e está associada a um longo espetro de dificuldades de aprendizagem, problemas psiquiátricos e do comportamento. Estudos populacionais demonstram a existência destas comorbilidades antes do diagnóstico de epilepsia e a sua persistência para além do controlo das crises. **Objetivos:** Conhecer a história natural das crianças com primeira crise não provocada caracterizando o grupo que desenvolveu epilepsia e comparando-o com o grupo com crise única. Identificar fatores prognósticos significativos para o desenvolvimento de epilepsia. **Metodologia:** Estudo prospectivo de 200 crianças com menos de 11 anos que recorreram à urgência de um hospital nível 3 por primeira crise não provocada. Excluíram-se crises neonatais, mioclonias, ausências, espasmos infantis e crianças com encefalopatia. Analisaram-se variáveis demográficas, antecedentes, exame neurológico, electroencefalograma (EEG), perfil cognitivo, educacional, psiquiátrico e social. Caracterizou-se o grupo que desenvolveu epilepsia (grupo 1) considerando: tempo de recidiva, taxa de remissão, duração da epilepsia, neuroimagem, síndrome epilética, terapêutica e comparou-se com o grupo com crise única (grupo 2), dois e quinze anos após a primeira crise. Os dados foram tratados estatisticamente no programa SPSS20. **Resultados:** Trinta por cento das crianças que tiveram uma primeira crise não provocada desenvolveu epilepsia, a maioria na idade escolar. Quarenta e oito por cento recidivaram nos primeiros 3 meses e 93% até ao ano. A forma de apresentação como crises parciais foi uma variável estatisticamente significativa para o desenvolvimento de epilepsia ($p=0,000$). A normalidade do EEG logo após a primeira crise foi um fator precoce de bom prognóstico ($p=0,000$). Não houve diferença na cognição entre os dois grupos. Outras variáveis estudadas não tiveram influência na taxa de recidiva. A síndrome epilética mais frequente foi epilepsia benigna da infância (30%). Actualmente, 77% das epilepsias estão sem crises e sem terapêutica; mantém-se ativa em 20% dos casos. A taxa de remissão a 5 anos foi 59%. Quinze anos depois constatou-se um grande número de comorbilidades psiquiátricas e académicas: o grupo 1 teve 2,6 mais risco de comorbilidades que o grupo 2 ($p=0,011$). O grupo 1 teve 2,2 mais risco de necessitar de apoio durante a escolaridade que o grupo 2 ($p=0,036$). Antiepiléticos e drogas psiquiátricas foram usadas 4,7 mais no grupo 1 ($p=0,000$). **Conclusões:** No grupo estudado, o prognóstico a longo-prazo da epilepsia foi favorável. No entanto, mantém-se ativa em 20% e intratável em 11,5% dos casos. Constatou-se uma grande percentagem de comorbilidades psiquiátricas e sociais numa população com epilepsia de características benignas e a persistência destas comorbilidades após o controlo/cura da epilepsia.

Palavras-chave: epilepsia, comorbilidades, primeira crise não provocada, criança

CO11 (13SPP-41218) - (*) NARCOLEPSIA EM IDADE PEDIÁTRICA - UM DESAFIO DIAGNÓSTICO E TERAPÊUTICO

Filipa Dias Costa¹; Maria Inês Barreto¹; Vanda Clemente²; Mónica Vasconcelos²; Núria Madureira²; Maria Helena Estêvão²
1- Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2- Laboratório do Sono e Ventilação, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A narcolepsia é uma perturbação crónica do sono, caracterizada por sonolência excessiva diurna, frequentemente associada a cataplexia, alucinações hipnagógicas/hipnopômpicas e paralisia do sono. A etiologia é desconhecida, parecendo haver interação de fatores ambientais e genéticos, como a suscetibilidade conferida pelo alelo HLA DQB1*0602. Tem sido questionado o papel da vacina contra o vírus da gripe H1N1 no aparecimento da doença em indivíduos suscetíveis. O diagnóstico é habitualmente feito na adolescência ou início da idade adulta. O reconhecimento precoce dos sintomas e o diagnóstico em idade pediátrica constituem um desafio, pois o estudo poligráfico do sono (EPS) e o teste de latência múltipla do sono (TLMS) exigem grande colaboração e precaução na interpretação de resultados. A abordagem terapêutica inclui terapia comportamental e medicação para melhorar a sonolência diurna e a cataplexia. **Objetivos:**

Revisão dos casos de narcolepsia diagnosticados e seguidos no HP, com análise dos seguintes parâmetros: idade e sintomas na apresentação clínica; exames complementares; terapêutica e evolução clínica. **Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo, baseado na revisão de processos clínicos das crianças/adolescentes com narcolepsia seguidas no HP. **Resultados:** Foram incluídos 7 casos, com idade atual entre 10 e 26 anos. Os primeiros sintomas surgiram entre os 6 e os 10 anos. Na apresentação clínica todos tinham sonolência diurna excessiva, 3 apresentavam cataplexia, 2 tinham alucinações hipnagógicas/hipnopômpicas e 1 tinha paralisia do sono. Havia repercussão no rendimento escolar em 5 crianças/adolescentes. Num caso a vacinação anti-H1N1 tinha sido efectuada 8 meses antes da apresentação clínica. O primeiro EPS + TLMS foi compatível com o diagnóstico em 5 casos e em 2 foi necessário segundo estudo do sono. Seis casos foram inicialmente medicados com metilfenidato, com necessidade de associação de venlafaxina em 3. O seguimento em Consulta de Psicologia do Sono foi assegurado em 6 crianças/adolescentes. Em todos houve melhoria sintomática, bem como do rendimento escolar e integração social após instituição de terapêutica. **Conclusão:** O diagnóstico e o tratamento da narcolepsia em idade pediátrica constituem um desafio. A precocidade da valorização dos sintomas e da abordagem terapêutica é fundamental para facilitar o desenvolvimento cognitivo e a integração social destas crianças/adolescentes.

Palavras-chave: narcolepsia; diagnóstico/tratamento precoces

CO12 (13SPP-47194) - (*) EPILEPSIA E PARALISIA CEREBRAL NO PROGRAMA DE VIGILÂNCIA NACIONAL DA PARALISIA CEREBRAL AOS 5 ANOS DE IDADE (2001-2005)

Rosa Gouveia¹; Eulália Calado²; Daniel Virella³; Teresa Folha⁴; Ana Cadete⁵; Joaquim Alvarelhão⁶; Maria da Graça Andrade⁷; pelo Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade⁷; SCPE⁸; e Unidade de Vigilância Pediátrica (UVP-PPSU)⁹

1- Sociedade de Pediatria do Neurodesenvolvimento da Sociedade Portuguesa de Pediatria; 2- Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; Sociedade Portuguesa de Neuropediatria; 3- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; Secção de Neonatologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria; 4- Centro de Reabilitação Calouste Gulbenkian, Santa Casa da Misericórdia de Lisboa; 5- Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital Fernando Fonseca, Amadora; Secção de Reabilitação Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Medicina Física e de Reabilitação; 6- Escola Superior de Saúde de Aveiro, Universidade de Aveiro; 7- Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral; 8- Surveillance of Cerebral Palsy in Europe; 9- Sociedade Portuguesa de Pediatria

Introdução: Os programas de vigilância nacionais são fontes de informação potentes para caracterização das crianças com paralisia cerebral (PC). **Objetivo:** Determinar o risco de epilepsia nas crianças com PC, a prevalência nos subtipos clínicos de PC, a comorbilidade apresentada e a associação com a inclusão escolar. **Métodos:** Estudo transversal com análise de caso-controlo aninhada, de crianças nascidas em Portugal (2001-2005), registadas aos 5 anos de idade num Programa de Vigilância Nacional da PC. Usaram-se as definições e classificações funcionais da SCPE (GMFCS, BMFM, MACS, QI, visão, audição), e escalas próprias de função oromotora. Considerou-se epilepsia se ocorreram convulsões não febris pós-neonatais. Identificação dos factores de risco de epilepsia por regressão logística. **Resultados:** Obteve-se informação sobre epilepsia em 565 de 649 crianças com PC (87,1%). Tinham epilepsia 238 crianças (42,1%), com maior frequência nas crianças com PC espástica (42,7%, mas 63,5% se 4 membros afectados) ou PC disquinética (40,8%). A proporção de crianças nos níveis IV-V do GMFCS é maior nas crianças com epilepsia (64,6% vs. 26,6%), tal como do BMFM, MACS e das escalas de função oromotora. QI<50 foi mais frequente (68% vs. 32%), tal como os déficits visuais e auditivos. A não inclusão escolar foi mais frequente nas crianças com epilepsia (61,5% vs. 38,5%). A epilepsia era mais frequente nas raparigas, nas crianças nascidas a termo e na presença de malformações cerebrais. Identificaram-se como os mais potentes preditivos de epilepsia as convulsões neonatais precoces em crianças com PC nascidas a termo (OR 4,1; IC95% 2,0-8,15) e a gemelaridade nas nascidas de grande prematuridade (OR 0,39; IC95% 0,16-0,97). **Conclusão:** A epilepsia é determinante da gravidade da PC. Atinge principalmente crianças de termo com convulsões neonatais precoces e agrava a condição das crianças com compromisso motor funcional mais grave. Confirma-se a tendência de aumento da prevalência de epilepsia em crianças com PC disquinética.

Palavras-chave: paralisia cerebral, epilepsia, multideficiência, exclusão

CO13 (13SPP-16372) – (*) SERÁ A MESMA TOSSE CONVULSA?

Madalena Sassetti¹; Lia Oliveira²; Mónica Braz¹; Filipa Nunes¹; Margarida Pinto¹; Paula Azeredo¹

1- Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta; 2- Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN

Introdução: Após a introdução da vacina da tosse convulsa, em 1947, assistiu-se a uma diminuição do número de casos desta doença. No entanto, nas últimas três décadas, verificou-se, mundialmente, um aumento dos mesmos. A imunidade conferida tanto pela vacina como pela infecção é temporária, permitindo epidemias cíclicas. Os adolescentes e adultos são os principais transmissores e os lactentes o principal grupo de risco. Mais de 95% dos casos de tosse convulsa são causados por *Bordetella pertussis* (Bp). A confirmação do diagnóstico realiza-se, habitualmente, através da pesquisa de DNA de Bp por polymerase chain reaction (PCR). **Objectivo:** Caracterizar os casos confirmados de tosse convulsa internados no serviço de pediatria, no período compreendido entre janeiro/2006 e maio/2012. **Métodos:** Estudo descritivo retrospectivo por consulta do processo clínico. Análise estatística através do programa Microsoft Excel 2007. **Resultados:** Foram incluídas 17 crianças (9 do género feminino), 10(58,8%) das quais internadas em 2012. A mediana de idades foi de 1,3meses (20dias-3meses). Cinco tinham a primeira dose da vacina pertussis acelular. Em 10 existia contexto epidemiológico. Os sintomas mais frequentes foram: tosse acessual(17), congestão facial(15) e obstrução nasal(14). O guincho esteve presente em 10 casos. Detectou-se linfocitose absoluta ($>10.000 \times 10^6/L$) em 10 crianças. A infecção por Bp foi confirmada através da pesquisa de DNA por PCR nas secreções nasofaríngeas. Em todas as crianças foram pesquisados outros vírus respiratórios, detectando-se 4 casos de coinfeção (2VSR, 2Rinovírus, 1Influenza A e B). Duas crianças foram transferidas para a Unidade de Cuidados Intensivos, por episódios frequentes de tosse acessual associados a hipoxemia e bradicardia, sem necessidade de apoio ventilatório. A mediana da duração de internamento foi de 5dias(3-15). Todas as crianças foram medicadas com macrólido e foi efectuada a profilaxia do agregado familiar na totalidade dos casos. Não se registou nenhuma complicação ou óbito. **Comentários:** Embora seja uma amostra reduzida, verificou-se em 2012 um aumento considerável de casos, tal como é descrito na literatura. Contudo, comparativamente com as descrições clássicas, a evolução clínica foi favorável, o que permite, eventualmente, suspeitar de outras estirpes de *Bordetella* mais benignas. São necessários estudos epidemiológicos nacionais para equacionar a revacinação dos adolescentes/adultos, à semelhança do que ocorre noutras países.

Palavras-chave: tosse convulsa, bordetella, epidemiologia, lactentes

CO14 (13SPP-20788) - (*) DOENÇA MENINGOCÓCICA 2005-2012 - EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE PEDIATRIA

Cristiana Carvalho¹; Maria Manuel Zarco¹

1- Serviço de Pediatria – Centro Hospitalar de Leiria-Pombal EPE

Introdução: A doença meningocócica (DM) pode apresentar-se como meningite e/ou septicémia. A vacina conjugada contra o meningococo C (Men C), disponível em Portugal desde 2001, foi introduzida no Programa Nacional de Vacinação em 2006 com administração de 3 doses a partir dos 3 meses, passando em 2012 para uma dose aos 12 meses. A introdução da vacina para um dos serogrupos e as alterações ao seu esquema de administração, reforçam a existência de monitorização adequada da doença e dos efeitos dessa vacinação. **Objectivos:** Caracterizar a população de crianças com o diagnóstico de DM internadas no Serviço de Pediatria do CHLP. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos casos confirmados e presumíveis de DM no período compreendido entre 1 de janeiro de 2005 e 30 de junho de 2012. Os critérios de inclusão: isolamento de *Neisseria meningitidis* em cultura do sangue e/ou do LCR ou por técnica de Polymerase Chain Reaccion (PCR) e/ou observação de diplococos Gram negativos no exame directo de LCR com clínica sugestiva. Estudaram-se as variáveis sexo, idade, clínica apresentação, tratamento instituído, culturas, serotipagem e evolução. **Resultados:** Obtivemos um total de 18 casos (17 confirmados/1 presumível), dos quais, 44% com sépsis e meningite, 28% com sépsis e 28% com meningite.

A incidência de DM foi maior nos dois primeiros anos do estudo (50%) e nos meses de inverno (de dezembro a abril 72%). Tinham idade inferior a 5 anos 78% das crianças, das quais 28% menos de 12 meses. Obtivemos 50% de hemoculturas e culturas de LCR positivas. A PCR foi realizada em 8 casos, tendo estabelecido o diagnóstico em 4. Foi realizada a serotipagem em 83% (11 serogrupo B, 3 serogrupo Y e 1 serogrupo C). Todos foram medicados com ceftriaxone e 44% fizeram inotrópicos. Tinham MenC 12 crianças (10 esquema completo e 2 esquema iniciado). Apenas houve um caso de DM por serogrupo C numa criança de 6 anos não vacinada. Registou-se apenas um caso de surdez neurosensorial. Não houve mortalidade. Nenhuma criança teve de ser transferida para um Serviço de Cuidados Intensivos. **Conclusões:** Observou-se um predomínio do serogrupo B e não se observou um aumento significativo na incidência de DM por outros serogrupos, o que é consistente com a literatura e dados nacionais. Apenas um dos casos observados poderia ter sido evitado com a vacinação.

Palavras-chave: Meningococo, infecção, vacina conjugada

CO15 (13SPP-44519) – (*) SUSCEPTIBILIDADE AOS ANTIMICROBIANOS DOS GERMENS MAIS FREQUENTEMENTE ISOLADOS NO AMBULATÓRIO PEDIÁTRICO - EVOLUÇÃO E IMPLICAÇÕES TERAPÉUTICAS.

Muriel Ferreira¹; Manuela Costa Alves²; Lia Gata³; Gustavo Januário³; Henrique Oliveira⁴; Luís Januário³; Fernanda Rodrigues³

1- Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2- Serviço de Pediatria, Hospital de São Marcos, Braga; 3- Unidade de Infectiologia e Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 4- Laboratório de Microbiologia, Serviço de Patologia Clínica, Hospital Geral, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A patologia infecciosa é muito frequente no ambulatório pediátrico. O sucesso do tratamento das infecções bacterianas depende da adequada escolha dos antimicrobianos, quando indicados, devendo ser baseada na microbiologia local. **Objectivo:** Avaliação da evolução das resistências (R) das bactérias mais frequentes no ambulatório pediátrico. **Métodos:** Através do Laboratório de Microbiologia foram identificadas todas as culturas positivas e antibiogramas obtidos no Serviço de Urgência em 2002, 2006-2008 e 2011. **Resultados:** As bactérias mais frequentemente isoladas foram *E. coli* (2118), *P. mirabilis* (425), *S. aureus* (254), *C. jejuni* (211), *S. enteritidis* (173), *S. pyogenes* (104), *S. typhimurium* (89), *K. pneumonia* (70), *H. influenzae* (65) e *S. pneumoniae* (42). *E. coli*, *P. mirabilis* e *K. pneumonia* foram isoladas maioritariamente na urina. Para *E. coli*, as R permaneceram relativamente estáveis: elevadas à ampicilina (mediana 44,8%), moderadas ao cotrimoxazol (mediana 19%), relativamente baixas à amoxiclav (mediana 9,4%) e muito baixas ao cefuroxime (mediana 1,2%). As R às cefalosporinas de 1ªG diminuíram (mediana 7,9%; 4% em 2011). Aumentaram as *E. coli* ESBL (19 casos em 2011). *P. mirabilis* manteve ao longo dos anos R baixas à amoxiclav e cefuroxime (< 4%), tal como *K. pneumoniae* (< 10%). Para *S. aureus*, maioritariamente de exsudatos, assistiu-se ao aumento da R ao ácido fusídico (1,8% em 2008 para 8,7% em 2011) e à clindamicina (1,6% em 2007 para 16,3% para 2011), mantendo-se baixa à meticilina. Os agentes patogénicos intestinais mais identificados foram: *C. jejuni*, *S. enteritidis* e *S. typhimurium*. Para o último, manteve-se R elevada à ampicilina (mediana 62,5%) e houve redução da R ao cotrimoxazol (mediana 14%; 0% em 2011). Para *S. enteritidis*, houve redução da R à amoxiclav (mediana 10%; 0% em 2011) e aumento da R ao cotrimoxazol (mediana 10%; 25% em 2011). Para *S. pyogenes*, maioritariamente de exsudatos, verificou-se diminuição da R à eritromicina (mediana 15,8%; 0% em 2011). *H. influenzae*, identificado predominantemente em secreções respiratórias, manteve-se com R moderadas à ampicilina (mediana 16,7%). Para *S. pneumoniae*, maioritariamente de hemoculturas, as R ao cefotaxime baixaram (mediana 4,5%; 0% em 2011), mantiveram-se para a penicilina (mediana 36,4%) e não houve R à amoxicilina. **Conclusão:** O conhecimento das R aos antimicrobianos e da sua evolução temporal tem uma importância crucial para optimizar as escolhas terapêuticas empíricas no ambulatório.

Palavras-chave: Resistências. Epidemiologia. Antibioterapia. Ambulatório

CO16 (13SPP-52133) – (*) ESTÁ A ETIOLOGIA DAS BACTERIÉMIAS NO AMBULATÓRIO PEDIÁTRICO EM MUDANÇA?

Muriel Ferreira¹; Manuela Costa Alves²; Lia Gata³; Gustavo Januário³; Henrique Oliveira⁴; Luís Januário³; Fernanda Rodrigues³

1- Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2- Serviço de Pediatria, Hospital de São Marcos, Braga; 3- Unidade de Infectologia e Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 4- Laboratório de Microbiologia, Serviço de Patologia Clínica, Hospital Geral, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A bacteriémia é potencialmente grave, sendo necessário tratamento antibiótico imediato e eficaz. A vigilância microbiológica é fundamental para monitorizar as mudanças epidemiológicas que determinam a escolha da antibioterapia empírica e avaliar os efeitos dos programas vacinais em vigor.

Objectivo: Analisar as hemoculturas positivas num serviço de urgência (SU) pediátrica, avaliando tendências nos últimos 17 anos. **Material e Métodos:**

Análise retrospectiva das hemoculturas positivas em doentes observados no SU entre 1995 e 2011 e avaliação dos diagnósticos e antibiogramas nos últimos 12 anos. **Resultados:** De 1995 a 2011, foram observados 905 332 doentes e efectuadas 18 278 hemoculturas. Isolou-se gérmen contaminante em 561 (3,1%) e patogénico em 250 (1,4%, mín 0,6% em 2011, máx 3,5% em 1998). A maioria dos contaminantes eram *Staphylococcus coagulase* negativos. Os patogéneos mais frequentes foram: *N. meningitidis* (54; 21,6%), *S. pneumoniae* (43; 17,2%), *S. aureus* (38; 15,2%), *E. coli* (36; 14,4%), *Salmonella* spp (20; 8%) e *S. pyogenes* (16; 6,4%). De 2000 a 2011 foram isolados 168 germens patogénicos, dos quais 24,4% eram *S. pneumoniae*, com aumento de casos até 2008 e posterior diminuição. Os diagnósticos foram: bacteriémia oculta (22), pneumonia (12), sepsis e/ou meningite (6) e peritonite (1). Os serotipos mais frequentes foram: 19A(7), 1 (5), 14, 19F, 3 e 4F (2 cada). Das 36 *N. meningitidis*, identificaram-se os serogrupos B (11), C (4), D e Y (1 cada). Os diagnósticos foram sepsis e/ou meningite (25), bacteriémia (10) e artrite (1). Nos últimos 3 anos houve apenas 2 casos (ambos do serogrupo B). *S. aureus* e *E. coli* têm-se mantido estáveis. O *S. aureus* foi responsável por 15 infecções osteoarticulares, 5 bacteriémias/sepsis, 3 infecções da pele e tecidos moles e 1 pielonefrite (PNA). Identificou-se apenas 1 *S. aureus* meticilino-resistente numa sepsis neonatal. As *E. coli* foram isolados em 9 PNA, 8 sepsis/bacteriémias, 1 apendicite aguda e 1 meningite. Em relação ao *S. pyogenes*, o último pico foi em 2007 (3 casos), com redução posterior. Os diagnósticos foram: infecção osteoarticular (4), otomastoidite, bacteriémia e choque tóxico (2 cada), celulite e pneumonia (1 cada). **Conclusão:** Nos últimos anos, *S. pneumoniae* e *N. meningitidis* têm sido menos identificados em hemoculturas, mantendo-se o isolamento das restantes bactérias relativamente estável.

Palavras-chave: Bacteriémia. Epidemiologia. Ambulatório.

CO17 (13SPP-55538) – (*) FASCEÍTE NECROTIZANTE NUM HOSPITAL PEDIÁTRICO TERCIÁRIO EM PORTUGAL

Paulo Venâncio¹; Catarina Gouveia¹; Lurdes Ventura²; Regina Duarte³; Maria João Brito¹
1- Unidade de Infectologia, Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE; 2- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE; 3- Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE

Introdução: A fasceíte necrotizante (FN) é uma infecção rara dos tecidos moles, potencialmente fatal, caracterizada por necrose subcutânea e da fascia. O prognóstico depende de um diagnóstico e intervenção precoces. **Objectivos:** Caracterizar os casos de fasceíte necrotizante em crianças internadas num hospital terciário, em Portugal. **Material e métodos:** Estudo descritivo, entre Janeiro de 2000 e Junho de 2012. Analisaram-se dados demográficos, clínicos, laboratoriais, imatológicos, terapêuticos e de evolução. **Resultados:** Identificaram-se 10 doentes, mediana de idade de 5,5 anos (min:11 meses, max:10 anos), todos com factores de risco: varicela (8), terapêutica com ibuprofeno (3), cirurgia abdominal (1) e catéter periférico (1). Três doentes tinham mais que um factor de risco. Todos apresentaram febre, prostração, edema, eritema e hiperestesia. Em três ocorreu hipotensão e em dois falência multiorgânica: anemia (7), coagulopatia (2), insuficiência respiratória (2), insuficiência hepática (2), insuficiência renal (1). Na admissão todos apresentavam PCR elevada (mediana 208,7 mg/l; max: 473 mg/l) e acidose metabólica, e 5/10 leucocitose (mediana 17,100x10⁹/L;

max: 42,870x10⁹/L). Em quatro casos realizaram-se ecografia seguida de TAC e em dois RMN. Todos necessitaram de cuidados intensivos, e destes, dois de suporte inotrópico e ventilação invasiva. Seis realizaram hemoderivados. Todos foram submetidos a fasciotomia, em média no 2º dia pós-diagnóstico e 4/10 foram submetidos a mais de uma intervenção cirúrgica. 6/10 foram medicados com cefotaxime, 6/10 com flucloxacilina e todos com clindamicina. Dois doentes realizaram oxigenoterapia hiperbárica. Registaram-se complicações adicionais em 4/10 doentes: choque séptico (2), pneumonia a *Pseudomonas aeruginosa* (1), peritonite (1), síndrome compartimental (1), artrite séptica multifocal (1) e osteomielite clavicular (1). Não se registaram óbitos. A média de internamento foi de 17 dias. Isolou-se agente em oito casos (polimicrobiano em dois): *Streptococcus pyogenes* (3), *Staphylococcus aureus* (2) e *Pseudomonas aeruginosa* (2). **Conclusão:** A fasceíte necrotizante cursa com complicações graves. O diagnóstico implica um elevado índice de suspeição já que a ecografia não faz o diagnóstico e a RM, exame de eleição, nem sempre está disponível. A indicação para oxigenoterapia hiperbárica não é consensual, mas a fasciotomia precoce e antibioterapia dirigida são cruciais na evolução desta entidade clínica. **Palavras-chave:** Fasceíte necrotizante, factores de risco, fasciotomia precoce, oxigenoterapia hiperbárica

CO18 (13SPP-62609) – (*) ADESÃO À TERAPÉUTICA EM ADOLESCENTES INFECTADOS PELO VIH – FACTORES CONDICIONANTES

Tiago Milheiro Silva¹; Helga Lau¹; Conceição Neves¹; Flora Candeias¹

1- Hospital Dona Estefânia

Introdução: A terapêutica farmacológica da infecção VIH permitiu um aumento da esperança média de vida. São necessárias taxas elevadas de adesão à terapêutica, muitas vezes complexa e morosa, para manter cargas víricas indetectáveis. Os adolescentes, em especial, são um grupo com elevado risco de não cumprimento. O conhecimento dos factores que influenciam a adesão terapêutica e, consequentemente, o prognóstico destes doentes, reveste-se de especial importância. **Objectivos:** Caracterizar a população adolescente infectada pelo VIH em termos demográficos, clínicos e laboratoriais, procurando identificar factores que influenciem a adesão à terapêutica. **Métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo, no qual foram recolhidos dados demográficos, sociais, clínicos, laboratoriais e de terapêutica de todos os doentes com idades compreendidas entre 12 e 18 anos no ano de 2011 infectados pelo VIH seguidos na Consulta de Imunodeficiências do Hospital D. Estefânia. A adesão à terapêutica foi estimada através dos registos da farmácia no ano de 2011, em particular nos últimos três meses antes da consulta. Foram considerados cumpridores aqueles que teriam medicação disponível para mais de 90% dos dias do período em estudo. **Resultados:** Foram identificados 61 adolescentes, 33 do sexo feminino, mediana de idades de 15 anos (min 12; máx 18). A adesão à terapêutica durante o ano de 2011 foi classificada como boa em 33 adolescentes (54%) e má em 28 (46%). A adesão nos 3 meses anteriores à última consulta foi classificada como boa em 40 adolescentes (66%) e má em 21 (34%). Constatámos que adolescentes com idades iguais ou superiores a 16 anos têm taxas de adesão ligeiramente inferiores em relação às idades mais precoces (40% VS 30% de má adesão nos últimos 3 meses). Verificou-se que as raparigas eram menos aderentes que os rapazes (42,5% VS 25%). Famílias monoparentais estão associadas com taxas mais altas de incumprimento (53%). A taxa mais alta de adesão verificou-se nos adolescentes adoptados (100%). O mau aproveitamento escolar está igualmente relacionado com taxas mais altas de não adesão (72% VS 37%). Em relação ao número de comprimidos diários verifica-se um aumento progressivo de incumprimento quanto maior o seu número. **Conclusões:** Parece existir na população estudada uma relação entre idade, género, modelo familiar, aproveitamento escolar, terapêutica e a adesão à terapêutica. Cabe ao Pediátrico encontrar estratégias individualizadas para fazer face a estes factores.

Palavras-chave: VIH; Factores condicionantes; adesão

CO19 (13SPP-65881) - (*) SÍNDROME DE STEVENS JOHNSON E NECRÓLISE EPIDÉRMICA TÓXICA

Tiago Milheiro Silva¹; Catarina Gouveia¹; João Farela Neves¹; Luís Varandas¹; Maria João Brito¹

1- Hospital Dona Estefânia

Introdução: A síndrome de Stevens Johnson (SSJ), a síndrome de Sobreposição (SS) e a Necrólise Epidérmica Tóxica (NET) são patologias raras mas com elevadas taxas de mortalidade e morbidade. Em Portugal, a literatura referente a estas doenças é escassa. **Objetivos:** Caracterizar os casos de SJS, SS ou NET internadas num hospital terciário de pediatria. **Material e Métodos:** Estudo descritivo, realizado entre 2000 e 2011 (11 anos) de doentes (<18 anos) internados com os diagnósticos de SSJ, SS ou NET. Analisaram-se variáveis demográficas, antecedentes pessoais, manifestações clínicas, diagnóstico, complicações e tratamento. **Resultados:** Identificadas 8 crianças: 5 casos de SSJ (62,5%); 2 de SS (25%) e 1 de NET (12,5%). Cinco eram do sexo masculino (63%), com uma mediana de 3 anos (min-11meses; max-15 anos). Em três doentes verificou-se comorbilidades de foro alérgico (hipersensibilidade a anti-inflamatórios não esteróides, alergia pelo de cão, atopia respiratória) e em dois comorbilidades de foro neuropsiquiátrico. Na maioria (62,5%) o período prodrómico foi de 2 dias (1-4dias). A clínica cursou com febre (75%); hiperémia conjuntival (62,5%) e erosões da mucosa oral (25%). Identificaram-se factores desencadeantes em 5/8 casos: infecção Mycoplasma pn (1), enterovírus (1), fármaco (carbamazepina; oxcarbamazepina; ibuprofeno) (3). Para além da terapêutica de suporte realizaram corticoterapia (1) e imunoglobulina intravenosa (1) doentes. Ocorreram complicações em 80% dos casos: infecções - impetigo (2), sépsis por *Pseudomonas aeruginosa* (1), pneumonia (2), celulite da mucosa jugal (1), pulmonares - atelectasia pulmonar (1), bronquiolite obliterante (1), hemorragia brônquica (1) e pneumomediastino (1), oftalmológicas - conjuntivite granulomatosa (1), conjuntivite membranosa (1), e outras - complicações genitais (2), glomerulonefrite pós infecção (1) e pancreatite (1). Nestes doentes com complicações verificou-se uma média de 3,5 de sistemas envolvidos. O tempo médio de internamento foi de 26 dias (8-94 dias). Não se registaram óbitos. **Conclusão:** A baixa prevalência destas patologias implica uma experiência no tratamento reduzida. A partilha de informação inter-hospitalar e a implementação de protocolos terapêuticos conjuntos e multidisciplinares poderão melhorar o prognóstico destes doentes e reduzir a taxa de complicações.

Palavras-chave: Stevens-Johnson; Lyell; Retrospectivo

CO20 (13SPP-69687) - (*) DERRAME PLEURAL PARAPNEUMÓNICO: A EXPERIÊNCIA DO CHTMAD 2007-2011

Joana Soares¹; Ana Dias¹; Vânia Martins¹; Cristina Cândido¹; Fátima Dias¹; Eurico Gaspar¹
1- CHTMAD- Vila Real

Introdução: A pneumonia adquirida na comunidade (PAC) é das situações graves mais comuns na infância, sendo causa frequente de morbidade nas idades pediátricas nos países desenvolvidos. Em Portugal, no que respeita à PAC, estima-se uma incidência de 30/1000 internamentos. As complicações mais frequentes das pneumonias bacterianas são os derrames pleurais incluindo empiemas.

Objetivos: Identificar a frequência de internamentos por PAC complicada com derrame na área de influência do Hospital de Vila Real e caracterizar os casos clínicos identificados. **Material e métodos:** Análise retrospectiva dos processos de crianças admitidas com PAC com derrame, no período compreendido entre 1/Janeiro/2007 e 31/Dezembro/2011. Analisaram-se as seguintes variáveis: idade, sexo, distribuição anual, grupos de risco, tempo decorrido entre o início da sintomatologia e recurso a cuidados médicos, terapêutica instituída e isolamento de agente infecioso, realização de toracocentese e/ou colocação de dreno, evolução e tempo de internamento. **Resultados:** Identificaram-se 18 casos de PAC com derrame pleural, entre os 11 meses e os 17 anos (mediana 5 anos). Dos casos analisados, o sexo feminino foi o mais afetado (55,6% vs 44,4%) e 55,6% ocorreram nos meses frios. O tempo médio entre o início de sintomatologia e o recurso a cuidados médicos foi de 4,6 dias e o tempo médio de internamento foi de 12,3 dias. A maioria (94,4%) ocorreu em crianças previamente saudáveis, sem fatores de risco acrescido para PAC. Nos casos em que foi possível isolar agente (22% do total), o isolamento de *Streptococcus pneumoniae* correspondeu a 75%. Apesar da terapêutica instituída, em 8 (44%) foi necessário recorrer à toracocentese, sendo que em 3 (16%) com necessidade de drenagem pleural. A reabilitação respiratória foi realizada em 83%. Em 16,6% houve necessidade de transferência para cuidados mais diferenciados. Assistiu-se a uma recuperação completa com normalização da imagem radiográfica em todos os casos, não se tendo registado óbitos. **Discussão:** No nosso estudo as complicações surgiram em crianças com idade mais tardia (maioritariamente

pré-escolar) e sem antecedentes relevantes, não concordante com o descrito na literatura. Apesar da terapêutica antibiótica instituída foi necessário proceder a abordagens mais agressivas num número significativo de casos. Foi necessário transferir 3 crianças por necessidade de cuidados mais específicos, não disponíveis neste hospital.

Palavras-chave: pneumonia, derrame parapneumónico, pediatria

CO21 (13SPP-70179) - (*) TRANSMISSÃO VERTICAL DO VÍRUS DE IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA: CARACTERIZAÇÃO DE CINCO ANOS DE CONSULTA NUM HOSPITAL DISTRITAL

A. Martins¹; T. Campos¹

1- Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, Amadora

Introdução: A infecção pelo Vírus de Imunodeficiência Humana (VIH) na criança dá-se na sua maioria por transmissão vertical (TV). Pode ocorrer na gravidez, parto ou aleitamento materno. Isto reforça a importância das medidas de prevenção da TV: aconselhamento e rastreio universal prénatal, terapêutica anti-retroviral (TAR) na grávida VIH, profilaxia intraparto e neonatal e evicção do aleitamento materno. A aplicação destas medidas (protocolo ACTG96) e o seguimento destas crianças permitiu a redução da transmissão para valores inferiores a 2%. Este trabalho visa a caracterização demográfica, da gravidez e parto da mãe VIH e respectivos recém-nascidos (RN), em 5 anos da consulta de Imunodeficiência (CI). Foi determinada a taxa de TV nesse período. **Material e métodos:** Estudo transversal descritivo de RN de mães VIH, nascidos e acompanhados na CI de um hospital distrital, entre Janeiro2007 e Dezembro2011. Analisaram-se dados colhidos na consulta de acordo com o protocolo do Grupo de trabalho sobre infecção VIH na criança. **Resultados:** Foram analisados 231 processos (mãe-RN), 88,3% são VIH1. A idade média materna foi de 30 anos ($\pm 5,47$); 72,7% das mães tinha origem africana (37,7% Guiné-Bissau); 22,9% eram de Portugal; 84% tinham escolaridade ≤ 3 ciclo. 14,7% tinham coinfeção (8,7% hepatite B). O diagnóstico foi feito na gravidez em 52,7% (6 dos casos no parto). A gravidez foi vigiada em 88,3% e 82% fizeram TAR na gravidez. Em 77,3% houve bolsa rota < 4h. O parto foi eutóxico em 51,1% e cesariana eletriva em 17,7%. 90,2% fez zidovudina intraparto. 92,6% dos RN fez profilaxia com zidovudina, 6,9% tripla. Nenhum fez leite materno. A taxa de TV foi 2,6%, todos com infecção VIH1, dos quais 4 são filhos de mãe africana. Em 3 a gravidez não foi vigiada; o diagnóstico materno foi tardio em 4. Em 4 dos casos não foi feito qualquer tipo de TAR na gravidez, sendo que os que a fizeram, iniciaram tarde. Em todos os casos foi feita profilaxia do RN, 50% com TAR tripla. Em 5 dos 6 casos o diagnóstico foi feito na 1ª pesquisa DNA viral.

Comentários: Apesar da diminuição da TV a nível nacional com a implementação do protocolo ACTG96, a taxa de transmissão vertical VIH foi superior à descrita em Portugal, no período analisado. Contribuíram factores como a não vigilância, o diagnóstico tardio e a ausência de TAR na gravidez, salientando-se a predominância de mães imigrantes de origem africana. O facto de a grande maioria ter tido o diagnóstico na 1ª pesquisa DNA viral, sugere infecção in utero.

Palavras-chave: VIH, transmissão vertical

CO22 (13SPP-12058) - (*) INFLUÊNCIA DO ESTILO DE VIDA NO EXCESSO DE PESO EM CRIANÇAS PRÉ-ESCOLARES DA REGIÃO DÃO-LAFÕES

Aparício, Graça¹; Pereira, Anabela²; Cunha, Madalena¹; Duarte, João¹

1- Escola Superior de Saúde de Viseu/IPV; 2- Universidade de Aveiro

Introdução: As crianças são por natureza fisicamente ativas, no entanto é descrita atualmente preferência por atividades mais sedentárias e adoção de comportamentos alimentares e de sono pouco saudáveis, que têm sido associados ao incremento do excesso de peso. **Objetivos:** Classificar o estilo de vida das crianças e analisar se este influencia o seu peso. **Material e métodos:** Estudo observacional conduzido em 2011 numa amostra de 792 crianças pré-escolares, média de idade 4,39 anos ($\pm 0,911$ DP), residentes na região Dão-Lafões. Efectuada avaliação antropométrica e classificação do estado nutricional pelo referencial NCHS (CDC, 2000). A mensuração do estilo de vida baseou-se nos hábitos diários das crianças, resultante do somatório dos índices de atividade física diária (programada e de brincar na rua), sono e consumo de alimentos saudáveis e não saudáveis, obtidos pelas respostas dos pais ao

QFA (Rito, 2007). **Resultados:** Na amostra eram normoponderais 66% das crianças, 31,3% tinham excesso de peso, (incluindo 12,4% obesidade) e 2,7% baixo peso, não se distinguindo quanto ao sexo e idade. Na deslocação para a escola e desporto a maioria das crianças revelou um estilo sedentário (77, 6% deslocavam-se sempre de carro e 54,5% não praticavam qualquer atividade programada), hábitos moderados de brincar na rua, saudáveis no tempo de ecrã (maioria < 2 horas diárias) e hábitos de sono razoáveis (média= 10h). A maioria apresentou bons hábitos de consumo de alimentos saudáveis, com percentagens próximas nos maus hábitos, pelo que o estilo alimentar global foi classificado como Mau, sobretudo nas crianças de 4 anos, sendo o estilo de vida global saudável para a maioria das crianças. Pela regressão múltipla apurou-se que o IMC estabelecia relações negativas na deslocação para a escola, brincar na rua e tempo de sono e positivas com os restantes indicadores, emergindo significativamente as atividades de brincar na rua (Beta= -0,149; p= 0,019) e o tempo de sono (Beta= -0,1105; p= 0,026), o que nos levou a inferir, que quanto mais atividades de brincar na rua e maior tempo de sono, menor o IMC. **Conclusões:** No estudo os hábitos de sono e de brincar na rua revelaram-se preditores do excesso de peso das crianças, pelo que no atual contexto obesogénico estes resultados reforçam a importância da promoção da saúde da criança e a necessidade de intervenções eficazes nas consultas de vigilância de saúde infantil, centradas na família e tendo com foco as actividades de vida diária.

Palavras-chave: Estilo vida, pré-escolares, excesso-de-peso

CO23 (13SPP-29759) - (*) NEUTROPENIA GRAVE FAMILIAR - SÍNDROMA WHIM

Filipa Inês Cunha¹; Alexandra Pereira¹; Joana Azevedo¹; Manuela Benedito¹

1- Departamento de Hematologia do CHC-CHUC

Introdução: A síndrome WHIM (Warts, hypogammaglobulinemia, infections, myelokathexis) é uma entidade rara de transmissão autossómica dominante caracterizada fundamentalmente por neutropenia crónica e hipercelularidade da medula óssea (MO) com apoptose (mielocatexia). A clínica manifesta-se habitualmente na infância por infecções bacterianas recorrentes que respondem bem à antibioterapia e na idade adulta por maior susceptibilidade a infecções pelo vírus do papiloma humano, com aparecimento de verrugas. A neutropenia é habitualmente grave (< 0.3x10⁹/L) e há um grau variável de linfocitopenia B e T. A doença resulta de mutações heterozigóticas no gene do receptor CXCR4, localizado no locus 2q21, aumentando a sua afinidade para a quimocina CXCL12, com consequente atraso na libertação de neutrófilos maduros e aumento da sua apoptose na MO. Porém, aquando de infecções agudas, há uma libertação rápida de neutrófilos da MO, com neutrofilia no SP. Nos casos sintomáticos o tratamento consiste em IGIV e/ou G-CSF e profilaxia antibiótica. **Caso clínico:** Rapaz de 11 anos, encaminhado para a consulta de Hematologia do HPC para estudo de neutropenia crónica. Antecedentes familiares de mãe em estudo há 15 anos por neutropenia crónica grave e irmão de 4 anos com o mesmo quadro. Antecedentes pessoais de 3 infecções bacterianas/ano com boa resposta à antibioterapia. Crescimento e desenvolvimento adequados. Observação sem alterações nomeadamente hepatosplenomegalia. Analiticamente: Hb 14.8 g/dL, Leucócitos 1.85x10⁹/L (Neutrófilos 0.12x10⁹/L, Linfócitos 1.65x10⁹/L); Plaquetas 262x10⁹/L. Esfregaço SP sem alterações para além da neutropenia. Populações linfocitárias: CD3 1121/µL, CD4 1023/µL, CD8 198/µL, CD4/CD8 5,17, CD19 132/µL, CD56 297/µL. Função renal, hepática e imunoglobulinas normais. Medulograma: hiperplasia mielóide com numerosos neutrófilos picnóticos. Foi estudado o irmão que apresentava as mesmas alterações no hemograma, populações linfocitárias e medulograma. Foi estudado o gene CXCR4 nos 3 familiares que confirmou tratar-se de Síndrome WHIM. **Comentários:** O padrão familiar de neutropenia grave era sugestivo de uma doença autossómica dominante embora de alguma benignidade. A hiperplasia mielóide com apoptose e a linfopenia B e T eram sugestivos de Síndrome WHIM, confirmada por estudo genético. A hipogamaglobulinémia é variável nesta síndrome. Este caso alerta-nos para a importância de estudar o gene CXCR4 em doentes com neutropenia e mielocatexia.

Palavras-chave: Neutropenia, mielocatexia, gene CXCR4

CO24 (13SPP-76092) - (*) DOENÇA INVASIVA POR STREPTOCOCCUS PYOGENES NA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO, 2002-2012

Diana Moreira Amaral¹; Joana Rodrigues²; Manuela Ribeiro³; Cristina Castro⁴; Margarida Tavares⁴

1- Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga; 3- Laboratório de Microbiologia, Serviço de Patologia Clínica, Centro Hospitalar São João; 4- Unidade de Infectiologia e Imunodeficiências, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: A doença invasiva por *Streptococcus pyogenes* (SGA) ocorre devido a invasão de um local normalmente estéril e pauta-se por elevada morbimortalidade. Nas últimas 3 décadas tem sido notado um aumento da sua incidência.

Objetivos: Avaliar a evolução, abordagem diagnóstica, terapêutica e fatores de risco da doença invasiva por SGA, num hospital terciário. **Material e Métodos:**

Revisão retrospectiva dos registos clínicos de crianças com doença invasiva por SGA, internadas no Centro Hospitalar S. João, Janeiro de 2002-Junho de 2012. **Resultados:** Identificados 26 casos, entre os 2M e os 9A (mediana de 3A), com predomínio do sexo masculino (62%). A maioria ocorreu nos meses de Inverno-Primavera (65%), com máximo de 5 casos/ano. Aumento de 88% na frequência da doença na última metade de anos avaliados. Os sinais e sintomas mais frequentes na admissão foram febre (88%), exantema (50%; 46% varicela, 23% escarlatiniforme), sintomas respiratórios (50%) e dor articular (31%). Os diagnósticos foram sépsis (7); fasceite necrotizante (5); artrite séptica (5); otomastoidite (3, 1 com meningite e trombose dos seios venosos); síndrome de choque tóxico (2); celulite periorbitária (2); bacteriémia (4) e um caso de: piohematoma septal, piomiosite, abcesso subperiosteal, pneumonia necrotizante com empiema e osteomielite. Identificados fatores de risco em 15 casos: lesões/feridas cutâneas infetadas (7), varicela (6, 1 com consumo de AINES) e infecção vírica (VSR ou H1N1) (2). Média de 17 dias de internamento, 4 doentes com necessidade de UCIP. Na admissão 54% apresentavam anemia; 38% leucocitose (média 15657 leuc/uL) e mediana de 200mg/L de PCR (16-333). Em 54% o SGA foi isolado na HC. Em 20 casos uma cefalosporina 3^ªG fez parte do esquema inicial. Uma associação incluindo clindamicina foi a escolha terapêutica em 7 doentes (com cefalosporina/penicilina). Foi necessária intervenção cirúrgica em 14 doentes. Não houve casos letais. Não foi efetuada serotipagem. **Conclusões:** O número de casos é pequeno, mas demonstrativo de manifestações graves associadas à infecção por SGA e da necessidade de tratamento precoce. Ressalva-se a importância da adequação da antibioterapia ao agente e às suas toxinas. Denotado na nossa série, tal como descrito na literatura, aumento de casos nos últimos anos. Detetados fatores de risco em vários doentes. Não foi feita a identificação de serótipos/fatores de virulência, mas esta parece-nos relevante para melhor compreender a evolução desta patologia crescente.

Palavras-chave: doença invasiva, *Streptococcus pyogenes*

CO25 (13SPP-79552) - (*) O PAPEL DO PEDIATRA NO PROGRAMA NACIONAL DE ELIMINAÇÃO DO SARAMPO

Teresa Fernandes¹; Ana Leça¹; Grupo da vacinação da DGS²

1- Direção Geral da Saúde, Direção de Serviços de Prevenção da Doença e Promoção da Saúde; 2- Direção Geral da Saúde

No âmbito do Programa Nacional de Eliminação do Sarampo que tem como objectivos manter a ausência de circulação do vírus do sarampo em Portugal e obter o estatuto nacional de eliminação do sarampo segundo os critérios da OMS, o pediatra tem um papel fundamental: No diagnóstico de casos; Na identificação dos contactos dos casos; No contacto com as autoridades de saúde e como seu parceiro nas medidas de controlo a implementar na comunidade. Mas, para além destas acções, o papel principal do pediatra é a motivação para o cumprimento do Programa Nacional de Vacinação (PNV): Discutindo abertamente com os pais as vantagens da vacinação; Não perdendo oportunidades de vacinação, nomeadamente por falsas questões, como a alergia ao ovo; Preparando desde já a estratégia de comunicação frente a potenciais movimentos anti-vacinais que possam surgir ou aumentar no nosso país.

Palavras-chave: sarampo, vacinação, controlo, vigilância

CO26 (13SPP-89545) - (*) ESTUDO CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICO DE INFECÇÃO POR *BORDETELLA PERTUSSIS* NUM HOSPITAL PORTUGUÊS NÍVEL 3

Joana Grenha¹; Catarina Maia¹, Jacinta Fonseca¹, Diana Moreira¹, Anabela João¹
1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho, EPE, Serviço de Pediatria

Introdução: Nos países com alta taxa de cobertura vacinal a tosse convulsa ocorre predominantemente em adolescentes, adultos e pequenos lactentes sendo este grupo etário o mais suscetível a complicações. **Objetivo:** Caracterização clínica e epidemiológica dos casos pediátricos confirmados de tosse convulsa internados num hospital português nível três entre Janeiro de 2005 e Setembro de 2012. **Material e métodos:** Estudo observacional retrospectivo baseado na análise dos processos clínicos das crianças internadas com o diagnóstico confirmado de tosse convulsa (segundo OMS/CDC). **Resultados:** Diagnosticaram-se 47 casos de infecção por *Bordetella pertussis* com picos de incidência em 2008 (25,5%) e em 2012 (29,8%). A maioria dos casos ocorreu no Verão (57,4%). Em 42,6% dos casos foi identificada a fonte de contágio presumível. A idade de admissão variou entre os zero e os 139 meses; 76,6% dos casos tinham idade inferior a três meses. Oito crianças tinham efetuado mais de duas doses de vacina anti-DTPa (duas adolescentes). À admissão todos apresentavam tosse. Foi constatada cianose em 93,6% das crianças, guincho terminal em 19,1% e ALTE em 10,6%. Verificou-se linfocitose (9735-33766/uL) em 45,7% dos casos e trombocitose (462000-1017000/mm³) em 52,2%. Foi detetada co-infeção em 27,9% dos casos (seis por para-influenza 3, quatro por VSR e dois por parainfluenza 2). Surgiram complicações em 11 casos (10 deles com idade igual ou inferior a três meses): a apneia e a pneumonia foram as mais frequentes em 19,1% e 6,4% dos casos, respetivamente. Dois doentes necessitaram de ventilação mecânica invasiva, ambos com reação leucemoide e hipertensão pulmonar; um deles faleceu e outro ficou com sequelas neurológicas graves. Detetou-se associação estaticamente significativa entre a incidência de complicações e a existência de linfocitose ($p=0,04$). A mediana da duração de internamento foi de oito dias. Detetou-se associação entre a duração do internamento superior a oito dias e a existência de linfocitose, trombocitose e idade inferior a três meses ($p<0,05$). **Discussão:** Os resultados, concordantes com outros estudos, revelam uma reemergência da tosse convulsa, com uma importante morbilidade sobretudo em pequenos lactentes. A linfocitose demonstrou ser um fator de mau prognóstico, associando-se a reação leucemoide a elevada morbilidade e mortalidade. A vacinação de adolescentes, mulheres em idade fértil e recém-nascidos é uma estratégia possível para diminuir a transmissão da doença.

Palavras-chave: tosse convulsa, *Bordetella pertussis*, internamento, pediatria

CO27 (13SPP-13926) - (*) RETINOBLASTOMA: ASSEGURAR A VIDA, PRESERVAR A VISÃO

Ana Rita Azevedo¹; Susana Pina¹; Cristina Santos¹; José Laranjeira²; João Cabral¹; Susana Teixeira¹
1- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE; 2- Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil, EPE

Introdução: O retinoblastoma é a neoplasia maligna intra-ocular mais comum da infância com uma incidência estimada de 1 para 15000-20000 nascimentos. Apesar de ser uma patologia relativamente pouco frequente, a sua importância prende-se com o facto do diagnóstico tardio acarretar perda de função visual e mesmo da vida. A idade média ao diagnóstico é de 12 meses na doença bilateral e de 24 meses na unilateral. É causado por uma mutação no gene RB1, um supressor tumoral. Apesar da predisposição para a doença ser transmitida geneticamente, 95% dos doentes não têm história familiar, pelo que se comprehende a importância do rastreio precoce em todas as crianças. **Objetivo:** Relatar a experiência do nosso serviço no diagnóstico e tratamento de crianças com diagnóstico de Retinoblastoma. **Métodos:** Avaliação retrospectiva dos doentes tratados no serviço de Oftalmologia do H. Prof. Dr. Fernando Fonseca, EPE (em colaboração com o IPO de Lisboa) com recurso a terapêutica local (laserterapia, crioterapia ou enucleação) e sistémica (quimioterapia). **Resultados:** Foram tratados 8 doentes com diagnóstico de retinoblastoma unilateral e 3 doentes com retinoblastoma bilateral, que foram referenciados pelo médico assistente (pediatra, oftalmologista e médico de família) com base na história familiar ou no aparecimento de leucocória. Nos olhos onde foi possível tratamento conservador (sete olhos), após eventual quimiorredução, fez-se tratamento com

LASER ou crioterapia consoante a localização do tumor. Em 4 destes olhos foi ainda realizada termoterapia transpupilar (TTP), braquiterapia e/ou quimioterapia intravítreia, em Lausanne, no Hôpital Ophtalmique Jules Gonin. Os autores apresentam imagens em vídeo prévias ao tratamento, imagens do tratamento e resultado cosmético nos doentes submetidos a enucleação. **Conclusão:** Leucocória ou estrabismo são as principais formas de apresentação do retinoblastoma, mas associam-se a doença localmente avançada. O tratamento depende do tamanho do tumor, da lateralidade, do potencial de visão e da idade da criança. As principais modalidades terapêuticas são crioterapia, laserterapia, TTP, enucleação, radioterapia externa, braquiterapia e quimioterapia sistémica. O objectivo primordial é a preservação da vida. Quanto mais precoces forem o diagnóstico e o tratamento, maior o número de doentes que fica livre de doença e em que é possível preservar a visão. É, portanto, necessário implementar um rastreio nas crianças que pode ser levado a cabo pelo médico assistente não oftalmologista com recurso à pesquisa do reflexo vermelho. O tratamento destes doentes requer uma equipa multidisciplinar e reavaliações frequentes para detectar recorrência, envolvimento do sistema nervoso central e diagnóstico de outros tumores, nomeadamente sarcomas, que têm incidência aumentada nos sobreviventes, bem como aconselhamento genético ao doente e aos pais.

Palavras-chave: Retinoblastoma, laserterapia, crioterapia, enucleação

CO28 (13SPP-10579) - (*) DISTÚRbio CONGÉNITO DA GLICOSILAÇÃO COM INÍCIO NO PERÍODO NEONATAL

Catarina Resende¹; Dulce Oliveira²; Cristina Godinho²; Artur Alegria²; Cármel Carvalho²; Esmeralda Martins³; Dulce Quelhas⁴; Sílvia Alvares⁵; Pedro Pinto⁶; Elisa Proença²
1- Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 2- Maternidade de Júlio Dinis - Centro Hospitalar do Porto, E.P.E.; 3- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Porto E.P.E; 4- Centro de Genética Médica Jacinto de Magalhães; 5- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto E.P.E; 6- Serviço Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto E.P.E

Introdução: Os défices congénitos da glicosilação (CDG's) são um grupo de doenças hereditárias, caracterizadas pela deficiência de diversas enzimas envolvidas na glicosilação de proteínas, correspondendo a maioria a defeitos na N- glicosilação. O tipo PMM2-CDG (CDG- tipo Ia) – OMIM 601785 é o mais comum e tem uma apresentação clínica variável, desde a morte na infância até ao atingimento ligeiro em adultos. **Caso clínico:** Recém-nascido, sexo masculino, segundo filho de pais jovens, não consanguíneos. Gestação vigiada, serologias sem alterações. Por dúvidas pré-natais na morfologia facial fez ressonância magnética que foi normal e cariótipo 46, XY. Gestação de termo, I Apgar 7/8 e 2560g de peso ao nascer. Ao exame objetivo apresentava fáscies peculiar, edema e distribuição anormal de gordura com mamilos invertidos, testículos não palpáveis, aracnodactilia e contraturas das articulações dos membros inferiores. Internado na UCIN por taquipneia transitória do recém-nascido. Analiticamente apresentou trombocitopenia com recuperação espontânea em D22. Por sopro cardíaco em D6 realizou-se ecocardiograma que mostrou hipertrofia biventricular de predomínio septal. Os ecocardiogramas seriados revelaram cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva, pelo que iniciou terapêutica com propanolol. Do ponto de vista digestivo, apresentou dificuldades na alimentação e clínica de refluxo gastro-esofágico com necessidade de terapêutica combinada. Fezes frequentemente diarreicas e eritema perianal que melhorou com a dieta semi-elementar. Manteve má progressão ponderal. Tendência para hipertensão arterial, tendo a ecografia renal revelado marcada hiperecogenicidade do parênquima. Em D48 fez urossépsis a *Escherichia coli* com evolução favorável. A nível neurológico manteve hipotonia axial, sem alterações ecográficas. Foi avaliado por Ortopedia e Medicina Física. O atingimento multissistémico conduziu a uma avaliação metabólica cujo resultado revelou um padrão anormal da focagem isoenzimática transferrina com perfil tipo 1, compatível com défice congénito de glicosilação (CDG). Em D56 teve episódio convulsivo isolado, pelo que fez EEG, que foi normal, tendo a RMN cerebral revelado hipoplásia olivo-ponto-cerebelosa. O exame oftalmológico mostrou hipoplásia do epitélio pigmentar da retina e o rastreio auditivo revelou défice. Pela conjugação do quadro clínico tratar-se-á muito provavelmente de PMM2-CDG tipo IA, pelo que se procedeu ao estudo molecular que revelou duas mutações já descritas como causais c.193G>T; p.D65Y e c.470T>C; p.F157S, sendo que a mutação p.D65Y é a mutação portuguesa. **Comentário:** Os CDG's representam um desafio para os clínicos pelo carácter multissistémico, com manifestações clínicas heterogéneas e envolvimento de qualquer órgão ou sistema. A forma neonatal

é a mais grave e com pior prognóstico, não havendo até ao momento terapêutica específica eficaz.

Palavras-chave: Défice de glicosilação, cardiomiopatia, hipotonía, dificuldades alimentares

CO29 (13SPP-44812) – (*) HEMORRAGIA FETOMATERNA NO NORTE DE PORTUGAL – UM ESTUDO MULTICÊNTRICO

Mariana Rodrigues¹; Susana Corujeira¹; Paula Cristina Fernandes²; Elisa Proença²; Dulce Oliveira²; Paula Rocha²; Conceição Quintas³; Teresa Martins⁴; Clara Paz Dias⁵; Gustavo Rocha¹; Hercília Guimarães¹

1- Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2- Serviço de Neonatologia, Centro Hospitalar do Porto; 3- Serviço de Neonatologia, Centro Hospitalar de Gaia; 4- Serviço de Neonatologia, Hospital de Matosinhos; 5- Serviço de Neonatologia, Centro Hospitalar do Alto Ave

Introdução: A verdadeira incidência da hemorragia fetomaterna (HFM) clínicamente significativa está provavelmente subestimada, uma vez que os sinais são frequentemente inespecíficos. A gravidade da HFM está relacionada com a percentagem do volume de sangue fetal perdido, a velocidade desta perda e a natureza do evento (agudo vs crónico). **Métodos:** Estudo multicêntrico retrospectivo descritivo incluindo recém-nascidos admitidos nos últimos 10 anos com HFM (critérios obrigatórios: Hemoglobina <11 g/dL e teste de Kleihauer-Betke positivo). Participaram neste estudo 5 Unidades de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) do Norte de Portugal. Foi efectuada a revisão dos processos clínicos e registados os dados demográficos, clínicos, analíticos e de seguimento. A análise estatística foi realizada utilizando Excel/SPSS 20.0. **Resultados:** Foram identificados 26 casos de HFM cumprindo os critérios estabelecidos: 53% do sexo masculino, 19% leves para a idade gestacional, 35% nascidos de parto pré-termo (mínimo 31 semanas de idade gestacional). Na maioria (73%) o parto foi distóxico por cesariana. Nenhum dos casos teve diagnóstico pré-natal. A apresentação pré-natal mais comum foi traçado cardiotocográfico não tranquilizador (54%), seguido de diminuição dos movimentos fetais (11,5%) e hidropsia fetal (7,7%). 61% destes recém-nascidos (RN) necessitaram de alguma manobra de reanimação após o nascimento. Os RN com HFM necessitaram de elevado nível de cuidados: 88% receberam transfusão de produtos sanguíneos, 35% necessitaram de ventilação mecânica e 31% de suporte inotrópico. A hemoglobina média na admissão foi de $6,1 \pm 2,4$ g/dL (mínimo 2,3 g/dL), não havendo diferenças entre os grupos que necessitaram ou não de ventilação mecânica. A mediana do tempo de internamento na UCIN foi de 7,5 dias. As complicações incluíram insuficiência cardíaca congestiva (3), encefalopatia hipóxico-isquémica (2) e trombo cardíaco (1). Estavam disponíveis dados relativos ao seguimento em 22 dos casos (mediana 4 anos), com um caso de hemiplegia espástica que evoluiu favoravelmente e um de dificuldades de aprendizagem leves. A ecografia transfontanelar inicial apresentava alterações em 6 dos 22 RN, não tendo sido preditiva da existência de sequelas. **Conclusões:** Os níveis de hemoglobina ao nascimento não são preditores fáceis da gravidade clínica, uma vez que a HFM crónica pode permanecer hemodinamicamente compensada e apresentar-se apenas com anemia neonatal, enquanto que a HFM aguda de menores volumes pode ter efeitos catastróficos. A HFM significativa é uma entidade rara, cujo diagnóstico carece de elevado índice de suspeição. Muito se desconhece ainda nesta área, nomeadamente em termos de factores preditivos. Acreditamos que apenas através da colaboração inter-institucional se poderá avançar no conhecimento desta entidade rara e potencialmente devastadora.

Palavras-chave: hemorragia fetomaterna; transfusão fetomaterna

CO30 (13SPP-56693) – (*) REACÇÕES LEUCEMÓIDES NO RECÉM NASCIDO: FATORES CLÍNICOS E MORBILIDADE ASSOCIADA

Carlos Escobar¹; Susana Pacheco¹; Marta Ferreira¹

1- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

Introdução: A hiperleucocitose neonatal é considerada um reflexo de um processo inflamatório, no entanto várias etiologias foram propostas (infecção, medicação, stress). No recém-nascido pré-termo (RN PT) tem-se associado a displasia broncopulmonar (DBP), persistência de canal arterial (PCA), hemorragia peri-intraventricular (HPIV) e retinopatia da prematuridade (ROP).

Objetivo: Identificar fatores predisponentes para as reações leucemóides (RL) e

avaliar a morbilidade neonatal associada. **Métodos:** Estudo descritivo de coorte retrospectiva de RN com reacção leucemóide definida por leucócitos >40.000/mm³. Consideraram-se RL precoces as que ocorreram nas primeiras 72 horas de vida e tardias após 72 horas. O grupo controle apresentava a mesma idade gestacional e peso ao nascer. Foram analisados dados clínicos e morbilidade: doença das membranas hialinas (DMH), DBP, HPIV, ROP, necessidade e dias de ventilação, dias de internamento e mortalidade. **Resultados:** Em 16 doentes ocorreram RL. Oito (50%) apresentavam idade gestacional ≤ 32s. A média de leucócitos foi 59000/mm³ no grupo com RL e 17200/mm³ no grupo controle. Identificaram-se 11 casos de RL precoce e 5 RL tardia (média 9º dia de vida). Os fatores de risco para RL precoce foram: corioamnionite (5), administração de corticoide pré-parto (4), colonização materna por *Streptococcus* do grupo B (3), trissomia 13 (1) e asfixia perinatal grave (1). Um RN não apresentava factores de risco. Os factores de risco para RL tardia foram: corioamnionite (2); sepsis precoce prévia: *L.monocytogenes* (1) e *Klebsiella pn.* (1); sepsis tardia: *Enterobacter cl.* (2), sem agente isolado (1). Um RN apresentava encefalomalacia e hipertensão arterial pulmonar. Comparando os grupo RL vs controle, não houve diferença significativa na morbilidade: DMH (43.9% vs 37.5% p=0.168), DBP (6.3% vs 12.5% p=0.544), HPIV (43.8% vs 37.6% p=0.853), ROP (12.5% vs 18.8% p=0.626), PCA (37.5% vs 25% p=0.446) ou necessidade (75% vs 43.8% p=0.072) ou dias totais de ventilação (média: 11,2 vs 26,4 p=0.074). A mortalidade foi de 25% no grupo RL vs 6.3% no grupo controle (p=0.144). Os dias totais de internamento foram sobreponíveis (média: 38,9 vs 33,4 p=0.704). **Conclusão:** Neste estudo, não se verificou associação entre as RL e morbilidade neonatal, tal como aconteceu em estudos prévios, que demonstraram uma maior incidência de DBP, HPIV assim como maior mortalidade, no entanto a dimensão da amostra pode ter contribuído para estes resultados.

Palavras-chave: Reacção leucemóide, Recém-nascido, Displasia Broncopulmonar

CO31 (13SPP-57414) – (*) TERÁ O PARACETAMOL ENCERRADO O CANAL ARTERIAL?

Kátia Cardoso¹; Joana Saldanha²; André Graça²; Paula Costa²; Raquel Gouveia²; Carlos Moniz²

1- Serviço de Neonatologia, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital Santa Maria; 2- Serviço de Neonatologia - Departamento de Pediatria - Hospital de Santa Maria - CHLN / Centro Académico de Medicina de Lisboa

Nos últimos 30 anos têm surgido diversos estudos sobre o tratamento da persistência do canal arterial (PCA) em recém-nascidos pré-termo (RNPT). Embora muitos aspectos permaneçam ainda controversos, está actualmente recomendado o tratamento da persistência de canal arterial hemodinamicamente significativo (PCA-HS) com indometacina ou ibuprofeno. Ambos os fármacos têm uma eficácia de cerca de 70% no encerramento do canal arterial, contudo, podem estar potencialmente associados a efeitos adversos significativos. Assim, um fármaco com igual ou melhor perfil de eficácia e melhor perfil de segurança seria desejável. Recentemente, foi publicada uma série de cinco casos de RNPT com persistência de canal arterial grande e significativo (Hamerman et al. 2011), refratário ou com contra-indicação à terapêutica com ibuprofeno, tratados com paracetamol, tendo havido resposta eficaz no encerramento do canal arterial na totalidade dos casos, sem ocorrência de efeitos adversos. Apresentamos os casos de dois RNPT com PCA-HS submetidos a terapêutica com paracetamol com intuito analgésico. Caso 1 – RN de 27 semanas de idade gestacional (IG), peso ao nascer (PN) 753g, com hemoperitoneo espontâneo de etiologia desconhecida e consequente contra-indicação à terapêutica da PCA-HS com ibuprofeno, tendo feito analgesia com paracetamol após o que se verificou encerramento do canal arterial. Caso 2 – RN de 26 semanas de IG, PN 1182g, submetido a cirurgia por perfuração intestinal idiopática, tendo efectuado analgesia com paracetamol, após o que se constatou encerramento do canal arterial. Caso não se tivesse verificado encerramento do canal arterial os RN ficariam sujeitos a uma situação clínica desfavorável com potencial agravamento ou em alternativa ao encerramento cirúrgico com os riscos que lhe estão associados. Os autores consideram relevante divulgar o valor potencial do paracetamol como terapêutica alternativa ou de primeira linha na PCA-HS, o que, a confirmar-se pelos resultados dos ensaios clínicos que se encontram em curso, poderá vir a ter importantes implicações práticas nas unidades de cuidados intensivos neonatais e benefícios no tratamento de RNPT com esta patologia.

Palavras-chave: canal arterial, recém-nascido pré-termo, paracetamol

CO32 (13SPP-57946) – (*) GRANDES PARA A IDADE GESTACIONAL: UMA QUESTÃO DE CURVAS?

Sara Brito¹; Ana Brett²; João Agro¹

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Leiria – Pombal; 2- Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: O crescimento do feto é influenciado por diversos fatores, incluindo altitude, raça e estado nutricional materno, condicionando diferentes padrões de crescimento intrauterino, variáveis de acordo com a área geográfica. A classificação de recém-nascidos (RN) por idade gestacional (IG) e peso de nascimento, através de curvas de crescimento intrauterino, é um instrumento importante em cuidados neonatais. Desde as primeiras curvas de Lubchenco, em 1967, outras têm sido publicadas na literatura, sendo as de Fenton (2006) e de Olsen (2010) as mais conhecidas. **Objetivos:** Comparar uma população de RN grandes para a idade gestacional (GIG) utilizando 3 curvas de crescimento intrauterino e avaliar a sua adequação à população em estudo. **Métodos:** Estudo transversal analítico dos RN nascidos no ano de 2010 num hospital de nível B1. Foram comparados os RN com peso de nascimento superior ou igual ao percentil 90 de acordo com a IG, segundo as curvas de crescimento intrauterino de Lubchenco, Fenton e Olsen. Análise estatística em PASW 18[®], com significância estatística para $\alpha < 0,05$. **Resultados:** Foram incluídos no estudo 2294 RN, dos quais 272 (11,9%) classificados como GIG de acordo com as curvas de Lubchenco. Pelas curvas de Fenton identificaram-se 60 GIG (2,6%) e 54 (2,4%) pelas curvas de Olsen. Observou-se diferença estatisticamente significativa entre os RN considerados GIG pelas curvas de Lubchenco e as de Fenton ($p < 0,001$) ou de Olsen ($p < 0,001$). Os RN-GIG englobados nas curvas de Lubchenco incluíram todos aqueles classificados pelas curvas de Fenton e de Olsen. Entre as últimas, 40 RN foram classificados como GIG por ambas. Dos restantes, a IG média dos RN-GIG apenas pelas curvas de Fenton foi de $38,1 \pm 5,4$ semanas e apenas pelas curvas de Olsen de $39,8 \pm 9,7$ semanas, com diferença estatística ($p = 0,002$). **Conclusão:** A definição estatística de GIG engloba 10% da população. No entanto, constatou-se que nenhuma das curvas utilizadas se adequa à população em estudo, sendo o número de GIG sobrevalorizado pelas curvas de Lubchenco (11,9%), mas significativamente subestimado pelas curvas de Olsen (2,6%) e Fenton (2,4%). Entre estas, verificaram-se diferenças significativas na inclusão de RN consoante a sua IG. A utilização de curvas de crescimento intrauterino adaptadas à população local é fundamental para a sua caracterização adequada.

Palavras-chave: Lubchenco, Fenton, Olsen, curvas

CO33 (13SPP-68343) – (*) EVOLUÇÃO DOS RECÉM-NASCIDOS COM ENCEFALOPATIA HIPÓXICA ISQUÉMICA SUBMETIDOS A HIPOTERMIA TERAPÉUTICA NUMA UNIDADE DE CUIDADOS NEONATAIS NÍVEL III

Filomena Pinto¹; Sónia Antunes²; Andreia Barros³; Gonçalo Cassiano¹; Israel Macedo¹; Cristina Matos¹; Teresa Tomé¹

1- Maternidade Dr. Alfredo da Costa, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2- Hospital do Espírito Santo EPE, Évora; 3- Hospital Central do Funchal

Introdução: A incidência de encefalopatia hipóxico isquémica (EHI) é significativa, mesmo em países com assistência perinatal adequada, onde se estimam 1-3 casos/ 1000 nados vivos. A hipotermia terapêutica (HT) tem um efeito reconhecido na redução da morbilidade e mortalidade de recém-nascidos (RN) com EHI. O nosso objetivo foi avaliar a evolução neurológica dos RN tratados desde a introdução da HT em junho de 2010. **Métodos:** Estudo coorte, retrospectivo. Análise descritiva e bivariada com o programa estatístico SPSS 16.0. Comparação de dois grupos: RN com evolução favorável (grupo I) e RN com evolução desfavorável no momento da alta (sequela neurológica/óbito), (grupo II), quanto a fatores demográficos, clínicos, neuroimagingológicos e marcadores enzimáticos. **Resultados:** Trinta e cinco RN com EHI moderada a grave foram submetidos a HT, 21 (60%) pertencentes ao grupo I e 14 (40%) ao grupo II (8 óbitos). Os dois grupos foram semelhantes quanto às variáveis demográficas, peso ao nascer e idade gestacional. Em relação às variáveis pré-natais (evento obstétrico, líquido amniótico meconial ou rotura prolongada de membranas) não houve diferença significativa. A necessidade de ressuscitação prolongada (>10 minutos) foi significativamente diferente: grupo I 5 (23,8%) vs 9 (64,3%), $p = 0,017$. A ocorrência de convulsões até às 24 horas de vida, os lactatos e déficit de bases na 1^a hora, a troponina e os níveis de desidrogenase lática inicial

(LDH até às 12h) não apresentaram diferença significativa entre os dois grupos. O valor da LDH às 24h foi menor no grupo I, 4295 U/L vs grupo II, 6500 U/L, $p=0,01$. Os padrões de eletroencefalograma de amplitude integrada (aEEG) de supressão e surto-supressão foram menos frequentes no grupo I (7/21, 33,3% vs 12/14, 84,6%, $p=0,002$). A avaliação do neurodesenvolvimento (Bayley II) foi realizada de acordo com o protocolo de seguimento. **Conclusão:** Identificámos como preditores clínicos e bioquímicos de evolução neurológica desfavorável: ressuscitação prolongada, valor da LDH às 24h e padrão de aEEG de supressão ou surto-supressão. A mortalidade foi de 22,8%, semelhante aos dados publicados. É necessária uma avaliação a longo prazo para determinar corretamente o prognóstico neurológico destas crianças.

Palavras-chave: Hipotermia, Encefalopatia hipóxico isquémica

CO34 (13SPP-72517) – (*) DIAGNÓSTICO ECOGRÁFICO DE LEUCOMALÁCIA PERI-VENTRICULAR NÃO QUÍSTICA NÃO PREDIZ MENOR CRESCIMENTO CEREBRAL DO GRANDE PREMATURO

André Mendes da Graça¹; Katia Cardoso¹; João Costa¹; Carlos Moniz¹

1- Serviço de Neonatologia – Departamento de Pediatria – Hospital de Santa Maria – CHLN / Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução: O recém-nascido pré-termo (RNPT) apresenta menores dimensões cerebrais supra-tentoriais na idade equivalente ao termo (IET), em comparação com o recém-nascido de termo (RNT), o que já foi demonstrado utilizando ecografia cerebral (Graca & Cardoso 2011) e ressonância magnética (Inder et al. 2005), tendo as menores dimensões cerebrais tido associação a um prognóstico menos favorável. Considera-se que a lesão da substância branca peri-ventricular (SBPV) está subjacente ao menor crescimento cerebral, sendo discutível se esta lesão pode ser identificada por ecografia cerebral. O objectivo deste estudo consiste em avaliar a contribuição do diagnóstico ecográfico de leucomalácia peri-ventricular não quística (LPVNQ) para o menor crescimento cerebral do RNPT. **Métodos:** Foi avaliada de forma prospectiva uma coorte de RNPT com menos de 32 semanas de idade gestacional (IG) sem lesão cerebral major, avaliada ecograficamente em 3 momentos para o diagnóstico de LPVNQ (persistência por mais de uma semana hiperecogenicidade da SBPV comparável com o plexo coroideu adjacente). Todos os RNPT foram também estudados na IET para a avaliação das dimensões cerebrais através de um modelo tridimensional previamente descrito. Compararam-se as dimensões entre sub-grupos de RNPT com e sem LPVNQ usando o teste t ou o teste de Mann-Whitney após verificação da normalidade com o teste Shapiro-Wilk. Foi avaliada a fiabilidade intra e inter-observador para o diagnóstico de LPVNQ utilizando estatística kappa. **Resultados:** Foram estudados 74 RNPT. A incidência de hiperecogenicidade da SBPV significativa na primeira ecografia foi de 41%, na segunda de 27% e na terceira de 11%. A LPVNQ ocorreu em 13,5% dos casos. Os RNPT com diagnóstico de LPVNQ apresentaram dimensões cerebrais estimadas e dos espaços de líquor sobreponíveis aos RNPT sem diagnóstico de LPVNQ (tabela). A fiabilidade intra-observador foi moderada (kappa 0,61) e inter-utilizador foi ligeira (kappa 0,07). **Conclusões:** Os resultados deste estudo apontam para que o diagnóstico de LPVNQ não deva ser utilizado como factor preditivo de menor crescimento cerebral, dado que os bebés com este diagnóstico não apresentaram menores dimensões cerebrais na IET do que os bebés sem esse diagnóstico. Adicionalmente, verificou-se uma concordância intra e inter-observador pouco satisfatórias, o que sugere um certo grau de subjectividade neste diagnóstico apesar da aplicação de critérios bem definidos.

Palavras-chave: ecografia cerebral, prematuro, dimensões, prognóstico

	Com LPVNQ	Sem LPVNQ	p
Área craniana axial (cm^2) [§]	69.0	69.2	0.934
Área cerebral axial (cm^2) [§]	60.7	60.3	0.860
Área ventricular coronal (cm^2) ^{##}	0.31	0.32	0.856
Volume craniano (cm^3) [§]	413.3	410.5	0.898
Volume cerebral (cm^3) [§]	345.5	339.8	0.727
Volume espaço extra-cerebral (cm^3) [§]	67.8	70.7	0.609

§ Valores estimados a partir de medidas lineares. ## Valores medidas no plano coronal

CO35 (13SPP-79487) – (*) HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA E SLING DA ARTÉRIA PULMONAR – ASSOCIAÇÃO RARA

Joana Jardim¹; Paulo Soares¹; Gustavo Rocha¹; Tiago Henriques-Coelho²; Joaquim Monteiro²; Carla Moura³; Inês Azevedo⁴; O. Brandão⁵; R. Roncon⁶; Hercília Guimarães¹
 1- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Centro Hospitalar São João, Porto; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica, Centro Hospitalar São João, Porto; 3- Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar São João, Porto; 4- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João, Porto; 5- Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar São João, Porto; 6- Departamento de Medicina Intensiva, Programa ECMO, Centro Hospitalar São João, Porto

Introdução: A hérnia diafragmática congénita (HDC) é uma malformação com uma prevalência estimada de 1 em cada 3000 nados vivos. Apresenta uma alta mortalidade sendo o prognóstico agravado na presença de outras malformações, nomeadamente da árvore traqueobrônquica. Os autores descrevem o caso clínico de uma associação rara de HDC e sling da artéria pulmonar. **Caso clínico:** Recém-nascido (RN) do sexo feminino, com diagnóstico prénatal de HDC direita às 31 semanas. Primeira filha de pais não consanguíneos, parto vaginal às 39 semanas, com peso ao nascimento de 2900g. Sob ventilação mecânica convencional desde o nascimento, substituída por ventilação de alta frequência oscilatória, necessidade de óxido nítrico inalado e posteriormente “extracorporeal membrane oxygenation (ECMO)”. No dia 4 de vida foi submetida a correção cirúrgica da HDC em ECMO, com melhoria progressiva da função cardiopulmonar o que permitiu descontinuação de ECMO em D7. Verificado posteriormente um re-agravamento respiratório com acidose respiratória por hipoxemia sustentada devido a resistência na entubação traqueal. Realizada traqueoscopia que revelou redução do diâmetro do lumen da traqueia confirmando-se estenose traqueal por TAC torácica. Óbito verificado em D9. O exame necrópsico revelou sling da artéria pulmonar com compressão traqueal. **Discussão:** Os RN com HDC podem apresentar outras malformações associadas. Neste caso a presença de sling da artéria pulmonar foi determinante no prognóstico ao condicionar estenose traqueal.

Palavras-chave: hérnia diafragmática, estenose traqueal

CO36 (13SPP-21471) – (*) PRESCRIÇÃO DE ANTIBIÓTICOS NA COMUNIDADE

Beatriz Costa¹; Mafalda Paiva¹; Ana Cordeiro¹; Catarina Diamantino¹; Laura Oliveira¹; Maria João Parreira¹; Rita Machado¹; Silvia Afonso¹; António Marques¹
 1- Equipa Fixa da Urgência de Pediatria Médica; Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE – Hospital Dona Estefânia

Introdução: Os antibióticos (AB) são dos fármacos mais frequentemente prescritos a crianças em ambulatório. Em muitas situações não proporcionam qualquer benefício, para além de promoverem custos desnecessários e o desenvolvimento de resistências, sendo por isso importante o conhecimento do padrão de prescrição em cada comunidade. **Objectivo:** Descrever e quantificar as prescrições de AB para a comunidade efectuadas numa urgência de pediatria (SU) respondendo às seguintes questões: Quantos e quais os AB prescritos? Que variação ocorreu ao longo do ano e com a idade dos utentes? Qual o diagnóstico com que as prescrições se relacionaram? **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo e descritivo através da consulta da prescrição electrónica em 2010 no SU do Hospital Dona Estefânia (HDE). Pesquisaram-se AB e anti-virais (AV) orais, tópicos e intramusculares, tendo-se excluído os antifúngicos. Os parâmetros avaliados foram: idade, sexo, AB e data da prescrição. Estudou-se numa amostra de 2200 prescrições a idade por meses e o diagnóstico que motivou a prescrição. **Resultados:** Em 2010 foram admitidos no SU de Pediatria do HDE 89791 doentes ficando internados 3272 doentes. Dos restantes 86519 foram administradas 2758 penicilinas (3,2%) e prescritos para o domicílio AB ou AV sistémicos ou tópicos em 17605 doentes (20,3%) com um total de AB ou AV sistémicos de 20,5%. Foram medicadas com AB ou AV 19% das crianças com idade inferior a 1 ano, 24% entre 1 e 6 anos, 18% entre os 6 e os 12 anos e 14% acima dos 12 anos. Houve um predomínio de prescrições entre Outubro a Dezembro. Os AB mais prescritos foram a amoxicilina, amoxicilina/clavulânico, penicilina e macrólidos. Os AB tópicos foram prescritos em 2155 doentes. Estudou-se uma amostra aleatória de 2200 prescrições de AB/AV e em 68,7% dos casos a patologia era do foro respiratório e nestas, 67,8% foram betalactâmicos seguidos dos macrólidos (9,4%). **Comentários:** Segundo a OMS em relação às doenças pediátricas febris correntes a prescrição de AB deve ser inferior a 20%. No nosso hospital foram prescritos AB/AV sistémicos em 20,5%

do total de altas do SU. De referir que incluímos os AV e o ano de 2010 foi o de gripe A o que também pode explicar o pico notado nos meses de Inverno. A boa prática de prescrição de AB deve ter em conta todos os problemas que o seu uso levanta, sendo necessária a implementação de orientações e protocolos institucionais que sejam conhecidos e aceites pelas equipas médicas em cuja elaboração estejam envolvidas.

Palavras-chave: prescrições, antibióticos, protocolos.

CO38 (13SPP-51196) – (*) ÁCIDO ÚRICO E RISCO CARDIOVASCULAR NUMA POPULAÇÃO DE ADOLESCENTES

Jean-Pierre Gonçalves¹; Elisabete Ramos¹; Milton Severo¹; Max C.Y. Wong²; Ken K. Ong³; David B. Dunger³; Carla Lopes¹

1- Instituto Superior de Saúde Pública do Porto, Universidade do Porto; Departamento de Epidemiologia Clínica, Medicina Preditiva e Saúde Pública da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 2- Department of Paediatrics, University of Cambridge, Cambridge, United Kingdom; 3- Medical Research Council Epidemiology Unit, Cambridge, United Kingdom; Department of Paediatrics, University of Cambridge, Cambridge, United Kingdom

Introdução: Diversos marcadores inflamatórios, tal como ácido úrico (AU), tem sido investigados e apontados como possíveis agentes causais na via da lesão vascular associada à obesidade. O presente estudo tem como objectivo avaliar a associação entre o AU e risco cardiovascular (CV) em adolescentes. **Métodos:** Incluídos no estudo 1286 adolescentes, com 17 anos, pertencentes à coorte EPITeen (Epidemiological Investigation of Teenagers Health in Porto). Os participantes foram agrupados em classes de risco cardiovasculares através da análise de clusters (normal mixture model). Nesta análise diferentes factores biológicos de risco CV foram avaliados (perímetro abdominal, tensão arterial sistólica e diastólica, glucose, insulina, triglicerídeos, colesterol total e HDL). O número de classes de risco CV foi definido usando o Bayesian Information Criterion (BIC). A associação entre AU sérico e risco CV foi determinada através de modelos de regressão logística multinomial. **Resultados:** Identificados três classes de risco CV (baixo, médio e alto). Cerca de 5,6% dos adolescentes pertencem a classe de alto risco e apresentam, comparativamente aos adolescentes das classes de risco CV baixo e médio, média menor de colesterol HDL e maior média para as restantes variáveis biológicas avaliadas. Verificou-se aumento progressivo no AU à medida que aumenta a classe de risco CV em ambos os sexos. Após ajustamento para possíveis confundidores a associação positiva foi apenas significativa no sexo feminino. Nos adolescentes do sexo feminino verificou-se que: a) cada aumento de 1 mg/L no AU está associado a um risco 1,07 vezes superior de alto risco CV (OR=1,07, 95%CI: 1,02-1,12); b) cada aumento de quartil de AU aumenta o risco alto risco CV em 1,58 (OR=1,58, 95%CI: 1,10-2,27). **Conclusão:** Há uma associação positiva e significativa entre o AU e o alto risco CV nesta população de adolescentes.

Os participantes com alto risco CV representam provavelmente os indivíduos com síndrome metabólica. Apesar destes resultados, no sentido de perceber se o AU é factor de risco ou apenas marcador de risco CV novos estudos com abordagem longitudinal são necessários.

Palavras-chave: clusters, risco cardiovascular, ácido úrico

CO39 (13SPP-54985) - (*) O QUE SABEM OS ADOLESCENTES SOBRE O SONO?

Maria Inês Monteiro¹; Isabel Nunes¹; Fátima Nunes¹; Miguel Costa²; Lúcia Gomes¹
 1- Centro Hospitalar Entre-Douro-e-Vouga; 2- Centro Hospitalar Entr-Douro-e-Vouga

Introdução: O sono é primordial no desenvolvimento cognitivo, social e emocional. Apenas existem índices de avaliação da qualidade do sono dirigidos a adultos, talvez por isso a sua avaliação seja negligenciada em idade pediátrica. A privação de sono causa alterações psico-afectivas, défices de atenção e desempenho. A longo prazo promove a obesidade, hipertensão e doença psiquiátrica.

Objectivo: Avaliar a qualidade do sono em adolescentes determinando parâmetros que a podem influenciar e avaliar conhecimentos básicos sobre o sono. **Material e Métodos:** Aplicação de questionário a adolescentes que recorreram a consulta de Pediatria Geral, que englobava: dados epidemiológicos (idade, sexo, IMC, presença de televisão no quarto, uso de TV/PC antes de deitar, actividades extracurriculares), aplicação do índice de qualidade do sono de Pittsburgh e teste de questões relacionadas com o sono (parte I - consequências da privação de sono, fisiologia do sono, importância dos hábitos de sono; parte II - Importância

da sesta, substâncias e actividades que influenciam o sono, duração do sono). **Resultados:** 144 adolescentes (idade média 14 anos), predomínio do sexo feminino (60%); 66,7% têm televisão no quarto e 95% vê televisão/jogam PC antes de deitar. 51 casos com IMC > ou = ao p85. Apenas 40% fazem outro desporto além do escolar. Quando aplicado o índice de Pittsburgh 23,6% tinham má qualidade do sono, 12,5% qualidade no limite do normal. Apenas 3,5% têm qualidade do sono classificada como muito boa. 10% afirmam tomar medicação para dormir. No teste de avaliação de conhecimentos 21,5% foram reprovados (< 10 respostas correctas, piores resultados na parte II). O aumento da idade revelou-se estatisticamente relacionado com melhor nota no teste, no entanto tal não se reflectiu na melhoria da qualidade do sono. Não houve relação estatística entre os restantes factores estudados e a qualidade do sono. **Conclusão:** Os adolescentes são diminutas vezes avaliados pelo médico assistente, sendo o sono um tema pouco abordado. 23,6% apresentaram má qualidade do sono, pelo que devemos continuar a investigar para a promoção da saúde em todas as vertentes. A aplicação de teste de conhecimentos revelou conceitos alterados. Considerando a influência do conhecimento sobre o comportamento, programas de educação para a saúde sobre o sono são necessários. As perturbações do sono são complexas e a sua frequência vai aumentar na idade adulta se os hábitos dos adolescentes não se alterarem.

Palavras-chave: Índice Pittsburg, Qualidade do sono, Adolescentes

CO40 (13SPP-69660) - (*) CYBERBULLYING: UMA REALIDADE EMERGENTE EM PORTUGAL

Cláudia Aguiar¹; Inês Ferreira²; Rita Santos Silva¹; Juliana Oliveira¹; Vasco Lavrador²; Fátima Pinto³

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João; 2- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Porto; 3- Consulta de Pediatria do ACeS Porto Ocidental

Introdução: O cyberbullying consiste no uso de tecnologias de informação e comunicação para repetida e deliberadamente promover o comportamento hostil de um indivíduo ou de um grupo para prejudicar outros. A sua expressão tem vindo a ganhar força, constituindo um sério problema que as sociedades têm de enfrentar. **Objectivos:** O presente estudo pretende caracterizar a ocorrência de cyberbullying, correlacionando-o com a acessibilidade e utilização da internet, o conhecimento de estratégias de segurança online e o suporte social. **Métodos:** Aplicação de um questionário a 94 adolescentes de uma escola secundária pública do Porto. **Resultados:** Os adolescentes apresentam idades compreendidas entre os 15 e os 21 anos, sendo a média de idades 16,56 anos. 55,3% (N=52) são do sexo feminino e 44,7% (N=42) do sexo masculino. Todos os indivíduos têm em casa computador com internet e, em 56,4% (N=53) dos casos, o computador encontra-se no quarto. Apenas 11,2% (N=11) têm computador na sala. Do total dos 94 adolescentes, 39,4% (N=37) são cybervítimas e 23,4% (N=22) admitem ser cyberbullies. Em relação às cybervítimas, 54,0% (N=20) são do sexo feminino e o principal meio utilizado foram as redes sociais (37,8%; N=14), seguidas do telemóvel (21,6%; N=8). Em 27% (N=10) dos casos foi utilizado mais do que um meio. 59,5% (N=22) afirmaram saber quem é o agressor. 59,5% (N=22) dos indivíduos contaram a alguém a situação e 37,8% (N=14) fizeram alguma coisa para a tentar parar. 73,0% (N=27) consideraram que não teve impacto na sua vida. No caso dos cyberbullies, 63,6% (N=14) são do sexo masculino e foram utilizadas como principal meio as redes sociais (22,7%; N=5), seguidas do telemóvel (13,6%; N=3). Utilizaram mais do que um meio 40,9% (N=9). Contaram a alguém 40,9% (N=9) dos indivíduos e em 22,7% (N=5) dos casos alguém tentou parar a situação. Em 54,1% (N=13) dos casos os cyberbullies também foram cybervítimas. Do total de inquiridos, 64,9% (N=61) dizem ter conhecimento de estratégias de segurança na internet. 53,2% (N=50) referem conhecer alguém que foi vítima de cyberbullying. **Conclusões:** Os resultados encontrados são preocupantes, demonstrando que o cyberbullying é, actualmente, uma realidade inéquivoca em Portugal, fruto da crescente globalização e modernização tecnológica. Assim, torna-se pertinente o desenvolvimento de projectos de prevenção e intervenção, de modo a travar este fenómeno.

Palavras-chave: Cyberbullying, Cyberbullies, Cybervítimas, internet

CO41 (13SPP-72322) - (*) TEATRO PEDAGÓGICO PARA ADOLESCENTES- UMA OUTRA FORMA DE EDUCAR!

Clara Preto¹; Rita Fabíola Maia²; Rosário Águia¹; Paula Mota³; Eugénia Dias¹; J. França Santos¹
1- Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 2- ACES Alto-Tâmega e Barroso; 3- Escola Secundária Nádir Afonso

Introdução: O Teatro Pedagógico é uma arte em que se utilizam as técnicas do teatro na comunicação de conhecimento. Esteja o adolescente como espectador ou como ator, o Teatro é um poderoso meio para gravar na sua memória um determinado tema, ou para levá-lo, através de um impacto emocional, a refletir sobre determinada questão. **Objetivos:** Demonstrar o impacto da participação/visualização de uma peça de Teatro pedagógico, nos adolescentes, através da avaliação de conhecimentos, antes e depois a peça, e da capacidade da referida peça sensibilizar para as temáticas abordadas. **Material e métodos:** Foi realizada uma peça de teatro escrita e encenada pelos autores e representada por profissionais de saúde e alunos da Escola Secundária Nádir Afonso direcionada a adolescentes dos 13 aos 17 anos. A peça visou os temas sexualidade, consumo de tabaco, álcool e outras drogas. Foram avaliados os conhecimentos, antes e depois a peça, através de um questionário de escolha múltipla com 9 perguntas reunidas em 3 grupos: álcool, tabaco e sexualidade. Recorrendo à técnica da escala de Likert foram acrescentadas 4 perguntas ao questionário aplicado depois a peça, no sentido de avaliar o impacto emocional nos adolescentes alvo. **Resultados:** Foram respondidos 90 questionários antes da peça, no entanto apenas se verificou um preenchimento de 66 questionários depois a mesma. O número de respostas correctas nos 3 grupos foi superior depois a peça (valores antes/depois: álcool 87,8%/90%; tabaco 55,2%/68,7%; sexualidade 70%/77,3%) porém, apenas numa das perguntas do grupo do tabaco esta diferença teve significado estatístico. A grande maioria dos adolescentes concordou muito ou muitíssimo que a peça contribuiu para aumentar a sua sensibilidade aos temas abordados como seja 87,9% concorda muito ou muitíssimo que a observação da peça de teatro diminuiu a vontade de experimentar e/ou de consumir drogas. **Discussão/Conclusão:** Os resultados revelam um aumento no número de respostas correctas depois a peça embora, na maioria, sem significado estatístico. Constatou-se também o grande impacto emocional que a peça teve nos jovens, aumentando a sua sensibilidade aos temas abordados, admitindo-se que possa modificar comportamentos futuros. No entanto o facto de o número da amostra pós-peça ser inferior limita a análise dos resultados e conclusões. O teatro pedagógico assume um papel importante como ferramenta na educação para a saúde. Os autores defendem que esta estratégia possa ser usada mais frequentemente.

Palavras-chave: Teatro pedagógico; Adolescentes

CO42 (13SPP-14590) - (*) TRANSPLANTE RENAL EM RECEPTORES PEDIÁTRICOS: 28 ANOS DE EXPERIÊNCIA

Liliana Rocha¹; Teresa Costa¹; Maria Sameiro Faria¹; Paula Matos¹; Castro Henriques²; Maria Conceição Mota¹

1- Serviço de Nefrologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto; 2- Serviço de Nefrologia, Centro Hospitalar do Porto

O transplante renal é a terapêutica de substituição renal de eleição em crianças e adolescentes, realizando-se actualmente com bons resultados, com expressão quer na sobrevida do enxerto, quer dos receptores. Apresentamos os resultados de um dos principais centros portugueses de transplantes renais realizados em receptores pediátricos, ao longo de 28 anos. O protocolo de imunossupressão utilizado incluiu corticosteroides, azatioprina ou micofenolato mofetil e um inibidor da calcineurina (ciclosporina ou tacrolimus). Em 1990 iniciou-se tratamento de indução com anticorpos. Entre Janeiro de 1984 e Março de 2012, realizaram-se 134 transplantes renais em 126 doentes (71 do sexo masculino e 55 do sexo feminino), 127 dos quais de dador cadáver. A idade média do receptor na altura do transplante foi de 13 (± 4) anos (mínimo 2 anos). A etiologia da insuficiência renal foi determinada em 93,6% dos doentes, atribuindo-se a: uropatia malformativa (54,4%), causa glomerular (25,6%), doença quística (4,8%), doença sistémica (4,8%), e outros (1,6%). A taxa de sobrevida do enxerto foi de 91,0%, 85,0%, 73,1%, 61,5% e 52,4% aos 1, 5, 10, 15 e 20 anos, respectivamente. As causas de falência do enxerto foram rejeição aguda (n=7), nefropatia crónica do enxerto (n=26), trombose (n=5), recidiva da doença primária (n=2) e morte do doente (n=2). A sobrevida dos pacientes foi de 99,0%, 98,0%, 97%, 95% e 95% aos 1, 5, 10, 15 e 20 anos, respectivamente. A taxa de sobrevida do enxerto melhorou significativamente (log rank - p = 0,01) ao longo das décadas, fato que se deve provavelmente a uma conjugação de diversos factores: aperfeiçoamento técnico e de cuidados e avanços farmacológicos. A experiência cumulativa permitiu o aperfeiçoamento dos cuidados especializados, com administração de protocolos de imunossupressão agressivos, prevenção antimicrobiana alargada, tratamento precoce de infecções e monitorização

rigorosa, traduzindo-se nos bons resultados atualmente conseguidos (taxas de sobrevida sobreponíveis aos melhores centros internacionais).

Palavras-chave: transplante renal, receptor pediátrico

CO43 (13SPP-83192) - (*) NOVA MUTAÇÃO DO GENE FOXF1 ASSOCIADA A DISPLASIA ALVÉOLO-CAPILAR, MALROTAÇÃO INTESTINAL E PÂNCREAS ANULAR

Joana Miranda¹; Gustavo Rocha¹; Paulo Soares¹; Maria João Baptista²; Hélder Morgado³; Inês Azevedo⁴; Susana Fernandes⁵; Partha Sen⁶; Hercília Guimarães¹

1- Serviço de Neonatologia, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar de São João, Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar de São João, Porto; 3- Serviço de Cirurgia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar de São João, Porto; 4- Unidade de Pneumologia, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar de São João, Porto; 5- Departamento de Genética, Centro Hospitalar de São João, Porto; 6- Department of Pediatrics and Pathology, Baylor College of Medicine, Texas Children's Hospital, Houston, TX, USA

Introdução: A Displasia Alvéolo-Capilar (DAC) é uma doença pulmonar rara e fatal. Cursa habitualmente com hipoxémia grave e hipertensão pulmonar persistente do recém-nascido (HPPRN) refratária ao tratamento. Foram já descritas na literatura mutações no gene FOXF1 em doentes com DAC associada a malformações congénitas múltiplas. **Caso clínico:** Os autores descrevem o caso de um recém-nascido com HPPRN, associada a malrotação intestinal e estenose duodenal secundária a pâncreas anular. Apesar do suporte ventilatório, inotrópico e anti-hipertensor pulmonar com óxido nítrico inalado, sildenafil e iloprost, a HPPRN e a hipoxémia mantiveram-se refratárias ao tratamento instituído. O doente teve uma evolução inexorável, falecendo no 15º dia de vida. A autópsia revelou uma histologia pulmonar compatível com o diagnóstico suspeito de DAC. Na análise por sequenciação de DNA foi identificada uma mutação nonsense de novo p.S180X, no primeiro exão do gene FOXF1. **Discussão:** Na DAC a HPPRN é refratária ao tratamento médico. A doença tem uma evolução fulminante, verificando-se o óbito no primeiro mês de vida na maioria dos doentes. De forma a evitar medidas terapêuticas invasivas e fúteis, nomeadamente o ECMO (Extracorporeal Membrane Oxygenation), é essencial um elevado índice de suspeição clínica e a realização de uma biópsia pulmonar que confirme o diagnóstico. O gene FOXF1 está envolvido na morfogénese e vasculogénesis pulmonar, bem como no desenvolvimento do trato digestivo. Na literatura estão descritas quatro mutações no gene FOXF1 em doentes com DAC e outras malformações congénitas. Com este caso clínico os autores descrevem, pela primeira vez, a associação de DAC, malrotação intestinal e pâncreas anular, bem como uma nova mutação no gene FOXF1, nunca descrita na literatura.

Palavras-chave: Displasia alvélolo-capilar; hipertensão pulmonar persistente do recém-nascido; FOXF1; malrotação intestinal

CO44 (13SPP-84028) - (*) CARACTERIZAÇÃO DO SONO DE CRIANÇAS COM ANEMIA DAS CÉLULAS FALCIFORMES: COMPARAÇÃO COM GRUPO-CONTROLO

Maria Inês Mascarenhas¹; Helena Cristina Loureiro²

1- Núcleo do Doente Falciforme, Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; 2- Laboratório da Patologia do Sono, Núcleo do Doente Falciforme, Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

Introdução: As crianças com anemia das células falciformes (ACF) têm maior risco de patologia do sono e de síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS). As alterações respiratórias durante o sono são um fator influente do percurso clínico dado que os períodos transitórios de hipoxemia favorecem a falcificação dos eritrócitos e precipitação de crises vaso-occlusivas (CVO). Deste modo é importante a avaliação do sono destas crianças de modo a prevenir complicações e co-morbilidades.

Objetivo: Comparação dos resultados de Polissonografia (PSG) de uma amostra de crianças e adolescentes com ACF (grupo A) e de uma amostra de crianças sem ACF (grupo B). Os 2 grupos são equivalentes em relação a idade, sexo e índice de apneia-hipopneia (IAH). **Métodos:** Foram analisados parâmetros clínicos e de PSG (incluindo os valores de SaO2 média e mínima) nos 2 grupos para comparar as diferenças de arquitetura do sono. Foram realizadas análises estatísticas e teste T-Student; (p significativo $<0,05$). **Resultados:** Realizou-se PSG em 65 crianças com ACF e 65 crianças controlo. A idade média foi de 9,4 anos ($SD \pm 4,6$) nos dois grupos,

53,8% eram do sexo masculino. As crianças do grupo A foram divididas em dois subgrupos (de acordo com a prevalência de hipertrofia do tecido linfóide): grupo 2-8 anos (n=30-menores) e grupo 9-17 anos (n=35-maiores) e comparados com os similares do grupo controlo. A eficiência média do sono foi de 86,3% ($SD \pm 9,5$) no grupo A e 85,9% ($SD \pm 8,8$) no grupo B. As fases do sono foram comparadas entre o grupo A e B e nos grupos menores e maiores sem diferenças estatisticamente significativas. O IAH foi semelhante nos dois grupos A e B, com valor médio de 3,7/h ($SD \pm 1,7$) no grupo das crianças menores e 3,3/h ($SD \pm 1,9$) nas crianças maiores. A SaO2 média também foi semelhante nos dois grupos, mas a SaO2 mínima foi menor no grupo A (ACF), diferença esta estatisticamente significativa ($p < 0,01$). A presença de enurese foi superior no grupo A (44,6% vs 61%). **Conclusão:** Encontramos uma arquitetura de sono semelhante entre as crianças com anemia das células falciformes e o grupo controlo com IAH semelhante. A SaO2 mínima durante o sono foi significativamente mais baixa no grupo das crianças com ACF. As crianças com ACF apresentaram enurese muito mais frequentemente que crianças sem ACF da mesma idade.

Palavras-chave: drepanocitose, SAOS, hipoxemia

CO45 (13SPP-81552) - (*) PFAPA – CASUÍSTICA DE 31 CASOS DA CONSULTA DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA DO HDE

Paulo Venâncio¹; Cristina Henriques²; Margarida Paula Ramos²; Teresa Kay³; Marta Conde²

1- Unidade de Reumatologia, Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE; 2- Unidade de Reumatologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE; 3- Serviço de Genética

Introdução: O síndrome febre periódica, aftas, faringite e adenite cervical (PFAPA) é o síndrome auto-inflamatório mais frequente na infância. O diagnóstico é clínico, após exclusão de diagnósticos como neutropenia cíclica e, muitas vezes, das febres periódicas monogénicas. O tratamento permanece controverso. Uma dose de corticóide geralmente resolve o episódio e a amigdalectomia leva à remissão na maioria. O prognóstico é favorável, remitindo no final da infância. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo, descritivo dos doentes enviados à consulta de Reumatologia por febre recorrente entre Janeiro de 2008 e Junho de 2012 com o diagnóstico final de PFAPA. Analisaram-se dados demográficos, clínicos, laboratoriais, terapêuticos, evolução, score de Gaslini e estudo genético (MEFV e MVK).

Resultados: Dos 48 doentes com febre recorrente, 31 tinham PFAPA (dois eram irmãos). A mediana da idade de início foi 32 meses [4-48]. A mediana do tempo até ao diagnóstico foi 19 meses [0,4-114]. 14/31 (45%) tinham pelo menos um familiar com amigdalites de repetição. O stress emocional foi identificado como desencadeante em 7 casos (22%). Os episódios ocorreram a cada 3 a 6 semanas (mediana 3,9). Da clínica destaca-se: febre (100%) com duração média de 4 dias [2-5], faringite (100%), adenomegalias cervicais (77,4%) e aftas (37,8%). A dor abdominal ocorreu em 32% e cefaleia em 16%. Analiticamente na crise: 26% com leucocitose $>15000/\text{mm}^3$ [6000-21100], 100% com PCR $>5\text{ mg/L}$ [5,8-212], 81% com VS $>20\text{ mm/h}$ [12-93] e 81% com amilóide A elevado [1,9-613 mg/L]; 16% com aumento de IgD [4,4-296 UI/mL] e 6% da IgA. Fora da crise: PCR $>5\text{ em }36\%$ [0,02-16,2], VS $>20\text{ em }19,3\%$ [5-43], amilóide A elevado em 19,3% [0,7-12,4] e IgD elevada em 13% [0,3-289]. 80% iniciou prednisolona na crise, todos com resposta imediata da febre. Três foram amigdalectomizados, com remissão dos episódios febris. Do estudo genético realizado (81%), identificou-se uma dupla heterozigotia em cis L110P e E148Q no gene MEFV. O score de Gaslini revelou baixo risco em 84% e alto risco em 16% (83% dos casos considerados atípicos).

Conclusão: A identificação de 31 casos em 3,5 anos sugere um sub-diagnóstico na população em geral. A presença de PFAPA em dois irmãos e a forte presença de antecedentes familiares de amigdalites de repetição sugere uma base genética para o PFAPA. Pela primeira vez é descrito o stress como desencadeante da doença. O score de Gaslini pode orientar na decisão da realização de estudo genético.

Palavras-chave: PFAPA, stress emocional, amigdalites de repetição, Gaslini score

CO46 (13SPP-38691) - (*) INFLUÊNCIA DO PESO AO NASCIMENTO NA EVOLUÇÃO DA DIABETES MELLITUS TIPO 1

Andreia Dias¹; Diana Pinto¹; Luís Ribeiro¹; Helena Cardoso¹; Maria João Oliveira¹; Teresa Borges¹; Paula Matos¹

1- Centro Hospitalar do Porto

Introdução: As complicações micro e macrovasculares da Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1) têm uma influência multifatorial. Um número crescente de autores tem tentado demonstrar que as crianças com menor peso ao nascimento (PN) têm menor sensibilidade à insulina e menor número de nefrónios com consequente risco de nefropatia na idade adulta. **Objectivo:** Determinar a influência do PN no controlo metabólico, sensibilidade à ação da insulina e risco de nefropatia em doentes com DM1. **Métodos:** Estudo retrospectivo das crianças com DM 1 há pelo menos 5 anos, seguidos na Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto. Excluídos os doentes com idade gestacional <36 semanas. Análise transversal aos 5 anos de DM1, com análise das variáveis: peso, altura, índice de massa corporal (IMC), tensão arterial (TA), HbA1c, dose diária dotal de insulina (DDT), creatinina, clearance de creatinina (Fórmula de Schwartz) e microalbuminúria. Estabelecida a relação entre o SDS PN (tabelas de Fenton) e as restantes variáveis através do coeficiente de correlação de Pearson. Comparação das crianças com SDS PN <P10 da nossa amostra com os restantes elementos em estudo, através da aplicação do teste Mann-Whitney e teste exacto de Fisher (SPSS 19.0). **Resultados:** Incluídos 70 doentes (60% sexo masculino), com uma idade ao diagnóstico de $7,3 \pm 3,8$ anos. Idade gestacional de $38,9 \pm 1,1$ semanas e PN de 3377 ± 440 g (SDS $-0,036 \pm 0,8$). Aos 5 anos de DM1 18,5% tinham excesso de peso e 12,9% obesidade. A TA sistólica encontrava-se no P90-95 em 20% e >P95 em 8,6% e a TA diastólica era >P95 em 5,7%. A HbA1c era $8,4 \pm 0,9\%$, a DDT $0,9 \pm 0,3$ U/Kg/dia, a creatinina $0,6 \pm 0,2$ mg/dL, a clearance de creatinina $164,7 \pm 43,6$ mL/min/1,73m² e a microalbuminúria $6,0 \pm 10,2$ mg/g creatinina. Medicados 5 doentes com IECA (4 hipertensão arterial, 1 microalbuminúria). A correlação directa entre o SDS PN e as restantes variáveis revelou tendência inversa com a DDT ($r = -0,132$, $p = 0,275$) e a microalbuminúria ($r = -0,036$, $p = 0,781$). Os 7 doentes com SDS PN <P10 da amostra tinham uma DDT significativamente superior ($1,15$ vs $0,92$ U/Kg/dia; $p = 0,026$) e valores superiores de HbA1c ($9,0$ vs $8,3\%$; $p = 0,078$) e de microalbuminúria ($12,0$ vs $5,2$ mg/g creatinina; $p = 0,134$). **Conclusão:** Os resultados sugerem que as crianças com menor PN apresentam menor sensibilidade à ação da insulina, valores superiores de HbA1c e de microalbuminúria. Assim, este deve ser mais um dos factores de risco a ter em conta no seguimento de doentes com DM1.

Palavras-chave: Diabetes mellitus, Peso nascimento

CO47 (13SPP-39446) - (*) VALOR MÁXIMO DE SOMATROPINA (ST) NAS PROVAS DE ESTIMULAÇÃO NA PREVISÃO DA RESPOSTA TERAPÉUTICA EM CRIANÇAS COM DÉFICE ISOLADO DE HORMONA DE CRESCIMENTO (DIHC)

Sandra Belo¹; Susana Corujeira¹; Cláudia Nogueira¹; Carla Costa¹; Cíntia Castro-Correia¹; Manuel Fontoura¹

1- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João

Introdução: O tratamento com ST recombinante (STr) está sujeito a critérios rigorosos. A existência de diferenças na resposta à terapêutica, em função do valor máximo de ST nas provas de diagnóstico (doentes com ST ≤ 5 ng/mL vs ST > 5 ng/mL), poderia condicionar uma seleção mais criteriosa dos doentes que beneficiem desta terapêutica. **Objectivo:** Avaliar diferenças na resposta à terapêutica com STr em doentes com DIHC em função do pico máximo de ST nos testes de estimulação. **Métodos:** Selecionados 18 doentes com DIHC seguidos em Consulta de Endocrinologia Pediátrica. Foram recolhidos dados antropométricos (estatura (E), peso, velocidade de crescimento (VC), estatura alvo (EA)), analíticos (IGF-1, IGFBP3) e imagiológicos (idade óssea (IO)) antes e 12 meses após o início do tratamento. Foram constituídos 2 grupos com base no valor máximo de ST obtido nas provas de estimulação, ST ≤ 5 (n=9) e ST > 5 ng/mL (n=9). Os resultados são expressos em média \pm desvio padrão e frequências relativas. Na análise estatística foi atribuído significado para $p < 0,05$. **Resultados:** Amostra constituída por 18 doentes (masculino n=13), com idade cronológica (IC) de $8,6 \pm 3,5$ anos, E $114,3 \pm 18,6$ cm (score z $-2,7 \pm 0,6$); índice de massa corporal (IMC) $17,3 \pm 3,1$ kg/m²; EA $165,4 \pm 7,3$ cm; IO $5,8 \pm 3,5$ anos; VC $4,0 \pm 0,8$ cm/ano; IGF-1 $104,7 \pm 70,1$ ng/mL; IGFBP3 $2,8 \pm 1,3$ µg/mL. Dois doentes apresentavam valores de IGF-1 acima do percentil 50, considerando os valores de referência para a IC e 16,7% quando considerada a IO. Após 12 meses de terapêutica verificado um aumento significativo na VC ($8,1 \pm 2,0$; $p < 0,001$) e E ($123,9 \pm 19,2$; $p < 0,001$; (score z $-2,0 \pm 0,9$)). Quando comparados os dois grupos verificada diferença

no valor de ST nas provas de estimulação ($3,4 \pm 1,8$ vs $5,9 \pm 1,1$ ng/mL; $p = 0,03$). Não foram encontradas outras diferenças nomeadamente quanto à dose de ST ($0,035 \pm 0,008$ vs $0,035 \pm 0,005$ mg/kg/dia; $p = 0,867$), parâmetros antropométricos (E $114,4 \pm 21,2$ vs $114,1 \pm 16,9$ cm; $p = 0,98$; VC $3,8 \pm 0,7$ vs $4,2 \pm 0,9$ cm/ano; $p = 0,28$), analíticos (IGF-1 $104,1 \pm 77,1$ vs $105,3 \pm 68,1$ ng/mL; $p = 0,97$) ou imagiológicos (IO $5,9 \pm 3,9$ vs $5,7 \pm 3,2$ anos; $p = 0,90$) iniciais, o mesmo tendo sido verificado 12 meses após terapêutica (dose de ST $0,031 \pm 0,008$ vs $0,029 \pm 0,004$ mg/kg/dia; $p = 0,42$; E $124,4 \pm 22,2$ vs $123,5 \pm 16,9$ cm; $p = 0,93$; VC $8,5 \pm 2,5$ vs $7,7 \pm 1,4$ cm/ano; $p = 0,44$; IGF-1 $258,8 \pm 243,4$ vs $309,6 \pm 191,4$ ng/mL; $p = 0,63$). **Conclusões:** Apesar do reduzido tamanho amostral, a resposta à terapêutica com STr em crianças com DIHC é semelhante nos casos de défice grave ou parcial.

Palavras-chave: Somatropina, IGF-1, Défice de somatropina

CO48 (13SPP-67992) - (*) DÉFICE DE VITAMINA D EM DOENTES COM DIABETES MELLITUS TIPO 1

Susana Branco¹; Helena Rego²; Carla Costa³; Cíntia Correia⁴; Manuel Fontoura⁴

1- Hospital de São Teotónio, Viseu; 2- Hospital do Divino Espírito Santo; 3- Unidade de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica do Centro Hospitalar de São João; 4- Unidade de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica do Centro Hospitalar de São João; Faculdade Medicina do Porto

Objetivos: Avaliar a frequência do défice de Vitamina D em doentes com Diabetes Mellitus tipo I, seguidos em Consulta de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica, e avaliar as suas características demográficas e bioquímicas. **Material e métodos:** Em um estudo retrospectivo foram avaliados 68 doentes com Diabetes Mellitus tipo I (23 do sexo masculino e 45 do sexo feminino), com idades compreendidas entre 4 e 21 anos, nos quais foram doseados os níveis de 25-hidroxivitamina D (25(OH)D), determinada a HbA1c e avaliada a duração da doença. O nível sérico de vitamina D foi classificado de acordo com os cut-off das recomendações da Academia Americana de Pediatria. **Resultados:** Dos doentes estudados, 69% revelou deficiência ou insuficiência de 25(OH)D (9% deficiência grave, 32% deficiência e 28% insuficiência), 55% eram rapazes. O nível sérico de 25(OH)D foi normal em 31% dos doentes. Não houve doentes com excesso de vitamina D. A média dos níveis de 25(OH)D nas raparigas foi de 17 ng/ml (2-40) e nos rapazes de 16,1 ng/ml (2-28). Os doseamentos médios da HbA1c e a duração da doença foram respetivamente 9,2% e 6,3 anos nos doentes com níveis normais de 25(OH)D e de 8,8% e 5,7 anos nos doentes com deficiência ou insuficiência de 25(OH)D. **Conclusão:** A frequência do défice de vitamina D nos doentes estudados é substancial, independentemente do sexo. Os níveis de HbA1c são independentes do doseamento de 25(OH)D.

Palavras-chave: vitamina D; diabetes

CO49 (13SPP-69747) - (*) INSULINOTERAPIA FUNCIONAL COM MÚLTIPLAS ADMINISTRAÇÕES DE ANÁLOGOS DE INSULINA EM CRIANÇAS COM DIABETES MELLITUS TIPO 1 COM INÍCIO ANTES DOS 5 ANOS DE IDADE

Vivian Gonçalves¹; Filipa Inês Cunha²; Maristela Margatho³; Rita Cardoso⁴; Isabel Dinis⁴; Alice Mirante⁴

1- Serviço de Pediatria - Hospital de São Francisco Xavier - Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2- Serviço de Pediatria - Hospital Infante D. Pedro; 3- Hospital Pediátrico de Coimbra; 4- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Diabetes e Crescimento Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: As crianças com Diabetes Mellitus Tipo 1 (DM1) diagnosticada antes dos 5 anos de idade constituem um grupo de difícil abordagem terapêutica dada a necessidade de baixas doses de insulina, e o apetite e actividade física imprevisíveis. A insulinoterapia funcional com múltiplas administrações de análogos de insulina constitui um desafio adicional dada a necessidade de múltiplas injecções de insulina. **Objectivos:** Comparar o controlo metabólico nas crianças com DM1 de início antes dos 5 anos de idade sob terapia convencional (TC) e terapia funcional (TF) nos 2 primeiros anos após o diagnóstico. **Material e Métodos:** Efectuou-se um estudo retrospectivo analítico através da consulta dos processos clínicos de crianças e adolescentes com diagnóstico de DM1 entre Janeiro de 2006 e Março de 2009. As variáveis estudadas foram: hemoglobina glicosilada, dose diária total de insulina, glicemia média, índice de massa corporal e estatura no primeiro e segundo anos de doença. Tratamento estatístico em SPSS®17 ($\alpha = 0,05$). **Resultados:** Do total da amostra, 10 crianças foram tratadas com TC, com idade média de $3,0 \pm 1,3$ anos, e 10 com TF, com

idade média de $4,0 \pm 1,8$ anos. Comparando o 1º e 2º ano de doença, no grupo tratado com TC verificou-se um aumento significativo da média de hemoglobina glicosilada ($7,2 \pm 0,9\%$ versus $7,9 \pm 0,9\%$; $p=0,003$) e da dose diária total de insulina ($0,53 \pm 0,12$ versus $0,69 \pm 0,14\%$; $p=0,001$), sem variação significativa da glicemia média (179 ± 40 versus $181 \pm 31\text{mg/dl}$). No grupo tratado com TF não se verificaram variações significativas do valor médio de hemoglobina glicosilada ($8,0 \pm 0,9\%$ versus $7,6 \pm 0,6\%$; $p=\text{ns}$), na glicemia média (155 ± 27 versus $148 \pm 27\text{mg/dl}$; $p=\text{ns}$), nem na dose diária total de insulina ($0,69 \pm 0,21$ versus $0,76 \pm 0,11\%$; $p=\text{ns}$). Aos 2 anos de tratamento a glicemia média era significativamente melhor no grupo com TF (148 ± 27 versus $181 \pm 31\text{mg/dl}$; $p=0,02$). Em ambos os grupos não encontrámos variação significativa do SDS do índice de massa corporal e da estatura. **Conclusões:** O grupo com TF mostrou ao longo do tempo obter uma redução, embora não significativa, da hemoglobina glicosilada, sem variação significativa da dose diária de insulina total, e no segundo ano, apresentou melhores glicemias médias que no grupo com TC. A TF com múltiplas administrações de insulina é possível em crianças com menos de 5 anos, apesar das múltiplas injeções de insulina. O ideal neste grupo etário é a terapia com bomba perfusora de insulina desde o início da doença.

Palavras-chave: diabetes, insulinoterapia funcional, controlo metabólico

CO50 (13SPP-77125) - (*) NÍVEIS DE IGF-1 E IGFBP3 COMO INDICADORES DE RESPOSTA AO TRATAMENTO COM HORMONA DE CRESCIMENTO, EM CRIANÇAS COM BAIXA ESTATURA

Helena Rego¹; Susana Branco²; Susana Corujeira³; Carla Costa³; Cíntia Correia⁴; Manuel Fontoura⁴

1- Serviço de Pediatria do Hospital Divino Espírito Santo, Ponta Delgada; 2- Serviço de Pediatria do Hospital de São Teotónio, Viseu; 3- Unidade de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica do Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de São João, Porto; 4- Unidade de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica do Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de São João, Porto; Faculdade de Medicina do Porto

Os níveis séricos de IGF-1 (Insulin Like Growth-Factor) e IGFBP3 (IGF Binding Protein 3) dependem, entre outros factores, da secreção de hormona de crescimento (GH) e da sua ação periférica a nível dos órgãos alvo. Nas crianças em tratamento com GH podem ser um indicador da sensibilidade dos tecidos à ação da GH e ser um bom parâmetro de ajuste para optimização da dose e da resposta ao tratamento. O objectivo deste trabalho foi analisar as alterações nos níveis séricos de IGF-1 e IGFBP3 durante o primeiro ano de tratamento com GH, em crianças e adolescentes com deficiência de GH. Analisaram-se os registos de 45 crianças que iniciaram tratamento com GH, entre 2009 e 2011. Foram divididas em dois grupos em função da patologia subjacente: défice isolado em GH (DGH, n=32) e sem défice em GH (NDGH, n=13). Os valores de IGF-1 e IGFBP3, foram doseados pelo método de quimioluminescência antes do início e a cada 6 meses durante o tratamento. A dose média de GH foi de $0,033\text{ mg/kg/dia}$ e de $0,040\text{ mg/kg/dia}$, respectivamente para os grupos DGH e NDGH. No total dos doentes, 18 eram do sexo feminino e 27 do sexo masculino. Todos eram prépuberes. A média das idades no início do tratamento foi $9,9 \pm 1,3$ anos, no grupo DGH e de $7,7 \pm 1,4$ anos no grupo NDGH ($p=0,086$). A estatura média no início do tratamento foi superior no grupo DGH ($-2,5\text{ SDS}$ vs $-3,1\text{ SDS}$). Ao fim do primeiro ano de tratamento o grupo DGH cresceu em média $+6,82\text{ cm}$ e o grupo NDGH cresceu em média $+12,92\text{ cm}$ ($p=0,001$). Em ambos os grupos verificou-se um aumento do SDS de IGF1 e IGFBP3 ao fim de 12 meses. Os níveis de IGF1 e IGFBP3 foram mais baixos no grupo DGH apesar de maior idade e do índice de massa corporal. A velocidade de crescimento após os 12 meses de tratamento correlacionou-se negativamente com os níveis séricos de IGF1 ($r = -0,05$ no DGH; $r = -0,427$ NDGH) e de IGFBP3 ($r=-0,197$ no DGH; $r = -0,766$ NDGH). Durante o tratamento os níveis de IGF-1 e IGFBP3 correlacionaram-se positivamente com a dose de GH em ambos os grupos, mas com significância apenas no grupo NDGH. Os níveis de IGF1 e IGFBP3 estão diminuídos em crianças com DGH reflectindo a deficiência de GH enquanto no grupo NDGH os níveis diminuídos traduzem o factor nutricional. Apesar de menor sensibilidade à ação da GH no grupo NDGH, as maiores doses de GH e a menor idade condicionaram uma resposta maior em termos de velocidade de crescimento e de níveis de IGF1 e IGFBP3. Apesar da pequena amostra estudada os níveis de IGF1 e IGFBP3 não parecem ser bons indicadores da eficácia, a curto prazo, do tratamento com GH.

Palavras-chave: Hormona de crescimento; IGF-1; IGFBP3

CO51 (13SPP-32601) - (*) MASSA ABDOMINAL EM ADOLESCENTE - QUE DIAGNÓSTICO?

Carolina Guimarães¹; Margarida Chaves¹; Sofia Deuchande¹; Sónia Nobre²

1- Departamento da Mulher e da Criança - HPP Hospital de Cascais; 2- Serviço de Gastrenterologia - HPP Hospital de Cascais

Introdução: A doença de Crohn é uma doença inflamatória intestinal (DII) de etiologia desconhecida. A incidência na idade pediátrica tem vindo a aumentar e estima-se que até 25% dos novos casos de doença surjam em crianças e adolescentes. As formas de apresentação são muito variadas e podem cursar com escassa sintomatologia o que obriga a um elevado índice de suspeição para estabelecer o diagnóstico. **Relato de caso:** Adolescente do sexo masculino, com antecedente familiar de mãe com gastrite a Helicobacter pylori (HP) e sem antecedentes pessoais relevantes. Referenciado à consulta de Pediatria Geral por dor peri-umbilical direita, ligeira, esporádica, com alguns meses de evolução e epigastralgias nas 2 últimas semanas. Referia ainda perda ponderal não quantificada e negava outros sintomas. Na consulta estava assintomático, à observação apresentava bom estado geral e de nutrição e verificou-se à palpação abdominal na região periumbilical direita uma massa com $3 \times 2\text{ cm}$, de consistência dura. A ecografia abdominal demonstrou espessamento da última ansa ileal e suspeita de coleção abcedada, pelo que iniciou antibioterapia com Ciprofloxacina e Metronidazol. Analiticamente apresentava trombocitose, elevação ligeira da proteína C reactiva, anticorpo anti-Saccharomyces cerevisiae (ASCA) positivo e anticorpo anti-citoplasma de neutrófilos (ANCA) negativo. A tomografia computorizada abdominal não confirmou a presença de abcesso. Realizou endoscopia digestiva baixa que revelou alterações macroscópicas no ileon terminal, sem alterações na mucosa cólica: as biópsias ileais demonstraram intenso infiltrado inflamatório transmural e extensa ulceração, achados compatíveis com doença de Crohn. Iniciou terapêutica com prednisolona. No seguimento na consulta de Gastrenterologia efectuou endoscopia digestiva alta que revelou gastrite associada a HP, tendo realizado terapêutica de erradicação. Actualmente mantém-se assintomático e a cumprir desmame de corticoterapia. **Discussão:** Embora pouco frequente no contexto pediátrico, a dor abdominal de etiologia orgânica deve ser equacionada na presença de sinais de alarme, mesmo quando a sintomatologia é escassa. Neste caso a deteção de uma massa abdominal desencadeou toda a investigação complementar, permitindo o diagnóstico atempado de uma patologia crónica que obriga a vigilância apertada e a estratégias terapêuticas específicas, que permitam o controlo da doença e a manutenção da qualidade de vida.

Palavras-chave: doença de Crohn, massa abdominal

CO52 (13SPP-34377) - (*) NÃO HÁ UMA SEM DUAS... ÚLCERA PÉPTICA NA INFÂNCIA - RELATO DE CASO CLÍNICO

Ana Margarida Correia¹; Catarina Pires¹; Inês Coelho¹

1- USF Grão Vasco

Enquadramento: Embora de incidência inferior aos adultos, tem aumentado o número de diagnósticos de úlcera péptica nas crianças e jovens, devido ao desenvolvimento da endoscopia digestiva alta (EDA). A infecção por Helicobacter pylori (Hp) é a infecção crónica mais prevalente no mundo, estando presente em cerca de 50% das crianças portuguesas. O Hp encontra-se na mucosa do antro gástrico em quase 90% das crianças com úlcera duodenal. As unhas com sujidade, a boca e o estômago são importantes reservatórios de Hp, tendo a transmissão interfamiliar e institucional um grande risco epidemiológico. **Descrição de Caso:** Utente do sexo feminino, 13 anos de idade, estudante do 8º ano de escolaridade, com bom rendimento escolar. Reside com os pais e a irmã, pertencendo a uma família de classe média e altamente funcional. Sem antecedentes pessoais relevantes. Antecedentes familiares a salientar: irmã de 16 anos com úlcera péptica duodenal (Hp positivo), diagnosticada em 2010. Em Janeiro de 2012 recorre a uma Consulta Programada (CP) com queixas de dispepsia e epigastralgias episódicas, com cerca de 2 semanas de evolução. Exame objectivo sem alterações relevantes. Faz-se aconselhamento dietético e controlo da dor com paracetamol em SOS, com indicação para marcação de nova CP em caso de agravamento ou persistência dos sintomas. Em Maio de 2012, a utente volta à CP referindo que tinha melhorado durante um mês; no entanto, passado esse período as queixas (epigastralgia e dispepsia) persistiram, com agravamento nas últimas 3 semanas, sendo uma dor constante e com

interferência nas suas actividades diárias. Ao exame objectivo apresenta dor à palpação da região do epigastro e hipocôndrio direito, sem defesa, massas ou organomegalias palpáveis; restante exame sem alterações. Devido à intensidade das queixas requisita-se uma EDA que revela uma úlcera duodenal, gastropatia eritematosa e esofagite de refluxo, com pesquisa de Hp positiva. Procedeu-se à erradicação do Hp, com melhoria significativa dos sintomas. **Discussão:** O Homem é o maior reservatório do Hp, a transmissão faz-se de pessoa para pessoa e a infecção é mais frequentemente adquirida durante a infância. Embora a úlcera duodenal não seja a causa mais frequente de dor abdominal na infância, esta patologia deve ser considerada em crianças que persistem com este sintoma por longos períodos de tempo, principalmente quando estão associadas queixas dispépticas.

Palavras-chave: úlcera péptica, *Helicobacter pylori*

CO53 (13SPP-82435) – (*) INFECÇÃO POR H.PYLORI EM ENDOSCOPIA DIGESTIVA: EVOLUÇÃO DA PREVALÊNCIA E PERFIL CLÍNICO

Mónica Almeida¹; Teresa Rodrigues²; Ana Palha³; Monica Oleastro⁴; Ana Isabel Lopes¹
1- Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Clínica Universitária de Pediatria/ Departamento de Pediatria, FML/HSM-CHLN; 2- Departamento de Biomatemática, FML; 3- Serviço de Anatomia Patológica, HSM-CHLN; 4- Departamento de Doenças Infecciosas, INSA

Introdução: A diminuição da prevalência da infecção por *H. pylori* (Hp) tem sido reportada mundialmente, paralelamente à melhoria das condições socio-económicas. Tanto quanto é do nosso conhecimento, não existem em Portugal estudos de prevalência em crianças sintomáticas submetidas a endoscopia digestiva. **Objectivos:** Constituíram objectivos deste estudo: avaliar a prevalência da infecção por Hp num período de 10 anos (3 anos representativos) numa amostra da população pediátrica Portuguesa sintomática submetida a endoscopia digestiva; descrever aspectos clínicos associados à infecção na mesma amostra. **Métodos:** Estudo descritivo e analítico retrospectivo. Efectuada revisão de 359 endoscopias diagnósticas realizadas em 2002, 2006 e 2011 num centro terciário de Gastroenterologia Pediátrica (Lisboa), idade ≤18 anos, com realização de biopsia gástrica, para avaliação da prevalência global de infecção e associação do status Hp com variáveis clínicas, indicações para realização de endoscopia, achados endoscópicos e histológicos. Considerou-se status Hp(+) se histologia e/ou cultura positivas; status Hp(-) se histologia e cultura simultaneamente negativas. Estatística: teste Qui-quadrado, teste Exacto de Fisher; $\alpha=0,05$. **Resultados:** A indicação mais frequente para endoscopia foi dor abdominal/epigastralgias (53,8%); 175 (48,7%) crianças/jovens evidenciaram status Hp(+): 11,4% ≤5anos, 48% 5≤11anos, 40,6% 11≤18 anos. A prevalência média da infecção foi de 57,1% em 2002, 55,5% em 2006 e 41,3% em 2011, sendo a diminuição significativa no último período ($p=0,02$). Diminuição verificada nos três subgrupos etários, significativa apenas no subgrupo 5≤11 anos ($p=0,042$). Achados endoscópicos associados ao status Hp(+) VS Hp(-): esôfago normal ($p=0,032$), nodularidade antral/corpo ($p<0,001$) e úlcera duodenal ($p=0,013$); achados histológicos associados ao status Hp(+) VS Hp(-): inflamação moderada ($p<0,001$), actividade ligeira e moderada ($p<0,001$) e presença de foliculos/agregados linfoides ($p<0,005$). **Conclusões:** Contrariamente a estudos efectuados em idêntico contexto noutras populações, constatou-se uma prevalência ainda elevada da infecção por Hp, sugerindo embora uma tendência recente para a sua diminuição, principalmente em crianças em idade escolar. Alguns achados endoscópicos e histológicos associaram-se de forma significativa à presença de infecção por Hp. Estes resultados enfatizam a relevância da infecção por Hp na população pediátrica Portuguesa sintomática e a necessidade de adopção de estratégias de abordagem com adequada relação custo-efectividade.

Palavras-chave: *Helicobacter pylori*, endoscopia, epidemiologia, pediatria

CO54 (13SPP-13519) – (*) HÁBITOS E PROBLEMAS DO SONO EM CRIANÇAS DOS 2 AOS 10 ANOS – RESULTADOS PRELIMINARES

Filipe Glória Silva¹; Lígia Barbosa Braga²; Ana Serrão Neto¹

1- Centro da Criança, Hospital das Descobertas; 2- Departamento de Pediatria, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

Introdução: É cada vez mais reconhecida a importância do sono adequado na saúde das crianças em diversos domínios. Tendo validado a versão portuguesa

do Children's Sleep Habits Questionnaire (CSHQ-PT), procurámos caracterizar os hábitos de sono de uma população de crianças dos 2 aos 10 anos, no sentido de obter dados de referência para outros estudos e de suportar ações de promoção da saúde nesta área. **Objetivo:** Apresentar os resultados preliminares do estudo "Hábitos e problemas do sono em crianças dos 2 aos 10 anos". **Métodos:** Estudo populacional, transversal em que o CSHQ-PT foi distribuído aos pais de 2257 crianças dos 2 aos 10 anos recrutadas em creches, jardins de infância e escolas de 17 áreas escolares da Grande Lisboa, Península de Setúbal, Lezíria do Tejo e Alentejo. **Resultados:** Foram devolvidos 1559 (69%) questionários e 1450 foram considerados válidos para o estudo. A idade média das crianças foi $6,5 \pm 2,3$ anos. As cotações médias do CSHQ-PT foram: cotação total 46,5; Resistência em ir para a cama 8,4; Início do sono 1,9; Duração do sono 3,8; Ansiedade relacionada com o sono 5,8; Despertares noturnos 3,9; Parassónias 9,0; Perturbação respiratória do sono 3,6; e Sonolência diurna 13,1. A média do tempo total de sono diário foi de 11,2h aos 2-3 anos, 10,1h aos 4-5 anos e 9,6h dos 6-10 anos. Os pais identificavam "um problema com o sono ou com o adormecer" em 10,4% das crianças, que tinham cotações médias mais altas em 7 das 8 subescalas ($p<0,001$). Em 64% das crianças que "raramente dormem o que é necessário", os pais não consideravam que existia um problema com o sono. **Discussão:** Apresentamos dados recentes sobre os hábitos e problemas do sono de crianças dos 2 aos 10 anos provenientes de diferentes áreas geográficas. Comparando com séries de outros países, as crianças portuguesas apresentam cotações do CSHQ-PT mais elevadas, o que contrasta com a baixa prevalência dos problemas do sono reconhecidos pelos pais. Os resultados sugerem também que existem muitas crianças com privação de sono, especialmente na faixa dos 4-5 anos, sendo necessário maior investimento na promoção do sono adequado.

Palavras-chave: Sono, Criança, Perturbações do Sono, Epidemiologia

CO55 (13SPP-61468) – (*) "PREVALÊNCIA DE CRIANÇAS EXPOSTAS AO FUMO AMBIENTAL DO TABACO EM CASA E NO CARRO: UM ESTUDO TRANSVERSAL EM PORTUGAL"

Henedina Antunes¹; Ana Carolina Araújo²; José Cunha Machado³; Catarina Samorinha²; Ângela Gaspar⁴; Elisardo Becoña⁵; Sofia Belo Ravara⁶; Paulo Vitória⁶; Manuel Rosas⁷; Esteve Fernandez⁸; José Precioso²

1- Serviço de pediatria, hospital de Braga e Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho e ICVS/3B's-Laboratório Associado, Braga/Guimarães; 2- Instituto de Educação, Universidade do Minho, Braga; 3- Instituto de Ciências Sociais, Universidade do Minho, Braga; 4- Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa; 5- Unidade de Tabaquismo, Universidade de Santiago de Compostela, Espanha; 6- Medicina Preventiva, Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior; 7- Divisão da Promoção da Saúde, Câmara Municipal de Viana do Castelo; 8- Instituto Catalão de Oncologia de Barcelona, Espanha

Objetivo: Determinar a prevalência de crianças expostas ao Fumo Ambiental do Tabaco (FAT), em casa e no carro. **Metodos:** Estudo observacional descritivo transversal nacional com aplicação de um questionário de auto-preenchimento a alunos do 4ºano de escolaridade no ano letivo de 2010/2011. A dimensão da amostra foi calculada para ser representativa da população dos concelhos de Braga, Porto, Viana do Castelo, Covilhã, Lisboa, Évora, Faro, Funchal e Angra do Heroísmo. **Resultados:** Foram inquiridos 3187 alunos, idade média $9,5 \pm 0,7$ anos. Tinham pais fumadores 52,0% [intervalo de confiança a 95% (IC95%), 50,2-53,7%]; pai 43,7% [IC95%, 41,9-45,4%] e mãe 29,3% [IC95%, 27,7-30,9%]. A percentagem dos pais fumadores que fumam em casa, pai 43,4% [IC95%, 40,5-46,2%] e mãe 36,3% [IC95%, 33,1-39,5%]. Lisboa foi a região do país com mais fumadores: mãe, pai ou ambos, 38,2% [IC95%, 35,0-41,3%]; 48,4% [IC95%, 45,1-51,7%], 24,1% [IC95%, 21,4-26,9%], respectivamente. Das mães fumadoras com escolaridade até o 9º ano, 69,4% [IC95%, 63,9-74,9%] fumam no domicílio versus (vs) 53% das mães com mais do 9º ano, $p<0,001$. Para os pais, 60,6% vs 49,7%, $p<0,01$. Das mães de classe social mais elevada, 66,7% não fumam no domicílio vs 30,7% das de classe social mais baixa, $p<0,001$. Para os pais, 64,1% vs 45,1%, $p<0,01$. São expostas a FAT diariamente no domicílio 14,3% [IC95%, 13,1-15,5%] das crianças, 18,3% [IC95%, 14,7-21,9%] ocasionalmente, 32,6% das crianças correm risco de exposição ao FAT pelo facto de algum dos conviventes fumar em casa. As crianças asmáticas estão expostas ao FAT em percentagem idêntica as crianças não asmáticas, 59,5% [IC95%, 55,1-64,0%] vs 58,4% [IC95%, 55,1-64,0%]. Das 1827 crianças que costumam andar de carro, 5,4% [IC95%, 4,4-6,5%] declararam que os pais fumam sempre dentro do carro e ocasionalmente 23,6% [IC95%, 21,6-25,6%]. É proibido fumar em

48,9% dos carros de pais fumadores e em 91,8% dos carros dos pais não fumadores, $p<0,001$. Os Açores é a região que relata mais FAT no carro, sempre 8,8% e ocasionalmente 38,8%. **Conclusões:** este é o primeiro estudo sobre FAT em crianças com amostra representativa nacional. Metade das crianças está em risco de exposição. Os resultados mais preocupantes, por distrito, foram os de Lisboa. O FAT no carro, um assunto pouco estudado, teve nos Açores o seu pior resultado. O baixo nível educacional e económico dos pais está associado a FAT nas crianças Portuguesas. As crianças terem asma não foi motivo de menor exposição a FAT. (Estudo financiado pela Fundação de Ciência e Tecnologia - PTDC/CPE-CED/098281/2008)

Palavras-chave: Fumo ambiental de tabaco; crianças; casa; carro

CO56 (13SPP-85691) – (*) COMPARAÇÃO ENTRE O ESTADO DE NUTRIÇÃO AVALIADO PELO PESO/COMPRIMENTO (P/C) E O IMC NUMA POPULAÇÃO INFANTIL DOS 0 AOS 60 MESES RESIDENTES EM SÃO TOMÉ E PRÍNCIPE

Diana e Silva¹; Ana Valente²; Andreia Borges²; Cláudia Dias³; Feliciana Almeida⁴; José Luís Cruz⁵; Edgar Neves⁶; Caldas Afonso⁷; António Guerra⁸; *G. Frota, A. Maia, M. Lima, A. Pinto, F. Monteiro, M. Lopes, C. Sousa, R. Neves, L. Nobrega, D. Correia⁹

1- Unidade de Nutrição/Hospital Pediátrico Integrado/Centro Hospitalar São João (HPICHSJ), Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da UP; 2- Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da UP; 3- Serviço de Bioestatística e Informática Médica; 4- Hospital Dr Ayres de Menezes; 5- Instituto Marques de Vila Flor; 6- Unidade de Nutrição/Hospital Pediátrico Integrado/Centro Hospitalar São João (HPICHSJ); Faculdade de Medicina da UP; 7- Unidade de Nutrição/Hospital Pediátrico Integrado/Centro Hospitalar São João (HPICHSJ); Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da UP; Faculdade de Medicina da UP; 8- *Grupo de Estudo - Trabalho suportado por Nestlé Nutrition Institute

Introdução: A Organização Mundial de Saúde (OMS) recomenda a utilização do índice P/C até aos 24 meses e o IMC acima dos 24 meses para avaliar o estado de nutrição em crianças. Contudo, a literatura refere que entre estas duas medições verificam-se algumas discrepâncias, não havendo consenso relativamente ao melhor índice nutricional a utilizar nesta faixa etária. **Objectivos:** Comparar o estado de nutrição em crianças residentes em São Tomé e Príncipe (STP) consoante o índice utilizado (P/C ou IMC). **População:** Foram avaliadas 1285 crianças representativas dos 6 distritos de STP. **Métodos:** Seleccionaram-se aleatoriamente 1285 crianças tendo por base as 24.704 crianças com idades compreendidas entre os 0 e 5 anos, inscritas no programa de vacinação de 2010. Assente no protocolo de avaliação nutricional, procedeu-se à caracterização do estado de nutrição pelo P/C e pelo IMC através do cálculo de z-scores recorrendo ao programa WHO Anthro, baseado nas curvas de crescimento da OMS. O z-score do índice P/C e IMC foram utilizados para classificar o estado nutricional de acordo com os pontos de corte recomendados pela OMS. O protocolo foi aprovado pelo Conselho de Administração do Centro Hospitalar Dr. Ayres de Meneses e pela Comissão de Ética do HPICHSJ. Os dados foram inseridos numa base - MedQuest® e o tratamento estatístico efectuado no SPSS®, para a totalidade da amostra e para os grupos etários dos $0 \leq 24$ e $>24 \leq 60$ meses. **Resultados:** Do total das crianças avaliadas ($n=1285$), 45,5% são do sexo ♂ e 54,5% do sexo ♀, com idade média de 26 ± 18 meses ($m=22$). Observam-se valores médios z-scores de IMC: $0 \leq 24m: -0,48 \pm 1,2$ (min: -4,85; max: 6,15); $>24 \leq 60m: -0,21 \pm 1,26$ (min: -5,11; max: 5,77). Quanto ao P/C verificam-se os seguintes valores: $0 \leq 24m: -0,47 \pm 1,2$ (min: -5,26; max: 6,05); $>24 \leq 60m: -0,28 \pm 1,24$ (min: -5,19; max: 5,39). A caracterização do estado de nutrição de acordo com os pontos de corte estabelecidos aponta para um elevado grau de desnutrição global independentemente do índice utilizado e em ambos os grupos ($0 \leq 24m: IMC=29,6\%$ e $P/C=30,2\%$; $>24 \leq 60m: IMC=21,9\%$ e $P/C=24,1\%$). **Conclusões:** Verificou-se alguma discrepância entre os índices utilizados para classificar o estado nutricional, particularmente entre os 24 e 60 meses. Destaca-se a importância da escolha adequada dos índices antropométricos de acordo com o grupo etário, dado que estas poderão ser classificadas em estados nutricionais diferentes consoante o índice utilizado.

Palavras-chave: Peso/Comprimento, IMC, malnutrição

POSTERS COM APRESENTAÇÃO EM SALA

PAS1 (13SPP-37591) - DESLIPIDEMIA HEREDITÁRIA VS DISLIPIDEMIA AMBIENTAL EM CRIANÇAS PORTUGUESAS

A.M. Medeiros¹; A.C. Alves¹; M. Bourbon¹

1- Unidade de I&D, Grupo de Investigação Cardiovascular, Departamento de Promoção da Saúde e Doenças Crónicas, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Lisboa, Portugal 2- Center for Biodiversity, Functional & Integrative Genomics (BioFIG), Portugal

Introdução: A hipercolesterolemia é um importante factor de risco cardiovascular (CV) cuja origem pode ser ambiental ou genética. A identificação de uma população jovem com elevado risco CV permite uma intervenção precoce, adiando ou suprimindo a ocorrência de doença cardiovascular na vida adulta. A Hipercolesterolemia Familiar (FH) está associada a um elevado risco CV e resulta de mutações em três genes do metabolismo dos lípidos: LDLR, APOB e PCSK9. O Estudo Português de Hipercolesterolemia Familiar realiza a identificação genética de doentes com diagnóstico clínico de FH. **Objectivo:** O objectivo deste estudo é distinguir entre FH e uma dislipidemia de origem ambiental num grupo de crianças que apresentam o mesmo diagnóstico clínico. **Métodos:** Caracterizou-se um grupo de 220 crianças (<16 anos) diagnosticadas com possível dislipidemia de origem genética. A caracterização bioquímica envolveu determinação dos parâmetros colesterol total (CT), c-LDL, c-HDL, triglicéridos, apoB, apoAI, Lp(a) para todas as crianças; para parte destas (N=60) determinaram-se ainda os parâmetros apoAII, apoAIV, apoAV, apoCII, apoCIII, sdLDL. O estudo molecular foi realizado nos genes LDLR, APOB e PCSK9. Os dados foram analisados através dos testes T e Mann-Whitney com o programa SPSS. **Resultados:** Foram identificadas molecularmente com FH um total de 80 crianças (36.4%). Foi observada diferença significativa entre crianças com e sem FH nos seguintes parâmetros bioquímicos: CT ($p<0.001$), c-LDL ($p<0.001$), c-HDL ($p=0.011$), apoB ($p<0.001$), apoAI ($p<0.001$), sdLDL ($p<0.001$). Crianças com FH apresentam valores elevados de CT, c-LDL, apoB, sdLDL e valores baixos de c-HDL, apoAI. Nas crianças sem FH, 9.3% apresenta CT>300mg/dl e 21.2% apresenta c-LDL>200mg/dl. Um fenótipo severo e causa genética desconhecida sugerem a existência de um ou mais genes associados à FH, ainda por descobrir. Nestes casos está a ser realizada a sequenciação do exoma com o objectivo de identificar a causa da sua dislipidemia. O IMC de crianças sem FH é significativamente mais elevado ($p=0.021$) que IMC de crianças com FH, sugerindo que o fenótipo terá uma origem ambiental. **Conclusão:** Um painel de biomarcadores lipídicos foi identificado associado a uma dislipidemia hereditária (severa, não-modificável) ou uma dislipidemia ambiental (menos severa, modificável). Maior risco cardiovascular, associado a valores elevados de CT, cLDL, apoB, sdLDL e valores baixos de cHDL, apoAI, foi observado em crianças com a dislipidemia monogénica mais comum (FH). Crianças sem dislipidemia genética possuem IMC elevado, um factor de risco CV modificável, associado a um estilo de vida pouco saudável.

Palavras-chave: Hipercolesterolemia Familiar, Dislipidemia, Risco Cardiovascular, Lipidos

PAS2 (13SPP-52154) - AVALIAÇÃO CRÍTICA DOS PARÂMETROS ATUAIS DE CLASSIFICAÇÃO DA ANEMIA DOS FETOS DE GESTANTES ALOIMUNIZADAS

Tiago Lanfornini Ricardo Coelho¹; Zilma Silveira Nogueira Reis²; Cezar Alencar de Lima Rezende²; Gabriel Costa Osman²; Henrique Vitor Leite²; Antônio Carlos Vieira Cabral²; Rosa Celeste dos Santos Oliveira³

1- Departamento de Ginecologia e Obstetrícia; 2- Departamento de Ginecologia e Obstetrícia da Universidade Federal de Minas Gerais; 3- Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Objetivos: Analisar comparativamente os parâmetros atuais de diagnóstico e classificação da anemia fetal e apontar o critério mais adequado para a identificação de fetos gravemente anêmicos, baseado na sua evolução perinatal. **Metodologia:** Estudo retrospectivo de uma coorte de gestantes aloimunizadas pelo fator Rh, cujos fetos foram submetidos à cordocentese por apresentarem risco de anemia intrauterina, em serviço universitário de referência, no período de 1999 a 2009. Foram selecionados 151 fetos que possuíam os valores da concentração de hemoglobina e idade gestacional confiáveis. O grau de concordância

no diagnóstico de anemia grave, a partir dos critérios recomendados, por Nicolaides et al. (1988), por Bahado-Singh et al. (1998) e por Mari et al., (2000), foram analisado pelo índice Kappa de Cohen. Os casos discordantes tiveram sua evolução perinatal comparada quanto a mortalidade perinatal, acidose e presença de hidropsia. **Resultados:** Observou-se maior índice de concordância no diagnóstico de anemia (Kappa 0,80; IC 95% 0,67 – 0,93) quando foram comparados os critérios propostos por Nicolaides et al. (1988) e Mari et al. (2000). Observou-se que todos os fetos considerados anêmicos graves por Mari et al., (2000) (30) o eram também segundo Bahado-Singh et al. (1998). A presença de hidropsia fetal ($p<0,001$) e a mortalidade perinatal ($p<0,001$) foram estatisticamente diferentes entre fetos que apresentaram discordância no diagnóstico de anemia grave. Entre as três recomendações, acreditamos que a mais conservadora delas, proposta por Bahado-Singh et al. (1998) seja a mais adequada uma vez que compreende todos os casos divergentes entre as três recomendações e associa-se mais adequadamente ao mau resultado perinatal nos anêmicos graves. **Conclusões:** Os critérios atuais de diagnóstico apontam discordâncias na detecção da anemia fetal, assim como na classificação de sua forma grave. Nessa última, há divergências importantes, com um potencial de modificar o resultado perinatal, em termos de ocorrência de hidropsia e mortalidade.

Palavras-chave: anemia fetal; aloimunização materno-fetal; fator Rh; morbimortalidade fetal

PAS3 (13SPP-65348) - TESTE DE TILT EM IDADE PEDIÁTRICA: EXPERIÊNCIA DE 2 ANOS DO HDES

Rita Lourenço¹; Luísa Martins¹; Beatriz Fraga¹; M. Rita Soares¹; Emilia Santos²; Sara Ribeiro³; Carlos Pereira Duarte¹

1- Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, EPE, São Miguel (Açores); 2- Serviço de Cardiologia do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, EPE, São Miguel (Açores)

Introdução: O Teste de Tilt (Tt) é o exame padrão na investigação de síncope vaso-vagal no adulto, sendo o seu uso controverso em idade pediátrica, por ausência de protocolo sistematizado e incômodo na aplicação da técnica nesta faixa etária. **Objectivos:** Caracterizar a população de crianças e adolescentes submetidos ao Tt, determinar a sua taxa de positividade e tipos de resposta. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo, através da consulta do processo clínico, das crianças com suspeita de síncope vaso-vagal, no período de Dezembro de 2009 a Março de 2012. Incluídos todos os doentes com idades inferiores a 16 anos, submetidos ao Tt, em aparelho Task Force Monitor 3040i – CNSystems, com o seguinte protocolo: 10 minutos de fase pré-tilt e 20 minutos de fase passiva a 70°. Tratamento de dados: Excel 2003. **Resultados:** Avaliadas 21 crianças com suspeita de síncope vaso-vagal, com idade média de 13 anos (11 a 15); 12 do sexo feminino. Dois doentes apresentavam história familiar de síncope e morte súbita em jovens; um doente com história pessoal de epilepsia. Idade média do primeiro episódio de síncope 11 ± 2.58 anos. Ocorrência de mais de 5 episódios prévios em 9/21 crianças. Factores desencadeantes não identificados em 5/21 crianças. O levante rápido foi o factor desencadeante mais prevalente (33%). Os pródromos mais frequentes foram a palidez (10/21), sudorese (5/21) e visão turva (5/21). A maioria das crianças tinha efectuado estudo prévio com ECG, Ecocardiograma e Holter. O Tt foi positivo em 8 crianças (38%), tendo ocorrido síncope em 3. O tipo de resposta mais comum foi a vasodepressor (50%). Duas crianças apresentaram resposta cardio-inibitória com assistolia, com pausa máxima de 11s. O tempo médio para positivação foi de 10 ± 8.53 minutos, sendo que, em 5 doentes (62.5%), o teste foi positivo na fase pré-tilt. As crianças com Tt positivo apresentaram tensão arterial e frequência cardíaca basais em média mais baixas. **Conclusão:** O Tt mostrou-se uma ferramenta segura e útil na investigação de síncope em idade pediátrica. Foi também importante na tranquilização da natureza da crise e reconhecimento dos pródromos pelo doente e sua família, bem como na racionalização dos custos com outros exames. A taxa de positividade encontrada (38%) está de acordo com outros estudos.

Palavras-chave: teste de tilt, síncope vaso-vagal, criança

PAS4 (13SPP-70287) - TRANSPLANTE CARDÍACO PEDIÁTRICO E SÍNDROME DE HIPERINFECÇÃO

Andreia Francisco¹; Ana Rita Araújo²; Nuno Carvalho³; Ana Teixeira⁴; Isabel Menezes⁴; Maria José Rebocho⁴; Susana Peres⁵; Teresa Batista Fernandes⁶; Rui Anjos⁴

1- Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra, CHC, EPE; 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica do Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Cruz, CHLO, EPE; 3- Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Cruz, CHLO, EPE; 4- Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Cruz, CHLO, EPE; 5- Serviço de Infectiologia do Hospital Egas Moniz, CHLO, EPE; 6- Serviço de Patologia Clínica do Hospital Egas Moniz, CHLO, EPE

O *Strongyloides stercoralis* é um nemátodeo intestinal cujo ciclo de vida permite a autoinfecção. Em doentes imunossuprimidos pode dar origem ao síndrome de hiperinfecção, que facilmente evolui para choque séptico e falência multigênica. Adolescente de 14 anos, sexo feminino, natural de S. Tomé e Príncipe, residente em Portugal há 4 anos. Submetida a transplante cardíaco há 2,5 anos por cardiomiopatia dilatada secundária a cardite reumática. Necessidade de imunossupressão elevada por rejeição humoral e celular graves há oito meses. Desde há 6 meses, quadro de perda de 30% do peso corporal. Há 2 meses internamento com diagnóstico gastroenterite aguda complicada por insuficiência renal pré-renal. Reinternada com quadro de diarreia aquosa, profusa, com início 6 horas antes, vômitos e dor abdominal, sem febre. Refere diarreia intermitente desde há duas semanas. Ao exame objectivo há a destacar: prostração, emagrecimento acentuado (IMC 15,4 Kg/m²); TA 106/44 mmHg; FC 128bpm; sinais de desidratação grave; lesões cicatriciais que seguem o trajecto do dermatomo no hemitórax direito, típicas de infecção a herpes zooster em resolução; AC normal; abdómen doloroso à palpação profunda sem hepatoesplenomegalia, sem adenopatias palpáveis. O ecocardiograma e o ECG não revelaram alterações agudas significativas. Efectuou avaliação analítica, urocultura, coprocultura, pesquisa de ovos e parasitas nas fezes, serologias para EBV, CMV e HIV. O leucograma revelou eosinofilia (1040/mm²) e o exame parasitológico das fezes e urina foi positivo para *Strongyloides stercoralis*, iniciando terapêutica entérica com ivermectina e albendazole, sendo posteriormente isolados nas fezes *Shistosoma intercalatum* e *Isospora belli*. Fez praziquantel, cotrimoxazol e ciprofloxacina, parando o albendazole e cotrimoxazol por supressão medular. Iniciou nutrição parentérica que manteve até tolerância alimentar completa, com aumento ponderal de 3Kg. No seguimento registou-se melhoria clínica significativa e exames parasitológicos das fezes seriados negativos. Não encontrámos na literatura nenhum outro caso descrito de síndrome de hiperinfecção a *Strongyloides stercoralis* com manifestação tardia e evolução favorável num transplantado cardíaco.

Palavras-chave: transplantação cardíaca, *Strongyloides stercoralis*, síndrome de hiperinfecção, ivermectina

PAS5 (13SPP-77695) - INTERVENÇÃO PERCUTÂNEA NO PERÍODO NEONATAL – EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO

Patrícia Vaz Silva¹; Joana Castro Marinho¹; Paula Martins¹; Isabel Santos¹; Ana Mota¹; António Pires²; Graça Sousa²; Helder Costa²; Eduardo Castela¹

1- Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra EPE

Introdução: As cardiopatias congénitas de apresentação no período neonatal (NN) acarretam desafios, relacionados não só com o tamanho dos recém-nascidos (RN) mas também com a severidade da doença e características hemodinâmicas deste período em particular. A intervenção percutânea neonatal tem sido uma estratégia terapêutica empregue ao longo do tempo, desde que a atrisepstostomia de balão começou a ser utilizada. Inicialmente restrito a este tipo de terapêutica paliativa, recentemente o potencial dos procedimentos percutâneos estendeu-se a intervenções terapêuticas curativas. **Objectivos:** Descrição da experiência do nosso Centro na intervenção percutânea no período NN. **Material e métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos RN submetidos a cateterismos cardíacos (CC) de intervenção. O período de estudo estendeu-se desde Janeiro de 2005 até Junho de 2012. Foram analisadas variáveis relacionadas com a população, diagnóstico, intervenção praticada, complicações relacionadas com o procedimento, evolução clínica e ecocardiográfica e necessidade de reintervenção. **Resultados:** Desde 2005 foram realizados 92 CC no período NN, sendo 58% de intervenção. A grande maioria eram RN de termo, mas houve um procedimento realizado no período fetal (às 25 semanas) e o RN mais novo foi um ex-prematuro de 27 semanas. A mediana

de idade foi de 4 dias (mínimo 2 horas de vida e máximo 28 dias) e a do peso de 3020gr (mínimo 1065gr e máximo 4Kg). Os diagnósticos mais frequentes foram a transposição das grandes artérias (n=24), estenose valvular pulmonar crítica (n=17) e estenose valvular aórtica crítica (EAo, n=5), sendo que os procedimentos mais utilizados foram a atrisepstostomia de balão e a valvuloplastia com balão. Todos os RN estavam sintomáticos e a indicação para intervenção foi sobretudo cianose e/ou quadro de insuficiência cardíaca grave. Dos 25 RN submetidos a CC curativo, 5 necessitaram de cirurgia posterior, em média 3 meses depois do procedimento. A grande maioria dos procedimentos decorreu sem complicações, embora 9 RN apresentaram algum tipo de intercorrência com necessidade de tratamento específico, 1 dos quais faleceu durante o procedimento e 7 RN faleceram durante o follow-up (3 no pós operatório imediato e 4 por evolução natural da patologia de base). **Comentários:** Os RN com cardiopatia congénita sintomática estão, na grande maioria dos casos, instáveis e apresentam maior risco cirúrgico, logo o tratamento percutâneo pode ser life-saving. Para além disto, o tratamento percutâneo neonatal apresenta menor mortalidade, por ser um procedimento menos invasivo, com menor custo e maior rapidez de recuperação quando comparado com a cirurgia. Os bons resultados obtidos com a intervenção percutânea pode levar a que algumas cirurgias paliativas de cardiopatias complexas possam ser substituídas por este tipo de procedimento.

Palavras-chave: recém-nascidos, cardiopatia congénita, cateterismo

PAS6 (13SPP-79807) - (*) CIRURGIA CARDÍACA PEDIÁTRICA EM ANGOLA

Mónica Rebelo¹; Maria Ana Sampaio Nunes¹; Patrícia Heitor¹; Ricardo Toscano¹; Ana Henriques¹; Manuel Pedro Magalhães¹

1- Hospital Cruz Vermelha Portuguesa

Introdução: Angola, com uma população estimada de 19.600.000 habitantes, maioritariamente jovem apresenta sérias carências na prestação de cuidados de saúde. Várias estratégias têm sido implementadas para suplantar esta necessidade, entre as quais a telemedicina, a transferência para tratamento das crianças para países desenvolvidos e a criação de programas locais com intervenção de equipas constituídas por elementos estrangeiros e nacionais. Em 2011 foi criado um programa, em Luanda, com o Hospital da Cruz Vermelha Portuguesa e a Clínica Girassol (ao abrigo de um acordo desta Clínica com o Ministério da saúde Angolano) cuja finalidade foi: 1) O diagnóstico e tratamento de todas as crianças portadoras de CC em Angola. 2) Treino das equipas médicas, de enfermagem e técnicas nacionais na área do tratamento das cardiopatias congénitas. **Objectivo:** O objectivo deste estudo foi avaliar os resultados da actividade deste programa ao fim de um ano. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo dos procedimentos cirúrgicos realizados em Luanda de Maio de 2011 a Julho de 2012. Foi utilizado o ajustamento de risco para a cirurgia cardíaca congénita (RACHS-1) para os casos mistos. Os dados foram comparados com um benchmark da Guatemala, país onde foi criado um programa semelhante. **Resultados:** Durante este período, um total de 468 cirurgias foram realizadas. A idade média foi de 3,6 anos. Dezasseis RN, 194 Lactentes e 259 com idade superior a um ano. Peso médio na cirurgia de 11,6 Kg. A maioria dos procedimentos realizados foi classificada no RACHS-1, categorias de risco 2 (n=215) e 3 (n=138), representando 75% do total. O procedimento mais frequente foi encerramento de CIV. Tempo médio de internamento na UCI e hospitalar foi de 1,5 e de 8,5 dias, respectivamente. A mortalidade hospitalar total foi de 4,7% (n=22). As complicações no pós-operatório: Infecção respiratória em 5,3% (n=25), derrame pleural em 5,6% (n=26), infecção da sutura em 2,8% (n=13), hemorragia em 1,5% (n=7), alterações de ritmo transitórias em 1,1% (n=5) e alterações neurológicas em 0,4% (n=2). A taxa de reoperação foi de 3,8% (n=18). **Conclusão:** Os resultados cirúrgicos durante o 1º ano do programa cardíaco pediátrico em Angola foram bons, quando comparados com os resultados publicados. Existe, no entanto, muito trabalho a realizar quer no plano da prevenção, rastreio precoce e seguimento adequado dos doentes com doença cardíaca. É possível desenvolver programas terapêuticos sólidos em Países em desenvolvimento num curto espaço de tempo e com bons resultados, diminuindo a necessidade de expandir as condições e aumentando em muito o acesso ao tratamento. É possível fazer mais, a muitos, com mesmos custos e alargar e aprofundar o conhecimento médico local, com programas continuados e equipes bem preparadas.

Palavras-chave: Cardiopatias congénitas, cirurgia cardíaca

PAS7 (13SPP-80561) - PAPEL DO FORAMEN OVALE PATENTE NO AVC CRIPTOGÉNICO EM IDADE PEDIÁTRICA.

Inês B. Gomes¹; JD Ferreira Martins¹; Eulália Calado²; Fátima F. Pinto³
 1- Serviço Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar Lisboa Central; 2- Serviço de Neuropediatria, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 3- Serviço Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Introdução: O Acidente vascular cerebral (AVC) criptogénico é uma entidade rara em idade pediátrica. O Doppler transcraneano (DTC) para despiste de shunt direito-esquerdo é utilizado em adultos para o diagnóstico de FOP. O encerramento de FOP por via percutânea em doentes com AVC criptogénico é um procedimento estabelecido em adultos. **Objectivo:** Analisar a eficácia do DTC na detecção de FOP em idade pediátrica em doentes com AVC criptogénico e a eficácia e segurança do encerramento do FOP por via percutânea. **Material e Métodos:** Seleccionaram-se doentes AVC criptogénico que foram submetidos a avaliação cardiovascular com electrocardiograma (ECG), ecocardiograma trans-torácico (ETT) e DTC. Considerou-se a presença de shunt direito-esquerdo por DTC como um resultado positivo para FOP. Nestes procedeu-se a cateterismo cardíaco e ecocardiograma transesofágico (ETE) sob anestesia geral, para confirmar a presença de FOP e proceder ao seu encerramento. A eficácia do DTC para detecção de FOP foi avaliada por comparação com o ETT e com o cateterismo. A segurança do procedimento avaliou-se pela ausência de complicações major. A eficácia foi avaliada pela recorrência de AVC a médio e longo prazo. **Resultados:** Seleccionaram-se 7 doentes, dos quais 5 do sexo feminino, com idade média de 13 anos +/- 4. Dois doentes tinham história de enxaqueca com aura, medicada. Dois doentes tinham trombofilia na altura do AVC. O ETT foi inconclusivo em todos os doentes: um apresentava válvula de eustáquio proeminente e não foram identificadas outras alterações estruturais ou de função. O DTC foi positivo em 5, nestes realizou-se o cateterismo cardíaco que confirmou a presença de FOP em todos. As dimensões médias de FOP medidas por balão foram 7,1 mm (+- 2,5). Foram implantados 4 dispositivos Cardia® 20 e um de 25 mm. Não se registaram complicações imediatas ou tardias. Os doentes tiveram alta para ambulatório 48h após o procedimento medicados com antiagregação plaquetária durante 6 meses. O tempo médio de seguimento foi de 3,5 meses, não se verificaram eventos embólicos. **Conclusões:** O DTC demonstrou ser exequível e eficaz na detecção de shunt direito-esquerdo na avaliação de doentes em idade pediátrica com AVC criptogénico. Na nossa experiência, o encerramento do FOP por via percutânea demonstrou ser uma técnica segura e eficaz, embora seja necessário confirmar estes dados numa amostra maior e por um período de seguimento mais longo.

Palavras-chave: FOP, AVC criptogénico, cateterismo, doppler transcraniano

PAS8 (13SPP-28923) - A ECOGRAFIA PULMONAR EM CUIDADOS INTENSIVOS: ESTUDO COMPARATIVO COM RADIOGRAFIA TORÁCICA

Maria Teresa Dionísio¹; Andrea Dias¹; Carla Pinto¹; Alexandra Dinis¹; Leonor Carvalho¹; Farela Neves¹
 1- Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: A ecografia pulmonar é um exame não invasivo, de baixo custo e sem radiação, que pode ser facilmente efetuado à cabeceira do doente, fornecendo informações precisas sobre o parénquima pulmonar e espaço pleural. Permite o diagnóstico e a monitorização de múltiplas patologias, nomeadamente derrame pleural, alterações dos folhetos pleurais, consolidação alveolar e síndrome alvéolo-intersticial, sendo particularmente útil em cuidados intensivos. **Objetivo:** Comparar a radiografia torácica e a ecografia pulmonar no diagnóstico das alterações pleuroparenquimatosas. **Material e Métodos:** Estudo prospectivo que incluiu todas as crianças com patologia cardio-respiratória internadas no Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos (CIPE) entre Outubro de 2011 e Junho de 2012 (9 meses). Foram comparados os achados entre a radiografia torácica e a ecografia pulmonar na primeira avaliação realizada no CIPE, desde que efetuadas com intervalo inferior a 2 horas. Para a análise estatística foram utilizados o teste de Fisher e qui-quadrado. **Resultados:** Durante o período de estudo registaram-se 75 internamentos por patologia cardio-respiratória, sendo realizada avaliação imagiológica torácica em 67 crianças. A mediana da idade foi de 2 meses (1 dia - 16 anos), com predomínio do sexo masculino (62,7%).

Vinte tinham patologia cardíaca estrutural com insuficiência cardíaca congestiva (ICC) e 47 patologia respiratória. Nos doentes com cardiopatia estrutural e ICC, os achados radiológicos foram padrão alveolar intersticial em 16 (80%) e 4 sem alterações; a ecografia pulmonar evidenciou alterações compatíveis com síndrome alvéolo-intersticial em 100% ($p=0,106$). Dos doentes com patologia respiratória, 5 tinham derrame pleural, observado na radiografia e na ecografia. A ecografia permitiu ainda a quantificação do volume de líquido pleural e auxílio na realização de toracocentese. Foi diagnosticado pneumotórax em 5 crianças por radiografia e ecografia. Nos restantes doentes com pneumopatia (37), foi observada consolidação alveolar na ecografia em 100% e em 67,6% (25/37) na radiografia torácica ($p<0,001$). Nestes casos, a ecografia também auxiliou no diagnóstico diferencial entre atelectasia e pneumonia, com impacto na abordagem terapêutica. **Conclusão:** A ecografia pulmonar tem acuidade diagnóstica superior à radiografia na pneumopatia. A sua execução rotineira deve ser implementada na prática clínica diária dos intensivistas.

Palavras-chave: ecografia pulmonar, radiografia torácica

PAS9 (13SPP-29947) - TOSSE CONVULSA EM CUIDADOS INTENSIVOS

Ecaterina Scortenschi¹; Vasco Lavrador¹; Leonor Boto¹; Joana Rios¹; Cristina Camilo¹; Francisco Abecasis¹; Marisa Vieira¹
 1- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução: Nos últimos anos assistiu-se à reemergência da tosse convulsa. Os adolescentes e adultos são as fontes de contágio de pequenos lactentes com cobertura vaginal parcial ou ausente, que constituem o grupo mais vulnerável para complicações graves. **Objectivo:** Caracterizar os aspectos clínicos dos internamentos por tosse convulsa na Unidade de Cuidados Intensivos do HSM entre Janeiro de 2008 a Agosto de 2012. **Métodos:** Estudo descritivo com análise dos processos clínicos. **Resultados:** Registaram-se 9 internamentos, 5 do sexo feminino, idade média de 1,5 meses (28 dias a 2 meses), com maior incidência em 2012 (6 casos). Identificou-se contexto epidemiológico familiar em 7 casos. Dois doentes eram ex-prematuros e 1 tinha refluxo gastroesofágico. À admissão, 4 doentes apresentavam guincho terminal e 3 tosse emetizante. Apenas 5 manifestavam sintomas prévios característicos da fase catarral. Oito doentes apresentaram episódios de apneia, o que motivou a transferência para a Unidade de Cuidados Intensivos. Analiticamente, todos tinham leucocitose com linfocitose e trombocitose. Houve necessidade de suporte ventilatório em 5 doentes (não invasivo - 2; invasivo - 3), iniciado por episódios prolongados de apneia ou insuficiência respiratória, durante uma média de 6 dias (3 - 7 dias). Nos doentes em VM invasiva foi necessário sedoanalgesia em doses elevadas (3 doentes) e curarização durante os acessos de tosse (2 doentes), por dificuldade na ventilação associada a dessaturação e bradicardia. Isolou-se B. pertussis por PCR e/ou cultura em todos os doentes e outros microrganismos (1 H. influenzae, 1 VSR) em 2 doentes. Todos completaram ciclo de antibioticoterapia com macrólido. O tempo médio de internamento foi de 7,2 dias. Como complicações registaram-se 2 casos de bradicardia extrema e 1 caso de pneumonia associada ao ventilador. Não houve casos de pneumotórax ou alterações neurológicas. Não se registaram óbitos. **Conclusão:** Apesar da reemergência da infecção por B. pertussis, a taxa de complicações e de internamento em UCI mantém-se baixa. Nesta amostra, apesar de todos os doentes terem idade inferior a 2 meses e da existência de comorbilidades associadas, apenas 1/3 necessitou de VM invasiva. Nestes doentes, a utilização de vecurónio durante os paroxismos de tosse permitiu um maior controlo ventilatório prevenindo o barotrauma, o que poderá ter contribuído para a reduzida taxa de complicações e a ausência de mortalidade.

Palavras-chave: Tosse convulsa, Bordetella Pertussis, Cuidados intensivos

PAS10 (13SPP-48772) - ABORDAGEM DA CRIANÇA EM COMA - A IMPORTÂNCIA DO E

Ecaterina Scortenschi¹; Vasco Lavrador¹; Leonor Boto¹; Joana Rios¹; Cristina Camilo¹; Francisco Abecasis¹; Marisa Vieira¹
 1- Unidade de Cuidados Intensivos, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução: Ao longo dos últimos anos o recurso ao serviço de urgência (SU) por intoxicação em idade pré-escolar tem diminuído, sendo necessário um elevado índice de suspeição para a instituição de uma abordagem precoce nas situações de emergência e na identificação do tóxico implicado. **Caso clínico:** Criança

de 14 meses, com antecedentes de gastrite erosiva e internamento recente por suspeita de crise convulsiva inaugural. Os pais referem episódio de hiporreactividade, cianose, retroversão ocular e movimentos tónico-clónicos dos membros inferiores em contexto febril, que reverteu parcialmente após diazepam rectal. A chegada do INEM mantinha-se cianosada, hemodinamicamente estável, sonolenta, com pupilas mióticas. Na admissão ao SU mantinha clínica sobreponível com rápida progressão para depressão respiratória e bradicardia que reverteu após ventilação com insuflador manual. A gasometria arterial mostrava acidose respiratória grave (pH 6.91; pCO₂ 134 mmHg). Por suspeita de mal convulsivo foi administrado diazepam EV e iniciou impregnação de fenitoína sem resposta clínica. Face à persistência da depressão respiratória, pontuação de 3 na escala de Coma de Glasgow e miose punctiforme foi colocada a hipótese de intoxicação por opióides e administrada naloxona (3 bólus de 400 µg, 3 ampolas), com resposta imediata do ponto de vista respiratório e neurológico. A pesquisa de tóxicos na urina foi negativa (incluindo opióaceos), assim como a pesquisa específica de metadona. Foi transferida para a unidade de cuidados intensivos. Durante a mobilização foi encontrado penso transdérmico de liberação prolongada de fentanil a 75 µg/h no dorso. Iniciou perfusão de naloxona que manteve durante 24 horas. Foi transferida para a enfermaria clinicamente estável e sinalizada ao núcleo de apoio à família e criança. **Conclusão:** Embora a intoxicação grave seja um motivo raro de admissão no SU, a hipótese deverá ser equacionada em doentes que apresentem alterações neurológicas desproporcionais ao contexto clínico ou nas situações que não revertam após a instuição do tratamento considerado adequado, sobretudo na presença de achados clínicos típicos de intoxicação. O presente caso ilustra ainda a importância de um exame objectivo completo, mesmo em situações de emergência, e destaca a limitação dos testes de rastreio de tóxicos na urina, que não detectam opióides sintéticos (fentanil ou metadona) e muitas das novas drogas de síntese.

Palavras-chave: Coma, intoxicação, exame objetivo

PAS11 (13SPP-59029) - BRONQUIOLITES – UMA DÉCADA NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS

Ana Brett¹; Joana Serra Caetano¹; Andrea Dias¹; Teresa Dionísio¹; Carla Pinto¹; Alexandra Dinis¹; Leonor Carvalho¹; Farela Neves¹

1- Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A bronquiolite é uma doença frequente em idade pediátrica. Necessitam de internamento 1-5% dos doentes, dos quais 15% em Unidades de Cuidados Intensivos (UCI). **Objectivos:** Caracterizar as crianças admitidas por bronquiolite numa UCI, avaliar a estratégia de ventilação e a sua evolução. **Métodos:** Estudo descritivo através da análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças admitidas por bronquiolite numa UCI durante um período de 10 anos (2002-2011). Foram colhidas variáveis demográficas, fatores de risco, motivo de admissão, duração de internamento, isolamento de VSR, necessidade de oxigénio suplementar e suporte ventilatório, mortalidade e índice de mortalidade Paediatric Index of Mortality 2 (PIM2). Foram comparados os períodos 2002-2006 e 2007-2011 quanto à estratégia ventilatória. Análise estatística em SPSS 19° ($\alpha < 0,05$). **Resultados:** Foram incluídas no estudo 117 crianças (3,4% do total de admissões), 55% do sexo masculino. A mediana de idade foi de 1,3 meses (AIQ: 0,8-3,5). Tinham factores de risco 41%: prematuridade 32%, patologia cardíaca 9% e/ou patologia pulmonar 5%. O maior número de admissões foi em Fevereiro (33%) e Janeiro (26%). Os motivos de admissão mais frequentes foram dificuldade respiratória (48%) e apneia (43%). A mediana de duração de internamento foi de 3 dias (AIQ: 2-5). Foi pesquisado VSR em 93 crianças, sendo isolado em 71 crianças (77%). Em 111 crianças (95%) foi administrado oxigénio suplementar, maioritariamente por cânulas nasais (máximo 2L/min). Necessitaram de suporte ventilatório 63 crianças (54%), das quais 23 (37%) de ventilação não invasiva (VNI) e 42 (67%) de ventilação invasiva (VI). Em duas foi necessário ventilação de alta frequência. A mediana da duração da VNI foi de 24 horas (AIQ: 8,5-48) e da duração da VI de 36 horas (AIQ: 24-78). Quando comparada a necessidade de ventilação, esta foi semelhante nos dois períodos referidos (2002-2006: 58% vs 2007-2011: 50%, $p=0,392$). A utilização de VNI foi significativamente superior no 2º período (24% vs 50%; $p=0,034$). A média do risco de morte pelo PIM2 foi $1,5 \pm 3,6\%$ e não houve mortalidade. **Conclusões:** A maioria das crianças tinham idade inferior a 3 meses e 41% tinham fatores de risco. Cerca de metade necessitou de suporte ventilatório. A frequência de

utilização da VNI aumentou nos últimos anos, com vantagens inerentes. Não houve mortalidade.

Palavras-chave: Bronquiolite, Ventilação, VSR

PAS12 (13SPP-67116) - INFECÇÃO ASSOCIADA AOS CUIDADOS DE SAÚDE NUM SERVIÇO DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS EM 2011

Daniel Gonçalves¹; Américo Gonçalves¹; Joana Miranda²; Elsa Santos³; Teresa Cunha da Mota³; José Carvalho³; Augusto Ribeiro³

1- Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de São João; 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica - Centro Hospitalar de São João; 3- Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos - Centro Hospitalar de São João

Introdução: A vigilância e monitorização da Infecção Associada aos Cuidados de Saúde (IACS) é um aspecto fundamental de todos os serviços prestadores de cuidados de saúde, tendo em conta o seu potencial impacto na morbimortalidade dos doentes internados. **Objectivos:** Caracterizar as IACS do Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos (SCIP) da UAG da Mulher e da Criança - Centro Hospitalar de São João, no ano de 2011. **Métodos:** Estudo prospectivo, com consulta dos processos clínicos, base de dados Reunir e PICUEs. Foi efectuada a análise dos dados demográficos, duração do internamento, tipo de patologia, presença de IACS (tipo de infecção e agente), recurso a técnicas invasivas, PRISM III, tratamento e mortalidade. Foram comparados os doentes com e sem IACS, com base nos testes de Mann-Whitney e Qui-quadrado (nível de significância adoptado de 0,05). **Resultados:** Foram admitidas no SCIP 290 crianças (60,6% do sexo masculino), com idades compreendidas entre 1 mês e 17 anos (mediana de 4 anos e 4 meses). O número total de dias de internamento foi de 1604 e a duração do internamento variou entre 1 e 56 dias (mediana de 3 dias). Foram admitidos por patologia cirúrgica 52,9% dos doentes. A probabilidade média de morte (PRISM III) foi de 5,58% e a taxa de mortalidade observada foi de 5,23%. Ocorreram 51 episódios de IACS, num total de 34 doentes (11,8%). A IACS mais frequente foi a Pneumonia associada à ventilação (45,1%), seguida da infecção do trato urinário. A Klebsiella oxytoca foi o agente mais frequente (5 casos). Comparando o grupo de doentes com IACS (n=34) e o grupo sem IACS (n=256), a mediana da duração de internamento foi de 19 dias vs. 3 dias. Receberam corticóides 44,1% vs 26,9% e antibióticos 100% vs. 92%. O recurso a aminas vasoactivas (44% vs. 16%) e a nutrição parentérica (8,8% vs. 4,7%) também foi significativamente superior no grupo de doentes com IACS. No grupo de doentes com falência multiorgânica, 30% apresentaram IACS (vs. 4,8% no grupo de doentes sem falência multiorgânica). Existiu uma correlação positiva entre a duração do internamento e a probabilidade de aquisição de IACS ($p < 0,001$). A taxa de mortalidade no grupo de doentes com IACS também foi superior ao grupo de doentes sem IACS (5,9% vs 3,5%). **Conclusão:** A incidência de IACS durante o ano de 2011 foi superior à observada na literatura e à descrita em anos anteriores (2008-2010). A falência multiorgânica e a duração do internamento na unidade foram factores preditivos de IACS.

Palavras-chave: infecção hospitalar, cuidados intensivos

PAS13 (13SPP-74117) - CUIDADOS PALIATIVOS, MORTE E QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS COM CANCRO – EXPERIÊNCIA DE UMA UNIDADE DE ONCOLOGIA PEDIÁTRICA.

Ana Lacerda¹; Elsa Pedroso²; MJ Ribeiro³; Ana Neto³; Gabriela Caldas³; Ana Teixeira³; Ximo Duarte³; Sofia Nunes³; MJ Moura⁴; Manuela Paiva⁵; Filomena Pereira³

1- IPO Lisboa; 2- IPO Lisboa - Enfermagem; 3- IPO Lisboa; 4- IPO Lisboa - Psicologia; 5- IPO Lisboa - Serviço Social

Introdução: As neoplasias são a primeira causa de morte não accidental em Pediatria. Em adultos com doença incurável o local preferido de cuidados e de morte é o domicílio, em menor percentagem nos países do Sul da Europa (por motivos culturais e sócio-económicos, falta de apoio domiciliário). Em Pediatria os estudos são raros, mas sabe-se que, daquelas com doenças crónicas complexas, as crianças com cancro são as que têm maior probabilidade de serem cuidadas e falecer em casa. Por outro lado, também o internamento prolongado e a morte no serviço onde foram tratadas contribuem muito para o burnout dos profissionais. Decidimos avaliar o local de morte dos nossos doentes e o impacto do envolvimento no nosso programa de cuidados

paliativos (PCP), iniciado em 2005. Consiste na prestação de cuidados holísticos, através da elaboração de um plano individual de cuidados, educação do auto-cuidar e colaboração com as unidades de saúde do local de residência (hospital e/ou centro de saúde – equipa de cuidados continuados / paliativos). Esta colaboração é imprescindível dada a grande dispersão geográfica da residência dos nossos doentes (cerca de 150 novos casos/ano até aos 16 anos de idade). **Métodos e Resultados:** Revisão retrospectiva dos processos das crianças falecidas nos últimos 5 anos (2007-2011), identificadas na nossa base de dados. Ocorreram 160 mortes (56% sexo masculino), idade média 9.2a (0-24). Diagnóstico: 45% tumores sólidos (TS), 31% sistema nervoso central (SNC) e 24% hematológicos (H). 17% das mortes foram agudas (excluídas da análise). Das 133 mortes por doença progressiva (DP) 56% ocorreram no serviço, 24% noutras hospitalais, 19% em casa, 1% desconhecido. O PCP levou a um aumento de 2.1x da probabilidade de morrer em casa (27.5 vs 12.8%) e de 3.8x de morrer no hospital da área de residência (31.9 vs 8.5%). Para as crianças que morreram no serviço a duração do último internamento foi em média de 12.3d (0-75); as envolvidas no PCP estiveram internadas em média 6.4d (0-24) e as não envolvidas 15.6d (0-75). O apoio psicológico (criança e família) foi 1.6 vezes mais aceite nos casos envolvidos no PCP, em especial para as mães (80 vs 58%). As crianças dos PALOP's tiveram maior probabilidade de morrer de DP (90%) e no Serviço (85%) devido à falta de apoios familiares, sociais e económicos. **Conclusão:** O envolvimento no PCP duplicou a probabilidade de morte em casa e aumentou o tempo de cuidado domiciliário, diminuindo significativamente a duração do último internamento no nosso Serviço. Para outras crianças representou a possibilidade de serem cuidadas em parceria com e falecer no hospital da área de residência, mantendo assim a proximidade da família e amigos. Estes resultados comprovam algumas das vantagens da abordagem paliativa - prestação coordenada de cuidados multidisciplinares partilhados com a comunidade, com o objectivo de melhorar a qualidade de vida da criança com doença incurável e sua família.

Palavras-chave: cuidados paliativos, domicílio, cancro, morte

PAS14 (13SPP-18901) - HIPERCOLESTEROLÉMIA FAMILIAR: EM CADA AMOSTRA SANGUÍNEA UMA OPORTUNIDADE DIAGNÓSTICA

Luisa Martins¹; Rita Lourenço²; Ana Beatriz Fraga¹; Juan Gonçalves¹; João Anselmo³; Ana Medeiros⁴; Mafalda Bourbon⁴; Rui César³; Carlos Pereira Duarte¹
 1- Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, São Miguel, Açores; 2- Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, São Miguel, Açores; 3- Serviço de Endocrinologia do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, São Miguel, Açores; 4- Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Lisboa

Introdução: A Hipercolesterolemia Familiar (HF) é uma doença hereditária autossómica dominante com uma incidência estimada de 1:500 na sua forma heterozigótica. Caracteriza-se pela existência de níveis de colesterol muito elevados, habitualmente superiores a 300 mg/dL, e que são evidentes desde os primeiros dias de vida. A ausência de um programa de rastreio universal faz do diagnóstico precoce um desafio sobretudo durante a idade pediátrica. O presente trabalho integra-se no Estudo Português de Hipercolesterolemia Familiar e tem como objectivo caracterizar do ponto de vista clínico, laboratorial e genético uma família com HF. **Caso clínico:** Jovem do sexo masculino de 19 anos seguido em consulta de endocrinologia pediátrica desde os 13 anos por apresentar, em avaliação laboratorial de rotina, colesterol total de 319 mg/dL. História familiar de hipercolesterolemia (colesterol acima de 290 mg/dL) em cinco familiares em primeiro grau, com manifestações clínicas como arco corneano, xantelasmas e ainda morte prematura por enfarte agudo do miocárdio aos 51 anos (avó materna). O estudo genético identificou uma mutação heterozigótica C371X do gene que codifica o receptor LDL (LDLR) no caso índice e familiares directos. Trata-se de uma mutação “nonsense” descrita pela primeira vez na população portuguesa e que condiciona uma redução de 50% no número de receptores de LDL (Haploinsuficiência). **Conclusão:** Nas idades pediátricas, face à ausência de sinais clínicos, a história familiar e o doseamento oportunístico do colesterol sérico, isto é em amostras colhidas por outras razões, assumem-se como as duas abordagens fundamentais no diagnóstico de HF. As medidas dietéticas e a promoção de estilos de vida saudáveis são as intervenções de primeira linha que devem ser reforçadas perante a confirmação de HF em idade pediátrica. As terapêuticas farmacológicas são ainda tema de discussão

na comunidade científica, com resultados dispareus relativamente à segurança (risco-benefício) da sua utilização em crianças pré-puberes.

Palavras-chave: Hipercolesterolemia familiar; mutação heterozigótica; haploinsuficiência; diagnóstico precoce.

PAS15 (13SPP-24592) - SÍNDROME DE PRADER-WILLI : CASO CLÍNICO

Ricardo Rangel¹; Rosa Pina²; Lurdes Lopes²

1- Hospital Curry Cabral; 2- Hospital D. Estefânia

O Caso: os autores apresentam o caso de um adolescente de 14 anos de idade (A), de antecedentes familiares (pais e irmão de 10 A) irrelevantes, com história de gestação vigiada, de 34 semanas, com movimentos fetais diminuídos. Ao nascer peso 2360g, comprimento 47cm, perímetro céfálico 34cm, Apgar 8/8; hipotonía marcada com necessidade de ventilação assistida durante 12h, e alimentação por sonda durante 10 dias. Às 3 semanas estudo genético conclui pequena deleção intersticial no braço longo do cromossoma 15 (pontos de quebra 15q11.2 e 15q13), específica da Síndrome de Prader-Willi (SPW). Enviado à consulta de Endocrinologia Pediátrica aos 5 A: altura 103cm (-1.8SDs), 16.7Kg de peso (IMC 15.8 Kg/m² (P50-75)), idade óssea (IO) 3 anos, volume testicular (VT) 3ml. Conhecida iniciação da marcha aos 21 meses e status pós-cirúrgico por criptorquidia bilateral aos 12M. Estatura média familiar estimada de 171.5cm. Escoliose ligeira. Aos 7A 110cm (-2SDs) de altura. Velocidade de crescimento (VC) 7cm/A IO 6 anos, VT 5ml, P2. IMC 16.4 Kg/m² (P75). Perfil lipídico e prova de tolerância à glicose oral (PTGO) normais; TSH, FT4 e IGF1 normal. Ecografia testicular sem alterações. Prova de LHRH com resposta pélvica. RMN crânio-encefálica sem alterações. Por puberdade precoce central inicia triptorrelina (3.75mg/mês), com VC 3cm/A até aos 13A. Aos 14A 147cm (-1.9SDs) de altura VC 3.1cm/A, IO 13.5A, VT 5ml, P2. IMC 21.8 Kg/m² (P75-85). Perfil lipídico e PTGO normais; TSH e IGF1 normal; HOMA inferior a 3. Escoliose com dupla curva torácica (26 e 30°). Polissonografia compatível com SAOS. Durante todo seguimento sem alterações do desenvolvimento, mantendo bom aproveitamento escolar. **Discussão:** a SPW trata-se de um distúrbio genético multissistémico complexo, secundário à não expressão paterna de alguns genes do cromossoma 15 (15q11-q13), com várias características fenotípicas, como hipotonía neonatal severa, hiperfagia, obesidade mórbida, baixa estatura, hipogonadismo, dificuldades de aprendizagem e distúrbios comportamentais ou psiquiátricos. Embora existam 4 diferentes subtipos genéticos, a variabilidade genotípica reflete-se sobretudo em diferenças comportamentais/psiquiátricas e características fenotípicas faciais. Os autores apresentam o caso de uma SPW com uma variabilidade fenotípica rara, caracterizada por um desenvolvimento estaturo-ponderal atípico, com puberdade precoce associada, sem aparentes distúrbios comportamentais ou psiquiátricos, com boa aprendizagem, salientando-se ainda alterações na polissonografia apesar de IMC abaixo do P85.

Palavras-chave: Prader-Willi, puberdade, obesidade

PAS16 (13SPP-38593) - AVALIAÇÃO DE CRIANÇAS COM PUBERDADE PRECOCE CENTRAL IDIOPÁTICA NO FINAL DO TRATAMENTO COM AGONISTA DO LHRH

Filipa Inês Cunha¹; Maristela Margatho¹; Vivian Gonçalves¹; Rita Cardoso¹; Isabel Dinis¹; Alice Mirante¹

1- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Diabetes e Crescimento do Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: A puberdade precoce GnRH-dependente é caracterizada por progressão dos caracteres pubertários, aumento significativo da velocidade de crescimento (VC) e avanço desproporcional da idade óssea (IO), determinando uma redução da estatura final prevista. A idade de início é variável e em parte dependente da causa, embora nas meninas em 95% casos seja idiopática. Nos casos de progressão rápida o tratamento é feito com agonistas do GnRH. **Objectivos:** Avaliar os factores que influenciam a resposta ao tratamento com Agonista LHRH em crianças com puberdade precoce central idiopática (PPCI). **Material e métodos:** Estudo retrospectivo descritivo, com revisão dos processos de crianças seguidas na Consulta de Endocrinologia Pediátrica por PPCI que fizeram tratamento com agonista LHRH entre Dez/99 e Dez/09. Análise à data do diagnóstico e no final do tratamento. **Resultados:** Foram estudadas 26 meninas. Estatura alvo (EA) familiar média de 156,5±5,0cm, SDS médio EA

familiar de $-1,2 \pm 0,8$ e idade da menarca da mãe de $11,6 \pm 1,5$ anos. Idade média de início dos sintomas $5,8 \pm 1,4$ anos. Em 31% ocorreu menarca precoce aos $8,2 \pm 0,5$ anos. Os SDS da VC era de $3,1 \pm 1,9$, o comprimento do útero na ecografia pélvica $5,3 \pm 1,0$ cm, a IGF1 463 ± 199 ng/ml e a IO $10,3 \pm 2,2$ anos. A idade de início do agonista foi de $8,1 \pm 1,2$ anos e do fim $10,7 \pm 0,4$ anos. No início do tratamento o SDS da estatura da criança era significativamente superior ao SDS da EA ($1,6 \pm 1,2$ vs $-1,2 \pm 0,8$; $p < 0,0001$); a previsão da estatura final pelo método de BP ($156,4 \pm 9,0$ cm) era semelhante à EA familiar. Comparando entre início e final do tratamento houve uma redução significativa do SDS da estatura ($1,6 \pm 1,2$ vs $0,7 \pm 1,0$; $p < 0,0001$), embora mantendo-se significativamente superior ao SDS da EA ($0,7 \pm 1,0$ vs $-1,2 \pm 0,8$; $p < 0,0001$) e não houve variação do SDS do IMC ($1,1 \pm 0,8$ vs $1,3 \pm 1,0$; $p = \text{ns}$). A estatura no fim do agonista ($147,2 \pm 5,4$ cm) correlaciona-se positivamente com a EA familiar ($r = 0,6$; $p = 0,002$), o SDS da estatura no início do agonista ($r = 0,8$; $p < 0,0001$), a previsão estatural BP no início do tratamento ($r = 0,63$; $p = 0,001$) e correlacionou-se negativamente com a idade do fim do agonista ($r = -0,56$; $p = 0,003$). **Conclusões:** Na avaliação da necessidade de tratamento da PPCI é importante verificar que a VC está acelerada, o comprimento do útero > 4 cm, os níveis de IGF1 são elevados para a idade e há aceleração da IO. Com o tratamento houve redução do SDS da estatura no fim do agonista, mas que se mantém significativamente superior à EA.

Palavras-chave: puberdade precoce, agonista LHRH

PAS17 (13SPP-55617) - SÍNDROME DE SECREÇÃO INAPROPRIADA DE HORMONA ANTI-DIURÉTICA (SIADH): DESAFIO NO DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO E TERAPÉUTICA

Tânia Martins¹; Carla Costa²; Juliana Oliveira¹; Ana Teixeira³; Raquel Martins²; Cláudia Nogueira²; Sandra Belo²; Cíntia Castro-Correia²; Manuel Fontoura²

1- Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar São João; 2- Unidade de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica - Centro Hospitalar São João; 3- Unidade de Nefrologia Pediátrica - Centro Hospitalar São João

Introdução: O SIADH permanece um desafio em termos de diagnóstico etiológico e terapêutica. Causa comum de hiponatremia, caracterizado por incapacidade de produção de urina diluída na presença de osmolaridade sérica baixa. Pode ocorrer em várias condições benignas e malignas, nomeadamente alterações morfológicas do sistema nervoso central (SNC), neoplasias, doenças pulmonares e com a utilização de alguns fármacos. **Caso Clínico:** Criança do sexo feminino, com 3 anos de idade, antecedentes de gestação gemelar e fenda labio-palatina corrigida cirurgicamente no primeiro ano de vida. Assintomática até aos 3 anos e em controlo analítico de rotina detectada hiponatremia. Foi diagnosticado SIADH: Na+ sérico 123 mEq/L, osmolaridade sérica baixa (256 mOsmol/L), osmolaridade urinária inapropriadamente elevada (434 mOsmol/L), Na+ urinário 57 mEq/L, creatinina sérica normal e equilíbrio ácido-base normal. Para excluir défices hormonais associados a defeitos na linha média realizou estudo endocrinológico que revelou nível sérico baixo de IGF1 (Insulin Like Growth-Factor): 25,4 ng/dl (72-422), IGFBP3 (IGF Binding Protein 3), cortisol e função tiroideia: sem alterações. Efectuou prova de provação com glucagon para avaliação dos níveis séricos de hormona de crescimento e de cortisol que não mostraram alterações. Em urina de 24h apresentou excreção fracionada de Na+ 0,6% (normal). A radiografia de tórax, a ressonância magnética cerebral e da hipófise não mostraram alterações. Iniciou restrição hídrica (500ml/dia) e suplemento de Na+ (1mEq/kg/dia) com melhoria ligeira da hiponatremia (129 mEq/L). Em ambulatório por manter hiponatremia de 124 mEq/L após medidas instituídas foi decidido iniciar furosemida 0,5 mg/kg/dia, revelando melhoria franca da hiponatremia (133 mEq/L). Mantém ainda alguma instabilidade nos valores de Na+, principalmente devido ao incumprimento da restrição hídrica. Aguarda realização de FDG-PET para excluir tumor produtor de ADH. **Conclusão:** Nas situações de anomalias mal definidas do SNC associadas a SIADH, é difícil estabelecer com certeza uma relação causa-efeito, sendo importante excluir outras etiologias (neoplasias). A abordagem terapêutica continua um desafio dada a dificuldade na adesão terapêutica. A utilização de furosemida permanece controversa nas formas assintomáticas, contudo verificou-se uma resposta positiva neste caso. É importante um follow-up apertado com correção gradual da hiponatremia para evitar eventuais sequelas neurológicas.

Palavras-chave: SIADH, hiponatremia

PAS18 (13SPP-80964) - TIROIDITE E CARCINOMA - CASO CLÍNICO

Natacha Fontes¹; Marta Nascimento¹; Eliana Oliveira¹; Filipa Espada¹; Marcelo Fonseca¹
1- Serviço de Pediatria, Hospital Pedro Hispano

Introdução: A tiroidite autoimune tem uma prevalência estimada de 1% na idade pediátrica e a maioria dos doentes apresenta-se assintomática. No entanto, é importante uma avaliação clínica e laboratorial seriada, dado que pode haver flutuações na função tiroideia, condicionando repercussões no crescimento e desenvolvimento. A ecografia da tiroide pode revelar alteração do parênquima (hipoecoico, heterogéneo ou nodular) e das dimensões da glândula. **Caso clínico:** Os autores descrevem o caso de uma criança do sexo feminino orientada para a consulta externa de Endocrinologia pediátrica aos 10 anos de idade por bório. O estudo analítico revelou função tiroideia normal e presença de autoanticorpos (anti tiroglobulina e anti-TPO), compatível com tiroidite de Hashimoto. A ecografia confirmou o aumento das dimensões da glândula com ecoestrutura heterogénea. A doente manteve-se em vigilância na consulta externa com avaliação analítica e ecográfica seriadas. Três anos após o diagnóstico verificou-se o aparecimento de uma área nodular no lobo direito com cerca de 16mm de diâmetro, associada a pequenas calcificações. Foi realizada biópsia aspirativa e o exame histológico corroborou o diagnóstico de carcinoma papilar. Submetida a tiroidectomia total com remoção de adenomegalia cervical metastatizada, seguida de terapêutica com iodo radioativo. Atualmente, 16 meses após a intervenção, encontra-se assintomática a realizar medicação substitutiva com levotiroxina. **Discussão:** Na faixa etária pediátrica, os nódulos tiroideus embora menos prevalentes são mais frequentemente malignos, comparativamente ao adulto. Quando apresentam diâmetro ≥ 10 mm ou características suspeitas deve ser realizada biópsia aspirativa, preferencialmente guiada por ecografia. O carcinoma da tireóide é o tumor endócrino mais frequente. Abaixo dos 16 anos de idade estima-se uma incidência anual de 0,02-0,3 casos/100.000, correspondendo a 0,5-1,5% de todos os tumores pediátricos. Em cerca de 90% dos casos trata-se de carcinomas papilares e na altura do diagnóstico 75% apresentam metástase. Com o tratamento o prognóstico desta doença é excelente e o risco de recorrência mínima. Os autores realçam a importância do seguimento adequado da tiroidite autoimune e salientam que, apesar da evolução ser geralmente favorável, existe um risco de carcinoma tiroideu em cerca de 1,3% dos doentes.

Palavras-chave: carcinoma tiroideu, tiroidite

PAS19 (13SPP-85211) - MIASTENIA GRAVIS E DM1 - SÍNDROME POLIGLANDULAR AUTOIMUNE: CASO CLÍNICO

Ricardo Rangel¹; Catarina Limbert²; Lurdes Lopes²
1- Hospital Curry Cabral; 2- Hospital D. Estefânia

Os autores apresentam o caso de uma adolescente de 12 anos, natural dos Açores, 27Kg, 135cm(14 Kg/m²), sem antecedentes familiares, com antecedentes de Miastenia gravis, diagnosticada aos 10 anos, medicada com piridostigmina. Por fatigabilidade mantida inicia prednisolona 25mg/dia, sem melhoria; 2 meses depois recorre ao serviço de urgência por poliúria e polidipsia com 4 dias de evolução, agravada de polipneia e prostração (Glasgow 7), TA 116/69 mmHg, FC 136 bpm, apirética; diagnosticada diabetes mellitus com cetoacidose (pH 6.83 pCO₂ 14mmHg, HCO₃ 2.3mmol/l, K 4.52mEq Na 132mEq, glucose 530mg/dl cetonémia de 4.4mg/dl), com cistite a E. coli multissensível e candidíase perineal. Após início de fluidoterapia associada a insulinoterapia em perfusão IV (0.05U/kg/h), normalização do pH às 24h, com acidose mantida e cetonemia de 3.9mg/dl, clinicamente sonolenta, sem tolerância oral. Intensifica insulinoterapia a 0.01U/Kg/h, com resolução da cetonémia 24h depois, embora acidose e clínica mantidas; às 48h intensificada corticoterapia (de metilprednisolona 25mg IV passa a hidrocortisona 60mg 8/8h), melhoria do estado de consciência 2h depois e tolerância oral após 4h, com resolução da acidose 12h depois, passando a insulinoterapia SC (DDT 0.5U/kg/dia). Cistite e candidíase perineal com boa resposta terapêutica. Analiticamente salientar HbA1c 11%, hg 12.6g/L, creatinina 0.42mg/dL, Na 140 mEq/l, K 3.7mEq/L, Ca²⁺ 9.2 mg/dL, TSH 1.68uUI/ml, 25OH vitaminaD 15.13ng/ml anticorpos anti-GAD positivos, anti-insulina, anti-ilheu, anti-tiroideu, suprarrenal e transglutaminase negativos. **Discussão:** na síndrome poliglandular autoimune tipo 3, a associação de miastenia gravis e diabetes tipo 1 pode estar presente, é caracterizada pela presença concomitante

de patologia tiroideia autoimune, o que não acontece no caso relatado; implicará uma vigilância dirigida. A corticoterapia crónica poderá ter acelerado o diagnóstico de diabetes ao aumentar a insulinorresistência numa eventual ação autoimune pancreática já presente, assim como a imunossupressão secundária poderá ter contribuído para a cistite. A insuficiência suprarrenal secundária, foi neste caso um diagnóstico diferencial pouco óbvio uma vez que a doente mantinha, em contexto de stress agudo, uma dose de corticoterapia substitutiva 5 vezes superior às necessidades basais, que complicou a recuperação do equilíbrio hidroeletrolítico, já implicado pela cetoacidose. Trata-se de um caso de síndrome poliglandular autoimune em que é evidente a interação complexa entre distintas patologias autoimunes e secundarismos endocrinológicos, associados. Salienta-se o importante seguimento dos doentes com patologia autoimune única pelo risco de desenvolvimento de outras patologias concomitantes. A corticoterapia pelos seus efeitos imunossupressores pode negativar a avaliação de anticorpos.

Palavras-chave: Poliglandular, auto-imune, corticoterapia, diabetes

PAS20 (13SPP-16440) - SÍNDROMA DO INTESTINO CURTO, A NOSSA EXPERIÊNCIA – SÉRIE DE CASOS

Luisa Gaspar¹; Isabel Mendes¹; Erica Torres¹; Ana Mariano¹; Maria José Castro¹
1- Hospital de Faro EPE

Introdução: A síndrome do intestino curto (SIC) é uma entidade clínica caracterizada por malabsorção e má nutrição após ressecção intestinal extensa. **Objectivos:** Analisar os dados epidemiológicos, as causas, correlacionar o comprimento intestinal e a necessidade de nutrição parentérica (NP), avaliar as complicações e o crescimento. **Métodos:** Estudo retrospectivo através da consulta dos processos clínicos de crianças com o diagnóstico de SIC entre 2010 e Junho/2012. Parâmetros analisados: idade gestacional (IG), peso ao nascer, idade ao diagnóstico, causas, comprimento intestinal, presença de válvula ileo-cecal (VIC), duração da NP, início da nutrição entérica (NE), complicações, realização de cirurgia de alongamento intestinal, crescimento e seguimento. **Resultados:** Total de quatro casos, com IG de $33 \pm 8,3$ semanas e peso médio ao nascer de $2078,8 \pm 1665,6$ g. Três casos diagnosticados no período neonatal e um aos 67 dias. Causas identificadas: volvo intestinal (n=2), atrésia intestinal (n=1) e enterocolite necrosante (n=1). O comprimento residual de intestino delgado foi <10cm em dois doentes (intestino ultracurto) e ≥ 40 cm nos restantes; a remoção da VIC foi universal. Os casos com <10cm permanecem dependentes de NP, enquanto que os outros se tornaram independentes depois de $154,5 \pm 85,6$ dias de NP. A NE foi introduzida aos $9,3 \pm 3,9$ dias após cirurgia. Em três doentes diagnosticou-se sépsis associada a catéter venoso central (mínimo um, máximo quatro episódios) e dois estavam colonizados; Staphylococcus spp e enterobactérias foram isolados. Colestase ocorreu em todos os casos. Os doentes com intestino ultracurto realizaram cirurgia de alongamento intestinal com diminuição do número de horas de NP em um caso. Relação peso-altura na última avaliação: adequada em dois doentes e abaixo do esperado nos restantes. Seguimento atual de um caso, dois transferidos para outro hospital e um abandono. **Conclusões:** Na nossa série ocorreram as causas mais frequentes da SIC, o comprimento intestinal foi condicionante na duração da NP e verificou-se elevada morbidade. Todos estes dados são concordantes com a literatura. O crescimento, apesar de suporte nutricional adequado, é também influenciado por outros fatores.

Palavras-chave: intestino curto, malabsorção, má nutrição, suporte nutricional

PAS21 (13SPP-41618) - (*) SÍNDROME DE REALIMENTAÇÃO NA DOENÇA CELÍACA

Catarina Maia¹; Jacinta Fonseca¹; Maria João Sousa¹; Diana Moreira¹; Andreia Teles¹; Cristina Costa¹

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE

Introdução: Atualmente nos países desenvolvidos, a crise celíaca e a síndrome de realimentação na doença celíaca são extremamente raras. A apresentação clínica destas entidades é idêntica e facilmente confundível. O diagnóstico precoce é fundamental para um tratamento apropriado. **Caso clínico:** Os autores apresentam o caso clínico de uma criança do sexo feminino, 17 meses de idade, com glaucoma congénito, admitida aos 15 meses por emagrecimento, anorexia, irritabilidade, vômitos e diarréia aguda. Na admissão

constatada perda ponderal de 14%, desidratação e desnutrição moderada, distensão abdominal, edema dos pés e eczema herpetiforme localizado na palma da mão direita. O estudo analítico realizado na admissão revelou acidose metabólica associada a hipoproteinemia com hipoalbuminemia, sem outras alterações de relevo. Durante o internamento apresentou agravamento da recusa alimentar, diarréia persistente e irritabilidade a que se associou edema generalizado. No seguimento da investigação confirmou-se auto-anticorpo (Atc) anti-transglutaminase IgA superior a $128,0$ U/mL, Atc anti-endomisio IgA positivo forte e identificação do haplotípico HLA-DRB1*03,*13; DQB1*02,*06. Iniciou alimentação entérica com dieta isenta em gluten e lactose, com agravamento clínico-analítico e necessidade de suporte nutricional parenteral. Após início de nutrição parenteral constatado agravamento da acidose e da hipoalbuminemia, com aparecimento de hipocalcemia, hipocalcemia e hipofosfatemia. Efetuado reajuste nutricional e eletrolítico, com evolução clínica favorável, normalização eletrolítica e reaquisição da tolerância alimentar. Atualmente apresenta recuperação ponderal com resolução do edema, da distensão abdominal e da hipoproteinemia e desaparecimento do eczema herpetiforme. **Discussão:** Este caso enfatiza que os doentes desnutridos com doença celíaca estão em risco de desenvolver uma síndrome de realimentação potencialmente fatal, que muitas vezes mimetiza a crise celíaca. O tratamento da síndrome de realimentação consiste na correção metabólica e eletrolítica e alimentação gradual e não no uso de corticosteroides como é realizado na crise celíaca.

Palavras-chave: Doença celíaca, síndrome de realimentação, desnutrição, crise celíaca

PAS22 (13SPP-62756) - CRIANÇAS E ADOLESCENTES OBESOS COM MAIOR ADIPOSIDADE TÊM MAIOR PREVALÊNCIA DE HIPERTENSÃO ARTERIAL E DE ALTERAÇÕES VASCULARES CUTÂNEAS

Inês Madureira¹; Elisabete Dionísio¹; Mónica Pita-Grós Dias¹; Laura Oliveira¹; Marta Alves¹; Daniel Virella¹; Luís Pereira-da-Silva¹; Gonçalo Cordeiro Ferreira¹
1- Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

Fundamento: A obesidade é definida como excesso de adiposidade e pode associar-se a morbidade específica. A adiposidade pode ser estimada por antropometria, mas é melhor avaliada por métodos mais confiáveis de medição da composição corporal, como a pletrismografia de deslocação de ar (PDA). **Objetivo:** Avaliar a relação da morbidade associada à obesidade - hipertensão arterial e alterações cutâneas - com a adiposidade de crianças e adolescentes obesos. **Metodologia:** Estudo transversal de crianças e adolescentes obesos (IMC, critério de Cole 2000), com >30 Kg, admitidos consecutivamente numa consulta especializada de um hospital pediátrico. A adiposidade foi definida pela percentagem de massa gorda (%MG) medida por pletrismografia de deslocação de ar (Bod Pod®, Cosmed). Morbilidade associada avaliada: hipertensão arterial (HTA) sistólica e/ou diastólica ($> p95$, NIH 2005), estrias, celulite, acantose e alterações vasculares cutâneas. **Resultados:** Foram estudados 70 indivíduos com %MG (média \pm DP) $41,43 \pm 5,04$; idade (média \pm DP) $10,2 \pm 3,16$ anos; 30 estavam na puberdade (Tanner); 38 eram do sexo feminino. A %MG foi superior no sexo masculino: $42,91$ vs. $40,18$ ($p=0,023$). Apresentavam HTA 25 dos indivíduos (35,7%), dos quais 6 com HTA sistólica e diastólica. A %MG era superior nos indivíduos com HTA: $43,18$ vs. $40,45$ ($p=0,029$) e particularmente nos rapazes pré-púberes com HTA: $46,7$ vs. $41,9$ ($p=0,010$). Apresentavam celulite 44 indivíduos (62,9%), acantose 35 (50%), estrias 16 (22,9%) e alterações vasculares 8 (11,4%). A presença de alterações vasculares associou-se a maior %MG: $45,08$ vs. $40,96$ ($p=0,029$). A acantose associou-se à presença de HTA: $51,4\%$ vs. 20% ($p=0,006$). Na puberdade, na ausência de hipertensão, a presença de celulite ou de estrias foi mais frequente no sexo feminino ($p\leq 0,028$). **Conclusões:** A maior gravidade da obesidade em idade pediátrica associa-se a maior frequência de HTA e alterações vasculares cutâneas, particularmente antes da puberdade. É importante identificar e intervir precocemente a obesidade pediátrica para obter um melhor controlo da morbidade associada.

Palavras-chave: obesidade; adiposidade; hipertensão arterial; alterações vasculares cutâneas

PAS23 (13SPP-79203) - A EFETIVIDADE DA INTERVENÇÃO NUTRICIONAL INTEGRADA, EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES OBESOS, É MENSURÁVEL A CURTO PRAZO PELA DIMINUIÇÃO DA ADIPOSIDADE OU DO IMC

Elisabete Dionísio¹; Mónica Pitta Grós Dias¹; Inês Madureira¹; Marta Alves¹; Daniel Virella¹; Luís Pereira da Silva¹; Gonçalo Cordeiro Ferreira¹

1- Hospital de Dona Estefânia

Fundamento: A avaliação periódica da intervenção na obesidade em pediatria é geralmente avaliada pela evolução ponderal e do índice de massa corporal (IMC). Estes indicadores não estão validados como instrumentos de monitorização da intervenção pela medição da adiposidade corporal por pletrismografia de deslocação de ar (PDA). **Objetivo:** Avaliar a efetividade a curto prazo da intervenção nutricional integrada em crianças e adolescentes obesos numa consulta hospitalar especializada de um hospital pediátrico. **Métodos:** Coorte de crianças e adolescentes obesos (IMC, critério de Cole 2000), submetidos a intervenção nutricional integrada: dieta normocalórica ajustada à idade, com restrição de açúcares de absorção rápida, e aconselhamento de exercício físico pelo menos 1h/dia 3x/semana. Avaliação pelo peso, IMC e massa gorda (MG) medida por PDA (Bod Pod®, Cosmed), à admissão e após 4 a 12 semanas de intervenção. As diferenças foram avaliadas pelo teste de t-student para amostras emparelhadas. **Resultados:** Foram incluídos 34 indivíduos, entre 4 e 16 anos, 13 na puberdade (Tanner) e 18 do sexo feminino. A mediana do tempo de intervenção à data da reavaliação foi de 5,2 semanas (4-12 semanas). A %MG (média ± DP) à admissão na consulta era de $43,76 \pm 4,88$ nos rapazes e de $38,73 \pm 4,65$ nas raparigas, diminuindo no momento da reavaliação para $42,03 \pm 6,08$ nos rapazes ($p=0,007$) e $37,13 \pm 3,91$ nas raparigas ($p=0,026$). A diminuição da adiposidade foi especificamente significativa nos 12 rapazes pré-púberes (3,9% de redução média da %MG; $p=0,034$) e nas 9 raparigas púberes (4,9% de redução média da %MG; $p=0,028$). Foram encontrados resultados semelhantes utilizando como medida de sucesso o IMC; não foi possível discriminar o resultado da intervenção usando o peso. **Conclusões:** É possível demonstrar logo às 4 a 12 semanas o efeito da intervenção nutricional integrada em crianças e adolescentes obesos. A monitorização precoce desta intervenção pode ser efetuada utilizando a medição da adiposidade por PDA, mas também pelo IMC. O peso não parece ser um indicador discriminativo do efeito precoce desta intervenção.

Palavras-chave: Obesidade, Adiposidade, Intervenção Nutricional

PAS24 (13SPP-29842) - AVALIAÇÃO DA EVOLUÇÃO DOS RECÉM-NASCIDOS COM DOENÇA HEMOLÍTICA PERINATAL POR ALOIMUNIZAÇÃO MATERNA, SUBMETIDOS E NÃO À TRANSFUSÃO INTRAUTERINA

Júlia Freitas Villaschi¹; Zilma Silveira Nogueira Reis¹; Léni Márcia Anchieta¹; Antônio Carlos Vieira Cabral¹; Rosa Celeste dos Santos Oliveira²

1- Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais; 2- Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

A doença hemolítica perinatal (DHPN) por aloimunização Rh materna é doença rara, mas ainda é grave e incide sobre muito dos recém-nascidos (RN). As melhorias nas últimas décadas na condução pré-natal resultaram em redução da mortalidade perinatal. Com o aumento da sobrevida, estudos sobre desfecho em curto e longo prazos se fizeram necessários. **Objetivos:** 1/ Avaliar as condições de nascimento, o tratamento e a evolução dos recém-nascidos com DHPN por aloimunização Rh durante seu período de internação hospitalar, após o parto; 2/ Comparar a evolução clínica pós-natal dos que foram submetidos a procedimento transfusional durante a gestação com a daqueles que não receberam transfusão intrauterina (TIU). **Pacientes e métodos:** Estudo de coorte, em que todas 114 gestantes com aloimunização Rh matriculadas no CEMEFE-HC/UFMG foram recrutadas. Características da gestação que pudessem influenciar o desfecho pós-natal foram descritas e analisadas. Seus 75 conceitos resultantes com DHPN nascidos na maternidade Otto Cirne do HC/UFMG foram avaliados quanto às características clínicas e laboratoriais, tratamentos, comorbidades e mortalidade apresentados. Comparou-se a evolução pós-natal entre o grupo exposto à TIU a do grupo não exposto à TIU. **Resultados:** Dos 75 RN, 31 foram expostos à TIU e 44 não expostos à TIU. Os dois grupos se assemelharam

quanto às seguintes características: mortalidade pós-natal, Apgar de 5º minuto, necessidade de terapêutica (fototerapia e exsanguineotransfusão) e total de dias de internação; o que se explica, em parte, pela excelência dos cuidados prestados. Recém-nascidos submetidos à TIU apresentaram evolução neonatal mais grave quanto ao Apgar 1º minuto, necessidade de reanimação em sala de parto, prematuridade, baixo peso ao nascer, hidropisia ao nascer, valores de hemoglobina durante a internação, bilirrubina de sangue de cordão, sepsis, desconforto respiratório, ventilação mecânica, hemorragia intraventricular e necessidade de terapia intensiva. **Conclusões:** Os tratamentos antenatal e pós-natal em serviço de referência fizeram com que os fetos levemente anêmicos e gravemente anêmicos, mesmo com características diferentes ao nascer, apresentassem evolução comparável sob muitos aspectos, demandando terapêuticas semelhantes para o tratamento da DHPN. No entanto, houve demanda diferenciada pelo tratamento para as comorbidades, provavelmente secundárias às características da prematuridade e do baixo peso e não somente da DHPN.

Palavras-chave: Isoimunização Rh, anemia hemolítica, hiperbilirrubinemia, transfusão intrauterina

PAS25 (13SPP-35844) - SÍNDROME TORÁCICA AGUDA

Marta Contreiras¹; Sofia Lima¹; Paulo Oom¹

1- Departamento de Pediatria - Hospital Beatriz Ângelo

A síndrome torácica aguda (STA) é uma das principais causas de morte nos doentes com doença de células falciformes (DCF). O diagnóstico assenta na presença de um novo infiltrado pulmonar associado a pelo menos um dos seguintes sinais ou sintomas: febre, toracalgia, taquipneia, tosse, hipoxemia ou sibilos. Em quase metade dos doentes com STA esta surge como complicação, já durante o internamento por outras causas, nomeadamente por crises vaso-occlusivas dolorosas. Adolescente, do sexo masculino, 11 anos, com DCF conhecida desde os 3 anos, seguido em consulta de Hematologia. Sem queixas até cinco dias antes do internamento altura em que surge com tosse a que se associaram no dia do internamento queixas álgicas abdominais e nos membros inferiores. Teve febre nos dois primeiros dias de doença. No SU, apirético, mucosas descoradas, anictérico. AC:S1+S2, AP:diminuição do murmúrio vesicular na base esquerda. Abdómen baço palpável 2cm abaixo da grelha costal, queixoso com a mobilização. Analiticamente hemoglobina 8,9g/dL, leucócitos 19500, neutrófilos 78,2% e PCR 2,8mg/dL. Radiografia de tórax sem alterações. Ficou internado por crise vaso-occlusiva dolorosa para analgesia e hidratação endovenosa. Por febre, nas primeiras horas de internamento, repetiu avaliação analítica constatando-se subida do valor da PCR para 10,4mg/dL pelo que iniciou ceftriaxona. Em D3 agravamento clínico, analítico e radiológico, com imagem sugestiva de pneumonia/STA. Iniciou vancomicina e claritromicina. Durante o internamento sempre em respiração espontânea, com necessidade variável de O2, (FiO2 máximo 50%, em D5). Manteve febre alta, difícil de ceder aos antipiréticos até D9. Subida progressiva dos parâmetros de infecção com PCR 17,26mg/dL em D4. Descida progressiva dos valores de hemoglobina, mínimo 6,6g/dL, subida dos parâmetros de hemólise, concomitante com o aumento da necessidade de O2 suplementar, fez duas transfusões de concentrado eritrocitário. Cumpriu 17 dias de ceftriaxona e 14 dias de vancomicina e claritromicina. Sem necessidade de O2 desde D10, descida progressiva dos parâmetros de infecção e de hemólise, com valores de hemoglobina estáveis desde D12. Alta em D19, referenciado à consulta Medicina Física e Reabilitação bem como à consulta de seguimento habitual. O presente caso clínico é paradigmático do aparecimento de STA já no decurso do internamento, reforçando a necessidade de vigilância constante destes doentes, mesmo quando o internamento ocorre por outras causas.

Palavras-chave: doença de células falciformes, síndrome torácica aguda, crise vaso-occlusiva dolorosa

PAS26 (13SPP-58211) - UTILIZAÇÃO DE CONCENTRADO DE FIBRINOGÉNIO EM CRIANÇAS SUBMETIDAS A CIRURGIA CARDÍACA

Ana Araújo¹; Nuno Carvalho¹; Manuela Nunes²; Miguel Abecasis³; Rui Anjos¹; Manuela Gomes⁴

1- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2- Serviço de Anestesiologia, Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3- Serviço de Cirurgia Cardiorrágica, Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental;

4- Serviço de Imunohemoterapia, Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Introdução: A cirurgia cardíaca pediátrica está frequentemente associada a discrasia hemorrágica, sendo o fibrinogénio o factor que mais rapidamente diminui e atinge concentrações críticas. Este estudo tem como principal objetivo determinar a eficácia e segurança da utilização de concentrado de fibrinogénio nestes casos. Tem como objetivo secundário identificar as situações clínicas e cirúrgicas que poderão beneficiar da sua utilização, reduzindo a necessidade de transfusão de componentes sanguíneos. **Métodos:** Foi realizado um estudo retrospectivo em 26 doentes pediátricos com cardiopatia congénita, submetidas a cirurgia cardíaca, que receberam concentrado de fibrinogénio por discrasia hemorrágica. Foi determinado o volume de hemorragia, a quantidade de componentes sanguíneos administrados e os níveis plasmáticos de fibrinogénio antes e depois da sua administração, a dose média utilizada e os efeitos adversos. Foram ainda avaliadas as situações clínicas e cirúrgicas associadas à sua utilização como tipo de cardiopatia congénita, cirurgia realizada, tempo de circulação extracorpóral e de clampagem da aorta, tempo de suporte inotrópico e score inotrópico máximo, tempo de ventilação invasiva, complicações (infecção, insuficiência renal aguda, morte) e tempo de internamento na Unidade de Cuidados Intensivos (UCI). **Resultados:** Foram incluídos 26 doentes com idades entre 3 dias e os 18 anos, dos quais 15 do sexo masculino e 11 do sexo feminino. A administração de concentrado de fibrinogénio foi realizada em caso de discrasia hemorrágica muito grave, sem causa cirúrgica resolúvel. Foram utilizadas doses de 5 a 75 mg/kg de fibrinogénio. Houve diminuição da hemorragia (de 38,7 vs 15,8 ml/Kg), transfusão de concentrado eritrocitário (18,6 vs 7,17 ml/Kg) e transfusão de plasma fresco congelado (14,6 vs 12,9 ml/Kg); aumento da transfusão de concentrado plaquetário (2,4 vs 4,8 ml/Kg) e aumento do nível plasmático de fibrinogénio (1,3 vs 2 mg/dl). A dose média administrada foi de 37,6 mg/Kg. Não se registaram efeitos adversos em nenhum doente. **Conclusões:** A administração de concentrado de fibrinogénio revelou-se eficaz e segura no controlo da discrasia hemorrágica associada à cirurgia cardíaca pediátrica.

Palavras-chave: concentrado de fibrinogénio, hemorragia, crianças, cirurgia cardíaca

PAS27 (13SPP-67062) - OPTIMIZING THE DISCOVERY OF PREDICTORS OF VASO-OCCLUSION IN SICKLE-CELL DISEASE BY PROTEOMICS

João Lavinha¹; Nuno Charro¹; Fátima Vaz¹; Anabela Morais²; Deborah Penque¹

1- Dept Genética Humana, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Lisboa (INSA); 2- Dept Pediatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa

Painful crises are the major sickle-cell disease (SCD) clinical manifestation probably due to significant increase in dense red blood cells (RBC) and reduction of their ability to pass through capillaries. Using proteomic strategies, we aimed to discover novel SCD prognosis biomarkers as early predictors of the transition from steady-state to painful vaso-occlusive crises, thus allowing a prompt and specific therapeutic intervention. Plasma and RBC were isolated from peripheral blood of SCD (SS) paediatric patients in steady-state or undergoing a vaso-occlusive episode (n=12). Plasma samples were depleted of the 14 most abundant proteins using MARS-14 and RBC were fractionated into membrane and soluble fractions, the latter being also depleted of haemoglobin using HemoVoidTM. Depleted plasma and soluble RBC samples were labeled with alternative fluorescent dyes (Lumiprobe 3DyeTM 2D DIGE kit) and separated by 2DE using 24cm IPG strips (pH 4-7 and 3-10, respectively). After a second dimension run, images were acquired in a Thylphoohn Variable Mode Imager and analysed by Progenesis SameSpots. Differentially expressed spots were excised from Coomassie-stained preparative gels and the corresponding proteins identified by MALDI-TOF/TOF mass spectrometry. Functional characterization was achieved by using different bioinformatic resources (IPA, GO, PIKE). Prior to use, the efficiency of Lumiprobe fluorescent dyes was assessed in comparison with GE Healthcare and Ramidis Dye systems. The Lumiprobe Dye system showed better results with less overlay between different dye emission spectra when compared with the other two. In RBC-soluble fraction 2DGE maps, more than 900 spots per gel were resolved and a total of 134 differentially expressed spots were recognized, resulting in MS identification of 135 different proteins. Molecular functions and associated pathways revealed enrichment in proteins involved in haematological disease, cytoskeleton rearrangements, signal transduction or response to reactive oxygen species. When altered these pathways likely have implications in SCD vaso-occlusive episodes.

The complete characterization and validation of these differentially expressed proteins may lead to the delineation of a specific biosignature of steady-state to crisis transition in SCD. **Acknowledgements:** Work supported by Fundação para a Ciência e a Tecnologia grant PIC/IC/83084/2007 and CIGMH Polyannual Funding, and FEDER/SaúdeXXI program.

Palavras-chave: Sickle cell, RBC proteome, biosignature

PAS28 (13SPP-69666) - HAEMOLYSIS IN SICKLE CELL ANAEMIA: A GENOTYPE/PHENOTYPE ASSOCIATION STUDY

João Lavinha¹; Andreia Coelho¹; Alexandra Dias²; Anabela Morais³; Emanuel Ferreira¹; Isabel Picanço¹; Baltazar Nunes⁴; Paula Faustino¹

1- Dept Genética Humana, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Lisboa (INSA); 2- Dept Pediatria, Hospital Prof Doutor Fernando Fonseca, Amadora; 3- Dept Pediatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 4- Dept Epidemiologia, INSA

Sickle-cell anaemia (SCA) is a clinically heterogeneous autosomal recessive monogenic chronic anaemia characterized by recurrent episodes of severe vaso-occlusion, haemolysis and infection. Several genetic and environmental modifiers have been suggested to modulate the onset and course of SCA. As part of a wider research on the development and validation of vaso-occlusion early predictors in SCA, we have studied the association between haemolysis biomarkers (LDH, total bilirubin and reticulocyte count) and the inheritance of genetic variants of ten candidate genes in a series of 99 paediatric SS patients (median current age of 9.9 years) followed-up in two general hospitals in Greater Lisbon area (median follow-up/patient of 5.0 years). Although in a large number of tests a seemingly significant (i.e., $p < 0.05$) association was observed, only the following ones were confirmed upon correction for the false discovery rate: (a) An elevated LDH was associated to haplotype 7 within VCAM1 gene. (b) A lower total bilirubin was associated to the 3.7kb deletion at HBA gene, rs2070744_T allele and haplotypes 3 and 4 at NOS3 gene and haplotype 9 within VCAM1 gene and rs3783598_G and rs3917024_T alleles at VCAM1 gene promoter. (c) An elevated reticulocyte count was associated to the 3.7kb deletion at HBA gene, whereas a diminished count was associated to rs1984112_G allele at CD36 gene. Furthermore, at the phenotypic level all three haemolysis biomarkers were positively associated to left ventricle dilation, a common chronic complication of SCA. On the whole, our findings suggest a complex genetic architecture for the haemolytic endophenotype in SCA involving multiple pathways, namely control of erythrocyte volume and haemoglobinisation, vascular cell adhesion, NO synthesis and lipid metabolism. Further mechanistic studies are needed to explore these avenues leading to a better understanding of the inter- and intra-individual clinical variability of SCA. **Acknowledgement:** Work partially funded by FCT grants PIC/IC/83084/2007 and CIGMH.

Palavras-chave: Haemolysis, Sickle cell, Genotype

PAS29 (13SPP-70105) – TROMBOCITOPENIA IMUNE CRÔNICA: 10 ANOS DE EXPERIÊNCIA

Susana Moleiro¹; Inês Mascarenhas²; Mara Ferreira³; Maria João Palaré⁴; Anabela Ferreira¹; Anabela Morais⁵

1- Hospital de Faro EPE; 2- Hospital Fernando da Fonseca EPE; 3- Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio EPE; 4- Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE, Hospital de Santa Maria; 5- Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE, Hospital de Santa Maria

Introdução: A trombocitopenia imune (TI) é uma doença imuno-mediada adquirida e heterogénea cuja etiopatogenia ainda não está completamente esclarecida. Pode classificar-se como primária ou secundária se a causa subjacente ou o fator precipitante forem identificados. A forma crônica define-se atualmente como a que persiste para além dos 12 meses de evolução. **Objetivos:** Caracterizar os casos de TI crônica na Unidade de Hematologia do Hospital Santa Maria, avaliar a resposta terapêutica e a evolução natural da doença. **Métodos:** Estudo retrospectivo de crianças diagnosticadas com TI crônica entre 1 Janeiro de 2000 e 31 de Dezembro de 2010, com análise de diferentes parâmetros. As definições usadas encontram-se de acordo com o Consenso de 2009 da Associação Europeia de Hematologia. **Resultados:** Dos 149 casos de trombocitopenia, 40 (26,8%) corresponderam a TI crônica. Verificou-se um predomínio do sexo feminino (62,5%) e a idade média de apresentação foi de 7 anos (min. 6 meses; max. 17 anos). A discrasia cutânea isolada foi a forma de apresentação clínica mais frequente (60%). Onze crianças apresentavam n.º de plaquetas < a 10.000 no

episódio inaugural e efetuaram terapêutica com Imunoglobulina. Todos foram submetidos a punção medular aspirativa e não foram encontradas atipias celulares. Doze casos foram classificados como TI secundária (associada ao lúpus eritematoso sistémico: 6 casos; associada a infecção viral: 5 casos; associada a H. pylori: 1 caso). Em relação à terapêutica: 13 nunca efetuaram medicação, 27 fizeram imunoglobulina, 14 corticoterapia, 3 rituximab e 6 foram esplenectomizados. A idade média para esplenectomia foi 7 anos e 10 meses, realizada em média 3 anos e 6 meses após o episódio inaugural tendo-se verificado resposta completa (plaq. > 100.000) em todos os casos. Dos 3 casos medicados com rituximab apenas um teve resposta completa associada à erradicação do H.pylori. Salienta-se ainda que 20 casos tiveram remissão espontânea, após uma mediana de seguimento de 2 anos e 2 meses. **Conclusões:** TI caracteriza-se por uma evolução natural e resposta à terapêutica variáveis. Embora na maioria dos casos não se identificou uma causa subjacente, as formas secundárias não foram desprezíveis e devem ser investigadas. Muitos casos tiveram remissão espontânea e a atitude expectante foi uma boa opção. A esplenectomia foi a única medida terapêutica 100% eficaz.

Palavras-chave: Trombocitopenia, Crônica, Imune, Evolução

PAS30 (13SPP-77543) - PRIAPISMO E DREPANOCITOSE – UM DESAFIO TERAPÊUTICO

Sara Pimentel Marcos¹; Teresa Castro²; Ana Moutinho³; Anabela Ferrão⁴; Maria João Palaré⁴; Anabela Morais⁴

1- Serviço de Pediatria, Hospital de São Francisco Xavier, CHLO, EPE; 2- Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE; 3- Serviço de Pediatria, Hospital José Joaquim Fernandes, ULSBA, EPE; 4- Unidade de Hematologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE

Introdução: O priapismo é uma complicação da drepanocitose habitualmente pouco valorizada. É uma causa importante de internamento, absentismo escolar e limitação das atividades diárias. Se não tratada atempadamente, pode evoluir para fibrose irreversível e impotência. Várias terapêuticas têm sido testadas não existindo, no entanto, protocolos definitivos para o tratamento e prevenção do priapismo. **Caso clínico:** Adolescente do sexo masculino, raça negra, com antecedentes de drepanocitose diagnosticada aos 5 anos de idade, complicada de crises dolorosas, úlcera crônica da perna, retinopatia e litíase biliar. Aos 14 anos surgiu com episódios recorrentes de priapismo noturno, em média bi-semanais, com duração inferior a 4h, autolimitados, negando traumatismo ou consumo de tóxicos. Laboratorialmente tinha Hb 7g/dl, HbS 73% e HbF 1,7%. Iniciou regime transfusional mensal que manteve ao longo de 24 meses. Inicialmente houve uma melhoria das queixas mas assistiu-se ao reaparecimento das crises no final do referido tempo de tratamento. Optou-se por alterar o esquema terapêutico para etilefrina oral, 15mg/dia, com controlo do priapismo. **Discussão:** No caso descrito está-se perante uma situação de priapismo intermitente, auto-limitado, no contexto de drepanocitose; as opções terapêuticas, limitadas pelas co-morbilidades existentes, foram tomadas no sentido da sua prevenção; após falência do regime transfusional, a utilização da etilefrina mostrou-se benéfica até à data. Reforça-se assim o interesse da utilização etilefrina nesta patologia, conforme descrito em algumas séries da literatura. Alerta-se para a necessidade de estudos mais alargados de onde surjam propostas de algoritmos terapêuticos.

Palavras-chave: priapismo, drepanocitose, etilefrina

PAS31 (13SPP-10481) – (*) CANSÃO FÁCIL EM ADOLESCENTE – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Teresa Torres¹; Filipa Almeida¹; Catarina Mendes¹; José Alexandre Reis²; Paula Fonseca¹
1- Centro Hospitalar do Médio Ave - Famalicão; 2- Serviço de Medicina Física e Reabilitação - Centro Hospitalar do Médio Ave - Famalicão

Introdução: A astenia e cansaço fácil num adolescente são sintomas que não devem ser desvalorizados e o leque de diagnósticos diferenciais é vasto. **Descrição do caso:** Adolescente de 12 anos, sexo masculino, sem antecedentes de relevo, enviado à consulta de Adolescentes por quadro de cansaço fácil e dispneia com 8 meses de evolução. Tratava-se de um atleta federado que, desde o início do quadro, tinha necessidade de interromper os treinos por cansaço. Sem febre, perda ponderal ou outras queixas. Já havia realizado radiografia torácica e ECG, sem alterações. Ao exame físico detetada apenas diminuição da força após contrações musculares repetidas, com restante exame normal. Da

investigação inicial salienta-se: 1) Hemograma normal, VS-2mm/h, ionograma, cinética ferro, metabolismo fosfo-cálcio, imunoglobulinas, enzimas musculares, função renal, hepática e tiroideia normais, anticorpo anti-recetor da acetilcolina negativo; 2) Serologia para EBV compatível com infecção ativa; 3) Prova de função respiratória com prova de corrida normal; 4) Ecocardiograma normal. Seis meses depois mantinha a sintomatologia e foi realizada eletromiografia (EMG) que revelou teste de criptotetania francamente positivo. Foi discutido o caso com colegas da Medicina Física e Reabilitação e foi instituída terapêutica com magnésio (Mg) dado que o teste da criptotetania positivo sugeriu o diagnóstico de espasmofilia em possível relação com défice de Mg. O doseamento de Mg revelou um valor no limite inferior do normal. Após 6 meses de suplementação a adolescente apresentou franca melhoria, com desaparecimento da sintomatologia e reiniciou desporto federado sem limitações. Realizou tratamento com Mg durante um período de 12 meses. Seis meses após suspensão do tratamento repetiu EMG que se revelou normal, com teste da criptotetania negativo. **Discussão:** A Espasmofilia é uma entidade pouco descrita na literatura e pouco reconhecida. Corresponde a uma forma clínica de hiperexcitabilidade neuromuscular associada a défice de Mg. As manifestações são variadas e podem incluir a astenia, dispneia e fraca tolerância ao exercício. Para o diagnóstico é indispensável a demonstração de hiperexcitabilidade neuromuscular. No caso apresentado, a coexistência de infecção por EBV pode dificultar a valorização do diagnóstico de espasmofilia mas a resolução da sintomatologia após tratamento com Mg é um dado a favor. Provavelmente as duas situações em conjunto foram responsáveis pelo quadro clínico.

Palavras-chave: Espasmofilia, magnésio

PAS32 (13SPP-37405) – (*) SÍNDROME DE HERLYN-WERNER-WUNDERLICH: UM DIAGNÓSTICO A CONHECER

Filipa Marçal¹; Joana Oliveira¹; Conceição Freitas¹; Sidónia Nunes¹; Rui Vasconcelos¹
1- Serviço de Pediatria, Hospital Dr. Nélio Mendonça

Introdução: A Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (SHWW) é uma anomalia congénita rara, que ocorre devido a malformações müllerianas, caracterizada pela combinação de útero didelfo, septo hemivaginal e agenesia renal ipsilateral. Manifesta-se, geralmente, após a menarca, com espectro clínico oscilante: de assintomático a doloroso: dor pélvica progressiva devida a hematocolpos. O diagnóstico e a terapêutica precoces são fundamentais para evitar complicações. A Ressonância Magnética (RM) é o exame de eleição para o diagnóstico e classificação das anomalias dos ductos de Müller. **Caso clínico:** Adolescente de 14 anos, sexo feminino, sem antecedentes pessoais relevantes, com menarca aos 13 anos, foi admitido no serviço de urgência de pediatria por episódios de dor pélvica cíclica e lombar, com agravamento franco nas últimas 24 horas, refratária à terapêutica anti-álgica. Referência a febre, vômitos, diarreia e fluxo menstrual escasso. Negava coitarca. Os principais achados clínicos incluíam dor pélvica, abdómen sob tensão, doloroso à palpação dos quadrantes inferiores com volumosa massa palpável. Murphy renal negativo. Sinal de blumberg negativo. Laboratorialmente identificou-se ligeira leucocitose com neutrofilia e uma proteína C reactiva de 39 mg/dL. À admissão realizaram-se ecografia e RM abdomino-pélvica, com confirmação da presença de malformação uterina congénita, com útero didelfo associado a septo vaginal longitudinal completo não comunicante, com hematocolpos de volume estimada de 460 cm³ e agenesia renal esquerda. Foi solicitada colaboração da ginecologia para drenagem do hematocolpos, sob tensão. A doente teve alta, medicada com contraceptivos orais. Num segundo, tempo foi submetida a excisão do septo vaginal. **Discussão:** O diagnóstico precoce do SHWW e uma abordagem cirúrgica adequada reduzem a morbilidade a longo prazo. Os casos não tratados desenvolvem refluxo tubárico retrógrado e endometriose - causa de infertilidade e outras complicações obstétricas na idade adulta. A apresentação pouco frequente pode contribuir para atraso diagnóstico, daí que a associação de agenesia renal ipsilateral e massa pélvica devam despertar a atenção dos profissionais de saúde para o diagnóstico. Quando se identificam anomalias renais em crianças do sexo feminino deve ser iniciada uma investigação para despeito de anomalias congénitas do aparelho reprodutor e vice-versa.

Palavras-chave: Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich; útero didelfos; septo hemivaginal; agenesia renal

PAS33 (13SPP-49830) - HÁBITOS DE SONO NUM GRUPO DE ADOLESCENTES

Patrícia Carvalho¹; Catarina Fonseca²; Helena Ramalho¹

1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho – Viana do Castelo; 2- Hospital Magalhães Lemos

Introdução: Os distúrbios do sono são frequentes em adolescentes e devem-se sobretudo a padrões irregulares de sono ou sono insuficiente, geralmente por aquisição de hábitos inadequados durante a etapa escolar. As necessidades de sono são variáveis ao longo do desenvolvimento e os adolescentes precisam, em média, de 8-9 horas de sono diário. Contudo, se associado o atraso de fase ao aumento das tarefas académicas e dos compromissos sociais, pode estabelecer-se um padrão de privação crónica do sono, com as possíveis consequências que daí poderão advir. O objectivo do estudo foi determinar os hábitos de sono de um grupo de adolescentes. **Método:** Foi realizado um estudo descritivo em que foram investigados 150 jovens com idades compreendidas entre os 12 e os 16 anos de uma escola do 3º Ciclo do Ensino Básico. Cada estudante respondeu a um questionário dirigido que pretendia avaliar os respectivos hábitos de sono. **Resultados:** Foram validados 150 inquéritos (79 rapazes e 71 raparigas). Quando questionado o número de horas de sono diário quer durante a semana (S) quer durante o fim-de-semana (FS), em período escolar, obteve-se uma média de cerca de 8 horas (S=8,2h, FS=8,5h). Quanto às actividades realizadas antes de irem dormir (gráfico 1) os adolescentes manifestaram preferência por ver televisão e utilizar o computador. A presença de insónia inicial foi relatada por 21% dos estudantes e 61% dos casos assinalaram dificuldade em acordar de manhã. Sintomas como sonolência diurna e dificuldade de atenção ou concentração foram referidos por 59% e 35% dos adolescentes, respectivamente, e o primeiro ocorre sobretudo nas primeiras horas da manhã. A necessidade de dormir por pequenos períodos durante o dia foi mencionada por 12 alunos (8%) e quando questionados acerca da utilização de psicofármacos para dormirem melhor, 7% dos jovens responderam afirmativamente. Quanto à opinião dos estudantes relativamente às implicações negativas de hábitos de sono insuficientes quer no seu bem-estar, quer nos resultados escolares, responderam afirmativamente 44,7% e 48,7% dos casos, respectivamente. **Conclusão:** Com o presente estudo os autores pretendem alertar para as especificidades do sono na adolescência. Nesta população de estudantes, apesar da duração de sono diário parecer suficiente, ainda surgem com frequência sintomas de insónia e sonolência diurna com as repercuções, por vezes não manifestadas pelos próprios, na qualidade de vida e no desempenho académico.

Palavras-chave: Hábitos sono, adolescentes, atraso de fase

PAS34 (13SPP-71646) - MITOS E CRENÇAS SOBRE SEXUALIDADE – O QUE PENSAM OS ADOLESCENTES

Rita Santos Silva¹; Cláudia Aguiar¹; Juliana Oliveira¹; Vasco Lavrador²; Inês Ferreira²; Fátima Pinto³

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de São João; 2- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto; 3- Consulta de Pediatria, Aces Porto Ocidental

Introdução: Muitos são os mitos e as crenças em torno da sexualidade, apesar de este ser um tema cada vez mais abordado nas famílias, nas escolas e na comunicação social. Com este estudo, procurou-se saber quais os conhecimentos dos adolescentes relativos a esta temática. **Métodos:** Amostra de conveniência constituída por um grupo de adolescentes do ensino básico (7º ao 9º ano) e um grupo de adolescentes do ensino secundário (10º ao 12º) de uma escola do Porto. A estes adolescentes foi aplicado um questionário de resposta anónima, constituído por diversas premissas correspondentes a “mitos” sobre sexualidade e foi pedido que assinalassem as afirmações que consideravam verdadeiras. Após a resposta ao inquérito, os autores promoveram o debate interativo de cada uma das questões. **Resultados:** O grupo do ensino básico era constituído por 39 alunos (média de idade 13,9±0,7 anos, 59% sexo feminino); do grupo do ensino secundário faziam parte 41 alunos (média de idades 16,9±1,4 anos, 66% sexo feminino). Dos 39 adolescentes do ensino básico, 16 (41%) achavam que a “pílula” protege contra as doenças sexualmente transmissíveis, 17 (43,6%) achavam que o VIH se transmite pelo uso da mesma casa de banho de uma pessoa infetada e 6 (15,4%) que o VIH se transmite por apertos de mão e abraços. Do total das duas amostras (80 adolescentes), 10 (12,5%) negaram que se possa ficar infetado pelo VIH apenas com uma relação sexual desprotegida, 53 (66,3%) desconheciam que existe tratamento para a SIDA, 13 (16,3%) achavam que a SIDA era a única doença sexualmente transmissível com que tinham de

se preocupar e 14 (17,5%) achavam que os métodos contraceptivos naturais (por exemplo, o das temperaturas) eram muito eficazes. Oito adolescentes do ensino secundário (19,5%) e 7 adolescentes do ensino básico (18,8%) consideravam que, ao contrário de uma mulher, um homem pode ter muitas parceiras, sem que isso lhe traga qualquer problema pessoal ou social. Não houve diferenças com significado estatístico entre grupos no que diz respeito à resposta a esta pergunta ($p=0,858$). Setenta e três adolescentes (91,3%) consideraram importante que ações sobre sexualidade fossem feitas na sua escola. **Discussão:** Constatou-se o desconhecimento dos adolescentes em pontos fundamentais da sexualidade, como sejam a contraceção e as doenças sexualmente transmissíveis. Salienta-se o papel preventivo do pediatra junto dos adolescentes.

Palavras-chave: Sexualidade, adolescência, contraceção, doenças sexualmente transmissíveis

PAS35 (13SPP-50504) - CASUÍSTICA DE RETINOBLASTOMAS DE UM HOSPITAL DE REFERÊNCIA

Rita Santos Silva¹; Ricardo Bastos²; Luís Coentrão²; M. João Gil-da-Costa¹; Elisete Brandão²; Nuno Reis Farinha¹; Teresa Dinah Bragança²

1- Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de S. João; 2- Serviço de Oftalmologia do Centro Hospitalar de S. João

Introdução: O retinoblastoma é uma neoplasia intraocular mais frequente em pediatria, com uma incidência global de 1:20000 nados-vivos. Apesar de ser um tumor muito agressivo, assistiu-se, nas últimas décadas, a grandes avanços no seu prognóstico vital e funcional. **Objetivo:** Caracterizar a população de doentes com retinoblastoma seguidos num centro especializado do Norte de Portugal, de 1979 a 2012. **Métodos:** Estudo retrospectivo; consulta dos processos clínicos. **Resultados:** Neste período, foram referenciados a este centro 50 doentes com retinoblastoma, tendo 4 doentes abandonado a consulta. Os restantes 46 doentes tinham uma idade mediana ao diagnóstico de 14 meses (0 meses – 6 anos) e 52% eram do sexo masculino. O primeiro sinal à apresentação foi leucocória em 63% dos casos, seguido de estrabismo em 28%. Um doente, filho de mãe com retinoblastoma e mutação do gene RB1, foi diagnosticado por rastreio; noutro doente, o diagnóstico foi realizado in utero. Cerca de 72% (33) dos retinoblastomas eram unilaterais e 28% (13) eram bilaterais. Dos retinoblastomas unilaterais, 94% foram enucleados (31). Dos retinoblastomas bilaterais, 1 doente foi enucleado bilateralmente, 8 foram enucleados apenas de um lado (62%) e em 4 (31%) foi possível a conservação dos 2 olhos, com a colaboração do Centre Ophtalmique Jules Gonin, na Suíça. Foi possível evitar a radioterapia nos últimos 15 anos na maioria dos casos. Dois doentes apresentaram recaídas (4%), uma das quais com disseminação meníngea fulminante, que levou ao único óbito desta série. A idade atual mediana dos doentes é de 13,7 anos (2 – 35 anos) e o tempo mediano de seguimento de 12 anos (0 – 34 anos); 44 doentes (96%) encontram-se vivos, sem doença e sem sequelas graves do tratamento adjuvante. Verificaram-se 2 casos (4%) de tumores secundários: 1 doente com retinoblastoma unilateral (com recaída e autotransplante de medula) apresentou um Osteossarcoma e 1 doente com retinoblastoma bilateral desenvolveu um Sarcoma de Ewing. Ambos foram submetidos a quimioterapia e cirurgia, encontrando-se curados. **Comentários:** Continuamos a verificar uma referenciada tardia de doentes com retinoblastoma, patologia que tem de ser excluída em todas crianças com leucocória ou estrabismo. O timing da orientação para oftalmologia condiciona o prognóstico e a qualidade de vida destes doentes. O rastreio dos familiares afetados e o rastreio neonatal universal são dois fatores essenciais para a prática dos pediatras.

Palavras-chave: Retinoblastoma, leucocória, estrabismo, enucleação

PAS36 (13SPP-80660) - SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO – A PROPÓSITO DE REVISÃO DE CASOS CLÍNICOS

Alexandre Fernandes¹; Ana Novo¹; Clara Machado¹; Luísa Regadas¹; Emilia Costa²; José Barbot²; Tereza Oliva¹; Marta Almeida¹; Vitor Costa¹; Armando Pinto¹

1- Serviço de Pediatria, Instituto Português de Oncologia, Porto; 2- Unidade de Hematologia, Serviço de Pediatria – Centro Hospitalar do Porto

Introdução: O Síndrome Hemofagocítico (SH) caracteriza-se por ativação imune patológica responsável por sinais e sintomas de extrema inflamação.

É uma condição rara mas potencialmente fatal cujo diagnóstico precoce é crucial para tratamento com sucesso.

Objetivos: Análise descritiva dos doentes com diagnóstico de SH, segundo os critérios diagnósticos do protocolo HLH (hemophagocytic lymphohistiocytosis) -2004. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo de crianças internadas no Serviço de Pediatria do IPO-Porto nos últimos 5 anos com diagnóstico de SH, através da consulta do processo clínico. **Resultados:** Foram diagnosticadas 4 crianças com SH, razão 1:1, com idade média no diagnóstico de 5,5 anos e uma criança de idade <2 anos. Duas tinham antecedentes patológicos. Todos recorreram ao hospital por febre. Também apresentavam na admissão hepatoesplenomegalia (2) e pancitopenia (2). Em média, foram transferidos para IPO no dia 22 de doença e o diagnóstico ocorreu no dia 25. As manifestações clínicas foram febre (4), duração média de 19 dias, hepatomegalia (4), esplenomegalia (3), adenopatias (3), exantema (2) e alterações neurológicas (2). Analiticamente apresentavam hiperferritinemia (4), citopenia (3), hipertrigliceridemia (3), hiperbilirrubinemia (3), elevação enzimas hepáticas (3) e hipofibrinogenemia (2). Apenas um efetuou avaliação células natural killer (citotoxicidade diminuída) e recetor solúvel CD25 (aumentado). Constatada hemofagocitose na medula óssea nos 4. Uma realizou estudo genético para SH que foi positivo e apresentava também infecção pelo vírus Epstein-Barr e Linfoma T periférico. Vírus Herpes tipo 8 foi identificado numa criança. Duas crianças não tiveram causa conhecida. Todas efetuaram tratamento segundo protocolo HLH-2004. Duas necessitaram de transferência para unidade cuidados intensivos. Durante o tratamento 2 tiveram quadro de encefalopatia posterior reversível e 1 insuficiência renal aguda. Duas recáram durante o tratamento, tendo uma falecido. Dois mantêm tratamento e um terminou há 32 meses, mantendo-se sem doença. **Conclusões:** Os autores destacam a importância do rápido reconhecimento e orientação do SH. Na nossa amostra o tempo médio até diagnóstico foi elevado, agravando a evolução clínica e atrasando a correta orientação. Esta dificuldade pode ser explicada pela inespecificidade dos sintomas e semelhança com quadro séptico. A classificação etiológica não altera o tratamento inicial, não devendo a sua procura atrasar a orientação.

Palavras-chave: Síndrome Hemofagocítico, Febre prolongada, hipercitocinemia

PAS38 (13SPP-18576) - (*) GASTROENTERITE AGUDA EM CRIANÇAS HOSPITALIZADAS NA ÁREA DE LISBOA

Carlos Escobar¹; Tiago Silva²; Beatriz Costa³; Maria Marisa Oliveira²; Paula Correia⁴; Gonçalo Cordeiro Ferreira²; Inês Costa³; Cláudia Júlio⁵; João Rodrigues⁵; Jorge Machado⁴; Cristina Correia³; Maria João Simões³; Mónica Oleastro⁴; Maria João Brito²
1- Serviço de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE; 2- Área de Pediatria Médica, Hospital D. Estefânia, CHLC EPE; 3- Unidade Laboratorial Integrada, Biologia Molecular, INSARJ, Lisboa, Portugal; 4- Laboratório Nacional de Referência de Infecções Gastrentestinais, INSARJ, Lisboa, Portugal; 5- Unidade Laboratorial Integrada, Microbiologia, INSARJ, Lisboa, Portugal

Introdução: A Gastroenterite Aguda (GEA) é a segunda causa de internamento na idade pediátrica. **Objetivo:** Caracterizar a GEA, em crianças internadas em dois hospitais da área de Lisboa. **Métodos:** Estudo prospectivo de Maio 2011 a Junho 2012 (14 meses). Foram pesquisados potenciais agentes etiológicos (vírus, bactérias e parasitas) nas fezes por técnicas convencionais e de biologia molecular e analisados dados epidemiológicos, clínicos e demográficos. **Resultados:** Total de 140 crianças com GEA, 64.3% de etiologia viral, 27.9% parasitária e 21.4% bacteriana. Em 16.4% não se identificou microorganismo. Os agentes mais frequentes foram rotavírus (26.4%), norovírus II (13.6%), enterovírus (12.1%), *Cryptosporidium* (11.4%), *Escherichia coli* (9.3%), *Campylobacter jejuni* (7.9%), *Giardia* spp. (5.7%), *Cryptosporidium* spp. (5%) e *Salmonella* spp. (4.3%). Registaram-se co-infecção (2 ou mais agentes) em 40 (28.6%) doentes. Com diferentes distribuições nos dois hospitais, ocorreram picos sazonais em Fevereiro e Março para o rotavírus e entre Agosto a Outubro para o norovírus. Nas infecções bacterianas se identificou um contexto epidemiológico (casa-20% e escola-10%). A mediana das idades foi 1,4 anos (min-5 dias; max-17anos) sendo as infecções virais mais frequentes em ≤3 anos (OR:5.6, p<0.01) e o rotavírus em idades mais precoces (média=1.8±0.3anos). A presença de sangue nas fezes (p=0.02) e febre (p=0.039) foram mais frequentes nas infecções bacterianas, a dor abdominal (p=0.045) nas infecções virais e os vômitos (p<0.01) e sintomas respiratórios (p=0.046) nas infecções por rotavírus. Registaram-se complicações em 50 (35.7%) doentes: desidratação (44), insuficiência renal

(3), invaginação ileo-cecal (1), adenite mesentérica (1) e apendicite fleimônica (1). A desidratação grave ocorreu em três doentes (idade média 3 anos) registando co-infecção em 2/3 casos por *Cryptosporidium* (3), adenovírus 41 (1), enterovírus (1), parechovírus (1) e ECEA (1). Apenas 10 (7,1%) doentes estavam vacinados para o rotavírus mas nenhum com o esquema completo teve esta infecção. **Comentários:** A GEA cursou com elevada morbidade sendo o rotavírus e norovírus os agentes que mais motivaram hospitalização sobretudo na criança pequena. O numero de coinfecções foi significativo e associou-se a doença grave. A percentagem de amostras sem identificação de agente, reflete a necessidade de haver outros meios de diagnóstico ou a existência de agentes atípicos ou de novos agentes na etiologia da GEA.

Palavras-chave: Gastroenterite Aguda, Rotavírus, Norovírus

PAS39 (13SPP-25938) - ANEURISMA DA CROSSA DA AORTA DE ETIOLOGIA TUBERCULOSA

Airosa,L¹; Gamboa,I¹; Almeida,E¹; Sampaio Nunes,MA²; Magalhaes,MP²

1- Clínica Girassol Luanda; 2- Clínica Girassol Luanda e Hospital da Cruz Vermelha Portuguesa

Introdução: O *Mycobacterium Tuberculosis* pode infectar vários órgãos, entre eles, a artéria aorta. A aortite tuberculosa resulta da infecção por contiguidade a partir dos gânglios linfáticos, e pode ter como complicação rara, um aneurisma. O 1º caso de aortite tuberculosa foi descrito por Kemen em 1985. A apresentação clínica inclui adenomegálias hilares em 70% dos casos, toracalgia, febre, perda ponderal, sudorese nocturna e tosse. A tomografia axial computorizada (TAC) é o exame de eleição para o diagnóstico. A terapêutica inicial é a quimioterapia com antibacilares seguida de cirurgia. **Material e métodos:** Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 5 anos de idade sexo feminino, referenciada de uma instituição hospitalar onde se encontrava internada por toracalgia, tosse, febre, sudorese nocturna e perda ponderal com várias semanas de duração. Havia ainda referência a dificuldade respiratória de agravamento progressivo. Dos antecedentes pessoais salienta-se contacto com convívente adulto com tuberculose pulmonar. Ao exame objectivo apresentava-se com adejo nasal, tiragem intercostal e polipneia; auscultação pulmonar com fervores crepitantes em ambas as bases; cardiovascular: precórdio dinâmico, assimetria dos pulsos e dos níveis tensionais nos membros superiores e inferiores; classe funcional II/IV NYHA. Dos exames complementares auxiliares de diagnóstico salientam-se: RX tórax - aumento do índice cardiotóxico e infiltrado intersticial; electrocardiograma desvio do eixo para a esquerda, onda P apiculada, predominio das cavidades esquerdas. O ecocardiograma mostrou fração de ejeção do ventrículo esquerdo de 24%, grande dilatação do istmo e parte inicial da aorta descendente. O Angiotac revelou aneurisma fusiforme do arco aórtico distal e descendente proximal, trombose mural que se estende pela aorta descendente, com oclusão da subclávia esquerda e vertebral esquerda; gânglios mediastínicos, hilares e retroperitoneais, bem como do baço e fígado; reacção de mantoux positiva (17 mm); analiticamente, leucocitose e proteína C reactiva elevada. Actualmente a cumprir terapêutica com antibacilares. **Comentário:** A propósito deste caso clínico faz-se a revisão sobre as causas de aneurismas da aorta, chamando a especial atenção para a possível associação com a tuberculose.

Palavras-chave: aortite tuberculosa, aneurisma, criança

PAS40 (13SPP-26270) - DOENÇA INVASIVA PNEUMOCÓCICA (DIP): CASUÍSTICA DE 6 ANOS NUM HOSPITAL B1

Patrícia Rocha¹; Cláudia Arriaga¹; Maria Manuel Zarco²

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Leiria-Pombal, EPE; Centro Hospitalar de Leiria-Pombal; 2- Centro Hospitalar Leiria-Pombal

Introdução e Objetivos: O *Streptococcus pneumoniae* (*S.pneumoniae*) é uma bactéria gram-positiva, capsulada, com 91 serotipos conhecidos, constituindo a principal causa de doença invasiva na idade pediátrica. É o agente etiológico mais frequente de pneumonia e de bactériemia e o segundo mais frequente de meningite. Este estudo tem como objetivo a caracterização das crianças com DIP. **Material e Métodos:** Estudo prospectivo analítico através da consulta dos registos informáticos de crianças e adolescentes com DIP observadas/internadas no Serviço de Pediatria do CHLP entre 1 de janeiro de 2006 e 30 de junho de 2012. Variáveis estudadas: demográficas, antecedentes, vacinação, diagnóstico, serotipo, antibiograma, terapêutica e evolução. Definido PCR elevada

para valores superiores a 80mg/L, leucocitose acima de 15.000/ul e neutrofilia acima de 10.000/ul. **Resultados:** Registaram-se 28 casos de DIP em crianças/adolescentes cuja média de idades foi de 35.9 meses (mínimo 1 dia e máximo 14 anos) e 50% tinham menos de 24 meses; 61% eram do sexo masculino. Duas crianças pertenciam a grupos de risco e 39% não fez vacinação antipneumocócica. O diagnóstico mais frequente foi de pneumonia (54%), seguido de bactériemia (21%) e meningite (14%). Na avaliação analítica, 68% apresentavam PCR elevada e 71% leucocitose com neutrofilia. A hemocultura foi o local de isolamento do *S. pneumoniae* em 93% dos casos e 21% tinham resistência intermédia à penicilina. Os antibióticos utilizados foram o ceftriaxone em 50% (6 casos associado à vancomicina) e ampicilina em 32%. Existiram complicações em 25% dos casos, sendo o derrame pleural a mais frequente. Dois doentes foram transferidos para Hospital nível A1 e não houve mortalidade. O serotipo mais frequente foi o 19A (9 casos), seguido do 1 (5 casos) e do 7F (3 casos). **Conclusões:** A DIP predominou nos dois primeiros anos de vida, e em crianças sem fatores de risco. O diagnóstico mais frequente foi de pneumonia e a taxa de complicações foi de 25%. A maioria tinha efetuado vacinação anti-pneumocócica, apesar de o serotipo mais frequente ser o 19A, apenas incluído na vacina 13-valente. O ceftriaxone e a ampicilina foram os antibióticos mais usados, não se observando qualquer resistência a estes.

Palavras-chave: Doença invasiva pneumocócica; diagnóstico; terapêutica; vacina anti-pneumocócica

PAS41 (13SPP-34830) - (*) LINFOHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA: O PARADIGMA DA DESREGULAÇÃO IMUNE. REVISÃO DE 13 CASOS EM 7 ANOS NUMA INSTITUIÇÃO.

João Farela Neves¹; Catarina Gouveia²; Paula Kjollerstrom³; Marta Conde⁴; Raquel Ferreira⁵; Conceição Neves¹; Orquídea Freitas³

1- Unidade de Imunodeficiências Primárias. Hospital Dona Estefânia. CHLC – EPE; 2- Unidade de Infectologia. Hospital Dona Estefânia. CHLC – EPE; 3- Unidade de Hematologia. Hospital Dona Estefânia. CHLC – EPE; 4- Unidade de Reumatologia. Hospital Dona Estefânia. CHLC – EPE; 5- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Dona Estefânia. CHLC – EPE

Introdução: A linfohistiociteose hemofagocítica (LHF) é uma hiperinflamação causada por tempestade citocinica secundária a resposta imunitária exuberante mas ineficaz. Existem formas familiares (incidência de 2:100.000 nados-vivos), formas associadas a défice imunitário e formas adquiridas (normalmente secundárias a neoplasias ou infecções), com uma incidência desconhecida. Podem ocorrer em qualquer idade, embora a forma familiar ocorra preferencialmente na primeira infância. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo, descritivo, dos casos de LHF diagnosticados no Hospital Dona Estefânia de Janeiro de 2005 a Dezembro de 2011. Foram excluídos os casos de síndrome de activação macrofágica secundários a doença inflamatória sistémica, nomeadamente doença auto-imune. Foram analisadas variáveis demográficas, clínicas, laboratoriais, terapêuticas e evolução. **Resultados:** Foram identificados 13 casos, com distribuição uniforme ao longo dos anos. Houve um caso de linfohistiociteose familiar (MUNC 13-4), dois casos associados a défice imunitário (Síndrome de Griscelli e Síndrome de Chédiak-Higashi) e dez casos secundários a infecção (seis a EBV, dois a Leishmania, um a primoinfecção VIH e um a malária). Na maioria dos doentes o tratamento foi realizado de acordo com o protocolo HLH-2004, com exceção de: caso de LHF por defeito de MUNC 13-4 (tratado com corticoesteróide e ciclosporina), casos secundários a Leishmania, a malária e dos últimos casos de LHF secundários a infecção por EBV, em que foram adoptadas diferentes estratégias terapêuticas conservadoras (incluindo dexametasona, rituximab e aciclovir). Não foram registados óbitos nem há registo de sequelas. Dois doentes foram submetidos a transplante alógenico de células progenitoras hematopoiéticas e um outro está proposto para este tratamento. **Conclusões:** Numa altura em que existem diversos ensaios terapêuticos para a LHF (HLH-2004, EURO-HIT, TREAT HLH), é importante reconhecer os casos descritos em cada instituição, perceber as dificuldades diagnósticas (particularmente na investigação das formas familiares), avaliar os tratamentos efectuados (nomeadamente a evolução e efeitos secundários) e conhecer as novas modalidades de tratamento e monitorização das terapêuticas instituídas.

Palavras-chave: linfohistiociteose hemafagocítica, tratamento

PAS42 (13SPP-35558) - PROTOCOLO DE PREVENÇÃO DA TRANSMISSÃO VERTICAL DO VIH: O QUE FALHOU?

Carolina Lima Faria¹; Helena Rios¹; Graça Rocha¹

1- Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE

Introdução: A transmissão vertical do vírus da imunodeficiência humana (VIH) representa a principal via de infecção na criança. As medidas de profilaxia adequadas permitiram reduzir a taxa de transmissão para menos de 2% em Portugal. **Objetivos:** Avaliar o impacto do protocolo de prevenção da transmissão vertical do VIH, determinar a taxa de incumprimento do mesmo e identificar os motivos que o condicionaram. **Métodos:** Estudo retrospectivo longitudinal das crianças admitidas na consulta de Doenças Infeciosas por mãe seropositiva para VIH nascidas entre janeiro de 2005 e dezembro de 2011. Análise dos seguintes parâmetros: gravidez e parto, terapêutica antirretroviral (TAR) na grávida, zidovudina (AZT) intraparto e neonatal, aleitamento e evolução. Definiu-se como protocolo completo a associação de TAR na gravidez, intraparto e neonatal e cesariana eletiva. **Resultados:** Foram referenciadas à consulta 116 crianças. Dois terços (n=78) realizaram o protocolo completo. Nas crianças com protocolo incompleto (n=38) verificou-se incumprimento da TAR na gravidez em 11 (29%), sendo os principais motivos: gravidez não vigiada, incumprimento da TAR e carga vírica indeterminável. Em 9 (24%) casos não foi administrado AZT intraparto por parto no domicílio ou ambulância, gravidez não vigiada/diagnóstico da infecção no parto. Nasceram por cesariana 29 crianças, 4 (11%) das quais eletivas. A profilaxia antirretroviral e o aleitamento artificial foram cumpridos em todos os recém-nascidos (RN). Em 4 RN com protocolo incompleto e 2 com completo foi instituída TAR dupla ou tripla pelos seguintes fatores de risco: rutura prolongada de membranas, prematuridade, carga viral materna elevada ou resistência materna ao AZT. Nestes 7 anos de estudo nenhuma criança foi infetada. As crianças com menos de 18 meses encontram-se sem evidência clínica da infecção e com exames virológicos negativos. **Conclusões:** A ausência de infecção VIH nas crianças em estudo comprova a eficácia do protocolo de profilaxia da transmissão vertical do VIH. O principal motivo para não cumprimento do protocolo foi o reduzido número de cesarianas eletivas por início prévio do trabalho de parto. Para o sucesso da prevenção da transmissão vertical é fundamental a promoção do rastreio universal da infecção VIH na mulher em idade fértil, bem como a criação de medidas que garantam uma vigilância adequada das grávidas com infecção VIH, sendo para tal fundamental a articulação Cuidados de Saúde Primários – Obstetrícia – Neonatologia.

Palavras-chave: VIH, transmissão vertical, prevenção

PAS43 (13SPP-38048) - UMA CAUSA RARA DE ANEMIA NEONATAL GRAVE

Ana Brett¹; Beatriz Maia Vale¹; Cristina Resende¹; Dolores Faria¹; Adelaide Taborda¹

1- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Maternidade Bissaya Barreto, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A transfusão feto-materna (TFM) ocorre em 30-50% das gestações; no entanto, a sua manifestação como anemia neonatal grave é rara (1/1000 a 1/5000). Ocorre no 2º ou 3º trimestre de gravidez, podendo originar hidropisia fetal. Descrevem-se dois casos clínicos de TFM grave, com apresentação clínica diferente. **Caso Clínico:** Caso 1: Gravidez vigiada, com serologias negativas, sem intercorrências. Nasce às 39 semanas, de parto eutóxico, sem necessidade de reanimação, com um peso de 2560g. Constatada palidez cutâneo-mucosa acentuada, sem sinais de choque hipovolémico. Analiticamente: hemoglobina (Hb) 4,3g/dL, reticulócitos 25%, coombs directo negativo, sem sinais de hemólise. Fez transfusão de glóbulos vermelhos (GV), mantendo-se sempre hemodinamicamente estável. Hemograma (D3) com Hb 15,8g/dL. O estudo de hemoglobinas mostrou um perfil normal para recém-nascido. A citometria de fluxo no sangue da mãe mostrou HbF 2,87%. Ecografia transfontanelar sem alterações. Alta para o domicílio em D4 de vida, com boa evolução clínica em consulta de hematologia. Caso 2: Gravidez vigiada, com serologias negativas. Noção de diminuição dos movimentos fetais às 29 semanas. Na ecografia foi detectado pequeno derrame pleural e ascite e houve dúvidas na interpretação do pico da cerebral média. Decidida cesariana, nasce deprimido com necessidade de reanimação com TET; peso ao nascimento de 1340g. Apresentava palidez

cutâneo-mucosa acentuada e analiticamente Hb 2,7g/dL. Coombs indireto no sangue materno negativo. Fez transfusão de GV e surfactante em D1, repetiu concentrado de GV em D2. Drenagem de derrame pleural, sendo extubado em D2 para ventilação não-invasiva que manteve de D2-D6. Hemograma (D4): Hb 16,8g/dL. Da investigação complementar destaca-se serologias (incluindo parvovírus B19) negativas, citometria de fluxo do sangue materno com HbF 4% e ecografia transfontanelar a mostrar hemorragia intraventricular esquerda grau I. Alta para o domicílio em D30 de vida, com boa evolução clínica em consulta de hematologia. **Conclusão:** Os casos descritos são ilustrativos de anemia neonatal grave secundária a TFM maciça. Por ser um diagnóstico pouco frequente implica a sua confirmação por citometria de fluxo no sangue materno, ou pelo teste de Kleihauer-Betke, caso a primeira não esteja disponível. A mortalidade na TFM grave é de 25-37%. Estes dois casos clínicos, de gravidade diferente, apresentaram uma evolução favorável.

Palavras-chave: Transfusão feto-materna, anemia grave

PAS44 (13SPP-39309) - (*) QUILOTÓRAX NO PERÍODO NEONATAL

Susana Corujeira¹; Gustavo Rocha¹; Mariana Rodrigues¹; Hercília Guimarães²

1- Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2- Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; Faculdade de Medicina, Universidade do Porto

Introdução: O quilotórax (QTX) é uma patologia rara no recém-nascido (RN) e pode provocar graves complicações metabólicas, nutricionais e imunológicas. **Objetivos:** Caracterização dos casos de QTX neonatal, identificação de factores de risco e eficácia das diferentes abordagens terapêuticas. **Métodos:** Revisão retrospectiva de todos os RN com QTX internados numa unidade nível III no período de 1997 a 2012 (16 anos). Foram considerados três grupos: QTX congénito, QTX pós-cirúrgico, QTX não traumático. **Resultados:** Foram incluídos 17 RN. 1) QTX congénito, n=4 (23%): 2 (50%) sexo masculino; peso ao nascimento 3125 g (2020-3600); idade gestacional 35 semanas (32-37); hidròpsia fetal não imune em 3 (75%); sem malformações congénitas ou cromossomopatias associadas; colocação de dreno torácico em 2 (50%) e administração de octreótido em 1 (25%); duração média do internamento 23,5 dias (6-48); taxa de mortalidade 25% (n=1) com diagnóstico post mortem de linfangiectasia pulmonar congénita. 2) QTX pós-cirúrgico n=12 (76%): 10 (83%) sexo masculino; peso ao nascimento 1870 g (840-3350); idade gestacional 36 semanas (26-40); malformações congénitas associadas em 4 (33%); monossomia parcial do cromossoma 15 em 1 (8%). O QTX ocorreu após cirurgia de atrésia esofágica em 5 (42%) RN, após cirurgia cardiotorácica em 4 (33%) e após correção de hérnia diafragmática congénita em 3 (25%); o intervalo médio entre a cirurgia e o diagnóstico foi de 15,9 dias; colocação de dreno torácico em 10 (83%) e administração de octreótido em 6 (50%); um RN (6%) necessitou de tratamento cirúrgico em duas ocasiões para laqueação do canal torácico e pleurodesse, ambos sem sucesso; duração média do internamento 42 (16-129) dias; taxa de mortalidade 33% (n=4). 3) QTX não traumático n=1 (6%): sexo masculino; peso ao nascimento 1650 g; idade gestacional 32 semanas; diagnóstico pré-natal de massa cervical; sem malformações congénitas associadas; QTX secundário a teratoma cervical tratado com toracocentese e exérese cirúrgica do teratoma. **Conclusões:** A causa mais frequente de QTX na nossa série foi o trauma pós cirurgia. A etiologia é um importante determinante da mortalidade. O tratamento conservador é eficaz na maioria dos doentes, no entanto a cirurgia deve ser considerada nos casos refractários. São necessários ensaios clínicos randomizados para estabelecer a eficácia e segurança das diferentes opções de tratamento disponíveis.

Palavras-chave: quilotórax, recém-nascido, octreótido

PAS45 (13SPP-40093) - PERDA AUDITIVA EM RECÉM-NASCIDOS DE MUITO BAIXO PESO

Ana Simões¹; T Castro¹; M Póvoas¹; L Martins¹; A Galrito¹; A Serrano¹; H Ornelas¹; R Bom¹; S Branco¹; M Mestre¹

1- Hospital do Espírito Santo de Évora

Introdução: A prevalência de perda auditiva neonatal é de 1 a 3 por 1000 recém-nascidos (RNs) saudáveis aumentando para 1% a 5% em recém-nascidos com internamento em Unidades de Cuidados Intensivos Neonatais. Estes valores ainda são mais elevados quando se analisa apenas o grupo de recém-nascidos de

muito baixo peso ao nascer (RNMBP). **Objectivo:** Determinar a prevalência de perda auditiva em recém-nascidos de muito baixo peso e/ou idade gestacional inferior a 32 semanas provenientes da Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) do Hospital do Espírito Santo de Évora (HESE). **Metodologia:** Estudo retrospectivo incluindo os recém-nascidos (RNs) internados na UCIN do HESE que nasceram com peso inferior a 1500g e/ou com idade gestacional inferior a 32 semanas, entre 1 de Janeiro de 2008 e 31 de Dezembro de 2011 e que tiveram alta hospitalar. As variáveis estudadas foram sexo, idade gestacional, peso ao nascer, índice de Apgar, ventilação mecânica, grau de hemorragia intra-craneana, infecção congénita (sífilis, toxoplasmose, CMV, rubéola e herpes), uso de aminoglicosídeos e de diuréticos, meningite, convulsões, anomalias craniofaciais, síndromes e história familiar de surdez congénita. **Resultados:** Foram estudados 80 recém-nascidos pertencendo 53% ao sexo masculino. O peso médio ao nascer da amostra foi de 1224g (mínimo de 475g e máximo de 2380g) e a média de idade gestacional de 29 semanas (mínimo de 24s e máximo de 35s). Todos os RNs efectuaram rastreio auditivo neonatal universal pelo método de otoemissões acústicas (OEA) e cerca de 34% realizaram posteriormente potenciais evocados auditivos do tronco cerebral (PEATC). Os testes por OEA foram normais em 81% (n=65) e alterados em 19% (n=15). Destes últimos, 12 realizaram PEATC: em 4 RNs o exame foi normal, em 2 RNs detectou-se hipacusia de transmissão e em 2 casos surdez neurosensorial. 4 RNs aguardam o resultado dos PEATC. **Conclusão:** A prevalência de perda auditiva no grupo de RNs com peso inferior a 1500g e/ou idade gestacional inferior a 32 semanas da UCIN do HESE foi de 5%, semelhante ao que se encontra descrito na literatura para este grupo de risco. A realização deste tipo de estudos é fundamental para avaliar os resultados do programa de rastreio auditivo neonatal universal e optimizar a cooperação entre os serviços de Pediatria e Otorrinolaringologia

Palavras-chave: recém-nascido de muito baixo peso, perda auditiva

PAS46 (13SPP-44992) - FENDA LABIAL E PALATINA: UMA REVISÃO RETROSPETIVA DE 15 CASOS

Maria João Magalhães¹; Cristina Nogueira-Silva²; Carla Sá¹; Albina Silva¹; Alexandra Cadilhe³; Almerinda Pereira¹

1- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Braga, Braga, Portugal; 2- Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Braga, Braga, Portugal/Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho, Braga, Portugal/Laboratório Associado ICVS/3B's, Braga/Guimarães; 3- Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

Introdução: As malformações craniofaciais mais frequentemente identificadas no recém-nascido são as fendas orofaciais (FO), que consistem na fenda labial (FL) com ou sem fenda palatina (FL/P) ou fenda palatina (FP) isolada. Ainda existem várias controvérsias no que respeita aos seus fatores de risco, diagnóstico pré-natal, momento mais apropriado para correção cirúrgica e técnica cirúrgica. **Objetivo:** Proceder à revisão de todos os casos de FO com diagnóstico pré-natal efetuado no nosso Hospital. **Métodos:** Tratou-se dum estudo observacional e retrospectivo de todos os casos clínicos de FO com diagnóstico pré-natal realizado através de ecografia transabdominal no Hospital de Braga, de 1/1/2004 a 31/03/2012. **Resultados:** O diagnóstico de FO foi estabelecido na ecografia obstétrica de rotina do 2º trimestre em 15 casos: 4 (26,7%) FL e 11 (73,3%) FL/P. Nenhum caso de FP isolada foi diagnosticado. Do total de casos, 10 (66,7%) eram unilaterais e 5 (33,3%) bilaterais. A concordância entre o diagnóstico pré-natal e o diagnóstico definitivo foi de 86,7% para o tipo de malformação e lateralidade. Verificaram-se anomalias associadas em 47% (7/15), com 2 casos de trissomia 18. Todos estes casos foram observados no grupo de FL/P. A idade materna média ao diagnóstico foi de 29,1±4,1 anos, sendo 12 mães de raça caucasiana e 3 de etnia cigana. O índice de massa corporal materno médio foi de 24,4±3,6 Kg/m². Os antecedentes patológicos maternos e o consumo de drogas de abuso, álcool e tabaco durante a gravidez também foram analisados. Apenas num caso se verificou a existência de história familiar de FO. Nenhum caso de consanguinidade parental foi identificado. Relativamente à evolução, foram realizadas 6 (40%) interrupções médicas de gravidez. Dos restantes 9 casos, 3 recém-nascidos necessitaram de admissão na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, apresentando um destes síndrome polimalformativo. Todos tiveram uma abordagem multidisciplinar e foram submetidos a correção cirúrgica da FL aos 2-3 meses e da FP por volta dos 12 meses. Em 2 destes casos verificou-se cicatriz inestética, tendo a cirurgia de correção ocorrido aos 5 anos. **Conclusão:** As FO são uma malformação comum mantendo-se, no

entanto, associadas a várias controvérsias. O tratamento da criança com FO representa um desafio e requer uma abordagem multidisciplinar. A análise da nossa casuística é importante para aumentar a nossa taxa de deteção pré-natal e melhorar a qualidade dos cuidados prestados.

Palavras-chave: Fenda labial e palatina, malformação, abordagem multidisciplinar

PAS47 (13SPP-59481) - HIPOTERMIA NO RECÉM-NASCIDO COM ASFIXIA: ESTARÁ A SELEÇÃO A SER ADEQUADA?

Sandra Costa¹; Henrique Soares²; Ana Vilan²; Hercília Guimarães²

1- Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal; 2- Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

Introdução: A encefalopatia hipóxico-isquémica (EHI) é uma causa importante de lesão cerebral no período neonatal, com uma incidência de 1-4/1000 nascimentos, podendo condicionar incapacidade permanente. A hipotermia é a única intervenção terapêutica com potencial de modificar a história da doença. Na UCIN do HSJ a hipotermia foi implementada em Outubro 2011, precedida de uma campanha de informação visando reforçar as indicações e procedimentos relacionados para todas as unidades do Norte. O objectivo deste estudo é descrever todos os casos com EHI referenciados à nossa UCIN. **Métodos:** Os critérios de inclusão foram os preconizados pela SPP, exceto quanto à evidência de encefalopatia: score de Thompson >7 e padrão anormal no aEEG. **Resultados:** Nestes primeiros 9 meses foram admitidos 10 RN com evidência de asfixia, dos quais 4 transferidos de outros hospitais, com idade gestacional média de 38 semanas e peso ao nascimento de 3053 gramas. Dos 10 RN admitidos, 6 foram selecionados. Neste grupo, a média de pH foi 6,90, de BE -19,2 e do score de Thompson 11 com padrão de aEEG anormal em todos. A idade média de início da hipotermia foi 5,75 horas. A RM foi normal em 2 RN, num deles associada a hemorragia subdural, com atingimento cortical em 2 e num RN com alterações talâmicas e gânglios da base. Um RN faleceu às 70 horas. Três RN não reuniram critérios: a média do score de Thompson na admissão foi 5 e a monitorização aEEG foi normal. Um RN com evidência de asfixia e score de Thompson inferior a 7 até às 4 horas de vida não prosseguiu monitorização com score de Thompson nem com aEEG, tendo desenvolvido convulsões às 10 horas de vida; a RM revelou atingimento talâmico e dos núcleos da base, alteração de sinal dos braços posteriores da cápsula interna. **Conclusões:** Estes resultados salientam a importância da monitorização neurológica perante a evidência de asfixia. O score de Thompson, dada a sua objectividade, pode ser um método útil para avaliar encefalopatia quando a monitorização cerebral não está disponível e em articulação, quando necessário, com o Centro de Hipotermia. Por outro lado, o reduzido número de doentes com EHI, em particular EHI grave, é inferior ao que seria previsível pelas estatísticas nacionais e internacionais, o que nos leva a pensar na necessidade de optimizar o diagnóstico destas situações clínicas, sendo a sensibilização dos neonatologistas fundamental para a referência destes casos.

Palavras-chave: encefalopatia hipóxico-isquémica; hipotermia

PAS48 (13SPP-79460) - CONJUNTIVITE NEONATAL – ESTUDO MICROBIOLÓGICO

Filipa Inês Cunha¹; Fátima Ribeiro¹; Elmano Ramalheira²; Adelaide Bicho¹

1- Serviço de Pediatria do Hospital Infante D Pedro (HIP); 2- Serviço de Patologia Clínica do Hospital Infante D Pedro (HIP)

Introdução: A conjuntivite neonatal (CNN) é definida pela OMS como qualquer conjuntivite nas primeiras quatro semanas de vida com sinais clínicos de edema e eritema das pálpebras e conjuntiva palpebral e/ou presença de secreções purulentas. A profilaxia antibiótica após o nascimento está a ser colocada em causa em vários países, tendo em conta a melhoria das condições socioeconómicas e da vigilância da grávida. De acordo com estes dados foi suspensa a profilaxia da CNN no HIP com excepção dos grupos de risco (gravidez não vigiada, menos de 1 consulta por trimestre, antecedentes de doença sexualmente transmissível (DST) na grávida e leucorreia não fisiológica) em que foi feita profilaxia com solução iodada a 2,5%. Concomitantemente foi feito um estudo a todos os RN com CNN. **Objectivo:** conhecer os agentes etiológicos responsáveis pela CNN. **Material e métodos:** Estudo observacional prospectivo em que foi realizada

zaragatoa de secreções oculares a todos os RN que nasceram no HIP e que apresentavam CNN entre 1/01/11 a 30/06/11. As colheitas foram realizadas no SU e no internamento. As secreções foram enviadas de imediato para a microbiologia do HIP. Não foi estudada a Chlamydia trachomatis por falta de meios técnicos do laboratório. **Resultados:** Durante o primeiro semestre de 2011 nasceram 876 RN e destes apenas 23 (2,6%) realizaram profilaxia da CNN. Os principais motivos foram gravidez não/vigiada (69%) e infecção por DST (17%). Os restantes RN ficaram apenas em vigilância e destes apenas 23 (2,7%) tiveram CNN e foram realizadas colheitas das secreções oculares. A altura de aparecimento dos sintomas foi em média ao 3º dia de vida. Foram isoladas 33 bactérias sendo as principais *Staphylococcus epidermidis* (33%), *Escherichia coli* (15%) e *Staphylococcus aureus* (12%). Salienta-se o isolamento de *Haemophilus influenzae*, 1 *Moraxella catarrhalis*, 1 *Pseudomonas aeruginosa* e 1 *Serratia marcescens*. Vinte e um RN fizeram tratamento com antibiótico tópico e nenhum necessitou de internamento na unidade de cuidados intermédios neonatais. **Comentários:** A maioria das bactérias encontradas neste estudo corresponde a microflora saprófita da região, o que está de acordo com outros estudos. Embora a amostra seja pequena, é importante salientar que o facto de termos suspendido a profilaxia universal não levou a um aumento das CNN. Por outro lado, a profilaxia com solução iodada a 2,5% foi eficaz na prevenção da CNN nos grupos de risco.

Palavras-chave: Conjuntivite Neonatal

PAS49 (13SPP-82718) - INFECÇÃO NEONATAL - INCIDÊNCIA, ETIOLOGIA E RESISTÊNCIA

Rita Barreira¹; André Graça¹; Cristina Gonçalves¹; Dinah Carvalho²; Luís Lito²; Raquel Gouveia¹; Carlos Moniz¹; Maria do Céu Machado¹

1- Serviço de Neonatologia – Departamento de Pediatria - Centro Hospitalar Lisboa Norte / Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2- Serviço de Patologia Clínica – Centro Hospitalar Lisboa Norte / Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução: A infecção neonatal está associada a um aumento significativo da morbilidade e da mortalidade, o que justifica um início precoce de antibioterapia empírica. Por este motivo, o conhecimento dos agentes etiológicos de infecção com maior prevalência e a sua susceptibilidade aos antimicrobianos é essencial para a seleção da terapêutica mais apropriada. **Objectivo:** Conhecer a prevalência e a susceptibilidade aos antimicrobianos dos agentes responsáveis pela infecção dos recém-nascidos (RN) internados na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) do Hospital de Santa Maria (UCIN-HSM) ao longo de um período de 5 anos (2007-2011). **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo de todos os agentes infecciosos isolados em crianças internadas na UCIN-HSM durante o período do estudo, a partir da análise da base de dados informática do Serviço de Patologia Clínica do Centro Hospitalar Lisboa Norte e do Livro de Registo de Admissões da UCIN-HSM. **Resultados:** A taxa de positividade global no total dos exames realizados passou de 11,1% (1998-2002) para 18,3% (2007-2011). O *Staphylococcus coagulase-negativo* mantém-se como o principal agente em exames culturais não superficiais. A incidência anual de sepsis a *Streptococcus* Grupo B tem vindo progressivamente a diminuir. Os fungos foram responsáveis por cerca de 0,4% dos casos de sepsis tardia. A *Escherichia coli* surge como a principal causa de infecção urinária e ocular. A *Pseudomonas aeruginosa* continua a ser o agente mais frequentemente isolado nas secreções respiratórias. A percentagem de isolamentos de MRSA aumentou ligeiramente de 6% (1998-2002) para 8% (2007-2011). **Conclusões:** Os resultados do estudo permitiram não só conhecer os agentes infecciosos mais frequentemente associados à infecção neonatal na unidade mas também a confirmação de que a política antibiótica empírica seguida na UCIN ainda é a mais adequada.

Palavras-chave: Infecção, agentes, UCIN

PAS50 (13SPP-85008) - ESTUDO RETROSPETIVO DE TRÊS ANOS DE RASTREIO AUDITIVO NEONATAL UNIVERSAL (RANU) NO CENTRO HOSPITALAR BARREIRO-MONTIJO (CHBM)

Ana Gomes da Silva¹; Inês Marques¹; Daniela Monteiro¹; Anabela Pestana¹; Dulce Machado¹; Maria do Carmo Grifo¹

1- Centro Hospitalar Barreiro-Montijo

Introdução: A audição normal é essencial para o desenvolvimento da linguagem oral e cognição. A incidência de perda auditiva bilateral significativa é de

1-3/1000 recém-nascidos (RN) saudáveis e 20-40/1000 RN de risco. A realização de rastreio auditivo só aos RN com factores de risco identifica apenas 50% dos casos de surdez. A implementação de um Rastreio Auditivo Neonatal Universal (RANU) é de extrema importância, uma vez que uma intervenção precoce multidisciplinar influencia decisivamente o prognóstico do desenvolvimento da criança. O objectivo primário do RANU é testar todas as crianças no máximo até aos trinta dias de vida. No caso de perda auditiva confirmada, dever-se-á iniciar uma intervenção até aos 6 meses de idade, que implica o seguimento em Consultas de Otorrinolaringologia (ORL), Pediatria/Desenvolvimento e Terapia da Fala e/ou Terapia Ocupacional. **Objectivos:** Comprovar a realização de RANU em pelo menos 95% dos RN do CHBM; identificar todas as crianças com perda auditiva igual ou superior a 35 dB HL no melhor ouvido através dos potenciais evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC); verificar se a referenciado é atempada. Comparar os dados obtidos com a literatura de referência. **Material e métodos:** Estudo observacional e retrospectivo, no período de 1 de Julho de 2009 a 31 de Julho de 2012. Foram incluídos todos os RN internados no Berçário e na Unidade de Cuidados Especiais Neonatais (UCEN) submetidos a avaliação audiometria por otoemissões acústicas (OEA) complementadas, quando indicado, por PEATC. **Resultados:** A avaliação englobou 99,9% (n=5502) dos 5504 RN internados no Berçário e na UCEN. Passaram a primeira fase do RANU 91%, os restantes 9% (n=488) foram enviados a ORL para segunda avaliação por OEA. As crianças que não passaram neste 2º teste (n=53) realizaram PEATC. Nesta fase foram identificados 27 RN com hipoacusia, 14 dos casos unilateral e em 13 bilateral. Destes apenas 6 cumpriram critérios de surdez, e foram encaminhados, na sua maioria até aos 6 meses, para a Consulta de Surdez Infantil do Hospital Dona Estefânia. Os restantes mantêm seguimento na consulta de ORL do CHBM. **Discussão:** O RANU é inócuo e de simples aplicação. A sua realização a todos os RN é fundamental na detecção precoce da surdez, sendo imprescindível para uma orientação terapêutica atempada e eficaz. A sua implementação no CHBM superou os critérios do Protocolo Nacional de RANU, bem como os resultados de outros Serviços de Pediatria do País.

Palavras-chave: RANU; hipoacusia; surdez; recém-nascidos

PAS51 (13SPP-17220) - (*) UM DIFERENTE TIPO DE DISTROFIA MUSCULAR DAS CINTURAS NA ETNIA CIGANA

Susana Lopes¹; Catarina Mendes¹; Joana Grenha¹; Clara Vieira¹; Ricardo Paiva²; Manuel Melo Pires²; Emilia Vieira³; Maria Rosário Santos³; Manuela Santos⁴

1- Centro Hospitalar do Médio Ave - Famalicão; 2- Unidade de Neuropatologia, Centro Hospitalar do Porto; 3- Unidade de Genética Molecular, Instituto de Genética Médica INSA; 4- Consulta de Doenças Neuromusculares, Serviço de Neuropediatria, Centro Hospital do Porto

Introdução: As sarcoglicanopatias são distrofias das cinturas autossómicas recessivas causadas por mutações nos genes que codificam os sarcoglicanos alfa, beta, gama ou delta e caracterizam-se por uma variabilidade fenotípica quanto à gravidade clínica e idade de início dos sintomas e por elevações marcadas da cinase de creatinina (CK). Na etnia cigana, existe uma gama-sarcoglicanopatia com uma mutação específica (C283Y), pelo que a investigação de uma distrofia é dirigida inicialmente para este defeito genético. **Caso Clínico:** rapaz de 23 meses, de etnia cigana, filho de pais consanguíneos saudáveis, seguido em consulta de Pediatria após internamento por meningite bacteriana, sem sequelas aparentes. Antecedentes pessoais de aquisição tardia da marcha. Em estudo analítico pedido por erros alimentares, verificado aumento das transaminases (TGO 213U/L e TGP 381U/L) e desidrogenase láctica (DHL 127U/L), sem outras alterações relevantes ou qualquer sintomatologia. Repetiu estudo analítico após 3 semanas, com manutenção das alterações descritas (TGO 267U/L, TGP 480U/L, DHL 1467U/L) e estudo analítico compatível com infecção recente EBV. Verificou-se, também, elevação da CK (22558U/L), com função renal e urina tipo II normais, interpretando-se como hepatite e miosite por EBV. Realizou novo estudo analítico 4 meses depois: TGO 259U/L, TGP 422U/L, DHL 1171U/L, CK 10528U/L e seroconversão da infecção por EBV, mantendo-se assintomático. Por suspeita de miopatia, a criança foi orientada para a consulta de Doenças Neuromusculares do Centro Hospitalar do Porto. Objetivamente, verificada hipertrofia muscular generalizada, com discreta retracção a nível das tibiotársicas. No estudo genético molecular não foi detetada alteração no gene do gama-sarcoglicano, pelo que realizou biópsia muscular: músculo distrófico, com imunohistoquímica sugestiva de beta-sarcoglicanopatia. O estudo molecular mostrou deleção em todo o gene do beta-sarcoglicano. Perante o diagnóstico, a

criança e os pais foram orientados para consulta de Genética Médica e a criança iniciou fisioterapia diária. **Comentários finais:** este caso é a primeira descrição de βsarcoglicanopatia na etnia cigana. Através da valorização e investigação de um achado clínico e analítico, realizou-se um diagnóstico mais atempado de uma doença atualmente incurável e de prognóstico reservado. O diagnóstico permitiu uma orientação terapêutica mais precoce, assim como o aconselhamento genético na perspetiva de gravidez futura.

Palavras-chave: EBV, sarcoglicanopatia, etnia cigana

PAS52 (13SPP-52808) - BETA-SARCOGLICANOPATIA - UMA DISTROFIA MUSCULAR DAS CINTURAS COM DIFERENTES PROGNÓSTICOS

Andreia Dias¹; Ricardo Taipa¹; Melo Pires¹; Emilia Vieira²; Rosário Santos²; Manuela Santos¹

1- Centro Hospitalar do Porto; 2- Centro de Genética Médica Porto – INSA

Introdução: As sarcoglicanopatias são distrofias musculares das cinturas (LGMD), autossómicas recessivas, que resultam de mutações no complexo proteico dos sarcoglicanos ($\alpha, \beta, \gamma, \delta$). Este grupo proteico é fundamental para o funcionamento da célula muscular pela ligação à distrofina e aos distroglicanos. As β sarcoglicanopatias (LGMDE) resultam dumha mutação no gene 4q12 e têm manifestações fenotípicas e evolução diferentes. **Casos Clínicos:** Apresentamos quatro doentes com LGMDE, dois do sexo masculino e dois do sexo feminino, com idades atuais entre os 3 e os 22 anos. Em dois, (D1 e D2) os primeiros sintomas foram quedas frequentes com início aos 15-17 meses, num deles (D2) associadas a mialgias após esforço. Noutra criança (D3), as primeiras queixas surgiram aos 8 anos, por perda da capacidade de correr e dificuldade na marcha. O quarto doente (D4) foi referenciado por elevação persistente da creatina-quinase (CK). Na primeira observação todos tinham hipertrofia muscular e graus variáveis de fraqueza muscular, sendo grave na criança com início dos sintomas aos 8 anos (D3). Analiticamente todos os doentes tinham CK elevada (11569-24432 U/L) e a histologia do músculo revelou alterações distroficas e sarcoglicanos ausentes ou muito diminuídos. O estudo molecular confirmou o diagnóstico de LGMDE - D1: c.299T>A (exão3); D2: 299T>9 (exão3) e 551^a>G (exão4); D3: c.272G>C (exão3); D4: deleção todo o gene (exão 1 a 6). Das duas doentes actualmente na segunda década de vida, uma (D3) perdeu a marcha autónoma aos 9 anos, enquanto a outra (D2) aos 12 anos apresenta apenas uma tetraparesia proximal ligeira. Nenhum doente tem cardiopatia. **Conclusão:** Apesar da mutação no mesmo gene, há uma grande variabilidade fenotípica. Este amplo espectro é bem ilustrado pelas duas doentes de maior idade. No doente mais novo a ausência de todo o gene fará prever um curso clínico mais grave. O tipo de mutação e a função que cada uma das proteínas defeituosas iria desempenhar deverão ser a justificação para esta variabilidade. Este facto dificulta a informação à família do ponto de vista de prognóstico para o doente e em termos de aconselhamento genético, tanto mais que o mesmo defeito genético pode ocasionar diferentes fenótipos nos vários diferentes elementos da família.

Palavras-chave: beta sarcoglicanopatias, distrofia cinturas

PAS53 (13SPP-18252) - A CRIANÇA/JOVEM EM RISCO: CARACTERIZAÇÃO DA INTERVENÇÃO DO NUCLEO HOSPITALAR DE APOIO À CRIANÇA E JOVEM EM RISCO DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA (NHACJR DO HDE)

Deolinda Barata¹; Rute Santos¹

1- Núcleo Hospitalar de Apoio à Criança e Jovem em Risco do Hospital De Dona Estefânia

Introdução: A problemática da criança/ Jovem em risco ou maltratada é alvo de crescente preocupação por parte dos serviços de saúde. A sua abordagem exige uma intervenção interdisciplinar e interinstitucional. **Objectivos:** Caracterização das 187 crianças/ jovens referenciadas ao NHACJR do HDE em 2011.

Método: Estudo retrospectivo baseado na análise das Fichas de Notificação ao NHACJR do HDE, e dos Processos Sociais durante o ano de 2011. As variáveis de análise: Sexo, Grupo Etário, Tipologia do Mau-Trato, Agressor, Estrutura Familiar e atuação do NHACJR. **Resultados:** Foram efetuadas 187 sinalizações no ano 2011, tendo-se verificado um aumento de 10%, relativamente ao ano transato. O maior número de sinalizações está associado à Violência Física (36 %), seguindo-se: Abuso Sexual 34%, Negligência 15% e Abuso Emocional 4%.

O maior número de notificações (86%), é feito pelo Serviço de Urgência. Os agressores são na sua maioria pessoas de referência. 91% das situações foram acompanhadas em ambulatório. No sexo feminino (56%) há maior incidência do Abuso Sexual, ao passo que no Masculino predomina a Violência Física. Nos progenitores predominou o grupo etário dos 30 aos 39 anos (61%). As entidades judiciais com que o Hospital mais se articula são a CPCJ (43%) e o Tribunal (17%). Os menores têm Alta Hospitalar aos cuidados do Representante Legal (74%); Pais (29%), Mãe (37%) e o Pai (10%). **Conclusão:** Salienta-se a pouca expressividade de acolhimentos institucionais (17%), preservando os princípios orientadores da intervenção, contemplados na Lei de Proteção de Crianças e Jovens em Perigo: Prevalência na Família (prevalência às medidas que os integrem na sua família), Proporcionalidade e Atualidade (intervenção só pode interferir, na família e na vida da criança / Jovem, o estritamente necessário à finalidade); Intervenção Mínima (intervenção exercida exclusivamente pelas entidades e instituições cuja ação seja indispensável à efetiva promoção dos direitos e à proteção).

Palavras-chave: Criança/Jovem; Risco Social, Maus Tratos

PAS54 (13SPP-40247) - (*) NEM SEMPRE É FÁCIL CRESCER: RETRATO DO INTERNAMENTO SOCIAL NOS ÚLTIMOS 6 ANOS NO CENTRO HOSPITALAR BARREIRO-MONTIJO (CHBM).

Inês Marques¹; Ana Gomes da Silva¹; Susana Correia¹

1- Centro Hospitalar Barreiro-Montijo

Introdução: A promoção dos direitos e a proteção das crianças e jovens tem vindo a colocar novos desafios aos serviços de Pediatria. A problemática social assume-se como um atual e grave problema de saúde com implicações presentes e futuras ao nível da criança, família e sociedade. **Objetivos:** Descrever e analisar os internamentos pediátricos por motivos sociais ocorridos entre 1 de Janeiro de 2006 e 31 de Dezembro de 2011 no serviço de Pediatria do CHBM. **Métodos:** Estudo retrospectivo e observacional. Com base no processo clínico foi colhida informação referente aos dados sociodemográficos, clínicos e encaminhamento da situação. A análise estatística foi feita com recurso ao SPSS 20.0 para um intervalo de confiança de 95%. **Resultados:** Foram incluídos 76 casos (2% dos internamentos anuais), 63.9% do sexo feminino, 2/3 caucasianos. 60% apresentava uma classe social de Graffar > 4 e apenas 3% uma classe < 2. Tratava-se de famílias desestruturadas com história de consumos (23.7%), patologia psiquiátrica (21.1%), criminalidade (13.2%) e violência doméstica (10.5%). A média de idades foi de 7.8 ± 5.8 anos com uma distribuição em U: máximo para <1 ano e 14 anos. Os principais motivos de internamento foram o abuso físico (44.4%), a negligência (30.6%) e o abuso sexual (13.9%). Em 17.2% o internamento foi por patologia orgânica na base da qual se apurou existir uma situação social. A média de dias de internamento foi de 15±21,2 e de dias de protelamento foi de 12+-16,9 dias, com necessidade de articulação entre profissionais de saúde, assistência social e órgãos judiciais. A morosidade não residiu na instituição dos processos mas na sua resolução: 63.6% voltaram para o domicílio, 21.2% foram institucionalizados e em 12.1% a guarda foi entregue a pessoa idónea. **Conclusões:** O internamento por motivos sociais tem um grande peso no funcionamento do nosso serviço. Identificaram-se fatores predisponentes e 2 grupos etários de maior risco: <1 ano, em que os principais tipos de abuso foram o físico e a negligência; e 13-16 anos, em que para além do abuso físico prevaleceram os comportamentos marginais, sendo nesta faixa etária que se percebe a existência de um padrão de repetição/ perpetuação de comportamentos abusivos. Este estudo pretendeu ser o ponto de partida para uma análise do que pode ser feito para agilizar a resolução dos processos, minimizando o impacto deste fenômeno.

Palavras-chave: internamento; social; abuso; criança

PAS55 (13SPP-51033) - (*) ALERGIA A FÁRMACOS NA CRIANÇA PRÉ-ESCOLAR: EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL DE REFERÊNCIA

Patrícia Carvalho¹; Patrícia Barreira²; Jorge Viana³; Eva Gomes⁴

1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Viana do Castelo; 2 - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/ Espinho, EPE; 3- Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 4- Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A suspeita de alergia a fármacos é uma situação frequente em idade pediátrica. O espectro de manifestações clínicas é variado, dificultando o

correcto diagnóstico e exclusão de situações de carácter benigno comuns nesta faixa etária. **Objectivo:** Caracterizar os casos de crianças que foram referenciadas à consulta de Imunoalergologia por suspeita de hipersensibilidade a fármacos em idade pré-escolar. **Métodos:** Estudo retrospectivo com revisão de processos clínicos de crianças que foram encaminhadas à consulta entre 2007 e 2012. **Resultados:** Foram analisados 178 processos de crianças com idade inferior a 6 anos no momento da primeira reacção (média de 2 anos ± 4 meses, 62% sexo masc). A história pessoal de atopia foi mencionada em 41% dos casos, sendo a asma (a) e rinite (r) as patologias mais vezes referidas (a-24,2%, r-20,8%, a+r-16,9%). Os fármacos mais frequentemente implicados foram os antibióticos betalactâmicos [(amoxicilina, isoladamente (34,3%) ou em associação com ácido clavulânico (35,9%), cefalosporinas (8,4%) e penicilina (5,1%)], seguidos dos AINE'S (10,1%). O principal motivo de prescrição foi patologia respiratória, nomeadamente amigdalite (47 casos) e OMA (31 casos). A reacção foi imediata em 20% dos casos. A forma de apresentação foi cutânea em 91% dos casos (exantema-74,5%, urticária-23,6% e angioedema-14,6%). Foram reportados 7 casos de anafilaxia. O recurso ao SU motivado pela reacção foi referido em 60% das crianças e em metade destas foi feito tratamento específico (administração de adrenalina referida em apenas 2 casos). A pesquisa de IgE específica para betalactâmicos efectuou-se em 125 crianças (70%) e 3 resultados foram positivos. Testes cutâneos realizaram-se em 40 crianças (22%) e 6 foram positivos. Provas de provação realizaram-se em 83 crianças (47%) e 2 foram positivas. Comprovou-se alergia medicamentosa em 9 crianças (5 betalactâmicos, 1 atropina, 1 paracetamol e ibuprofeno, 2 ceftriaxone). **Conclusão:** Com esta revisão os autores pretendem reforçar a noção de que nesta faixa etária, a alergia a fármacos é uma situação rara e que a maioria dos exantemas em contexto infecioso, tem etiologia vírica. Contudo, o encaminhamento correcto e atempado da criança com suspeita de alergia a fármacos a uma consulta especializada é importante. Este processo é fundamental para a seleção de uma terapêutica segura de futuro e evita o desenvolvimento de resistências microbianas por utilização indevida de antibióticos.

Palavras-chave: hipersensibilidade fármacos, idade pré-escolar

PAS56 (13SPP-64443) - (*) ALERGIA ÀS PROTEÍNAS DO LEITE DE VACA: A EXPERIÊNCIA DE UMA CONSULTA DE ALERGOLOGIA PEDIÁTRICA

Vivian Gonçalves¹; Rita Belo Moraes¹; Antonio Salgado¹; Maria João Leiria¹

1- Serviço de Pediatria - Hospital de São Francisco Xavier – Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução. A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) é a alergia alimentar mais frequente na criança, sendo habitualmente transitória. Este estudo tem como objetivo caracterizar os casos de APLV seguidos em consulta de Alergo- logia Pediátrica e avaliar a evolução clínica. **Metodologia:** Estudo descritivo, retrospectivo, de doentes com o diagnóstico de APLV seguidos em consulta de Janeiro de 2008 a Maio de 2012. Analisaram-se dados epidemiológicos, clínicos, aquisição de tolerância e outras manifestações alérgicas. **Resultados:** Neste período foram seguidos 32 casos de APLV, 26 (81%) IgE mediados e 6 (9%) não IgE mediados. O diagnóstico foi estabelecido com base na história clínica, testes cutâneos por picada, níveis de IgE específicas para o LV e frações e prova de provação oral. Dezanove eram do sexo masculino (59%). Em 23 casos (72%), verificou-se atopia em familiares de primeiro grau. A mediana da idade de aparecimento de sintomas foi de 4.73 meses. Nos casos de alergia IgE mediada, os sintomas mais frequentes foram os cutâneos (54%) e gastrointestinais (38%). A anafilaxia foi a manifestação inicial em 2 casos (8%) e ocorreu em 4 casos após o diagnóstico, 3 dos quais em doentes com asma. Na alergia não IgE mediada, o diagnóstico de proctocolite foi predominante (5 dos 6 casos). Ao longo do período de seguimento verificou-se doença alérgica associada em metade dos casos nomeadamente: asma (34%), dermatite atópica (28%), alergia alimentar (19%) e rinite (12.5%). Destes, apenas dois eram não IgE mediados. Vinte e um doentes (66%) adquiriram tolerância, 19% no primeiro ano de vida (4 casos proctocolite), 76% até aos 3 anos, 95% até aos 4 anos e 100% aos 6 anos. Os 11 (34%) doentes não tolerantes tinham média de idade de 5.7 anos (máximo 14 e mínimo 2 anos) e 36% idade superior a 8 anos. A maioria (64%) teve outra doença alérgica, com prevalência da asma (71%), seguida da alergia ao ovo. **Comentários:** Este estudo está de acordo com o que está descrito na literatura, como o predomínio do sexo masculino, da presença de atopia familiar e da alergia IgE mediada. A asma confirmou-se como fator

de risco de maior gravidade da reação alérgica alimentar. A maioria das crianças adquiriu tolerância nos primeiros três anos e mais precocemente nos casos não IgE mediados. Verificou-se evolução para doença alérgica em metade dos doentes, sendo mais frequente no grupo dos não tolerantes, evidenciando a APLV como um dos primeiros passos da marcha alérgica.

Palavras-chave: alergia, proteínas do leite de vaca, tolerância, doença alérgica

PAS57 (13SPP-75438) - INDUÇÃO DE TOLERÂNCIA ORAL ESPECÍFICA EM CRIANÇAS COM ALERGIA ÀS PROTEÍNAS DO LEITE DE VACA

António Jorge Cabral¹; Victor Miranda¹; Joana Oliveira¹; Ana Marques¹

1- Hospital Central do Funchal

Introdução: A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) é a alergia alimentar mais frequente da primeira infância e até 20% destas crianças mantém-na até a segunda década de vida, representando um fardo económico e emocional para os doentes e suas famílias. Actualmente não existe cura e a evicção restrita ao alergénio alimentar é a única opção terapêutica na prevenção de reacções anafilácticas e resolução de sintomas crónicos. Porém, a história natural da doença mantém-se inalterada com probabilidade crescente de sensibilização progressiva e diminuição do limiar de reactividade. Deste modo, um tratamento mais específico está indicado e a indução de tolerância oral específica (SOTI) parece ser uma opção promissora. **Métodos:** Onze doentes com APLV foram submetidos a tratamento SOTI de acordo com o protocolo estandardizado que consiste em doses crescentes de leite de vaca administrada em hospital de dia. Uma dose de manutenção foi mantida no domicílio durante cerca de 2 semanas altura em que novo aumento de dose foi efectuado novamente em hospital. O objectivo final é de 200 ml por dia que seria alcançado ao fim de 12 semanas. **Resultados:** Adesão ao tratamento foi muito satisfatória com apenas um doente a não completar o protocolo completo por reacções adversas com quantidades pequenas de leite e pouca colaboração durante o procedimento. Nas crianças que completaram o tratamento, a totalidade tolera agora leite de vaca sem efeitos adversos ou necessidade de fármacos preventivos. Durante o protocolo, 4 doentes apresentaram sintomas ligeiros aquando o aumento de dose que foram facilmente controlados com a administração de anti-histamínicos orais e não se registou nenhuma reacção grave ou anafiláctica. **Conclusão:** Tal como demonstrado noutros estudos, a SOTI foi capaz de melhorar significativamente a qualidade de vida destas crianças. O protocolo usado pode representar uma alternativa segura e eficaz de abordagem do doente com APLV sendo, no entanto, necessário a realização de mais estudos e mais alargados com o intuito de estandardizar estes procedimentos para uma futura utilização mais abrangente.

Palavras-chave: Leite alergia indução tolerância

PAS58 (13SPP-25709) - SERÁ VANTAJOSA A REALIZAÇÃO DE RADIOGRAFIA DE TÓRAX EM DOENTES INTERNADOS COM PAC? FAZER OU NÃO FAZER, MANTÉM-SE A QUESTÃO!

Patrícia Romão¹; Filipa Durão¹; Rita Jotta¹; Rodrigo Sousa¹; Teresa Nunes¹; Rosário Ferreira¹; Ana Saianda¹; Luísa Pereira¹; Teresa Bandeira¹

1- Hospital de Santa Maria

Introdução: De acordo com guidelines recentes, a realização da radiografia de tórax (RxT) não deve ser considerada por rotina nos doentes com pneumonia adquirida na comunidade (PAC), embora a maioria dos estudos promova a sua realização em doentes internados. São escassas as publicações que descrevem os padrões radiológicos de PAC na criança e a sua relevância na classificação de gravidade ou indicações terapêuticas. **Objetivos:** Determinar os padrões da RxT em doentes internados com PAC num hospital terciário. Verificar a associação entre o padrão radiológico e critérios sugestivos de pneumonia bacteriana e parâmetros de gravidade clínica. **Métodos:** Estudo retrospectivo por consulta de processos clínicos de doentes internados no Serviço de Pediatria de um hospital terciário com diagnóstico de PAC (códigos 480-486, ICD-9), de Janeiro a Julho de 2011. A caracterização do padrão radiológico inicial foi efetuado por 2 clínicos de forma independente e de acordo com a classificação da OMS-2005. Nos casos não concordantes foi considerada a classificação do clínico sénior. Consideraram-se como indicadores de pneumonia bacteriana, temperatura >39°C,

leucócitos >15000/uL e proteína C reactiva >5mg/dL. A duração do internamento, a necessidade de ventilação, oxigenoterapia e de internamento em unidade de cuidados intensivos (UCI) foram usados como parâmetros de gravidade. Análise com utilização de SPSSv20 (teste Qui2). **Resultados:** Dos 80 doentes estudados (idade mediana de 6 meses [0,5-158,3]; 58,8% do sexo masculino, 19(23,8%) doentes crónicos), 7 não realizaram radiografia durante o internamento. Houve concordância entre observadores em 61,6% das RxT. Das 73 RxT avaliadas 31(42,5%) revelaram padrão alveolar/atelectasia, 19(26%) brônquico/intersticial e 8(11%) alveolar/atelectasia com derrame. A média da duração do internamento foi superior nos doentes com padrão alveolar/atelectasia (12,6 vs 8 dias). Não se verificou associação significativa entre o padrão radiológico e os valores laboratoriais, febre elevada, necessidade de ventilação ou internamento em UCI. Os doentes com padrão alveolar/atelectasia mais frequentemente fizaram O2 (p = 0,01). **Conclusão:** Parâmetros clínico-laboratoriais de pneumonia bacteriana não parecem estar associados a um padrão radiológico específico. A necessidade de oxigenoterapia foi o único parâmetro de gravidade associado ao padrão radiológico. Apesar das limitações, este estudo não suporta a realização indiscriminada de RxT na PAC em internamento.

Palavras-chave: Pneumonia, internamento, radiografia torácica

PAS59 (13SPP-30327) - (*) SÍNDROME DE HIPOVENTILAÇÃO CENTRAL CONGÉNITA - ANÁLISE CASUÍSTICA

Maria Inês Barreto¹; Filipa Costa¹; Núria Madureira²; Teresa Reis Silva²; Miguel Félix²; M. Helena Estêvão²

1- Hospital Pediátrico (HP), Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2- Serviço de Pediatria Médica (SPM), Unidade de Pneumologia; Hospital Pediátrico (HP), Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A Síndrome de Hipoventilação Central Congénita (SHCC) é uma doença genética rara, associada a mutação no gene PHOX2B. Caracteriza-se por controlo anómalo da respiração pelo sistema nervoso autónomo (SNA) com hipoventilação de predomínio nocturno e diminuição da sensibilidade à hipercapnia e hipoxemia. Podem surgir alterações cardíacas, gastrointestinais, neurológicas ou outros sistemas, decorrentes das anomalias do SNA. **Objetivo:** Caracterizar as crianças com SHCC seguidas no HP, analisando os seguintes parâmetros: apresentação clínica, estudo genético, estudo poligráfico do sono (EPS), modo e interface ventilatórias, manifestações não respiratórias e evolução clínica. **Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo com análise dos processos clínicos das crianças com SHCC seguidas no HP. **Resultados:** Desde 1993 foram seguidas 11 crianças com SHCC (6F/5M). Paleceram 4 crianças, sendo a idade actual das restantes entre 3 e 13 anos. Em 10 crianças as manifestações clínicas surgiram nas primeiras 24 horas de vida e na outra o diagnóstico foi evocado aos 13 meses após infecções respiratórias com necessidade de ventilação assistida. O estudo genético foi efectuado em 10/11: 8 têm mutações PARM (1 em homozigotia) e 2 têm mutações NPARM em heterozigotia (uma criança com óbito precoce e outra com apresentação tardia). O EPS foi efectuado em 9/11 sendo que 8 apresentavam alterações típicas. Quanto à interface ventilatória: 5 foram traqueostomizadas e em 6 foi usada máscara nasal/facial (idade mínima de início 11 dias). As crianças seguidas actualmente necessitam de apoio ventilatório apenas no sono. A diminuição da variabilidade da FC foi encontrada em 8/9 EPS realizados; 10/11 fizeram Holter havendo alterações em 5 (que incluíram pausas sinusais prolongadas na criança com mutação PARM em homozigotia, justificando pacemaker). Relativamente a outras manifestações clínicas: 3/11 tinham alterações compatíveis com doença de Hirschsprung; 5/11 alterações visuais; 1/7 tem atraso mental grave e 4/7 têm atraso mental e perturbação de hiperactividade e défice de atenção. **Comentários:** Atualmente, o estudo genético permite um diagnóstico mais precoce e a identificação de doentes com manifestações clínicas atípicas. Discute-se, para as diferentes manifestações, a correlação genótipo-fenótipo, sendo a amostra pequena para eventuais conclusões. O suporte ventilatório adequado e a abordagem multidisciplinar precoces são a base na melhoria da sobrevida destes doentes.

Palavras-chave: Síndrome de hipoventilação central congénita, genética, ventilação, manifestações não respiratórias

PAS60 (13SPP-31120) - (*) POLYMERASE CHAIN REACTION PARA DETEÇÃO DO STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE NO LÍQUIDO PLEURAL

Joana Cardoso¹; Sylvia Jacob²; Catarina Ferraz³; Luísa Vaz⁴

1- Interna de Formação Específica de Pediatria, Centro Hospitalar Gaia/Espinho; 2- Interna de Formação Específica de Pediatria, Centro Hospitalar São João; 3- Assistente Hospitalar de Pediatria, Centro Hospitalar São João; 4- Chefe de Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João

Introdução: Na última década a percentagem de pneumonias complicadas tem vindo a aumentar, sendo o agente responsável pela maioria delas o Streptococcus pneumoniae. No entanto, a sua deteção por cultura ocorre numa pequena percentagem. **Objetivo:** Avaliar a utilidade da polymerase chain reaction (PCR) para o Streptococcus pneumoniae no diagnóstico etiológico das pneumonias complicadas. **Material e métodos:** Estudo descritivo e retrospectivo das crianças internadas no Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de São João (CHSJ), de Abril de 2007 a Abril de 2012 com o diagnóstico de pneumonia em que foi requisitada a PCR para o Streptococcus pneumoniae no líquido pleural. Para análise estatística foi utilizado o programa SPSS (versão 16.0). **Resultados:** Foi requisitada a PCR para o Streptococcus pneumoniae no líquido pleural em 29 casos. A maioria das crianças tinha entre 2-5 anos (55%) e pertencia ao sexo masculino (52%); 4 apresentavam patologia de base. Cerca de 48% das crianças (14/29) apresentavam a vacina anti-pneumocócica, sendo que de entre estas 60% (8/14) tinham 4 doses da vacina anti-pneumocócica heptavalente. Aquando do internamento 72% das crianças já se encontravam sob antibioticoterapia, que foi alterada em 59% dos casos. Realizou-se toracocentese em 27 doentes (93%) verificando-se a presença de empiema em 97%. A taxa de complicações foi de 29% (8/29), sendo a mais frequente a fistula bronco-pleural, com necessidade de reintervenção cirúrgica em 7 dos casos. A PCR para o Streptococcus pneumoniae foi positiva em 45% das crianças. Realizou-se serotipagem em 3 casos, sendo o serotipo 3 isolado em todos. Destes, 1 criança apresentava 4 doses da vacina anti-pneumocócica heptavalente e 1 dose da 13valente e outra apresentava 4 doses da 13valente; a outra criança não tinha vacina anti-pneumocócica. A duração total do internamento variou de 6 a 36 dias, com uma média de 16 dias. Não se verificou que a realização mais precoce de toracocentese conduzisse a um menor número de dias de internamento. **Comentários:** Com este estudo pretendemos realçar a importância da PCR para o Streptococcus pneumoniae no diagnóstico etiológico, particularmente importante nas pneumonias complicadas, muitas vezes já parcialmente tratadas. Atualmente a serotipagem do Streptococcus pneumoniae é essencial para avaliar a eficácia da vacina anti-pneumocócica, uma vez que se levanta a questão da seleção de serotipos secundária a esta vacina.

Palavras-chave: Polymerase chain reaction, Streptococcus pneumoniae, Pneumonia, Vacina anti-pneumocócica

PAS61 (13SPP-40622) - (*) REVISÃO DE 23 CASOS DE SAOS GRAVE EM IDADE PEDIÁTRICA EM QUE SE REALIZOU POLISSONOGRAFIA PRÉ E PÓS-OPERATÓRIA

Maria Inês Mascarenhas¹; Helena Cristina Loureiro²; João Pedro Leandro³

1- Núcleo do Doente Falciforme (NDF), Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE; 2- Laboratório da Patologia do Sono (LPS) e Núcleo do Doente Falciforme (NDF), Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE; 3- Departamento de Otorrinolaringologia (ORL), Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE

Introdução: Na síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS), a existência de episódios repetidos de obstrução da via aérea, resulta num sono de má qualidade com implicações no desempenho diurno e repercuções a longo prazo. A gravidade de SAOS deve ser avaliada através de realização de Polissonografia (PSG) e no SAOS grave a terapêutica cirúrgica é a indicação consensual. Foi objetivo deste trabalho avaliar o sono de crianças com SAOS grave antes e após cirurgia ORL. **Material e Métodos:** Analisaram-se dados clínicos e de PSG, em crianças com SAOS grave (Índice Apneia/Hipopneia (IAH)>10/h) pré e pós-cirurgia ORL. Foram realizadas análises estatísticas e teste T-Student (SPSS V.17; p significativo<0,05). **Resultados:** Avaliaram-se 23 crianças, 60,9% do sexo masculino. A idade média foi de 4,4 anos (SD±2,0). Dezanove foram referenciados à LPS por roncopatia e 4 por patologia crónica: trissomia 21(3) e paralisia cerebral (1). Todos apresentavam queixas diurnas sugestivas de SAOS. O IAH médio inicial e pós-cirurgia ORL foi de 12,7/h e 3,5/h, respetivamente.

Verifica-se que a redução do IAH foi estatisticamente significativa (p<0,000). Verificou-se uma melhoria global em termos de arquitetura de sono: a redução da fase N1 e o aumento da fase REM foram significativas (p<0,002). Relativamente às saturações de O2 (SatO2), verificou-se um aumento significativo da SatO2 mínima (85,5% para 90,8%; p<0,000). O número de despertares (pré 15,0/h-pós 11,3/h) reduziu de forma estatisticamente significativa (p<0,000) após a cirurgia. O tempo mediano entre a realização do 1º PSG e a cirurgia ORL foi de 6,5 meses (0,03-48M) e a realização do 2º PSG após a cirurgia ORL teve intervalo mediano de 2,7M (2-10M). Após a cirurgia sete doentes mantiveram queixas diurnas, apresentando 6 diagnóstico de atopia. Os doentes em que a melhoria foi menos significativa foram os casos de trissomia 21 e paralisia cerebral. **Conclusão:** Em doentes com SAOS grave, após tratamento cirúrgico, ocorre melhoria das queixas diurnas na maioria dos casos. Verificou-se uma melhoria comprovada por PSG da arquitetura do sono, nomeadamente aumento da fase REM, e aumento da SatO2 mínima. No entanto, em alguns é necessário pesquisar outras causas, nomeadamente atopia. Este estudo serviu ainda para aferir o protocolo pois considera-se excessivo o tempo que medeia entre o PSG e a realização de consulta de ORL num doente com SAOS grave.

Palavras-chave: SAOS grave, Polissonografia, cirurgia ORL

PAS62 (13SPP-60473) - BACTÉRIAS ISOLADAS EM ASPIRADOS DE TRAQUEOSTOMIA EM DOENTES CRÓNICOS PEDIÁTRICOS EM REGIME DOMICILIÁRIO: POSSÍVEL SIGNIFICADO E FATORES DE RISCO

David Lito¹; Teresa Nunes²; Luísa Pereira²; Ana Sainada²; Teresa Bandeira²

1- Serviço de Pediatria, Hospital de Vila Franca de Xira (Diretor: Mário Paiva), Vila Franca de Xira; 2- Unidade de Pneumologia Pediátrica (Coordenadora: Teresa Bandeira). Serviço de Pediatria Médica (Diretora: Celeste Barreto). Departamento de Pediatria (Diretora: Maria do Céu Machado). Departamento de Pediatria do Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa

Introdução: As bactérias isoladas nos aspirados traqueais (aTq) de doentes traqueostomizados (dTq) tem significado controverso. Não existem orientações de diagnóstico/orientação terapêutica na colonização/infeção. É sugerida a progressão para colonização plurimicrobiana e resistências múltiplas aos antimicrobianos dependentes do tempo. **Propósito e Objetivos:** Descrever a frequência de bactérias isoladas em aTq de doentes crónicos com traqueostomia (Tq). Averiguar os fatores de risco (FR) para a aquisição de determinadas espécies. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos dos dTq numa U. de Pneumologia Pediátrica, em Abril 2012. Colheram-se dados demográficos, clínicos (motivo Tq, ventilação mecânica (VM), filtro, tempo de seguimento e internamento), bacteriológicos (gérmen e sensibilidades). Análise efetuada com Microsoft Excel 2010TM. **Resultados:** Incluídos 12 doentes (50% sexo masculino); mediana de idades 5a(6m-16a) e do tempo de seguimento 41,6m(15d-16a). Mediana de idade no momento da Tq 4m(1m-6,7a). O motivo da Tq foi a necessidade de VM(n=7) ou alterações da via aérea(n=5). Obtiveram-se resultados de 395 aspirados (média(DP) 9,8(13,0)/doente/ano). Em 61,5% isolou-se pelo menos uma bactéria (em 4,9% três e em 29,2% dois). Isolaram-se 361 estirpes potencialmente patogénicas, mais frequentemente: P aeruginosa(n=12), M catharralis(n=10), S aureus sensível à meticilina(MSSA) (n=9), H influenzae(n=7), S marcensens(n=5), S pneumoniae(n=4), K pneumoniae(n=3) e S aureus resistente à meticilina(MRSA) (n=3). O primeiro isolamento ocorreu, em média 9(13,6) d após a realização da Tq, mais frequentemente MSSA (n=5), P aeruginosa(n=4) e H influenzae(n=3). P aeruginosa, MSSA e S marcensens isolaram-se mais frequentemente em ventilados, 58%, 56% e 60%, e M catharralis e K pneumoniae em não ventilados, 60% e 67%, respetivamente. O local de substituição Tq e a não utilização de filtro não foram FR para qualquer agente. K pneumoniae, MRSA, P aeruginosa, S marcensens e MSSA isolaram-se em doentes com um tempo médio de internamento superior a 163 d/ano enquanto K pneumoniae, H influenzae e M catharralis inferior a 122d/ano. **Conclusões:** Isolou-se pelo menos uma bactéria possivelmente patogénica em 2/3 de todos os aspirados estudados. O primeiro isolamento ocorreu precocemente. A VM e o tempo de internamento parecem ser FR para algumas espécies. A análise destes aspectos pode ajudar na elaboração de guias de gestão clínica destes doentes altamente complexos.

Palavras-chave: Infecção, Colonização, Traqueostomia, Pediatria

PAS63 (13SPP-60900) - BRONQUIOLITES E SIBILÂNCIA RECORRENTE: SEGUIMENTO DE 5 ANOS

Liane Correia-Costa¹; Mariana Matos Martins¹; Vânia Gonçalves¹; Raquel Azevedo Alves¹; Cidrais Rodrigues¹

1- Serviço de Pediatria, Departamento MCJ, Hospital Pedro Hispano, ULS Matosinhos

Introdução: Em vários estudos clínicos, alguns vírus, como o Vírus Sincicial Respiratório (VSR) e o Rínovírus (RV) enquanto agentes de bronquiolites nos primeiros meses de vida, têm sido implicados em possíveis modelos explicativos da etiopatogénese da evolução para sibilância recorrente (SR) e asma, em indivíduos suscetíveis. No entanto, a associação entre bronquiolites e sibilância recorrente/asma ainda permanece controversa. **Métodos:** Foi efectuado um estudo prospectivo em que foram incluídos lactentes internados com o diagnóstico de bronquiolite (BA), entre 2006 e 2007, e com os pais dos quais foi possível contactar 5 anos após o internamento. Durante 2012, foram revistos registos clínicos e aplicado um questionário estruturado, via telefone, visando obter informação acerca do desenvolvimento de SR transitória (>3 ep de sibilância/ano ou >5 ep até aos 3 anos) ou persistente/asma (sibilância descrita por médico após os 5 anos e/ou terapêutica diária com corticóide inalado) e factores de risco para atopia. **Resultados:** Foram incluídos 103 doentes até aos 12 meses de idade (61% sexo masculino, mediana de idades 5 meses). O agente da BA foi o VSR em 53 (57%) casos e V. parainfluenzae em 2 (sem vírus identificado nos restantes casos). Não se encontraram diferenças no sexo, idade ou presença de atopia familiar entre os grupos de crianças com VSR ou sem vírus identificado. O primeiro teve maior tempo médio de internamento ($p<0,05$). No seguimento aos 5 anos, 61 crianças (62%) tinham desenvolvido SR – transitória em 42% e persistente em 20%; o isolamento de VSR não teve influência nesta evolução. A exposição ao fumo de tabaco durante a gravidez e a atopia/asma dos pais associou-se à evolução para SR ($p<0,05$), não se verificando associação quando considerados sexo, atopia de irmãos, exposição pós-natal a fumo de tabaco, aleitamento materno ou eczema atópico. **Discussão:** Neste estudo foi possível identificar factores de risco já conhecidos para SR mas não foi possível associar a infecção vírica por agentes específicos a um risco aumentado de SR. O facto de em muitos casos nenhum vírus ser identificado e do RV não ser pesquisado no nosso hospital e a impossibilidade de contactar todas as crianças internadas no período considerado, constituem limitações importantes. Salienta-se a importância da programação e desenvolvimento de estudos prospectivos que ajudem a esclarecer a influência de infecções víricas na maturação do sistema imune e no desenvolvimento de asma.

Palavras-chave: Bronquiolite, Asma, Sibilância recorrente, VSR

PAS64 (13SPP-67676) - PNEUMONIA NO INTERNAMENTO EM PEDIATRIA: FATORES CLÍNICOS COMO PRINCIPAIS INDICADORES DE GRAVIDADE

Rita Jotta¹; Rodrigo Sousa¹; Filipa Durão¹; Patrícia Romão¹; Teresa Nunes²; Rosário Ferreira²; Ana Saiana²; Luísa Pereira²; Teresa Bandeira²

1- Serviço de Pediatria Médica (Diretora: Celeste Barreto). Departamento de Pediatria (Diretora: Maria do Céu Machado). Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2- Unidade de Pneumologia Pediátrica (Coordenadora: Teresa Bandeira). Serviço de Pediatria Médica (Diretora: Celeste Barreto). Departamento de Pediatria (Diretora: Maria do Céu Machado). Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução: A avaliação de gravidade na pneumonia aguda da comunidade (PAC) tem implicações clínicas, logísticas e prognósticas e baseia-se sobretudo em dados clínicos (febre, hipoxémia e alterações na auscultação pulmonar). **Objetivos:** Identificar factores de risco clínicos, laboratoriais e radiológicos para internamento em Unidade de Cuidados Intensivos (UCI) em doentes com PAC. **Métodos:** Estudo retrospectivo por consulta de processos clínicos de crianças internadas no Serviço de Pediatria de um hospital terciário com o diagnóstico de PAC, identificadas pelos códigos 480-486 do ICD-9 entre janeiro e julho de 2011. Selecionou-se aleatoriamente 80 dos 171 (47%) processos obtidos e efetuou-se análise comparativa do subgrupo de crianças internadas em UCI (Grupo UCI) com a restante população (Grupo n-UCI) relativamente à apresentação clínica na admissão hospitalar, avaliação analítica e padrão radiológico (SPSS®20.0 com testes χ^2 e T-Student, com nível significância de 5%). **Resultados:** Incluíram-se 80 doentes, 58,8% do sexo masculino, mediana de idade de 178,5 dias [15-4750], 24% com doença crónica. Não se verificou associação entre internamento em UCI e as variáveis idade ($p=0,053$) e doença crónica subjacente ($p=0,058$). Dos

sinais de gravidade clínica considerados relacionaram-se com internamento em UCI: hipoxémia ($p=0,009$), dispneia ($p=0,041$), polipneia ($p=0,049$), adejo nasal ($p=0,013$), cianose ($p=0,001$), apneia ($p=0,000$) e dificuldade alimentar ($p=0,008$). A média dos valores de leucócitos foi superior no grupo n-UCI ($p=0,001$) e não se verificou associação com os valores da PCR ($p=0,895$). O isolamento de microrganismos nas secreções foi mais frequente no grupo UCI ($p=0,038$) sem diferença significativa entre a etiologia viral e bacteriana. Não se verificou associação de pneumonia com complicações (derrame ou cavitacão) e necessidade de internamento na UCI ($p=0,320$). Não se verificaram diferenças significativas na descrição dos padrões radiológicos entre ambos os grupos ($p=0,690$). **Conclusões:** Este estudo suporta a sugestão da literatura de que as manifestações clínicas são os dados mais sensíveis no estabelecimento de gravidade na PAC na criança. Os resultados laboratoriais, imanológicas e a determinação da etiologia bacteriana versus viral parecem ser dados menos sensíveis nesta distinção. Embora o número de doentes e o período temporal considerado sejam limitados, a relevância destas conclusões pode influenciar atitudes futuras.

Palavras-chave: Pneumonia, gravidade, sinais clínicos

PAS65 (13SPP-71489) - ESTUDO COMPARATIVO DA PESQUISA DE VÍRUS RESPIRATÓRIOS PELOS MÉTODOS DE IMUNOFLUORESCÊNCIA INDIRETA E PCR EM CRIANÇAS INTERNADAS POR INFECÇÃO RESPIRATÓRIA BAIXA. RELEVÂNCIA CLÍNICA.

Rita Aguiar¹; Sara Roque Pinto¹; Carolina Constant¹; Rosário Barreto²; Teresa Bandeira¹

1- Unidade de Pneumologia Pediátrica (Coordenadora: Teresa Bandeira). Serviço de Pediatria Médica (Diretora: Celeste Barreto). Departamento de Pediatria (Diretora: Maria do Céu Machado). Departamento de Pediatria do Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa; 2- Serviço de Microbiologia (Diretor: Melo Cristina). Centro Hospitalar Lisboa Norte

Os vírus são a causa mais comum de infecção respiratória baixa (IRB) em idade pediátrica. A relevância clínica dos diferentes vírus é tema de debate. A grande variabilidade de critérios clínicos ou epidemiológicos na identificação viral e o emprego de diferentes métodos dificulta as conclusões. **Objetivos:** Comparar técnicas: imunofluorescência indireta (IF) e Polymerase Chain Reaction (PCR) na identificação de vírus respiratórios. Verificar frequência dos vírus identificados e associação com variáveis clínicas. **Métodos:** Estudo retrospectivo de dados clínicos (Dez 2011-Fev 2012) a partir de estudo exploratório de 2 técnicas de identificação viral (IF e PCR). Analisaram-se dados demográficos e variáveis clínicas. O painel de IF (Respiratory Virus Panel IFA, Biotrin International Ltd) identifica vírus sincicial respiratório (VSR), adenovírus (AdV), influenza (Flu) A/B e parainfluenza (PIV) 1/2/3 e o painel de PCR (ANYPLEX IIRV16, Seegene) identifica também rínovírus (RV), bocavírus (BoV), metapneumovírus (hMPV), coronavírus e distingue VSR A e B. Análise descritiva e por comparação de variáveis (testes Mann-Whitney, Kruskal-Wallis e coeficiente de correlação de Spearman), com o software SPSS 18.0. Nível de significância 5%. **Resultados:** Incluíram-se 56 doentes com IRB, 28 (50%) rapazes, idade mediana 2,9 meses (min 0,6 máx 175). Tempo mediano de internamento 5 dias (min 2 máx 74). Treze doentes (23%) estiveram internados em UCI, 12 (21%) necessitaram de ventilação (média 8,5 dias) e 46 (82%) de oxigénio suplementar (média 6 dias). Foram identificados vírus por IF em 17 (30%) amostras (VSR em todas) e por PCR em 52 (93%): VSR A/B 33 (59%), RV 20 (36%), BoV 6 (11%), hMPV 5 (9%) e AdV 5 (9%). PCR identificou vírus não identificáveis por IF (RV, hMPV, BoV e coronavírus OC43) em 32 (57%) amostras e VSR A/B, AdV, FluA e PIV3 em 25 (45%) amostras negativas na IF. Todas as amostras positivas na IF também o foram na PCR. Encontrou-se coinfecção (≥ 2 vírus) em 18 (32%) amostras (VSR 14, RV 12). A coinfecção mais frequente foi VSR-RV (7; 13%). Encontrou-se correlação entre o número de vírus identificados por PCR e a duração da dependência de oxigénio suplementar ($r=0,377$, $p<0,01$). **Conclusões:** Este estudo suporta a importância da realização da técnica de PCR na identificação de vírus respiratórios. VSR e RV foram os vírus mais frequentemente encontrados. A coinfecção viral é frequente e parece relacionar-se com a gravidade clínica no imediato e especula-se que terá relevância de longo prazo. **Palavras-chave:** vírus respiratórios, infecção respiratória baixa, imunofluorescência indireta, PCR

PAS66 (13SPP-80948) – (*) PNEUMONIAS NECROSANTES – REALIDADE ATUAL

Sylvia Jacob¹; Joana Cardoso²; Catarina Ferraz³; Inês Azevedo⁴; Luísa Vaz⁵
 1- Centro Hospitalar São João - Interna de Formação Específica Pediatria Médica; 2- Centro Hospitalar de Gaia/Espinho - Interna de Formação Específica de Pediatria Médica; 3- Centro Hospitalar São João - Assistente Hospitalar de Pediatria; 4- Centro Hospitalar São João - Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria e Professora da FMUP; 5- Centro Hospitalar São João - Chefe de Serviço de Pediatria Médica

Introdução: A pneumonia necrosante é uma complicação rara da pneumonia adquirida na comunidade. Na última década, tem-se verificado um aumento do número de casos diagnosticados, não se sabendo se tal resulta da seleção de estípites não incluídas na vacina anti-pneumocócica, ao maior recurso a exames de imagem ou de uma alteração nos agentes causais. **Objetivos:** Caracterização clínica, imágológica, microbiológica e tratamento em crianças com pneumonias necrosantes. **Métodos:** Estudo retrospectivo, dos doentes internados com pneumonias necrosantes num hospital terciário durante um período de 5 anos. **Resultados:** O número total de doentes foi de 18, 33% do sexo masculino, com uma média de idades de 4, dois deles (11%) com patologia de base. A vacinação anti-pneumocócica estava completa em 55% dos doentes: sete (39%) tinham a heptavalente, um (6%) a decavalente e dois (11%) a heptavalente mais uma dose de 13-valente. Os dois últimos anos foram os que apresentaram o maior número de casos (5/ano). Na avaliação laboratorial, 78% dos doentes tiveram hemoculturas (HC) negativas, num (6%) doente foi isolado *Staphylococcus aureus*, noutro (6%) doente a pesquisa de *Streptococcus pneumoniae* foi positiva por polymerase chain reaction (PCR) no sangue, apesar de apresentar uma HC negativa. Em 15 doentes (83%) foi realizada intervenção cirúrgica para lavagem e/ou desbridamento pleural, verificando-se a presença de empiema em todos. Sete (39%) doentes necessitaram de re-intervenção. A pesquisa de *Streptococcus pneumoniae* no líquido pleural por PCR foi positiva em 6 (33%) doentes, sendo que em apenas metade deles foi possível a serotipagem identificando-se o serótipo 3. Mais de metade da amostra (56%) já estava sob antibioticoterapia na admissão, e em 14 (78%) doentes foi alargada a cobertura antibiótica. Todos realizaram radiografia do tórax, 89% realizaram ecografia torácica e 72% fizeram TAC torácica. Verificou-se uma tendência ao aumento de dias de internamento nos doentes submetidos a intervenção cirúrgica. **Conclusão:** Neste estudo salientamos que os doentes submetidos a intervenção cirúrgica tiveram um elevado número de complicações e consequentemente internamentos mais prolongados. O método de PCR permitiu o aumento da taxa de isolamento dos agentes infecciosos.

Palavras-chave: Pneumonia, necrosante

PAS67 (13SPP-39782) – (*) UM NOVO OLHAR PARA AS DEFORMIDADES DA PAREDE TORÁCICA NA CRIANÇA E ADOLESCENTE.

Inês Marques¹; Margarida Valério²; Catarina Carrusca³; Cristina Borges⁴; Paolo Casella⁴
 1- Centro Hospitalar Barreiro-Montijo; 2- Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3- Hospital de Vila Franca de Xira; 4- Hospital Dona Estefânia

Introdução: As deformidades da parede torácica anterior, designadas universalmente como deformidades tipo pectus, são observadas com frequência em pediatria. Classificam-se de acordo com a localização anatómica da área protrusa e/ou deprimida: se for uma protrusão designa-se pectus carinatum; se for uma depressão designa-se pectus excavatum; se ocorrerem simultaneamente classifica-se como mista. Estas deformidades condicionam frequentemente problemas do foro psicológico, subvalorizados na prática clínica e que na idade adulta podem originar défices funcionais restritivos variáveis. A atitude expectante é a regra ("esperar que cresça e ver depois!") e tem vindo a ser subestimada a opção de tratamento ativo, não cirúrgico. **Objetivo:** Avaliar os resultados do tratamento ativo não cirúrgico nesta patologia, em crianças e adolescentes. **Métodos:** estudo descritivo, prospectivo e longitudinal, com a duração de 2 anos, em que se passou a utilizar preferencialmente o tratamento conservador com ortóteses nas crianças e adolescentes com deformidades tipo pectus enviadas à consulta de Cirurgia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia. Nas formas de pectus excavatum foi recomendado precocemente a utilização de uma ventosa de sucção (a partir dos 5 anos de idade). Nas formas de pectus carinatum foi implementado um colete de compressão dinâmica logo após o diagnóstico, habitualmente feito no início da adolescência. **Resultados:**

Numa amostra de 45 casos a deformidade mais frequente foi o pectus carinatum (53.3%) seguida do pectus excavatum (40%) e deformidade mista (6.7%), com predomínio do sexo masculino (71.1%) e idade média de referência de $10,71 \pm 4,46$ anos. Houve uma boa adesão à utilização das ortóteses com a introdução progressiva do tempo de tratamento, não se tendo registado efeitos secundários relevantes. Os 4 casos de insucesso parcial relacionaram-se com o início tardio do tratamento ao qual está associada uma significativa perda da elasticidade do tórax. O envolvimento dos pais e cuidadores foi essencial para o sucesso deste tipo de tratamento e o recurso às novas tecnologias de informação e comunicação facilitou a implementação do programa. **Conclusões:** O conceito de tratamento expectante nesta patologia está desatualizado. O tratamento conservador das deformidades tipo pectus com ortóteses é já uma realidade e quanto mais precoce for a sua utilização, melhores são os resultados e menor a duração do tratamento.

Palavras-chave: deformidades torácicas; pectus; ortóteses; criança

PAS68 (13SPP-18851) – (*) ASSOCIAÇÃO ENTRE FACTORES DE RISCO E O ESTADO DE NUTRIÇÃO DE CRIANÇAS DOS 0 AOS 60 MESES, RESIDENTES EM SÃO TOMÉ E PRÍNCIPE (STP)

Diana e Silva¹; Ana Valente²; Cláudia Dias³; Feliciana Almeida⁴; José Luís Cruz⁴; Edgar Neves⁵; Altamiro Costa-Pereira³; Caldas Afonso⁶; António Guerra⁷; *G. Frot, A. Maia, M. Lima, A. Pinto, F. Monteiro, M. Lopes, C. Sousa, R. Neves, L. Nobrega, D. Correia⁸
 1- Unidade de Nutrição/Hospital Pediátrico Integrado/Centro Hospitalar São João (HPICHSJ), Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da UP; 2- Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da UP; 3- Serviço de Bioestatística e Informática Médica; 4- Hospital Dr Ayres de Meneses; 5- Instituto Marques de Valle Flor; 6- Unidade de Nutrição/Hospital Pediátrico Integrado/Centro Hospitalar São João (HPICHSJ), Faculdade de Medicina da UP; 7- Unidade de Nutrição/Hospital Pediátrico Integrado/Centro Hospitalar São João (HPICHSJ), Faculdade de Medicina da UP, Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da UP; 8- *Grupo de Estudo - Trabalho suportado por Nestlé Nutrition Institute. O protocolo foi aprovado pelo Conselho de Administração do Centro Hospitalar Dr. Ayres de Meneses e pela Comissão de Ética do HPICHSJ.

Introdução: Estudos epidemiológicos têm observado que a exposição a condições de vida desfavoráveis do lactente/criança e familiares influenciam o estado de nutrição e de saúde a curto e longo prazos. **Objectivos:** Avaliar o estado de nutrição e factores de risco associados de uma população infantil de STP. **População e Métodos:** Foram aleatoriamente selecionadas 1285 crianças dos 0 aos 60 meses da totalidade de 24.704 inscritas no programa nacional de vacinação de 2010. Procedeu-se à caracterização do estado de nutrição através dos Zsc (WHO Anthro) relativos ao P/C (0 a 24m) e ao IMC (>24 a 60m) e dos valores de corte recomendados (OMS). Foram avaliados potenciais factores preditivos do estado de nutrição infantil, nomeadamente familiares (IMC e escolaridade maternas e nº de irmãos) e da criança (o sexo, o peso ao nascer, o aleitamento e os incrementos ponderais ao longo dos primeiros 4 semestres de vida). Definiu-se como aceleração do crescimento o aumento superior a 0,67 unidades de Zsc relativos ao peso, e como desaceleração a redução de pelo menos - 0,67 Zsc relativamente ao peso ao longo dos primeiros 24m. O tratamento estatístico (descritivo, comparativo e de regressão logística) foi efectuado no SPSS®. **Resultados:** Das 1285 crianças avaliadas 45,5% eram do sexo masculino. A média de idade foi de 26 ± 18 m (med - 22m). Regista-se uma elevada percentagem de desnutrição global em ambos os grupos (0 a 24m - 30,2%; > 24 a 60m - 21,9%). Observa-se que aos 12 meses o menor risco de desnutrição do lactente/criança está associado ao IMC ($\geq 25\text{kg/m}^2$) [OR=0,690 (0,489-0,976)] (p=0,035) e escolaridade maternas (>10 anos) [OR=0,417 (0,227-0,766)] (p=0,005), ao aleitamento materno exclusivo (AME) 4 a 6 meses [OR=0,51 (0,295-0,883)] (p=0,016) e ao peso ao nascer [OR=0,157 (0,074-0,331)] (p=0,001). O crescimento acelerado no 1º semestre de vida está significativamente associado a um menor risco de desnutrição aos 12 e 24m de vida. Esta associação mantém-se ao longo de toda a idade pré-escolar, mesmo após ajustamento para a totalidade das variáveis estudadas. O crescimento ponderal ao longo dos 2º, 3º e 4º semestres de vida não se associa de modo significativo ao risco de desnutrição na idade pré-escolar. **Conclusões:** Para além das elevadas prevalências de desnutrição global registadas na primeira infância e na idade pré-escolar, os resultados permitem identificar os primeiros 6 meses como os mais determinantes para a elevada prevalência de desnutrição na idade pré-escolar.

Palavras-chave: Estado nutrição, crescimento, IMC

PAS69 (13SPP-20192) - BASES DE REGISTOS CLÍNICOS: SIGNIFICADO, RELEVÂNCIA E SEGURANÇA

Rodrigo Sousa¹; David Lito²; Victor Miranda³; Ana Saianda⁴; Rosário Ferreira⁴; Teresa Nunes⁵; Luísa Pereira⁴; Teresa Bandeira⁴

1- Serviço de Pediatria Médica (Diretora: Celeste Barreto). Departamento de Pediatria (Diretora: Maria do Céu Machado). Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2- Serviço Pediatria (Diretor: Mário Paiva). Hospital Vila Franca de Xira; 3- Serviço de Pediatria (Diretor: Francisco Gomes). Hospital de Santo Espírito de Angra do Heroísmo; 4- Unidade de Pneumologia Pediátrica (Coordenadora: Teresa Bandeira). Serviço de Pediatria Médica (Diretora: Celeste Barreto). Departamento de Pediatria (Diretora: Maria do Céu Machado). Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução: As bases de registos clínicos (BRC) constituem uma ferramenta valiosa ao dispor de serviços hospitalares, permitindo a realização de auditórias, organização de recursos e seleção de populações para estudos. Apesar de existirem algumas orientações para o desenho destas bases, a sua aplicabilidade nem sempre é simples e ocorrem frequentemente insuficiências de estrutura ou segurança que podem criar consideráveis riscos clínicos ou de avaliação. **Objetivos:** Demonstrar a simplicidade de preenchimento com a uniformização de registos com vista à elaboração de relatórios dinâmicos. **Metodologia:** Reprogramação da BRC de uma Unidade Pediátrica de Internamento e criação de uma ferramenta de análise em tempo real, utilizando o Microsoft Excel® (versão 2010). Análise comparativa entre as versões da BRC (2010, 2011, 2012) quanto aos diagnósticos atribuídos. **Resultados:** A BRC de 2012 demonstra maior simplicidade na introdução de registos (preenchimento automático, reconhecimento de falhas) e na sua uniformização (criação de campos rígidos, classificação segundo ICD-10), bem como atenção à segurança e confidencialidade (acesso por palavra-passe, identificação de doentes por código). A criação de um mecanismo automático de geração de resultados em tempo real permite a execução de relatórios pontuais adaptáveis às necessidades. A comparação dos diagnósticos atribuídos nas 3 versões da BRC destacou algumas diferenças relevantes. A BRC de 2010, com a introdução de diagnósticos como texto livre, permitiu a ocorrência de alguma duplicação, gerando um número elevado de resultados (91 diagnósticos para 141 doentes). A restrição a 8 chaves diagnósticas na BRC de 2011 levou a uma caracterização mais uniforme das patologias mais frequentes (8 diagnósticos para 131 doentes), mas teve como contrapartida a prevalência excessiva do diagnóstico "outro". Finalmente, a BRC de 2012, com a introdução uniformizada de uma lista pré-definida de diagnósticos selecionados com base no ICD-10, levou a uma caracterização mais sensível da casuística da Unidade (20 diagnósticos para 145 doentes). **Conclusão:** As BRC permitem - através da organização consistente, estruturada e segura da informação - uma melhor percepção do trabalho clínico desenvolvido. Devem ser sujeitas a um processo contínuo de manutenção, assegurado por um gestor a longo prazo e aperfeiçoado pela utilização diária. Prevê-se que a uniformização diagnóstica optimize a organização de recursos e a seleção de populações para investigação.

Palavras-chave: Base Dados Registos ICD-10

PAS70 (13SPP-31901) - (*) EFEITO DA IDADE GESTACIONAL NA OCORRÊNCIA DE PATOLOGIA VISUAL E AUDITIVA AOS 4-5 ANOS DE IDADE NUMA COORTE DE NASCIMENTOS PORTUGUESA

Carina Rodrigues¹; Sofia Correia¹; Clara Paz Dias²; Ana Cristina Santos¹; Henrique Barros¹

1- Departamento de Epidemiologia Clínica, Medicina Preditiva e Saúde Pública da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; Instituto de Saúde Pública da Universidade do Porto; 2- Unidade de Neonatologia, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave

Introdução: O risco de desfechos adversos de acordo com a prematuridade tardia ou termo precoce têm sido menos estudados do que a prematuridade abaixo das 32 semanas, avaliando-se essencialmente aqueles que ocorrem no período neonatal. **Objetivo:** Estimar o efeito da prematuridade tardia e termo precoce no risco de patologia visual e auditiva aos 4-5 anos numa coorte de nascimentos portuguesa. **Métodos:** Este estudo incluiu 5997 crianças com mais de 33 semanas de idade gestacional que participaram na reavaliação da coorte Geração XXI aos 4-5 anos de idade. Através de questionários estruturados os pais reportaram a existência de patologias de visão e audição com diagnóstico clínico confirmado. A idade gestacional foi recolhida à data do nascimento e categorizada em prematuridade tardia (34-36 semanas), termo precoce (37-38 semanas) e termo (>38 semanas). O risco de cada uma das patologias de acordo com a idade gestacional foi estimado através de regressão de Poisson após ajuste para potenciais confundidores e estratificado por sexo, tendo sido

calculados riscos relativos (RR) e respetivos intervalos de confiança a 95% (IC95%). **Resultados:** A prevalência de patologia visual foi igual em ambos os sexos (6,8%), tendo 4,1% dos rapazes e 5,3% das raparigas apresentado patologia auditiva. Nos rapazes, verificou-se uma diminuição estatisticamente significativa da frequência de patologia visual com a idade gestacional (34-36 semanas: 12,9%; 37-38: 6,9%; >38: 6,1%; p=0,007), não se tendo encontrado este efeito na patologia auditiva. Entre as raparigas, as patologias visuais foram semelhantes nos 3 grupos, tendo-se encontrado um efeito de dose-resposta significativo nas patologias auditivas (34-36 semanas: 9,9%; 37-38: 5,2%; >38: 3,1%, p<0,001). Quando comparados com as crianças de termo, e independentemente dos confundidores avaliados, os rapazes com prematuridade tardia apresentaram um aumento de risco de patologias visuais (RR=1,86 IC95%: 1,13-3,04). Esta associação deixou de ter significado estatístico nos nascidos entre as 37 e 38 semanas (RR=1,14; IC95%: 0,84-1,54). Nas raparigas, a prematuridade tardia e o termo precoce associaram-se a maior risco de patologia auditiva, independentemente dos confundidores (34-36 semanas: RR=3,60; IC95%: 1,91-6,78; 37-38 semanas: RR=1,81; IC95%: 1,17-2,80). **Conclusão:** A partir das 34 semanas, maior idade gestacional associou-se a menor risco de patologia visual entre os rapazes e de patologia auditiva entre as raparigas aos 4/5 anos.

Palavras-chave: Idade gestacional; prematuridade tardia; audição; visão

PAS71 (13SPP-49955) - (*) CARACTERIZAÇÃO DOS HÁBITOS ALIMENTARES DE CRIANÇAS DE IDADES COMPREENDIDAS ENTRE OS 0 - 5 ANOS RESIDENTES EM SÃO TOMÉ E PRÍNCIPE

Diana e Silva¹; Laura Nóbrega²; Daniela Correia²; Cláudia Dias³; Feliciana Almeida⁴; Edgar Neves⁵; Caldas Afonso⁶; António Guerra⁷; *G. Frota, A. Maia, M. Lima, A. Pinto, F. Monteiro, M. Lopes, C. Sousa, R. Neves, L. Nóbrega, D. Correia⁸

1- Unidade de Nutrição/Hospital Pediátrico Integrado/Centro Hospitalar São João (HPICHSJ), Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da UP; 2- Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da UP; 3- Serviço de Bioestatística e Informática Médica; 4- Hospital Dr Ayres de Menezes; 5- Instituto Marques de Valle Flor; 6- Unidade de Nutrição/Hospital Pediátrico Integrado/Centro Hospitalar São João (HPICHSJ); Faculdade de Medicina da UP; 7- Unidade de Nutrição/Hospital Pediátrico Integrado/Centro Hospitalar São João (HPICHSJ); Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da UP; Faculdade de Medicina da UP; 8- *Grupo de Estudo - Trabalho suportado por Nestlé Nutrition Institute

Introdução: A caracterização dos hábitos alimentares, por si só, constitui a base do aconselhamento nutricional, ao permitir a modificação de hábitos alimentares incorrectos. **Objectivos:** Avaliar o tempo e duração do aleitamento materno, inicio e tipo de diversificação alimentar (DA) e frequência da ingestão dos alimentos, em crianças residentes em São Tomé e Príncipe (STP). **População:** Foram avaliadas 1285 crianças representativas dos 6 distritos de STP. **Métodos:** Seleccionaram-se aleatoriamente 1285 crianças tendo por base as 24.704 entre os 0 e 5 anos de idade, inscritas no programa de vacinação de 2010. O protocolo de avaliação nutricional incluiu, entre outras, o estudo da prevalência do Aleitamento Materno Exclusivo (AME) e Total (AMT), inicio da DA e caracterização dos hábitos alimentares através de um questionário de frequência alimentar (QFA) qualitativo, adaptado e validado pelo Serviço de Epidemiologia da UP. O protocolo foi aprovado pelo Conselho de Administração do Centro Hospitalar Dr. Ayres de Menezes e pela Comissão de Ética do HPICHSJ. Os dados foram inseridos numa base - MedQuest® e o tratamento estatístico efectuado no SPSS®, de acordo com o total da amostra. **Resultados:** Das 1285 crianças avaliadas 45,5% do sexo ♂ e 54,5% do sexo ♀ e média de idade 26±18 meses (m=22). 47,3% fez AME até aos 6 meses de idade, com uma duração média de 5±2 meses (min=1, max=30). A média de AMT foi de 16±5 meses (min=1, max=36) e 82,2% fez AMT até aos 12 meses. Na população estudada a média de inicio da DA foi aos 6±3 meses (m=6), sendo as farinhas e a canja de peixe os primeiros alimentos oferecidos, 42% são incluídas na dieta familiar aos 7 meses. No que diz respeito à análise do QFA, verifica-se que uma elevada percentagem de crianças nunca ingere: leite de vaca (74%) ou iogurte (40%) contrariamente ao elevado consumo (2/3 vezes/dia) de peixe (50%), óleo alimentar (34%), margarina (20%) e açúcar (33%). O arroz é a fonte diária de hidratos de carbono em 41% das crianças. A média de idades da introdução da cerveja é 18±12 meses (m=12) e do vinho de palma 13±10 meses (m=12). **Conclusões:** Observa-se uma elevada prevalência de AME e uma precoce introdução da AD. Embora existam recursos alimentares disponíveis, não há informação/formação adequada de um plano alimentar saudável para os lac-

tentes e crianças. É urgente informar as populações quanto ao efeito deletério de práticas tradicionais, nomeadamente consumo precoce de bebidas alcoólicas.

Palavras-chave: Hábitos Alimentares, criança, amamentação

PAS72 (13SPP-62912) - (*) ESTUDO DE INDICADORES SOCIAIS MATERNOS, FAMILIARES E DA CRIANÇA CONDICIONANTES DA DESNUTRIÇÃO NOS PRIMEIROS 6 ANOS DE VIDA DAS CRIANÇAS RESIDENTES EM SÃO TOMÉ E PRÍNCIPE (STP)

Diana e Silva¹; Andreia Borges²; Ana Valente²; Cláudia Dias³; Feliciana Almeida¹; José Luís Cruz⁴; Edgar Neves⁵; Caldas Afonso⁶; António Guerra⁷; *G. Frota, A. Maia, M. Lima, A. Pinto, F. Monteiro, M. Lopes, C. Sousa, R. Neves, L. Nobrega, D. Correia⁸

1- Unidade de Nutrição/Hospital Pediátrico Integrado/Centro Hospitalar São João (HPICHSJ); Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da UP; 2- Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da UP; 3- Serviço de Bioestatística e Informática Médica; 4- Hospital Dr Ayres de Menezes; 5- Instituto Marques de Valla Flor; 6- Unidade de Nutrição/Hospital Pediátrico Integrado/Centro Hospitalar São João (HPICHSJ); Faculdade de Medicina da UP; 7- Unidade de Nutrição/Hospital Pediátrico Integrado/Centro Hospitalar São João (HPICHSJ); Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da UP; Faculdade de Medicina da UP; 8- *Grupo de Estudo - Trabalho suportado por Nestlé Nutrition Institute

Introdução: Apontam-se como causas de maior associação ao risco de desnutrição infantil o elevado número de irmãos, baixo peso ao nascer e causas sociais maternas: grau de literacia, idade ou estatura. **Objetivos:** Identificar os indicadores sociais maternos condicionantes da desnutrição infantil. **População:** Foram avaliadas 1285 crianças (0-60 meses) representativas dos 6 distritos de STP. **Métodos:** Seleccionaram-se aleatoriamente 1285 crianças das 24704 crianças com idades compreendidas entre os 0 e 5 anos, inscritas no programa de vacinação de 2010. De acordo com o protocolo de avaliação nutricional, procedeu-se à caracterização do estado de nutrição pelo índice peso/comprimento (P/C) e Índice de Massa Corporal (IMC) da criança através do cálculo de zscores, recorrendo ao programa WHO Anthro, de acordo com as curvas de crescimento da OMS para este grupo etário. Os zscores do índice P/C(\leq 24meses) e IMC($>$ 24meses) foram utilizados para classificar a estado nutricional (OMS) e a caracterização do estado de nutrição das mães pelo IMC (OMS). O protocolo foi aprovado pelo Conselho de Administração do Centro Hospitalar Dr. Ayres de Meneses e pela Comissão de Ética do HPICHSJ. Inseriram-se os dados no MedQuest® e o tratamento estatístico efectuado no SPSS®, para a totalidade da amostra e por grupos ($0 \leq$ 24 e $>24 \leq$ 60 meses). **Resultados:** 45,5% das crianças são do sexo ♂ e 54,5% do ♀, e média de idade 26 ± 18 meses (min=0; max=60). Observa-se uma elevada percentagem de desnutrição (31%) no grupo das crianças mais jovens ($0 \leq$ 24meses) vs 24% nas mais velhas ($>24 \leq$ 60meses). Nas crianças com idades até 24 meses, os indicadores sociais maternos [IMC(\leq 25kg/m²), baixa estatura($<1,55$ cm), baixo grau de escolaridade(<4 anos), presença de hábitos tabágicos e consumo de álcool] aumentam o risco de desnutrição, enquanto que nas mais velhas (>24 meses) os de maior influência no risco de desnutrição referem-se à idade da mãe (<20 anos), IMC(\leq 25kg/m²), baixa estatura($<1,55$ cm) e baixo grau de escolaridade(<6 anos). O peso ao nascer \geq 2500g revelou-se um factor protector em relação ao risco de desnutrição ($0 \leq$ 24meses: OR=0,429[0,247-0,743]; $>24 \leq$ 60: OR=0,450[0,213-0,951]). **Conclusões:** A elevada prevalência de desnutrição infantil observada na população estudada parece estar relacionada com indicadores sociais e marcadores nutricionais da mãe. Aponta-se para a enorme importância de actuar em duas vertentes complementares: formação/informação das mães e intervenção prioritária na gravidez.

Palavras-chave: desnutrição infantil, indicadores maternos

PAS73 (13SPP-24839) - DESAFIOS DA PEDIATRIA DO SÉCULO XXI - INFECÇÕES SEXUALMENTE TRANSMISSÍVEIS NA URGÊNCIA DE PEDIATRIA MÉDICA

Tiago Milheiro Silva¹; Patrícia Lopes¹; Cristina Henriques¹; Sílvia Afonso¹; António Marques¹

1- Hospital Dona Estefânia

Introdução: O aumento do limite de idade de atendimento em Serviços de Urgência Pediátricos confrontou os profissionais com situações peculiares da adolescência. As Infecções Sexualmente Transmissíveis (IST) são um destes novos desafios. Tem-se assistido a um aumento do número de casos diagnosticados

nos últimos anos, constituindo um problema de saúde pública. Os adolescentes são considerados um grupo de alto risco para as IST e é imperativo fazer o seu diagnóstico precoce de modo a prevenir potenciais complicações e interromper a cadeia de transmissão. A abordagem destes doentes num Serviço de Urgência Pediátrico geral apresenta particularidades em termos de anamnese, exame objetivo, meios complementares de diagnóstico, tratamento e encaminhamento. **Objetivos:** Conhecer a realidade da urgência de pediatria de um hospital central, tanto no que respeita aos diagnósticos efetuados como às características da sua abordagem. **Material e Métodos:** Efetuou-se um estudo descritivo, retrospectivo dos casos observados na Urgência de Pediatria Médica (UPM) do Hospital Dona Estefânia entre janeiro de 2011 e maio de 2012. Para cada doente, foram recolhidos dados demográficos, clínicos, estudos laboratoriais efetuados, terapêutica e encaminhamento, incluindo referência a rastreio de parceiros/contactos. **Resultados:** Foram identificados 31 adolescentes com idade superior a 14 anos, sendo que em 13 foi confirmada IST. A apresentação mais frequente foi disúria e exsudado uretral no sexo masculino, e disúria e leucorreia no sexo feminino. O agente mais frequentemente identificado foi a Neisseria gonorrhoeae com 6 casos. Registaram-se 2 casos de co-infecção N. gonorrhoeae e Chlamydia trachomatis. Verificou-se grande heterogeneidade no tratamento do caso índice e respetivos contactos, rastreio de outras IST, assim como no encaminhamento destes doentes. **Comentário:** Os resultados obtidos neste estudo correspondem certamente apenas a uma pequena fração da realidade: muitos casos poderão passar despercebidos num Serviço de Urgência. Assim, é indispensável um elevado índice de suspeição e uma abordagem sistematizada destes doentes, dado que as IST devem obrigatoriamente fazer parte do diagnóstico diferencial de um adolescente sexualmente ativo. Neste sentido, propõem-se linhas de orientação para a abordagem destes casos na UPM, o que permitirá uma melhor prestação de cuidados ao adolescente e à sociedade em geral.

Palavras-chave: IST; Adolescentes; Urgência de Pediatria

PAS74 (13SPP-61348) - INTOXICAÇÃO POR ERVAS SINTÉTICAS FUMÁVEIS EM ADOLESCENTES. EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE URGÊNCIA

Ema Grilo¹; Gustavo Januário¹; Lia Gata¹; Fernanda Rodrigues¹; Luís Januário¹
1- Hospital Pediátrico Carmona da Mota

Introdução: As “ervas sintéticas” são drogas “legais” de fácil acesso e comercializadas a baixo custo em smartshops/headshops ou através da internet. Entre este tipo de produtos, de popularidade crescente, encontram-se os “incensos aromáticos” e potpourri, também chamados Spice ou K2 (misturas de ervas sintéticas fumáveis) que não constam da legislação portuguesa de controlo de estupefacientes e substâncias psicotrópicas e que podem conter na sua composição canabinóides sintéticos. Os efeitos do consumo destas drogas são semelhantes aos efeitos psicoactivos da cannabis, porém, mais potentes e perigosos. Os efeitos tóxicos são significativos e responsáveis por um número crescente de admissões hospitalares em todo o mundo, embora a confirmação do consumo não seja habitualmente possível através dos habituals testes de rastreio de drogas na urina. **Descrição do caso:** São apresentados quatro casos de intoxicação por inalação de fumo de “incensos aromáticos” e potpourri sob a forma de cigarro, em adolescentes com idades superiores a 14 anos, previamente saudáveis e sem história identificada de consumo de substâncias ilícitas. Os motivos de observação no nosso SU foram lipotímia, síncope, convulsões e alteração do estado de consciência. Em todos os casos foi obtida a confirmação do consumo de “incenso”/potpourri mas em apenas um foi detectada a presença de canabinóides na urina. Não foram encontradas outras drogas. Nos quatro casos a sintomatologia teve uma duração inferior a 16 horas, tendo, no momento da alta, exame clínico normal. **Discussão:** O consumo de drogas “legais” sintéticas é uma realidade em idade pediátrica. O acesso fácil e barato a estas drogas na adolescência, idade em que são habituals os comportamentos de risco associados à experimentação, tornam as situações de intoxicação muito mais frequentes. Pretende-se, com a exposição destes casos, alertar e sensibilizar todos os profissionais da área da saúde infanto-juvenil para este tipo de consumo, formas de apresentação da intoxicação e suas consequências a curto prazo.

Palavras-chave: Drogas “legais”, “incensos aromáticos”/potpourri

PAS75 (13SPP-73617) – (*) PRESCRIÇÃO DE MEDICAMENTOS NÃO ANTIBIÓTICOS NUM SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICO – PODEMOS MELHORAR?

Pedro Epifânio¹; Patrícia Cardoso¹; Mariana Domingues¹; Telma Ormonde¹; Lia Gata¹; Gustavo Januário¹; Fernanda Rodrigues¹; Luís Januário¹

1- Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: O funcionamento de um serviço de urgência pediátrica polivalente (SUPV) assenta num grupo heterogéneo de médicos, podendo condicionar variedade na prescrição farmacológica, apesar dos protocolos instituídos. **Objectivos:** Caracterizar a população utente de um SUPV e avaliar a frequência, o tipo e as indicações para a prescrição farmacológica bem como a sua concordância com os protocolos existentes no Serviço. **Métodos:** Seleção aleatória de um dia por mês, entre fevereiro de 2011 e janeiro de 2012, com análise retrospectiva de todos os episódios de urgência de pediatria médica e avaliação de idade, sexo, medicação prévia, diagnóstico e prescrição farmacológica efetuada no SU. Os antimicrobianos foram alvo de análise separada. **Resultados:** Foram incluídos 1224 episódios, com predominio do grupo etário dos 12M-3A e com discreto predominio do sexo masculino (52,2%). Os diagnósticos mais frequentes foram: gastroenterite aguda (GEA) (17,9%), rinofaringite (12,5%) e febre sem foco (6,8%). Estavam previamente medicados 22,8% (54,1% por automedicação e 29,0% por indicação médica), a maioria com antipirético (43,3%), broncodilatador (BD) (19,9%) ou antibiótico (16,4%). 621 (50,1%) crianças receberam 1 ou mais medicamentos (excluindo antipiréticos/anti-inflamatórios). Os fármacos mais prescritos foram: BD 10,2% (inalados 69,2%, orais 30,8%), solução de reidratação oral (SRO) 6,5%, anti-histamínicos 5,6% (1^a geração 39,7%, 2^a geração 60,3%), corticoides 5,1% (60,4% orais, 20,6% inalados, 19,0% tópicos) e descongestionantes nasais 2,9%. As principais indicações para cada grupo foram: BD orais – “dispneia expiratória” (45,0%) e bronquiolite (32,5%); BD inalados – asma (80,0%); SRO – GEA (91,1%); anti-histamínicos – varicela (17,1%), urticária (17,1%), prurigo estrófculo (11,4%) e outros exantemas (10,0%); corticoides orais – laringite/laringotraqueobronquite (42,1%) e asma (36,8%); corticoides inalados – asma (84,6%); corticoides tópicos – eczema atópico (41,7%) e dermatite de contacto (16,7%). Os descongestionantes nasais foram maioritariamente prescritos para rinofaringite. **Conclusões:** A prescrição no SU foi globalmente criteriosa e uniforme. Existem, no entanto, alguns pontos onde será possível melhorar, nomeadamente na redução da prescrição de broncodilatadores orais e descongestionantes nasais e na escolha do tipo de anti-histamínicos. A monitorização da prescrição farmacológica é uma estratégia de melhoria da qualidade, com claros benefícios para os doentes.

Palavras-chave: urgência pediátrica, prescrição, análise

PAS76 (13SPP-83622) - URGÊNCIAS EM IDADE PEDIÁTRICA – DOIS OLHARES, UMA REALIDADE.

Joana Bordalo¹; José Pedro Antunes²; Maria Miguel Almiro³; Joana Sequeira⁴; M. Cristina Sebe⁴

1- USF Flor de Sal – ACeS Baixo Vouga II; 2- UCSP Ílhavo 1 – ACeS Baixo Vouga II; 3- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Baixo Vouga; 4- USF Flor de sal – ACeS Baixo Vouga II

Introdução: Inerente à criança doente, está a necessidade de recurso aos serviços de saúde disponíveis, nomeadamente o Serviço de Urgência Pediátrica (SUP), o qual tem sido utilizado indiscriminadamente e alvo das conhecidas “falsas urgências”. Em ambiente dos Cuidados de Saúde Primários (CSP), a Consulta de Agudos (CA) recebe situações urgentes, algumas com necessidade de referenciação. **Objectivos:** Caracterizar o recurso ao SUP e CA, conhecer a frequência de referenciação ao SUP e avaliar a qualidade das cartas de referenciação. **Metodologia:** Estudo observacional, analítico e transversal decorrido entre dezembro de 2011 e janeiro de 2012. Amostra não aleatorizada composta pelas crianças que recorreram ao SUP em 5 dias não consecutivos, e à CA de uma USF durante um mês. Avaliaram-se aspectos sociodemográficos, seguimento da criança, motivos e duração da doença, procedimentos efetuados e destino após alta. Avaliação qualitativa da carta de referenciação segundo critérios predefinidos. Estatística em Excel*. **Resultados:** Recorreram ao SUP 504 crianças, 53,8% sexo masculino

e idade média de 3,46anos, 57,6% seguidas pelo médico de família (MF). Os motivos mais frequentes foram febre (22,1%) e tosse (21,4%), e em 44,5% com menos de 24h de evolução da doença. A patologia respiratória foi a mais prevalente e a maioria teve alta para o domicílio (94,6%), sem qualquer medicação (55,6%). Foram referenciadas pelos CSP 3,6%, e cujas cartas foram classificadas como: muito boas (22%), boas (27,8%), aceitáveis (38,9%), más (11,1%). Às CA recorreram 220 crianças, das quais 53 foram estudadas. Maioria rapazes (62,3%), idade média 4,95 anos. Seguidas no MF 69,8%. A maioria acompanhada pela mãe (69,8%), referindo em média 2,2 motivos/consulta, como a febre (62,3%) e a tosse (60,4%) e, geralmente com mais de 2 dias de evolução (41,5%). Foram submetidas a tratamento na USF 5,7%, sendo a patologia respiratória a mais frequente (62,3%). Tiveram alta para o domicílio sem qualquer medicação 43,4% e, 11,3% foram referenciadas ao SUP, em 83,3% por dúvida diagnóstica. **Conclusões:** As populações que recorram ao SUP e ao CA parecem ser semelhantes, quanto ao motivo, duração da doença e patologia. A USF apresentou uma taxa de referenciação de 11,3%, superior à observada pelo SUP (3,6%). A comunicação entre profissionais parece ser de qualidade, uma vez que apenas 11,1% das cartas foram más. Esta articulação deve ser encorajada, maximizando os recursos e rentabilizando a sinergia dos serviços.

Palavras-chave: urgência pediátrica, referenciação

PAS77 (13SPP-87773) – (*) PRESCRIÇÃO ANTIBIÓTICA NUM SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICO – PODEMOS MELHORAR?

Mariana Domingues¹; Patrícia Cardoso¹; Pedro Epifânio¹; Telma Ormonde¹; Lia Gata¹; Gustavo Januário¹; Fernanda Rodrigues¹; Luís Januário¹

1- Hospital Pediátrico Carmona da Mota - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: Os serviços de urgência (SU) em Portugal recebem um fluxo indiferenciado de doentes, onde predominam as situações infecciosas agudas, sendo um local onde é frequentemente iniciada antibioterapia, por vezes inapropriada ou injustificada. **Objetivos:** Avaliar a prescrição de antibióticos no SU, as razões da sua utilização e comparar com estudo semelhante efetuado em 2008. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva de todos os episódios de urgência de pediatria médica, um dia por mês selecionado aleatoriamente, de fevereiro de 2011 a janeiro de 2012. Foram registados o diagnóstico final e o antibiótico prescrito e analisadas as atitudes terapêuticas nas situações clínicas de antibioterapia controversa. Excluíram-se os casos com internamento. Compararam-se os resultados com os de um estudo semelhante realizado em 2008. **Resultados:** Nos 12 meses do estudo houve 45652 episódios de urgência de pediatria médica, tendo sido incluídas 1224 crianças. Houve 209 (17,1%) prescrições de antibiótico sistémico: amoxicilina (61%), amoxicilina-clavulanato (amoxiclav - 19%), macrólidos (7%), cefuroxime (7%), flucloxacilina (4%), ceftriaxone (1,8%) e ampicilina (0,5%). As razões da prescrição foram: para a amoxicilina sobretudo infecções respiratórias, predominando a amigdalite bacteriana (34,4%); para a amoxiclav as infecções da pele e tecidos moles (IPTM) e adenite (53,8%), seguidas de cistite (12,8%); para os macrólidos a pneumonia (73,3%), para o cefuroxime as infecções urinárias (92,9%) e para a flucloxacilina as IPTM (100%). O grupo etário dos 5-10A foi o mais medicado. Na patologia infecciosa em que a antibioterapia é controversa, a prescrição ocorreu em 83,7% dos casos de otite média aguda (OMA), 86,2% das conjuntivites, 5,4% das febres sem foco, 0,6% das rinofaringites e em 0% das asmas, bronquiolites ou gastrenterites. Comparando com o estudo anterior, apesar de ligeiro aumento da prescrição antibiótica (14 para 16,4%), manteve-se estável o padrão de escolha antibiótica por patologia. Foram exceção o aumento da amoxiclav (13 para 18,7%) e a redução da flucloxacilina (18 para 3,8%), justificados pela ausência de flucloxacilina em suspensão durante o período do estudo. **Conclusões:** O padrão de prescrição antibiótica foi adequado. Foi possível tratar a grande maioria das situações infecciosas apenas com 4 antibióticos, sendo a amoxicilina o mais utilizado. Na OMA houve elevada percentagem de prescrição, que poderá ser melhorada.

Palavras-chave: prescrição, antibióticos, idade pediátrica, serviço de urgência

PAS78 (13SPP-75516) - (*) AVALIAÇÃO DE LINGUAGEM VERBAL E RELAÇÃO COM MATURIDADE INTELECTUAL EM CRIANÇAS EM IDADE PRÉ-ESCOLAR EM CUIDADOS DE SAÚDE PRIMÁRIOS

Liane Correia-Costa¹; Vânia Gonçalves¹; Helena Silva²; Rita Jorge¹; Rita Santos Silva¹; Cláudia Aguiar¹; Fátima Pinto³

1- Serviço de Pediatria, UAG - MC, Centro Hospitalar São João, EPE – Porto; 2- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Porto; 3- Departamento de Pediatria, ACES Porto Ocidental; ELI Porto Ocidental

Introdução/objectivos: As perturbações de linguagem têm diversas causas e estima-se que atinjam 3-15% das crianças em idade pré-escolar. A identificação de falhas na aquisição da linguagem é muito importante, podendo estas constituir indicadores precoces de alterações do desenvolvimento psicomotor. Os autores pretendiam avaliar a linguagem verbal, nas componentes Compreensão e Expressão, através da aplicação dumha escala formal, padronizada e aferida para a população portuguesa (TALC, 5^aedição, 2008) e relacionar os resultados com uma avaliação cognitiva efectuada através do Teste do Desenho da Figura Humana de Goodenough (TDFHG), frequentemente utilizado na avaliação cognitiva infantil. **Métodos:** Foram convocadas aleatoriamente, entre Julho-Setembro/2011, crianças seguidas em Centros de Saúde do ACES Porto Ocidental, com idades entre os 4 e os 5 anos e 11 meses, a quem foram aplicadas os testes referidos. **Resultados:** Foram avaliadas 66 crianças (56% sexo feminino, idade média 59 meses). Todas as crianças eram de nacionalidade Portuguesa e frequentavam infantário/pré-escola. Na área da Compreensão, 8% (n=5) das crianças obtiveram resultados inferiores ao percentil 50 (P50) para a idade e 45% (n=30) \geq P90. Na área da Expressão, 20% (n=13) obtiveram resultados $<$ P50 e 53% (n=35) \geq P90. Três crianças apresentaram resultados $<$ P5 em ambas as áreas. Crianças cujas mães apresentavam escolaridade secundária/superior apresentaram resultados superiores na Expressão ($p<0.05$), o mesmo não se verificando na Compreensão ou com a escolaridade do pai. Relativamente à avaliação cognitiva, nenhuma criança obteve resultado abaixo de 80; 9% obtiveram resultado Normal Lento, 52% obtiveram Normal, 9% obtiveram Normal Brilhante e 30% obtiveram Superior ou Muito Superior. O grupo de crianças que obteve resultados \geq P75 na Compreensão apresentou um QI médio significativamente superior (97 vs 115, $p<0.05$). **Discussão:** Os autores reforçam a importância dos testes de desenvolvimento direcionados à área da linguagem. Neste estudo foi possível, de forma rápida e simples, identificar um número significativo de crianças com desempenhos inferiores à mediana para a idade, possibilitando intervenção atempada em crianças em risco de dificuldades futuras na aquisição da leitura e noutras capacidades de socialização. O TDFHG pode complementar a avaliação de linguagem, sendo necessários mais estudos que mostrem que o desempenho neste teste se relaciona com as capacidades linguísticas das crianças.

Palavras-chave: Linguagem, Desenvolvimento, Idade pré-escolar

PAS79 (13SPP-78216) - (*) AVALIAÇÃO DO DESENVOLVIMENTO PSICOMOTOR DE CRIANÇAS EM IDADE PRÉ-ESCOLAR

Inês Ferreira¹; Vasco Lavrador¹; Juliana Oliveira²; Cláudia Aguiar²; Rita Santos Silva²; Fátima Pinto³

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto; 2- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar São João; 3- Consulta Pediatria do ACeS Porto Ocidental

Introdução: O Sistema Nacional de Intervenção Precoce na Infância indica como principais sinalizadores os serviços de saúde o que prioriza a identificação de atraso, ou risco de atraso, do desenvolvimento na idade pré-escolar, implicando a importância da sua avaliação sistematizada com recurso a instrumentos de rastreio estandardizados precisos, exatos e fáceis. **Objetivos:** Avaliar o desenvolvimento psicomotor (DPM) de crianças em idade pré-escolar. Identificar precocemente atraso ou sinais de alarme do desenvolvimento para acionar mecanismos de ações de apoio integrado, de caráter preventivo ou reabilitativo com promoção de competências. **Métodos:** Estudo transversal desenvolvido num Centro de Saúde urbano do Porto. Avaliação do DPM de crianças em idade pré-escolar, entre Abril e Julho de 2012, através da aplicação da escala Schedule of Growing Skills II*. **Resultados:** Avaliadas 78 crianças, 52,6% (N=41) do sexo masculino, com idade média 53,96 \pm 3,23 meses (mínimo 49 e máximo 60 meses). Frequentavam o infantário 92,3% (N=72), 35,9% (N=28) pertenciam

ao nível socioeconómico V e 85,9% (N=67) a uma família nuclear. Verificou-se que 14,1% (N=11) apresentavam alterações em pelo menos uma das áreas avaliadas, sendo mais frequentes no sexo masculino ($p=0,036$). O atraso do desenvolvimento foi mais frequente em crianças do nível socioeconómico IV e V, mas sem significância estatística. Os piores resultados foram observados nas áreas da motricidade fina - manipulação (7,7%, N=6) e visão (5,1%, N=4), e na interação social (6,4%, N=5). As crianças que apresentavam um desvio-padrão em pelo menos umas das áreas (10,2% N=8) foram orientadas para reavaliação com a mesma escala dentro de 6 meses, com exceção de uma criança que foi submetida a avaliação funcional com Escala de Desenvolvimento Psicomotor e Mental Ruth Griffiths* por noção de má qualidade de realização. Três crianças (3,8%) apresentaram pelo menos dois desvios-padrão em pelo menos uma das áreas, tendo sido orientadas para Equipas Locais de Intervenção Precoce para mais extensa avaliação do desenvolvimento, orientação e acompanhamento multidisciplinar. **Conclusões:** A avaliação do DPM mais precoce permitiu a sinalização de crianças com atraso ou em risco de vir a desenvolver dificuldades de aprendizagem. Desta forma, é de salientar o papel do Pediatra no diagnóstico precoce e orientação atempadas dos distúrbios do desenvolvimento, sendo insubstituível na coordenação da assistência multidisciplinar.

Palavras-chave: rastreio do desenvolvimento, Schedule of Growing Skills II, Intervenção Precoce

PAS80 (13SPP-21988) - (*) INTERNAMENTOS NA PEDIATRIA MÉDICA: ESTATÍSTICAS E INCONGRUÊNCIAS.

Manuel Ferreira-Magalhães¹; Ana Azevedo²; Susana Tavares²; Cristina Rocha²; MRG Carrapato²

1- Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico Integrado, C.H.S.João; 2- Serviço de Pediatria, C.H. Entre Douro e Vouga

Introdução: A medicina há muito que deixou de ser uma atividade exclusivamente clínica. Atualmente, e tendo em conta o panorama nacional e internacional, os médicos têm, necessariamente, que estar atentos à eficiência dos serviços de saúde onde estão integrados, sendo dos principais responsáveis pelo seu progresso. **Objectivos:** Estudar a atividade de um internamento de pediatria médica. **Metodologia:** Estudo retrospectivo das bases de dados estatísticas hospitalares oficiais, nomeadamente, indicadores de atividade e eficiência do internamento de pediatria médica entre 2007 e 2011. Estudo individual dos processos dos doentes referidos como tendo tido reinternamentos (5 dias após a 1^a alta) ou altas precoces (<24 horas), no 1^o trimestre de 2012. **Resultados:** O internamento de pediatria médica em estudo tem 22 camas. O número de doentes internados tem aumentado anualmente, atingindo os 1207 doentes em 2011. A taxa de ocupação apresenta uma progressão oscilante entre os 65% e os 73%, nos últimos 3 anos. O tempo de demora média de internamento teve um aumento progressivo desde 2007, mas em 2011 teve uma queda acentuada de 4,9 (2010) para 4,4 dias (2011). A origem dos doentes internados é, cada vez mais, o SU, representando 62% dos mesmos em 2007 e 88% em 2011. Os reinternamentos têm diminuído percentualmente, tendo representado 5% dos internamentos em 2008 e apenas 3% em 2011. Já o número de altas precoces teve um mínimo de 9% em 2008, e atingiu o máximo de 13% em 2011. No primeiro trimestre de 2012 estão registados, oficialmente, 8 reinternamentos e 25 altas precoces. Após consulta pormenorizada dos processos dos doentes envolvidos verificou-se a existência de apenas 2 reinternamentos reais, sendo que, dos restantes, 5 eram recém-nascidos internados na 1^a semana de vida (com alta do berçário recentemente) e 1 foi um internamento por causas diferentes. As altas precoces reais revelaram-se nulas, com 22 codificações erradas (apresentavam duração > 24 horas), 2 transferências por necessidade de cuidados especializados e 1 que não pertencia à pediatria médica. **Discussão:** Este estudo evidencia o esforço realizado no último ano para melhorar os indicadores de eficiência. Além disso, e sendo que estes dados são disponibilizados à ACSS como forma de avaliação dos serviços, pretende-se alertar para as incongruências demonstradas na codificação de indicadores importantes nesta avaliação da atividade médica, podendo interferir com alocação de custos e com decisões de gestão.

Palavras-chave: internamentos, indicadores, eficiência, pediatria médica

PAS81 (13SPP-21641) - INQUÉRITO DE PREVALÊNCIA DE PRESCRIÇÃO - QUE INFORMAÇÕES NOS PODE DAR?

Ana Brett¹; Ann Vesporten²; Mike Sharland³; Fernanda Rodrigues¹

1- Serviço de Urgência e Unidade de Infecção, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2- Project ARPEC (Antimicrobial Resistance and Prescribing in European Children), Laboratory of Medical Microbiology, Vaccine & Infectious Disease Institute (VAXINFECTIO), University of Antwerp, Antwerp, Belgium; 3- Project ARPEC, Paediatric Infectious Diseases Unit, St George's Healthcare NHS Trust, Tooting, London

Introdução: O uso inadequado de antimicrobianos em meio hospitalar tem contribuído para o aumento das resistências. Os inquéritos pontuais de prevalência da prescrição de antimicrobianos ("Point Prevalence Survey" - PPS) têm sido usados como ferramenta epidemiológica para avaliação do consumo dos mesmos em adultos. **Objectivo:** Realização de um PPS num hospital pediátrico de nível 3, avaliando os seus resultados. **Métodos:** Estudo descritivo, baseado em inquérito, realizado durante o período de um dia em Setembro/2011, a todas as crianças internadas num hospital pediátrico de nível 3. Variáveis analisadas: tipo de enfermaria, idade, sexo, diagnóstico, tratamento antimicrobiano e sua indicação clínica. Os dados foram submetidos online no programa WebPPS criado pela European Surveillance of Antimicrobial Consumption (ESAC) para um projecto de resistências e prescrição em crianças europeias. **Resultados:** No dia do estudo a taxa de ocupação das enfermarias foi de 64% (60 doentes). Destes, 18 (30%) encontravam-se medicados com antimicrobianos. A taxa de utilização por enfermaria foi: 44% Oncologia, 43% Unidade de Cuidados Intensivos, 37% Cirurgia, 29% Pediatria Geral e 16% Ortopedia/Neurocirurgia. A mediana de idade foi 6A (2D - 17A), sendo 56% do sexo masculino. Doze (67%) tinham antecedentes patológicos. Encontravam-se prescritos 30 antimicrobianos, em 5 crianças mais do que um: 20 antibióticos (14 β-lactâmicos, 4 glicopeptídeos, 1 amionglicosídeo, 1 sulfonamida), 7 antifúngicos (4 fluconazol, 3 nistatina), 3 antivíricos (aciclovir). Os motivos de prescrição foram: profilaxia cirúrgica (5), febre em doente oncológico (4), profilaxia médica (4), infecção da pele e tecidos moles (2), sepsis, sinusite e pneumonia (1 cada). Nas crianças sob tratamento, 7 tinham infecções adquiridas na comunidade e 2 nosocomiais. O tratamento foi empírico em 94%. **Discussão:** A realização do PPS permitiu obter informação útil: a taxa de prescrição antimicrobiana foi semelhante à de outros hospitais europeus, sendo os β-lactâmicos o principal antimicrobiano prescrito. Apesar das limitações de um estudo efectuado num dia, sendo o PPS um inquérito simples, pode ser realizado em diferentes épocas do ano, sensibilizando e motivando os profissionais para a utilização adequada de antimicrobianos. Permite ainda, pela uniformidade da metodologia utilizada, comparar padrões de prescrição ao longo do tempo na mesma instituição bem como comparar resultados entre diferentes hospitais.

Palavras-chave: Inquérito Prevalência Prescrição, antimicrobianos

PAS82 (13SPP-31242) - UMA INFECÇÃO URINÁRIA E UM NOVO DIAGNÓSTICO – SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN COM REFLUXO VESICO-URETERAL GRAVE

Liane Correia-Costa¹; Mariana Matos Martins¹; Vânia Gonçalves¹; Marco Pereira¹; Georgeta Oliveira¹; Patrícia Santos¹; Eduarda Cruz¹

1- Serviço de Pediatria, Departamento MCJ, Hospital Pedro Hispano, ULS Matosinhos

Introdução: O Síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) é um distúrbio de hipercrescimento que envolve a predisposição ao desenvolvimento de diversos tumores (sobretudo hepatoblastoma e T. Wilms) em idade pediátrica, com uma incidência de cerca de 1/13.700. A apresentação clínica é altamente variável e, na grande maioria dos casos, ocorre espontaneamente, sem transmissão familiar. **Caso clínico:** Apresenta-se o caso clínico de lactente de 1 mês, internado no nosso hospital com o diagnóstico de pielonefrite aguda a E. coli não complicada. Como antecedentes pessoais destacavam-se uma prematuridade de 34 semanas por pré-eclâmpsia, ecocardiograma fetal com insuficiência aórtica ligeira, tendo nascido grande para a idade gestacional (peso 3.025g, P90-97), com internamento na UCIN por prematuridade e risco infecioso, com registo de alguns episódios de hipoglicemia neste período. À admissão do lactente, foram evidentes alterações fenotípicas que, juntamente com a história prévia levantaram a suspeita clínica de SBW (macrossomia,

macroglossia com fáces grosseiro, hipoglicemia neonatal, presença de pequena hérnia umbilical e diástase dos rectos, depressões lineares do lóbulo da orelha, hemangiomas cavernosos dos membros (2) e escroto (1), angioma plano da face). Estudo genético revelou padrão de hipometilação em IC2 da região 11p15, confirmando a suspeita clínica de SBW. Durante o internamento foi efectuada ecografia abdominal e pélvica que revelou órgãos intra-abdominais normodimensionados, 2 quistos hepáticos simples e pequena dilatação pielocalcial. Em seguimento em consulta efectuou, aos 3 meses, nova ecografia que revelou ligeiras caliectasias na região sinusal média inferior do rim esquerdo, com alguns focos microlitiásicos associados, observando-se também algumas hiperecogenicidades piramidais à esquerda sugerindo nefrocalcinose e cistouretrografia retrógrada que revelou refluxo vesico-ureteral (RVU) grau IV/V à direita com acentuado refluxo intra-renal difuso associado. Doseamentos de α-fetoproteína seriados têm demonstrado níveis em descrescendo (1º doseamento aos 2 meses - 936 ng/mL). **Discussão:** A associação deste síndrome com a ocorrência de anomalias estruturais renais e nefrocalcinose é conhecida, no entanto, não é comum ocorrer uma evolução complicada destas anomalias tão precocemente na infância. O lactente foi orientado para consulta de Nefrologia Pediátrica em centro de referência e discute-se a necessidade de intervenção cirúrgica urgente por Urologia para correção de RVU, dado o risco de evolução para insuficiência renal.

Palavras-chave: Síndrome de Beckwith-Wiedemann; Refluxo vesico-ureteral; Nefrocalcinose

PAS83 (13SPP-31555) - (*) SÍNDROME DA TRISSOMIA PARCIAL DO 1/3 DISTAL DO 10Q – UM SÍNDROME POLIMALFORMATIVO RARO

Cláudia Loureiro Gomes¹; Joana Faleiro²; Rosalina Barroso²

1- Centro Hospitalar Lisboa Norte,EPE,Hospital de Santa Maria; 2- Hospital Prof.Doutor Fernando Fonseca,EPE

Introdução: A trissomia parcial do (1/3 distal) braço longo do cromossoma 10 é um síndrome bem definido, mas raro na sua incidência. A maioria dos casos resulta de translocações não balanceadas. Caracteriza-se pela existência de múltiplas anomalias congénitas, tais como dismorfia facial (fronte alta, face plana, hipertelorismo, blefarofimose, nariz pequeno), microcefalia, microretrognatismo, malformações do palato, cardiopatia congénita e anomalias dos membros. O atraso global do desenvolvimento psicomotor e a má progressão estaturo-ponderal são também característicos deste síndrome. **Caso clínico:** Recém nascido, sexo feminino, caucasiana. Pais saudáveis, não consanguíneos. Antecedentes pessoais: gestação de termo, vigiada, serologias maternas negativas, ecografias obstétricas descritas como normais até às 38 semanas, altura em que é detectado oligoâmnios e restrição de crescimento intrauterino assimétrico. Cesariana electiva às 38 semanas. Índice de Apgar 6/8. Somatometria ao nascer: peso <p5 (2075g), comprimento <p5 (42cm), perímetro céfálico <p5 (30cm). Recém nascido com síndrome polimalformativo caracterizado por dismorfia facial, blefarofimose, fenda palatina, microretrognatismo, laringomalácia, sindactilia do pé direito, cífoescoliose grave, luxação bilateral dos joelhos e subluxação bilateral da anca. Ressonância magnética crânio-encefálica e medular em D5 de vida: microcefalia primária; focos de mielomalácia periventricular; curvatura raquidiana anómala, não associada a anomalias do eixo medular. Avaliação cardiológica sem alterações. Cariótipo: 46,XX,der(15)t(10;15)(q24;p11.2)dn.ish der(15)t(10;15)(10qter+;15qter+). Cariótipos dos progenitores de constituição normal. Actualmente tem 17 meses de idade e verifica-se atraso grave do desenvolvimento psicomotor e má progressão estaturo-ponderal, encontrando-se integrada em programa de intervenção precoce e mantendo acompanhamento multidisciplinar. **Comentários:** A maioria das características fenotípicas identificadas nesta doente estão descritas nos casos de trissomia 10q publicados. As alterações esqueléticas, nomeadamente a luxação bilateral dos joelhos, não descrita anteriormente, poderá estar associada à própria cromossomopatia ou ter resultado de processo deformativo intrauterino. Os autores salientam a importância do diagnóstico pré-natal na detecção de anomalias congénitas major e do aconselhamento genético futuro.

Palavras-chave: síndrome trissomia 10q, diagnóstico pré-natal

PAS84 (13SPP-84403) - (*) CARDIOPATIA SEPTAL CONGÉNITA, CATARATAS E HIPOTIROIDISMO ASSOCIADOS A ANOMALIA DO CROMOSSOMA XP21 - UM NOVO SÍNDROME NEONATAL?

Joana Miranda¹; Gustavo Rocha²; Patrícia Costa¹; Cláudia Moura¹; Henrique Soares²; Manuela Rodrigues²; Maria João Baptista¹; José Carlos Areias¹; Hercília Guimarães²
1- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar de São João, Porto; 2- Serviço de Neonatologia, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar de São João, Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: Os autores descrevem o caso clínico de um recém-nascido (RN) com cardiopatia septal congénita, cataratas e hipotiroidismo, associados a anomalia do cromossoma Xp21. **Caso clínico:** RN de termo, do sexo feminino, admitido na UCIN no terceiro dia de vida por suspeita de cardiopatia congénita. Primeira filha de um casal jovem, saudável, não consanguíneo. Na admissão o ecocardiograma confirmou a existência de uma comunicação interauricular (CIA), uma comunicação interventricular (CIV) perimembranosa grande, dilatação das cavidades cardíacas direitas, canal arterial patente e hipertensão pulmonar severa. Na segunda semana de vida iniciou tratamento anticongestivo com furosemida, espironolactona e captopril por desenvolver insuficiência cardíaca e derrame pericárdico. No 15º dia de vida foi detetada uma elevação dos níveis séricos de TSH, não presente no Cartão de Guthrie, tendo iniciado levotiroxina. A ecografia tiroidea, níveis séricos de testosterona, DHEA-S e anticorpos antitiroideus foram normais. Adicionalmente foram também diagnosticadas cataratas congénitas bilaterais, tendo sido realizada facoemulsificação e aspiração das mesmas. No segundo mês de vida foi submetida a cirurgia cardíaca de correção da CIA, CIV e encerramento do canal arterial. Atualmente a doente tem quatro meses, está clinicamente estável. Mantém uma CIV residual, sem hipertensão pulmonar. O estudo infecioso foi negativo, nomeadamente o estudo de PCR (Polimerase Chain Reaction) para a Rubéola, bem como o estudo metabólico inicial. O teste de array de hibridização genómica comparativa revelou a anomalia cromossómica Xp21.2-p11.4(31,428,834-40,214,999)x1. **Discussão:** A associação clínica descrita não parece corresponder a nenhum síndrome já descrito na literatura. A alteração cromossómica identificada no Xp21 é provavelmente a anomalia responsável pelo fenótipo da doença. Esta alteração cromossómica resulta na deleção em hemizigotia de 29 genes envolvidos na etiologia de diversas doenças conhecidas e não se encontra descrita em nenhuma das bases de dados de CNV (Copy Number Variations), pelo que considerámos muito provável que a anomalia identificada seja efetivamente causadora do fenótipo observado. Assim, os autores propõem a existência de um novo síndrome neonatal caracterizado por cardiopatia septal congénita, cataratas e hipotiroidismo, associados a anomalia do cromossoma Xp21.

Palavras-chave: Cardiopatia congénita; cataratas congénitas; hipotiroidismo

PAS85 (13SPP-51792) - INSECURE-ATTACHMENT AND PHYSIOLOGICAL VULNERABILITY IN OBESE CHILDREN

Inês Pinto¹; Simon Wilkinson²; Conceição Calhau³; Rui Coelho³
1- Hospital Dona Estefânia; 2- Oslo University Hospital; 3- Faculdade Medicina Porto

Background Quality of the parent—infant attachment relationship influences physiological stress regulation. **Objective:** The aim of the present study was to describe the associations between HPA-axis function as measured by cortisol levels and attachment patterns in obese children. **Methods:** This study is part of the Roots of Early Obesity project, a study of Portuguese obese children aged 8–13 years. HPA-axis measures were assessed; parent- and self-report questionnaires (Inventory of Attachment in Childhood and Adolescence (IACA) were used to assess child attachment security.) Linear regression analyses were performed for individuals that scored low versus high on familial vulnerability problems, and for boys and girls separately. **Results:** In this obese population based sample, insecure attachment was related to cortisol levels, ($p=0.028$, $B=-.317$, $R^2=0.101$), negative association. For individuals with high familial vulnerability problems, there is a significant effect of the association between cortisol and insecure-attachment in boys, ($p=0.045$, $B=-.564$, $R^2=0.318$), negative association. There is also a significant main effect of the association between cortisol and insecure-avoidant attachment ($p=0.043$, $B=-.293$, $R^2=-.086$), negative association. For individuals with high familial vulnerability problems, there is a significant effect

of the association between cortisol and insecure-avoidant attachment in boys, ($p=0.038$, $B=-.580$, $R^2=0.336$), negative association. **Conclusions:** Insecure Attachment was associated with cortisol levels in obese children. Apparently, associations between physiological risk factors and insecure attachment are more evident in boys with a high familial vulnerability. Therefore, it is important to take into account attachment patterns, familial vulnerability and gender when investigating putative physiological risk factors in obese children. Poor quality of the early maternal–child relationship have been shown to be associated with subsequent higher prevalence in childhood obesity (1). Before interventions targeting child obesity are introduced which aim to improve the quality of maternal–child interactions, we need to know about potential mechanisms involving for example stress response and emotion regulation.

Palavras-chave: obesity, cortisol, stress, attachment

PAS86 (13SPP-25634) - DIABETES INSÍPIDA NEFROGÉNICA: UMA DOENÇA RARA A NÃO ESQUECER

Ana Brett¹; Ana Teresa Gil¹; Carolina Cordinhã¹; Clara Gomes¹; A. Jorge Correia¹
1- Unidade de Nefrologia Pediátrica - Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A diabetes insípida nefrogénica (DIN) congénita é uma doença hereditária, mais frequentemente ligada ao X, que se traduz pela incapacidade do túbulo renal concentrar urina, apesar de níveis normais ou aumentados de hormona anti-diurética (HAD). **Objetivos:** Caracterizar os doentes com DIN seguidos em consulta de Nefrologia Pediátrica. **Material e métodos:** Análise retrospectiva das crianças seguidas por DIN na consulta de Nefrologia de um hospital pediátrico nível 3, nos últimos 21 anos. **Resultados:** Seguidas 5 crianças do sexo masculino, dois dos quais gémeos dizigóticos, durante uma mediana de 15 anos (mín. 10, máx. 17). Idade de diagnóstico mediana de 9 meses (mín. 6, máx. 18). Quadro típico em 4 crianças: má progressão ponderal (MPP; mediana de início 4 meses), polidipsia e poliúria (diurese mediana 9,5 mL/kg/h); hipernatrémia, densidade e osmolalidade urinária baixas e hiper-osmolalidade plasmática (mediana de 161,5 mmol/L, 1003, 108,5 mOsm/L e 333 mOsm/L, respectivamente). Mediana de relação osmolalidade urinária/plasmática 0,32 (N $\geq 1,5$). Prova com HAD negativa nos quatro. Avaliação ecográfica renal normal. A criança diagnosticada aos 18 meses tinha MPP desde os 2 meses. Teste de suor positivo aos 6 e 8 meses. Sem diarreia crónica ou intercorrências respiratórias. Por antecedentes familiares suspeitos de fibrose quística, assumido este diagnóstico como provável. Em contexto de gastrenterite detectada hipernatrémia (167 mmol/L), ureia (20 mmol/L) e creatinina (80 umol/L) elevadas, e densidade urinária baixa (1005). Constatada poliúria e polidipsia. Colocada hipótese diagnóstica de DIN, confirmada pela prova com HAD. Atingida natrémia normal, repetiu teste de suor (22 meses) que foi negativo. Todos iniciaram dieta hiposalina com aporte hídrico ajustado e terapêutica com hidroclorotiazida e amilorida. Associada indometacina entre 1,5 a 5 meses após o diagnóstico. Dificuldade inicial na estabilização clínica, com necessidade de ajustes terapêuticos frequentes. No seguimento, todos apresentaram dificuldades de aprendizagem. Os gémeos foram diagnosticados com patologia do espectro autista. **Conclusão:** Embora a DIN seja rara, a MPP que ocorre classicamente pelos 4 meses, como neste estudo, deve evocar o diagnóstico. A poliúria e polidipsia podem não ser evidentes. A hipernatrémia pode ser uma causa de falsos positivos no teste de suor. O diagnóstico precoce e a monitorização clínica e analítica regular são importantes para evitar as complicações da DIN.

Palavras-chave: diabetes insípida nefrogénica congénita

PAS87 (13SPP-44959) - SÍNDROME NEFRÓTICA CORTICORRESISTENTE: ONZE ANOS DE EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO

Cátia Pêgo¹; Aida Sá¹; Alexandre Fernandes¹; Marta Nascimento¹; Maria do Sameiro Faria¹; Teresa Costa¹; Conceição Mota¹
1- Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A síndrome nefrótica (SN) na infância deve-se maioritariamente a doença de lesões mínimas e, habitualmente, entra em remissão após a instuição de corticoides. Contudo, em cerca de 10% dos casos verifica-se resistência à corticoterapia e, nesses doentes, em até 1/3 existe uma mutação genética

subjacente. **População e métodos:** Análise retrospectiva dos doentes com SN corticorresistente com idade superior a 12 meses (SN de início tardio) seguidos no Hospital Maria Pia entre 1 de Janeiro de 2000 e 31 de Dezembro de 2011. Objectivos: caracterização clínica, genética e histopatológica da população; descrição dos tratamentos e dos resultados obtidos. **Resultados:** No período de tempo selecionado foram diagnosticados 15 casos de SN corticorresistente: 9 do sexo feminino e 6 do sexo masculino. Caracterização clínico-laboratorial no momento do diagnóstico: idade média $11,3 \pm 3,99$ anos, albuminemia média $2,23 \pm 0,4$ mg/dl, creatinimelia média $0,56 \pm 0,35$ mg/dl, sedimento urinário activo em 5 doentes, hipertensão arterial em 3 doentes. Histologicamente: glomerulosclerose focal e segmentar em 47%, doença de lesões mínimas em 33%, nefropatia de IgM em 20%. Mutação do gene NPHS2 em 47% (7 doentes). Remissão da doença em apenas 20% (3 casos) após terapêutica com ciclosporina (doentes sem mutação genética). Tempo médio de seguimento $44 \pm 35,5$ meses e creatinimelia média actual de $0,62 \pm 0,37$ mg/dl. **Conclusões:** O estudo histológico e genético das formas corticorresistentes de SN é fundamental, uma vez que pode permitir minimizar a utilização inadequada de terapêutica imunossupressora. À semelhança do descrito na literatura, também na nossa população não se verificou remissão da doença em nenhum dos doentes que apresentava mutação no gene NPHS2.

Palavras-chave: síndrome nefrótica, corticorresistência, mutação

PAS88 (13SPP-48899) - SÍNDROME NEFRÓTICO CONGÉNITO - ESTUDO RETROSPECTIVO NUM CENTRO DE REFERÊNCIA DO NORTE DO PAÍS

Aida Sá¹; Cátia Nefro¹; Marta Nascimento¹; Alexandre Fernandes¹; Teresa Costa¹; M.Sameiro Faria¹; Conceição Mota¹

1- Centro Hospitalar do Porto

Introdução: O Síndrome Nefrótico Congénito (SNC) é uma doença rara no nosso país, que se pode manifestar desde o nascimento até aos três meses de idade. A maioria das crianças apresenta uma causa genética. Este trabalho pretende a análise retrospectiva dos processos clínicos dos pacientes com diagnóstico de SNC seguidos no serviço de Nefrologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto entre Janeiro de 2000 e Junho de 2012. **Resultados:** Foram identificados 7 doentes com diagnóstico de SNC, sendo 5 do sexo masculino (71%). O episódio inaugural ocorreu, em média, aos 36 dias de vida. Relativamente aos antecedentes pré-natais a referir antecedentes obstétricos de um nado morto por patologia renal numa das progenitoras. Relativamente a antecedentes familiares em dois casos os pais eram consanguíneos e noutro ocorreu morte de um irmão por IR (esclerose mesangial difusa). Dois nasceram prematuros (28,5%). Um dos pacientes apresentava doença metabólica associada (acidúria argininosuccínica). Na apresentação da doença 100% apresentava proteinúria, hipoalbuminémia e hipogamaglobulinémia, estando a função renal alterada em 2 (28,5%). Hipotiroidismo detectado em 4 (57%). As biópsias renais revelaram padrão histológico típico de S. nefrótico de tipo Finlandês em 4 (57%) e, em 3 (43%) de esclerose mesangial difusa. Três dos 4 primeiros apresentaram mutação em homozigotia para o gene NPHS1. Quanto ao tratamento, 100% fez IECA, sendo que 43% (três) fez, associadamente, AINE (indometacina). Três (43%) foram submetidos a transplante renal. Relativamente a complicações, infecções recorrentes foram identificadas em 86%, anemia em 86% e osteodistrofia renal em 14%. Dois (29%) desenvolveram trombose vascular. Relativamente a progressão para IRCT, ocorreu em 5 (71%) dos casos, em média aos 44,5 meses nos pacientes com síndrome nefrótico de tipo Finlandês e aos 3M nos casos de esclerose mesangial difusa. Quanto ao estado actual, 2 estão em estadio de IRCT em diálise peritoneal, 1 apresenta IR ligeira, 2 apresentam função renal normal após transplante e 2 faleceram (1 por sepsis associada a cateter e outro por insuficiência cardíaca congestiva descompensada). A morte ocorreu em média aos 44,5 meses. **Conclusões:** Tal como descrito, é evidente a evolução desfavorável desta patologia. O padrão histológico mais é o tipo Finlandês. A idade média de início de IRCT corresponde à descrita na literatura (é mais precoce na esclerose mesangial difusa), já a idade média do óbito é mais tardia.

Palavras-chave: Síndrome nefrótico congénito; finlandês; EMD

PAS89 (13SPP-54608) - DIÁLISE PEDIÁTRICA: CASUÍSTICA DE 29 ANOS DE UM SERVIÇO

Ângela Machado¹; Luís Ribeiro¹; Liliana Rocha¹; Paula Pires Matos¹; Teresa Costa¹; Sameiro Faria¹; Conceição Mota¹

1- Serviço de Nefrologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto

Introdução: Nos últimos 30 anos tem havido uma grande melhoria no tratamento de crianças com doença renal crónica (DRC). A implementação do tratamento de substituição da função renal (TSFR) possibilitou uma opção de suporte de vida para muitos doentes que de outra forma morreriam. No entanto, a maioria dos dados epidemiológicos disponíveis sobre o estadio terminal da insuficiência renal crónica, bem como informação sobre fases mais precoces da doença em idade pediátrica, são ainda limitados. **Objetivo:** Análise retrospectiva do movimento de doentes com insuficiência renal crónica terminal (IRCT) que iniciaram TSFR nesta Unidade, desde o seu início em 3 Outubro de 1983 até 31 de Dezembro de 2011. **Métodos:** Foi utilizado o registo anual da Unidade, tendo sido incluídos todos os doentes com IRCT que iniciaram TSFR na Unidade, no referido período. **Resultados:** Neste período, 173 doentes iniciaram TSFR (59,5% do sexo masculino e 40,5% do sexo feminino), correspondendo a uma incidência média de 5,9 novos casos por ano. A mediana de idade dos doentes à data de início do TSFR foi de 11 anos e 2 meses, tendo o doente mais novo iniciado diálise com 17 dias de vida e o mais velho com 19 anos. Relativamente à etiologia da IRCT, as malformações urológicas e hipoplasia/displasia renal (60,7%) foram as causas mais frequentes em todos os grupos etários, seguidas das glomerulopatias (18,5%), não se tendo verificado variação significativa ao longo dos anos. A modalidade terapêutica escolhida para o TSFR inicial foi a hemodiálise (HD) em 48% dos doentes e a diálise peritoneal (DP) em 46,2%, enquanto que 5,8% dos doentes foram submetidos a transplante renal sem diálise prévia. A escolha da modalidade dialítica variou conforme a idade, verificando-se a DP como 1ª opção nas crianças com idade <12 anos e a HD nas crianças mais velhas. Do total de doentes que iniciaram TSFR durante este período de 29 anos, 13 (7,5%) morreram em idade pediátrica, sendo a taxa de mortalidade mais alta ($n=7$) na 1ª década deste período. **Conclusão:** A criança e o adolescente tal como os adultos com IRCT, apresentam complicações relacionadas com a doença em si, mas têm a particularidade de se encontrarem numa fase da vida em que problemas de crescimento e desenvolvimento merecem particular atenção. Deste modo, salienta-se a importância da especialização e continuidade das equipas que prestam cuidados aos doentes pediátricos com IRCT no sentido de continuarem a melhorar a qualidade dos cuidados prestados.

Palavras-chave: Insuficiência renal crónica; diálise pediátrica

PAS90 (13SPP-25368) - IMPORTÂNCIA DO RASTREIO OFTALMOLÓGICO INFANTIL NA CONSULTA DE VIGILÂNCIA DOS 5-6 ANOS EM CUIDADOS DE SAÚDE PRIMÁRIOS

Susana Santos¹; Sofia Figueira²; Joana Azeredo²; Catarina Fraga²; Helena Febra²

1- Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE; 2- Unidade de Saúde Familiar São Julião, ACES Oeiras

Introdução: A visão é um sentido extremamente importante para o desenvolvimento físico, comportamental e cognitivo da criança. A prevenção primária é a medida mais eficaz na redução da morbilidade, devendo basear-se na realização de rastreios oportunistas, a efetuar na consulta de vigilância de saúde infantil. **Objetivos:** Estudar a prevalência de diminuição da acuidade visual no rastreio oftalmológico efetuado na consulta dos 5-6 anos numa Unidade de Saúde Familiar. **Material e métodos:** Análise retrospectiva num período de um ano (Janeiro a Dezembro de 2011) dos processos clínicos relativos a crianças que efetuaram consulta de vigilância dos 5-6 anos na Unidade de Saúde Familiar São Julião. Foram analisados dados demográficos, clínicos (determinação da acuidade visual para o longe utilizando a tabela de Snellen) e terapêuticos. Foram excluídas crianças com doença oftalmológica prévia. **Resultados:** No ano 2011 foram efetuadas 291 consultas a crianças com 5 ou 6 anos de idade. Dos processos clínicos analisados, 125 (43%) não tinham registo da determinação da acuidade visual. Sete tinham doença oftalmológica prévia pelo que foram excluídas do estudo. Das 159 consultas com registo da acuidade visual, em 30 crianças (19%) detetou-se alteração da acuidade visual, sendo referenciadas à especialidade de oftalmologia. Dez crianças foram avaliadas em consulta no hospital público e 20 em clínicas privadas. Em 16 crianças (53%) confirmou-se

erro de refração com necessidade de utilização correção ocular, sendo que em 9 crianças (30%) não foi confirmada alteração da acuidade visual. Em cinco crianças desconhece-se o resultado (17%). **Conclusão:** De acordo com a literatura, cerca de 25% das crianças em idade escolar têm patologia do foro oftalmológico. Na nossa amostra a prevalência de crianças em idade pré-escolar com alterações na determinação da acuidade visual ao longe foi de 19% e destas, em mais de metade (53%) confirmou-se alterações oftalmológicas que motivaram tratamento de erro de refração. Reforçamos assim a importância do rastreio oftalmológico bem como da referenciação atempada para uma consulta da especialidade.

Palavras-chave: visão, rastreio

PAS91 (13SPP-79887) - PERCEÇÃO DA IMAGEM CORPORAL NA CRIANÇA

Cláudia Arriaga¹; Sara Brito¹; Pascoal Moleiro¹

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Leiria-Pombal, EPE

Introdução: A percepção da imagem corporal traduz a forma como crianças e adolescentes vivenciam as suas características físicas. O Índice de Massa Corporal (IMC), um parâmetro antropométrico de avaliação nutricional, pode ser usado para comparar a percepção corporal com a real condição da criança. **Objetivo:** Analisar a percepção da imagem corporal em relação ao estado nutricional de crianças. **Métodos:** Estudo transversal analítico de crianças de uma escola do ensino primário, no âmbito de uma sessão formativa sobre alimentação saudável. Estudadas variáveis demográficas e calculado o IMC (Peso/Estatura², kg/m²). Perante a escala de silhuetas de Tiggemann e Wilson-Barret (nove silhuetas corporais numeradas, da magreza à obesidade), cada criança identificou a que melhor traduzia a sua imagem corporal. Avaliou-se a percepção dos pais em relação aos filhos, repetindo-se o procedimento. Peso normal definido como IMC P5-P84, sobre peso P85-P94 e obesidade ≥ P95, segundo as curvas de crescimento do Centers for Disease Control and Prevention. Tratamento de dados em PASW18* ($\alpha<0.05$). **Resultados:** Foram incluídas no estudo 25 crianças, com idade média de 6.9 ± 1.9 anos, 52% do sexo feminino. Segundo o IMC, 72% das crianças tinham peso normal, 12% sobre peso e 16% obesidade. O valor médio na escala de silhuetas foi de 4.0 ± 1.6 na auto-percepção e de 3.8 ± 1.5 na avaliação parental. Na autoavaliação da imagem corporal obteve-se uma média de 3.4 pelas crianças com peso normal, 4.0 para sobre peso e 6.3 para obesidade. Na avaliação dos pais, os valores respetivos foram de 3.3, 3.7 e 7. Observou-se uma correlação positiva forte entre os valores da escala segundo as próprias crianças e aqueles segundo os pais (Spearman 0.726; $p=0.026$). O valor médio de silhueta para crianças com IMC normal e IMC superior foi significativamente diferente na autoavaliação (3.4 ± 0.3 vs 5.3 ± 0.8 ; $p=0.004$) e na percepção dos pais (3.3 vs 5.3 ; $p=0.024$). As duas silhuetas do extremo superior não foram atribuídas por nenhum dos grupos. **Conclusões:** A percepção corporal, traduzida em termos numéricos na escala de silhuetas, apresentou resultados idênticos entre crianças e pais, em todas as classes de IMC. Embora a silhueta corporal não constitua um simples reflexo do IMC, tendo subjacentes outras variáveis nomeadamente psicossociais, houve tendência para a subvalorização do excesso de peso.

Palavras-chave: Percepção corporal, IMC, criança

PAS92 (13SPP-85133) - AVALIAÇÃO DE LINGUAGEM VERBAL E RELAÇÃO COM HÁBITOS DE LEITURA E ACTIVIDADES LÚDICAS EM CRIANÇAS EM IDADE PRÉ-ESCOLAR EM CUIDADOS DE SAÚDE PRIMÁRIOS

Vânia Gonçalves¹; Liane Costa¹; Rita Jorge¹; Ana Filipe Almeida¹; Mariana Pinto²; Fátima Pinto³

1- Serviço de Pediatria, UAG - MC, Centro Hospitalar São João, EPE - Porto; 2- Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, EPE - Porto; 3- Pediatria - URAP ACES Porto Ocidental

Introdução: A comunicação e a aprendizagem da fala são habilidades muito importantes no processo de desenvolvimento global das crianças. Estas aprendem a comunicar interagindo com outras crianças, pais e família, através de conversas e brincadeiras diárias. **Objectivos:** Avaliar a linguagem verbal e relacionar os resultados obtidos com os hábitos de leitura e actividades lúdicas das crianças. **Métodos:** Convocadas, aleatoriamente, de Julho a Setembro de 2011, 120 crianças seguidas nos Centros de Saúde do Porto Ocidental, com idades compreendidas entre os 48 e 71 meses a quem foi aplicado o Teste de Avaliação da Linguagem em Crianças, Sua-Kay, E e Tavares, MD, 5.^a Edição, 2008 (TALC);

foi aplicado aos pais um questionário sobre os hábitos de leitura e actividades lúdicas das crianças. **Resultados:** Avaliadas 62 crianças; 56% do sexo feminino; idade média de 59 meses. Todas de nacionalidade Portuguesa e frequentavam infantário/ensino pré-escolar. Na área da Compreensão, 8% (n=5) obtiveram resultados inferiores ao percentil 50 (P50) para a idade, 12% (n=8) entre o P50 e P75, 35% (n=23) entre o P75 e P90 e 45% (n=30) acima do P90. Na área da Expressão, 20% (n=13) obtiveram resultados inferiores ao percentil 50 (P50) para a idade, 17% (n=11) entre o P50 e P75, 10% (n=7) entre o P75 e P90 e 53% (n=35) acima do P90. Três apresentaram resultados inferiores ao P5, tendo sido referenciadas para reavaliação com outras escalas de desenvolvimento mais abrangentes e orientação adequada. As crianças cujas mães apresentavam escolaridade secundária ou superior, apresentaram resultados significativamente superiores na área da Expressão ($p<0.05$), o mesmo não se verificando na área da Compreensão ou quando considerada a escolaridade do pai. Ouvir contar histórias era a atividade lúdica preferida de quatro (6,1%) crianças e de 11 (16,7%) pais; destes, nove (13,6%) leram histórias aos filhos antes do primeiro ano de idade; 27 (40,9%) fazem-no uma a duas vezes por semana e 18 (27,3%) todos os dias. As crianças com hábitos de leitura diárias obtiveram resultados significativamente melhores nas áreas de Compreensão e Expressão ($p<0.05$). As diferenças de desempenho no TALC foram estatisticamente significativas na Expressão, tendo as crianças estimuladas com “destrava-línguas” apresentado resultados superiores ($p<0.05$). **Conclusões:** Estes resultados vêm reforçar a importância das conversas e brincadeiras pais/filhos diárias e dos hábitos de leitura no desenvolvimento da criança.

Palavras-chave: Linguagem, leitura, práticas parentais

PAS93 (13SPP-45120) - FEBRE Q E AUTO-IMUNIDADE: UMA OU DUAS DOENÇAS?

Susana Santos¹; Cristina Henriques¹; Marta Conde¹; Catarina Gouveia¹; Margarida Paula Ramos¹

1- Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE

Introdução: A febre Q é uma doença provocada por *Coxiella burnetti*. É pouco frequente nas crianças e a sua apresentação é variável, desde assintomática até doença aguda ou crónica com várias manifestações possíveis. A presença de autoanticorpos na doença aguda é frequente. **Caso clínico:** Rapaz, 10 anos, saudável, internado por febre elevada, odinofagia ligeira, anorexia e dor abdominal inespecífica com 10 dias de evolução. A realçar da história epidemiológica, contacto com gado, cães e ingestão de água de fonte rural. Não existiam antecedentes pessoais ou familiares relevantes. Exame objetivo sem alterações. Analiticamente, à entrada, apresentava monocitose, elevação das transaminases (AST 229U/L e ALT 128U/L), da PCR(144mg/L) e da VS (89mm/h). Efetuou ecocardiograma que revelou derrame pericárdico de pequenas dimensões e iniciou ácido acetilsalicílico (AAS) 100 mg/kg/dia. Da investigação etiológica, destaca-se: anticorpos anti-B2GP1 IgG e IgM,anti-cardiolipina(ACA) IgG e IgM e anticoagulante lúpico(LA)positivos título elevado;restante estudo auto-imunidade negativa; hemocultura, urocultura, serologias para EBV, CMV, *Rickettsia conorii*, reação rosa bengala negativas; ecografia abdominal e radiografia torácica normais. Em D4 de AAS encontrava-se assintomático e analiticamente com provas hepáticas e parâmetros inflamatórios a normalizar. Teve alta referenciado às Consultas de Cardiologia e Reumatologia Pediátricas. Posteriormente, obteve-se os resultados da serologia para *Coxiella burnetii* que revelaram anticorpos de fase II positivos e fase I negativos, compatível com infecção aguda. No seguimento ambulatório, verificou-se remissão do derrame pericárdico e redução dos níveis de anticorpos anti-coxiella fase II. Os anticorpos anti-fosfolípidicos continuaram positivos decorridas 12 semanas da primeira avaliação,mas após um ano do episódio agudo já apresentam títulos não significativos; não existiram episódios trombóticos durante todo o seguimento. **Discussão:** Deve suspeitar-se do diagnóstico de Febre Q na investigação de uma febre de origem indeterminada, quando existe história de contacto com animais. O diagnóstico serológico é tardio. A presença de auto-anticorpos é frequente e o seu significado clínico é desconhecido, porém, são transitórios e desaparecem na fase de convalescença. No nosso caso, estes anticorpos persistiram mais tempo do que é descrito na literatura, podendo assinalar uma maior suscetibilidade para doença auto-imune, pelo que é importante manter seguimento e vigilância adequados.

Palavras-chave: Febre Q, Autoimunidade

PAS94 (13SPP-84740) - LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EM IDADE PEDIÁTRICA: A PROPÓSITO DE 3 CASOS CLÍNICOS

Helena Pereira¹; Miguel Cunha²

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro – Unidade de Vila Real; 2- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro – Unidade de Chaves

Introdução: O lúpus eritematoso sistémico (LES) é uma doença crónica auto-imune, de etiologia multifactorial e atingimento multisistémico. Embora a apresentação, sintomatologia, achados imunológicos e tratamento sejam semelhantes aos adultos, há quadros de apresentação inicial em idade pediátrica que devem ser tidos em consideração. **Casos clínicos:** Caso 1: Criança do sexo feminino, com história poliartralgias não simétricas, abrangendo grandes e pequenas articulações, desde os 8 anos. Aos 9 anos, na sequência de internamento por dores articulares localizadas à anca esquerda, realizou controlo analítico que revelou títulos de anticorpos (Ac) anti-DNA 1:4 e Ac anti-nucleares 1:320, padrão mosquedo. O doseamento de Ac anti-DNA-ds, por imunofluorescência, revelou um título de 1:20. Foi estabelecido o diagnóstico de LES, estando actualmente medicada com hidroxicloroquina. Caso 2: Criança do sexo feminino, com quadro inicial de isquémia dos dedos do pé esquerdo aos 11 anos; estabelecido diagnóstico de LES por presença de Ac anti-fosfolípido positivo. Aos 12 anos teve quadro de pericardite e, meses mais tarde, coreia consistindo em movimentos involuntários da face e membro superior direito, com resolução do quadro após terapêutica com ciclofosfamida e metilprednisolona. Detectada ainda insuficiência aórtica e síndrome de Raynaud. Encontra-se actualmente medicada com hidroxicloroquina. Caso 3: Criança do sexo feminino, com diagnóstico de anemia hemolítica auto-imune a anticorpos quentes aos 7 anos. Em controlo analítico evolutivo, detectados Ac anti-fosfolípido e ANAs positivos, cumprindo critérios de LES. Internamento recente por lesões de vasculite com ulceração nos membros. Encontra-se sob corticoterapia, hidroxicloroquina e azatioprina. **Comentários:** O LES constitui uma entidade clínica que pode ter o seu início em idade pediátrica, com diferentes formas de apresentação, desde a forma clássica com artralgias, como no caso 1, a manifestações menos comuns, como evidenciado nos casos 2 e 3, em que alterações hematológicas como distúrbios da coagulação e anemia hemolítica, se revelaram manifestações iniciais da doença, para as quais os Pediatras devem estar alertados.

Palavras-chave: lúpus eritematoso sistémico, distúrbios da coagulação, anemia hemolítica

PAS95 (13SPP-38081) - INFECÇÃO A MYCOPLASMA PNEUMONIA - QUE CRIANÇAS INTERNAMOS?

Marta Valente Pinto¹; Ana Rita Martins²; Filipa Nunes²; Margarida Pinto²; Paula Azeredo²
1- Departamento de Pediatria do Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2- Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta

Introdução: O Mycoplasma pneumonia é um microrganismo responsável por um espectro variado de manifestações clínicas, sendo as manifestações respiratórias (nomeadamente a pneumonia) as mais frequentes. Acredita-se que um dos principais mecanismos de doença associados a este agente, são os fenómenos imunológicos. O objectivo deste trabalho foi caracterizar a infecção a Mycoplasma pneumonia em crianças internadas num período de 18 meses. **Métodos:** Estudo retrospectivo, por consulta de processos clínicos, de 1 Janeiro de 2011 a 30 de Junho de 2012. A infecção foi confirmada pela positividade IgM na serologia. Analisaram-se factores demográficos, epidemiológicos, clínicos, tratamento e complicações. **Resultados:** No período de estudo foram internadas 13 crianças com infecção confirmada a Mycoplasma pneumonia, 53,8% do sexo masculino, com uma idade mediana de 4,8 anos [13 meses-17 anos]. Dez dos doentes internados apresentavam co-morbilidades associadas (salienta-se: drepanocitose (3); cardiopatia congénita (2); síndrome down (1)).

A média de duração de sintomas antes do internamento foi de 8,7 dias, sendo os principais: tosse (11), febre (10) e dificuldade respiratória (7). À admissão onze doentes tinham repercussão do estado geral. Onze doentes apresentavam doença pulmonar caracterizada por alterações à auscultação pulmonar e no padrão radiológico (8 com padrão de broncopneumonia). Verificou-se doença extra-pulmonar em 6 doentes, das quais: trombocitopenia (2), hemólise a crioaglutininas, artrite monoarticular, descamação palmar e plantar e paralisia flácida unilateral do membro inferior. Analiticamente a proteína C reactiva média à admissão era de 10,4 mg/dl [0,1-34,9 mg/dl]. O fármaco mais frequentemente

utilizado para tratamento foi a claritromicina, sendo que a média de dias de internamento foi de 6,3 dias [2-15 dias]. **Comentários:** Este estudo pretendeu caracterizar uma infecção com um espectro variado, alertando para as diferentes formas de apresentação e manifestações clínicas associadas. Tendo em conta que a imunidade não é duradoura, o reconhecimento deste agente em particular em doentes com co-morbilidades é fundamental, para aplicação de um tratamento dirigido e atempado.

Palavras-chave: Mycoplasma pneumonia, internamento, manifestações clínicas

PAS96 (13SPP-42113) - DIARREIA AGUDA BACTERIANA NUM SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICA: EVOLUÇÃO EPIDEMIOLÓGICA NOS ÚLTIMOS 6 ANOS

Patrícia Mação¹; Lia Gata¹; Gustavo Januário¹; Henrique Oliveira²; Luis Januário¹; Fernanda Rodrigues¹

1- Unidade de Infectiologia e Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra; 2- Laboratório de Microbiologia, Hospital Geral, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A diarreia é uma importante causa de morbidade nos países desenvolvidos. As indicações para coprocultura são restritas, e na maioria dos casos a terapêutica sintomática é a mais adequada. No entanto, o conhecimento da epidemiologia é orientador para decisões terapêuticas. **Objectivos:** Conhecer a epidemiologia local de infecções bacterianas intestinais do ambulatório na população pediátrica. **Material e métodos:** Análise retrospectiva de resultados de coproculturas realizadas em doentes observados no Serviço de Urgência, entre 2006 e 2011. Foram analisadas: idade, distribuição mensal e anual por bactéria e susceptibilidade antimicrobiana. **Resultados:** Foram realizadas 3435 coproculturas (mediana 544/ano), das quais 703 (20%) foram positivas (mín 10% em 2010, máx 36% em 2007). As idades variaram entre 1 mês e 16 anos. As bactérias mais frequentes foram: *C. jejuni* (45%), *S. enteritidis* (32%), *S. typhimurium* (17%) e *Y. enterocolitica* (5%). Entre 0-6 meses e 7-12 meses predominou o *C. jejuni* (59 e 66% respectivamente); entre 1-5 anos *C. jejuni* (44%) e *S. enteritidis* (33%); entre 5-10 anos *S. enteritidis* (54%) e acima dos 10 anos *S. enteritidis* (47%). Ao longo dos anos tem-se verificado uma diminuição da proporção de *S. enteritidis* (mediana 5,8%; 2,4% em 2011) e aumento do *C. jejuni* (mediana 9,3%; 15,8% em 2011). Em relação ao *C. jejuni* não houve variação significativa da distribuição mensal. Para *S. enteritidis* verificou-se habitualmente um pico nos meses de verão. A resistência da *S. enteritidis* à ampicilina (AMP) manteve-se em níveis baixos (mediana 8,9%, 0% em 2011) e a resistência ao cotrimoxazol (CTX) tem aumentado nos últimos anos (mediana 14,5%, 25% em 2011). A resistência da *S. typhimurium* à AMP tem-se mantido elevada (mediana 66%) e baixa ao CTX (mediana 12,5%, 0% em 2011). A *Y. enterocolitica* tem mantido resistências de 100% à AMP e não tem resistências ao CTX. Não foram estudadas susceptibilidades do *C. jejuni*. **Comentários:** O *C. jejuni* e *S. enteritidis* são os germens mais frequentes de diarreia aguda do ambulatório. À semelhança de países do norte da europa tem-se verificado nos últimos anos um aumento do primeiro, que se distribui ao longo de todo o ano e predomina nos primeiros anos de vida.

Palavras-chave: coprocultura, pediatria, bactérias, resistências

PAS97 (13SPP-53941) - ADMINISTRAÇÃO DE IMUNOGLOBULINA POR VIA SUBCUTÂNEA: UM ANO DE EXPERIÊNCIA NUMA UNIDADE

Rosário Perry¹; Elsa Soeiro²; Margarida Ramos³; Conceição Neves¹; João Farela Neves¹; Ana Isabel Cordeiro¹

1- Unidade de Imunodeficiências Primárias (Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE); 2- Hospital de dia (Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE); 3- Unidade de Reumatologia (Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE)

Introdução: A administração de imunoglobulina (Ig) pode ser efectuada no domicílio por via subcutânea, através do uso de uma bomba de infusão portátil. Este método é já usado há alguns anos em vários países. As suas indicações são semelhantes às da Ig endovenosa, incluindo terapêutica substitutiva em diferentes imunodeficiências e como imunomodulador. Constitui uma via cómoda e muito segura de administração terapêutica. **Objectivos:** Comparar e avaliar a eficácia, segurança e qualidade de vida dos doentes com imunodeficiência

primária e patologia reumatológica que realizavam terapêutica de substituição com Ig endovenosa e que alteraram para subcutânea ou que iniciaram tratamento, no Hospital Dona Estefânia (HDE). **Material e métodos:** Estudo retrospectivo e descritivo dos doentes seguidos no HDE que iniciaram terapêutica com Ig subcutânea durante o último ano (desde Julho 2011). Procedeu-se à consulta dos processos clínicos dos doentes e analisadas variáveis demográficas, clínicas, laboratoriais e terapêuticas. Foi realizado um questionário aos doentes e às famílias para avaliar o grau de aceitação e de satisfação com o tratamento. **Resultados:** Foram incluídos nove doentes, dois do sexo feminino, sendo a mediana de idades 11,5 anos. Os principais diagnósticos foram imunodeficiência comum variável, agamaglobulinémia e imunodeficiência combinada. Dois doentes realizavam Ig como terapêutica imunomodeladora. A maioria realizava terapêutica de três em três semanas no hospital, tendo o tratamento uma duração média de sete horas. A mediana de IgG plasmática sob terapêutica com Ig endovenosa foi de 10,5 mg/L. Nos doentes que mantiveram a mesma dose de Ig a mediana de IgG foi de 11,0 mg/L. Um doente fazia episódios urticariformes e cefaleias com o tratamento endovenoso, necessitando de pré-medicação. Todos tiveram reacções ligeiras locais no início de terapêutica subcutânea, que desapareceram após algumas semanas de administração. Não houve infecções graves em nenhum doente ao longo deste período. Todos os doentes e as respectivas famílias referiram uma boa aceitação ao ensino da técnica e uma melhoria na qualidade de vida. **Conclusão:** A terapêutica com Ig subcutânea foi muito bem tolerada e permitiu concentrações plasmáticas adequadas de IgG, tal como descrito na literatura. Não houve necessidade de interromper o tratamento em nenhum doente. De realçar a melhoria da qualidade de vida destas famílias e a redução de custos associados à administração deste fármaco.

Palavras-chave: imunoglobulina endovenosa, imunoglobulina subcutânea, imunodeficiências, criança

PAS98 (13SPP-62531) - INTERNAMENTOS POR VARICELA: CASUÍSTICA DO SERVIÇO DE PEDIATRIA DO HOSPITAL BRAGA

Liliana Abreu¹; Carla Garcez¹; Manuela Costa Alves¹; Ariana Afonso¹

1- Serviço de Pediatria do Hospital de Braga

Introdução: A varicela é uma doença provocada pelo vírus varicela-zoster, altamente contagiosa e muito frequente na infância. Habitualmente é auto-limitada e tem curso benigno. No entanto, ainda que pouco frequentes, podem ocorrer complicações graves. **Objetivo:** Caracterizar, clínica e epidemiologicamente, os internamentos por varicela e suas complicações. **Método:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes internados no Serviço de Pediatria com o diagnóstico de varicela, entre Janeiro de 2008 e Junho de 2012. **Resultados:** No período a que se refere o estudo, houve um total de 21 internamentos. A mediana de idade foi de 2.5 anos (mínimo 24 dias; máximo 14 anos). A média anual foi de 4.6 internamentos, sendo os anos de 2009 e 2012 os que tiveram maior número (6 e 7, respetivamente). Os meses de maior incidência foram Março e Junho, independentemente do ano em causa. Das crianças internadas, 17 eram previamente saudáveis, sendo identificadas co-morbilidades em 4 crianças (atopia, otites de repetição, diabetes mellitus e asma). A maioria (18), não tinha recebido vacina anti-vírus varicela-zoster, sendo desconhecido o estado vacinal nas restantes. O contexto epidemiológico era conhecido em apenas 13 dos casos, 7 com história de contacto familiar e 6 com contacto escolar. A complicações mais frequente, detetada em 7 crianças, foi a sobreinfeção cutânea e/ou dos tecidos moles, incluindo impétigo (n=4) e celulite (n=3). As complicações neurológicas incluíram 1 convulsão febril e 1 encefalite pós-infeciosa. De entre as possíveis complicações respiratórias, foram identificados 2 casos de pneumonia, sendo as complicações hematológicas identificadas em 2 crianças (púrpura trombocitopenica idiopática e anemia grave). Numa das crianças foi diagnosticada osteomielite. A duração média do internamento foi de 5 dias. Todas as crianças apresentaram boa evolução clínica. **Conclusões:** O número de internamentos por varicela foi baixo, sendo a complicações mais frequente a sobreinfeção cutânea/tecidos moles, o que está de acordo com a literatura. Tal como descrito por outros autores, a sazonalidade da doença encontra-se também patente neste estudo. Esta revisão não permite concluir acerca da influência do estado vacinal no aparecimento de complicações.

Palavras-chave: Varicela; Complicações; Internamentos

PAS99 (13SPP-68135) - SARAMPO: DE VOLTA?

Rita Jorge¹; Joana Rebelo¹; Susana Lima¹; Céu Espinheira¹; Raquel Sousa¹; Inês Azevedo¹; Margarida Tavares¹; Ana Maia¹

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de São João, Porto

Introdução: O sarampo é uma das cinco doenças exantemáticas clássicas da infância. Causado por um vírus cujo único hospedeiro natural é o Homem, é altamente contagioso, transmitindo-se por via aérea. Habitualmente é uma doença benigna mas pode ter complicações graves e até fatais, como pneumonia e encefalite. A vacina (VASPR) faz parte do Plano Nacional de Vacinação, recomendando-se atualmente 1^a dose aos 12 meses e 2^a dose aos 5-6 anos. A profilaxia pós-exposição em indivíduos suscetíveis pode ser feita através da vacina ou de imunoglobulina humana normal, 72 horas ou 6 dias após exposição, respetivamente. **Caso clínico:** JM, sexo feminino, 11 meses, saudável. Uma semana após regresso de viagem à China, o pai da lactente iniciou sintomas e 6 dias depois confirmou-se o diagnóstico de sarampo. Nessa altura a lactente realizou profilaxia antecipando 1^a dose de VASPR; 3 dias depois iniciou febre, exantema e anorexia. Passados 4 dias, por persistência da febre, aparecimento de rinorreia serosa, tosse e congestão ocular, e progressão do exantema, foi encaminhada para o SU de pediatria. Apresentava exantema maculo-papular disperso, coalescente, de predomínio no tronco e face, congestão nasal e ocular. Analiticamente, discreta leucopenia com predomínio de linfócitos, discreta trombocitopenia e PCR 4 mg/L. Foi internada para vigilância em isolamento de via aérea, com evolução clínica favorável. A pesquisa do vírus do sarampo por PCR foi positiva e as serologias compatíveis com infecção aguda, tendo o caso sido reportado às autoridades de saúde. **Discussão:** A elevada taxa de vacinação tornou o sarampo raro em Portugal. No entanto, nos últimos anos têm ocorrido surtos de sarampo em toda a Europa, com casos de encefalite e morte, e a doença ainda é endémica em países asiáticos e africanos. A situação epidemiológica mundial acarreta risco de importação de casos através de viajantes infetados, com possibilidade de surtos em Portugal, sendo essencial a proteção adequada dos viajantes. Face à raridade da doença no nosso país, todo o diagnóstico clínico deve ser confirmado laboratorialmente e todos os casos confirmados devem ser reportados, de forma a serem tomadas medidas de saúde pública para evitar novos surtos. No caso apresentado, se o pai da lactente tivesse recorrido a consulta do viajante antes da deslocação teria sido vacinado e protegido; especula-se se a profilaxia com imunoglobulina teria sido mais eficaz na proteção da lactente do que a vacina.

Palavras-chave: Sarampo, vacina, profilaxia pós-exposição

PAS100 (13SPP-72837) - TOSSE CONVULSA: EXPERIÊNCIA DE SETE ANOS

Ema Grilo¹; Rodolfo Casaleiro¹; Gustavo Januário¹; Lia Gata¹; Fernanda Rodrigues¹; Luís Januário¹

1- Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: Apesar das elevadas taxas de vacinação na infância, o número de casos de Tosse Convulsa notificados tem aumentado em todo o mundo, sendo claramente uma doença re-emergente. **Objectivos:** Caracterizar a evolução do número de casos de Tosse convulsa num Serviço de Urgência Pediátrico ao longo dos últimos 7 anos e meio e avaliar parâmetros demográficos e clínicos. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos casos de Tosse Convulsa confirmados por PCR nas secreções respiratórias, em doentes dos 0 aos 17 anos, entre Janeiro de 2005 e Junho de 2012, no Serviço de Urgência. **Resultados:** Foram identificados 62 casos de Tosse Convulsa, todos por *Bordetella pertussis*. Os anos em que ocorreram maior número de casos foram 2005 (30 casos) e primeiro semestre de 2012 (13 casos), predominando entre os meses de Fevereiro a Junho. A maioria dos casos (68%) verificou-se abaixo dos 4 meses (45% dos 0 aos 2 meses; 23% dos 2 aos 4 meses). No grupo etário de 1 a 6 anos de idade ocorreram 10% dos casos, entre os 6 os 12 anos 8% e entre os 12 e os 17 anos 6%. Os sintomas mais frequentes foram tosse cianosante (76%), tosse ruborizante (71%), tosse emitezante (42%) e guincho (32%). A tosse tinha duração ≥3 semanas em 30%. Registaram-se apneias em 5 crianças, todas com idade ≤ 4 meses. Foi possível apurar contacto epidemiológico (clínica sugestiva) em 37 casos, a maioria familiar, sendo apenas em 2 casos escolar. A maioria eram adultos (58%) e adolescentes (23%). A percentagem de internamento foi de 61% maioritariamente no grupo etário dos 0 aos 4 meses (95%), sendo os principais motivos: hipoxemia (50%), baixa idade (29%), dificuldades alimentares (13%)

e apneia (8%). A mediana de duração do internamento, foi de 5 dias (1 - 47). Cinco crianças foram internadas na Unidade de Cuidados Intensivos. A percentagem de complicações (pneumonia, convulsões) foi de 8%, todos com idade ≤ 2 meses, sendo a pneumonia a complicação mais frequente.

Palavras-chave: Tosse Convulsa, Bordetella pertussis

PAS101 (13SPP-75700) - MENINGITE BACTERIANA - A REALIDADE DA ILHA DA MADEIRA

Filipa Marçal¹; Joana Oliveira¹; Rute Gonçalves¹; Conceição Freitas¹; Rui Vasconcelos¹
1- Serviço de Pediatria, Hospital Dr. Nélio Mendonça

Introdução: A meningite bacteriana (MB) é uma infecção grave associada a elevada taxa de complicações e consequente morbilidade. As novas vacinas conjugadas anti-pneumocócica e anti-meningocócica são determinantes no controlo desta infecção. **Objectivos:** Avaliação da incidência da Meningite Bacteriana em idade pediátrica com enfoque particular na semiologia, etiologia, estado de vacinação, terapêutica e evolução clínica. **Material e Métodos:** Procedeu-se a um estudo descritivo e retrospectivo de um grupo de crianças internadas, no serviço de pediatria do hospital Dr. Nélio Mendonça, com o diagnóstico de Meningite Bacteriana. O período de estudo decorreu entre 1 de Janeiro de 2004 e 30 de Junho de 2012. **Resultados:** Foram estudados 34 casos de Meningite Bacteriana, 56% pertencentes ao sexo feminino e 44% ao sexo masculino. As idades oscilaram entre os 0,13 e os 12 anos, com uma média de 3,2 anos. A incidência anual média foi de 4,5 casos/ano, com o maior número de casos a serem registados em 2006 e 2008. A distribuição sazonal evidenciou dois picos: Inverno e Primavera. No momento da admissão, 50% dos doentes tinham iniciado cobertura vacinal para S. Pneumoniae, havendo 97% de cumprimento do esquema nacional de vacinação. A febre foi a manifestação mais prevalente, seguida pela prostração e vômitos. A terapêutica empírica de eleição baseou-se na utilização de cefalosporinas de 3^a geração. Dos agentes etiológicos isolados os mais frequentes foram a N. meningitidis (50%), S. pneumoniae (26%), isolados maioritariamente pelo exame cultural do líquido cefalo-raquitidiano. Nos casos positivos para N. meningitidis foi possível identificar o serogrupo B em 13 casos e nos casos de S. pneumoniae foram isolados os serótipos 19A, 19F, 7F, 15C e 22F. O tempo médio de internamento foi de 11,85 dias. Necessitaram de internamento em Cuidados Intensivos 24 (70,5%) doentes. A mortalidade encontrada foi de 5,9% dos doentes. **Conclusão:** Como se tem verificado noutras estudos, a meningite meningocócica representa a causa mais frequente de meningite bacteriana com agente conhecido. O agente etiológico mais comum foi N. meningitidis serogrupo B, o que se justifica pela ausência de cobertura vacinal. O pneumococos representou a segunda causa de meningite bacteriana e com ele se relacionam complicações do foro neurológico e sequelas. É fulcral o seguimento destas crianças, pela gravidade das sequelas associadas, para intervir atempadamente e diminuir o seu impacto no futuro.

Palavras-chave: Meningite bacteriana, Streptococcus pneumoniae, Neisseria meningitidis

PAS102 (13SPP-76533) - SÍNDROME DE CHOQUE TÓXICO ESTREPTOCÓCICO: PODERÃO AS CÁRIES DENTÁRIAS ESTAR IMPLICADAS NA SUA ETIOLOGIA?

Manuel Ferreira-Magalhães¹; Joana Rodrigues²; Ricardo Araújo²; Sónia Aires²; Cristina Rocha²
1- Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico Integrado, C.H.S.João; 2- Serviço de Pediatria, C.H. Entre Douro e Vouga

O síndrome de choque tóxico (TSS) pode ser de etiologia estafilocócica ou estreptocócica. O TSS estreptocócico é classicamente descrito como uma patologia causada pelos estreptococos do grupo A (SGA). Contudo, estão descritos agentes estreptocócicos não-SGA como responsáveis por esta entidade. Criança de 5 anos, sexo masculino, inserido numa comunidade com condições sociais desfavoráveis. Apresentava febre, cefaleias, abdominalgia e odinofagia com 4 dias de evolução, medicado com Amoxicilina há 3 dias. No dia de recorrência ao SU aparecimento de exantema multiforme difuso, hiperemia conjuntival simétrica, queilite e enantema. De referir mau estado de higiene, principalmente uma cavidade oral com múltiplas cáries evoluídas. Durante permanência no SU desenvolveu meningismo. Analiticamente leucograma sem alterações, PCR

125 mg/L, Na 125 mEq/L e LCR sem alterações de relevo. Internou-se para correção de hiponatrémia e vigilância, tendo ficado com hemocultura e cultura de LCR em curso. Em D2 observou-se aparecimento de edemas das mãos. Por suspeita de síndrome de Kawasaki, foi avaliado por cardiologia pediátrica, tendo sido detetada insuficiência mitral mínima e derrame pericárdico mínimo, ambos sem compromisso hemodinâmico. No mesmo dia iniciou deterioração do estado de consciência com agravamento de edemas, hipotensão e necessidade de suporte inotrópico. Iniciou ceftriaxona e foi transferido para a UCIP. A hemocultura revelou-se positiva para Streptococcus mitis, coincidente com a positividade das secreções brônquicas para este agente, realizada na UCIP. Cumpriu 10 dias de ceftriaxona e clindamicina, assim como 5 dias de azitromicina, com boa evolução. Ficou 7 dias na UCIP e completou, no total, 13 dias de internamento, tendo tido alta com estabilidade clínica. O TSS estreptocócico representa uma entidade clínica de grande importância devido à sua evolução clínica, podendo transformar-se num verdadeiro desafio diagnóstico, tendo em conta a semelhança semiológica com outras patologias, como síndrome de Kawasaki. Realça-se aqui a hiponatrémia inicial como possível sinal precoce de sépsis associada à libertação de toxinas que induzem tubulopatia renal transitória. Os autores pretendem, ainda, alertar para a importância de outros agentes na etiologia do TSS. O Streptococcus mitis é um estreptococo do grupo viridans, estando implicado na formação de cáries dentárias. A higiene dentária bastante deficiente poderá ter sido determinante no desenvolvimento deste caso.

Palavras-chave: Streptococcus mitis, choque tóxico, cárie, hiponatrémia

PAS103 (13SPP-79957) - INFECÇÕES OSTEOARTICULARES EM IDADE PEDIÁTRICA: CASUÍSTICA DE 4 ANOS DE INTERNAMENTO

Vera Baptista¹; Cláudia Patraquim¹; Ariana Afonso¹; Manuela Costa Alves¹
1- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga

Introdução: as infecções osteoarticulares são uma entidade clínica potencialmente grave. Os sinais e sintomas são escassos e é necessário elevado grau de suspeição. O diagnóstico e tratamento atempado são fundamentais para prevenir consequências a longo prazo. **Objetivo:** caracterizar clínica e epidemiologicamente as infecções osteoarticulares numa população pediátrica. **Métodos:** análise retrospectiva dos processos de doentes internados com diagnóstico de infecção osteoarticular no período de Janeiro de 2008 a Junho de 2012. **Resultados:** no período a que se refere o estudo foram diagnosticados 22 casos de infecção osteoarticular: 15 artrites séticas, 4 osteomielites, 2 osteoartrites e 1 espondilodiscite. A mediana de idade foi 4 anos (mínimo 15 dias, máximo 16 anos). Eram do sexo masculino 17. Foi descrita dor e diminuição da mobilidade em todos os 22 doentes, edema local em 16, febre em 14 e calor local em 8. A duração média dos sintomas até ao diagnóstico foi 18 dias. No caso das artrites, a articulação preferencialmente atingida foi o joelho (9) e todas eram monoarticulares. Nos casos de osteomielite, o osso mais atingido foi o calcâneo (2). Foram identificados fatores de risco em 11 casos, 6 dos quais correspondendo a traumatismo. Constatou-se leucocitose com neutrofilia em 3, velocidade de sedimentação elevada em 16 dos casos (valor médio 57 mm/hora) e proteína C reativa elevada em 10 (valor médio 54 mg/L). A radiografia inicial mostrou alterações em 5 dos que a realizaram (21) e a ecografia em 4 (7). Dos 10 casos que realizaram ressonância magnética, 8 confirmaram o diagnóstico. Houve isolamento de agente em 2/16 hemoculturas (1 S. aureus, 1 K. pneumoniae), 3/9 punções articulares (1 S. aureus, 1 S. pneumoniae, 1 S. agalactiae) e 1/2 drenagens cirúrgicas (S. marcescens). Num caso, o diagnóstico presuntivo foi feito por serologia (reação de Wright) que foi positiva para B. abortus e B. mellitensis. Quanto a antibioticoterapia, em 15 foi usada flucloxacilina, isolada em 5 e em 10 associação com ceftriaxone, clindamicina, ampicilina ou vancomicina e gentamicina. Nos 18 casos em que foi possível aferir, a duração média de tratamento foi 4,3 semanas. Foram descritas 3 complicações: 1 dismetria e 2 abcessos. **Conclusões:** os dados obtidos nesta série foram semelhantes aos descritos na literatura, exceto no tempo de diagnóstico, que foi superior. O isolamento de agentes foi escasso.

Palavras-chave: Palavras-chave: infecções osteoarticulares, diagnóstico, tratamento, morbilidade.

PAS104 (13SPP-84918) - PNEUMONIA AGUDA DA COMUNIDADE COM INTERNAMENTO HOSPITALAR - EXISTEM DIFERENÇAS NOS ÚLTIMOS ANOS?

Miguel Correia¹; Carolina Guimarães²; Sara Martins²; Ana Pinheiro²; Anabela Brito²
 1- Área de Pediatria Médica – Hospital Dona Estefânia ; 2- Departamento da Mulher e da Criança – Hospital HPP Cascais (Directora: Professora Filomena Nunes; Coordenadora: Dra Anabela Brito)

Introdução: A pneumonia adquirida na comunidade (PAC) é uma infecção frequente e potencialmente grave na criança, e permanece responsável por uma percentagem significativa dos internamentos em pediatria. Este estudo teve como objectivo a revisão da apresentação clínica bem como as atitudes diagnósticas e terapêuticas na abordagem da pneumonia, em comparação com estudo anterior realizado em 2003-2005. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças com idade superior a 28 dias internadas por PAC no Serviço de Pediatria do Hospital de Cascais entre Março 2010 e Março 2012. Foram avaliados dados referentes a: clínica, etiologia, exames complementares de diagnóstico, antibioticoterapia e evolução clínica. **Resultados:** Foram analisados 145 processos de crianças internadas por PAC no período em estudo, o que corresponde a 6% do total de internamentos, comparativamente a 9% no período anterior. 56% do sexo masculino vs 57% em 2003-2005, idade média de 4,1 anos (3 meses - 16 anos) vs 3,7 anos (5 dias - 15 anos) em 2003-2005. Clinicamente (2010-2012 vs 2003-2005): febre 96% vs 94%, tosse 86% vs 88%, dificuldade respiratória 45% (igual), vômitos 33% vs 40%, toracalgia 10% vs 8%, dor abdominal 16% vs 6%, hipoxémia 19% vs 9%. O padrão radiológico era alveolar localizado em 75% dos casos vs 89% em 2003-2005. Foi realizada hemocultura em 66%, sendo positiva em 3,2% dos casos, vs 23% pedidos em 2003-2005 com 8,6% positivos. Foi efectuada pesquisa de vírus respiratórios nas secreções em 8,8% dos casos, sem nenhum isolamento. A antibioticoterapia inicial foi ampicilina em 71% vs 54% no período anterior. Atingiu-se a apirexia em média aos 1,6 dias vs 1,9 dias. A duração média de internamento foi de 4,8 dias (1 - 14) vs 6,3 dias (1 - 28). Surgiram complicações, nomeadamente derrame pleural em 4% vs 6,5% em 2003-2005 e foram transferidos 1,3% para intervenção por subespecialidade vs 3,1%. **Conclusões:** Em ambos os períodos mantém-se o ligeiro predomínio do sexo masculino e a mesma distribuição por grupos etários. Verifica-se uma melhoria substancial na realização de hemoculturas e, apesar da sua baixa rentabilidade diagnóstica, esta atitude deve ser reforçada. Foram efectuados poucos pedidos de pesquisa de vírus respiratórios nas secreções em crianças < 2 anos pelo que deve ser reforçado o pedido do mesmo. A diminuição da duração média do internamento pode estar relacionada com a menor taxa de complicações, bem como com a adequação da antibioticoterapia empírica.

Palavras-chave: Pneumonia Aguda da Comunidade, Internamento

PAS105 (13SPP-87829) – (*) DOENÇA MENINGOCÓCICA INVASIVA – EXPERIÊNCIA DE DOZE ANOS DE UM SERVIÇO DE PEDIATRIA

Mário Correia de Sá¹; Karina Oliveira¹; Diana Moreira¹; Eduarda Marques¹
 1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar V. N. Gaia / Espinho, E. P. E.

Introdução: A doença meningocócica invasiva (DMI) é uma importante causa de morbidade e mortalidade. Em Portugal a vacina conjugada contra a doença invasiva por *Neisseria meningitidis* do serogrupo (SG) C (MenC) foi introduzida no Plano Nacional de Vacinação (PNV) em 2006, tendo sido o seu esquema vacinal recentemente alterado. **Objetivo:** Caracterização da população pediátrica com DMI admitida num hospital nível três e avaliação do impacto da introdução da vacina MenC no PNV. **Material e métodos:** Estudo observacional retrospectivo realizado num hospital português nível três, através da análise dos processos clínicos dos 52 doentes admitidos com DMI entre 2000 e 2011. **Resultados:** Mediana de idade de 25.5 (1-159) meses. Pico de incidência anual em 2003 (25%) com incidência máxima de dezembro a abril (69.2%). Tempo de evolução de doença à admissão inferior a 24 horas em 62.7% dos casos. Meningite (76.9%) foi o diagnóstico mais frequente (23 casos por SGB, onze por C e um por A). Nos restantes doentes diagnosticou-se meningococemia isolada (oito casos pelo SGB e três pelo C). O SGB foi detetado em 59.6% dos casos, o SGC em 26.9% e o SGA em 1.9%. Em 11.5% dos casos não foi identificado o SG. O SGC foi isolado num doente com vacina MenC. No grupo de crianças com idade inferior a doze

meses diagnosticaram-se dois casos de DMI por SGC (4.3%) e 18 casos por SG não C (32.6%). Detetou-se uma associação significativa entre a DMI por SGC versus não C e a distribuição etária da população, tendo-se verificado uma tendência para a incidência da DMI por SGC ser menos elevada no grupo de crianças com idade inferior a doze meses ($p=0.035$; $\Phi=0.311$). Não se detetou diferença de incidência anual de DMI por SGB entre o período anterior (2.8 casos/ano) e o posterior (2.3 casos/ano) à introdução da vacina MenC no PNV. Não foi detetado nenhum caso de DMI por SGC a partir de 2006. Faleceu um doente com DMI por SGC (taxa de mortalidade de 1.9%). De entre os doentes que sobreviveram três (5.9%) apresentaram sequelas (dois casos com atraso de desenvolvimento psicomotor e um com surdez neurosensorial) e onze casos (21.6%) desconhece-se a evolução a longo prazo. **Discussão:** Neste estudo detetou-se uma baixa incidência de DMI por SGC no grupo de crianças com idade inferior a doze meses o que suporta as últimas alterações efetuadas ao PNV. Confirmou-se a ausência de DMI por SGC ou substituição de serogrupos pelo SGB após a introdução da vacina MenC no PNV, que comprova a eficácia da vacina.

Palavras-chave: doença meningocócica invasiva

PAS106 (13SPP-89317) - ABCESSOS FARÍNGEOS: 16 ANOS DE EXPERIÊNCIA

Carlos Escobar¹; Maria Carlos Janeiro¹; Manuela Ferreira¹; Paula Correia²; Maria João Brito²

1- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE; 2- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

Introdução: As infecções supurativas do pescoço são raras na criança, mas pela sua rápida evolução podem cursar com complicações graves. **Objetivo:** Caracterizar os abcessos faríngeos numa população infantil de um hospital e comparar a sua orientação diagnóstica e terapêutica em dois períodos de tempo diferentes. **Material e Métodos:** Estudo descritivo de 16 anos, comparando dois períodos de tempo, grupo A (1996-2005) e grupo B (2005-2012). Foram analisados dados clínicos, diagnóstico, terapêutica e evolução. A análise estatística foi realizada através do software SPSS 17.0. **Resultados:** Registaram-se 154 casos (grupo A-57, grupo B-97), média de 9.5 casos/ano, com uma mediana de idade de 8 anos (6M-17A). Em 33.8% havia antecedentes de amigdalite e 35.1% tinham realizado antibioticoterapia prévia. O tipo de abcesso foi semelhante em ambos os grupos: periamigdalino (68.4%vs69.1%; $p=0.933$), retrofaríngeo (21.1%vs25.8%; $p=0.508$) e parafaríngeo (15.8%vs20.6%; $p=0.459$). A clínica variou com a localização do abcesso: periamigdalino - trismus (31.1%), sialorreia (24.5%) e disfagia (22.6%); retrofaríngeo - tumefacção cervical (62.2%), cervicalgia (45.9%) e torcicolo (32.4%); e parafaríngeo - tumefacção cervical (55.2%), cervicalgia (37.9%) e disfagia (34.5%). No grupo B foram efectuados mais exames culturais faringeos (33.3%vs63.9%; $p<0.01$), sendo o Streptococcus do grupo A o agente mais frequente (13/18), e TAC cervical (54.4%vs74.2%; $p=0.012$). A maioria (87%) foi medicada com penicilina e clindamicina, com uma mediana de duração maior, mas não estatisticamente significativa, no grupo A (10vs7dias; $p=0.991$). Não se verificaram diferenças no número de casos submetidos a cirurgia nos dois grupos (43.9%vs49.5%; $p=0.50$) sendo que 90,6% foram drenados nas primeiras 48 horas, sem diferenças na duração do internamento ($p=0.755$). No total, registaram-se complicações em oito casos (6vs2): obstrução da via aérea (3), choque anafilático (2), trombose venosa (2) e fistula do seio piriforme (1); recorrência em três casos e em 39% amigdalectomia electiva. **Comentários:** No período de tempo mais recente, verificou-se um maior uso dos meios diagnósticos (exame cultural e TAC) e uma redução, embora não estatisticamente significativa na mediana de tempo de antibioticoterapia e internamento. Actualmente as indicações para realização de exame de imagem, drenagem e duração do tratamento endovenoso não são concensuais entre pediatras e ORL, parecendo necessário a realização de um protocolo comum.

Palavras-chave: Abcesso periamigdalino, Abcesso retrofaríngeo, Abcesso parafaríngeo

POSTERS COM DISCUSSÃO

PD1 (13SPP-23916) - SÍNDROME DE WAARDENBURG TIPO I – IDENTIFICAÇÃO DE UMA NOVA MUTAÇÃO DO GENE PAX 3

Jacinta Fonseca¹; Catarina Maia, Ana Luísa Leite, Jorge Sales Marques¹
1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar V.N.Gaia / Espinho, E.P.E

Introdução: A Síndrome de Waardenburg (SW), é uma doença autossómica dominante, com penetrância e manifestações variáveis. É caracterizada pela associação de surdez com anomalias pigmentares e dos tecidos derivados da crista neural. Tem uma incidência estimada de 1/42.000, e de cerca de 1% entre os portadores de surdez congénita. A SW pode ser classificada em 4 tipos, sendo o mais comum o tipo 1; destes, 90% apresentam mutações identificáveis no gene PAX 3. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, segundo filho de um casal não-consanguíneo, seguido em consulta desde o período neonatal por aplasia cutis e hipertelorismo. História familiar de mecha de cabelos brancos na região frontal (avô paterna, tia paterna, pai e irmã), distopia cantorum (pai) e surdez neurosensorial unilateral (pai). Aos 13 meses foi avaliado em consulta de genética constatando-se deslocamento lateral do canto medial ocular e do ponto lacrimal inferior, base nasal proeminente e alargada e hiperplasia da porção medial dos supracílios. Pela história familiar e achados objetivos sugestivos de SW realizou avaliação auditiva que revelou surdez neurosensorial à direita, com limiar auditivo normal à esquerda. Para confirmação do diagnóstico clínico de SW efetuou estudo molecular, detetando-se a mutação c.772C>T (p.Leu258Phe) em heterozigoto no exão 5 do gene PAX 3. Os familiares de primeiro grau com fenótipo compatível com SW (pai e irmã) apresentaram estudo molecular com a mesma alteração do caso índice. Posteriormente, a irmã teve um filho (sobrinho do caso índice) com alterações fenotípicas da SW e estudo molecular com a mesma mutação. **Discussão:** O caso índice e os familiares estudados apresentam critérios clínicos diagnósticos de SW, pelo que se torna muito provável que a nova variante identificada no estudo molecular do gene PAX 3 seja uma mutação causadora da doença. Os autores pretendem realçar a importância da identificação das alterações fenotípicas da SW, de forma a poder detetar e intervir precocemente nos casos de surdez congénita associada, assim como permitir a realização de aconselhamento genético.

Palavras-chave: Síndrome de Waardenburg, mutação do gene PAX 3, distopia cantorum, surdez neurosensorial congénita

PD2 (13SPP-31385) - SÍNDROME DE GORLIN-GOLTZ: CASO CLÍNICO

Sara Domingues¹; Sandra Pereira¹; Ângela Machado¹; Rui Bezerra²; Fernando Figueira²; Braga da Cunha¹; Leonilde Machado¹
1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Tâmega e Sousa, EPE; 2- Serviço de Medicina Dentária/Estomatologia do Centro Hospitalar Tâmega e Sousa, EPE.

Introdução: O Síndrome de Gorlin-Goltz, também conhecido como síndrome dos basaliomas nevoides múltiplos, foi descrito pela primeira vez em 1894 e descrito como síndrome apenas em 1960 por RJ Gorlin e RW Goltz. É uma doença rara, com uma prevalência estimada de 1:60000, de transmissão autossómica dominante, com elevada penetrância e expressão fenotípica variável. Foram identificadas como responsáveis por este síndrome mutações do gene supressor tumoral PTCH1 no cromossoma 9. As manifestações clínicas mais comuns são: carcinomas basocelulares múltiplos, queratocistos odontogénicos, depressões palmares/plantares, calcificações da foice cerebral e malformações esqueléticas. Associadamente podem apresentar dismorfias faciais e défice cognitivo. Várias neoplasias estão associadas a este síndrome, como: meduloblastomas, meningiomas, fibromas cardíacos e ováricos. **Caso Clínico:** Adolescente 11 anos, sexo feminino, com antecedentes de seguimento em consulta de pediatria geral na infância por macrocrânia. Sem antecedentes familiares relevantes. Referenciada à consulta de estomatologia do nosso hospital em 2011 por cistos mandibulares recidivantes (já submetida a cirurgia excisional em 2008). O exame anatomo-patológico revelou tratar-se de queratocistos odontogénicos, pelo que é encaminhada para a consulta de pediatria. Ao exame objectivo apresentava macrocefalia e peso e estatura acima do percentil 97. Desenvolvimento psico-motor adequado. Efectuou estudo genético, que detectou mutação do gene PTCH1, confirmando a suspeita clínica. Efectuou ecografia

abdomino-pélvica normal e a ressonância magnética cerebral revelou discreta hipogenesia do corpo caloso. Foi orientada para a consulta de dermatologia e cardiologia. **Discussão:** Os queratocistos odontogénicos são o achado mais representativo do Síndrome de Gorlin-Goltz na primeira e segunda décadas de vida. Assim, é de extrema importância um elevado índice de suspeição para o diagnóstico deste síndrome, que é maioritariamente reconhecido entre dentistas/estomatologistas. Após o estabelecimento do diagnóstico, é necessária uma equipa multidisciplinar para um adequado seguimento e tratamento atempado. O rastreio dos familiares e o aconselhamento genético são peremptórios. Estes doentes são extremamente sensíveis a radiação ionizante, com propensão ao desenvolvimento de basaliomas e meningiomas pelo que a exposição solar, a radiação X e a radioterapia devem ser evitadas.

Palavras-chave: Síndrome de Gorlin-Goltz; basaliomas; queratocistos odontogénicos

PD3 (13SPP-35275) - UM CASO DE SÍNDROME DE “CRI DU CHAT”

Catarina Carrusca¹; Inês Vaz Silva¹; Carolina Albuquerque¹; Alexandra Neto de Carvalho¹; Ana Peres¹; Florbela Cunha¹
1- Hospital de Vila Franca de Xira

Introdução: A síndrome Cri du Chat é uma doença rara causada por uma deleção parcial no braço curto do cromossoma 5. A maioria dos casos resulta de uma mutação de novo, associada a baixo risco de recorrência. Entre as principais características destaca-se um choro agudo semelhante ao miado do gato, associado a baixo peso ao nascer, hipotonía, microcefalia, dismorfias faciais evoluindo com atraso no desenvolvimento psico-motor e estaturo-pondéral. Apresentamos o caso de um lactente no qual algumas características clínicas típicas no período neonatal conduziram à suspeita da síndrome, posteriormente confirmada mediante testes genéticos. **Caso clínico:** Menino nascido de uma 2ª gestação vigiada com ecografias pré-natais sem alterações, de casal jovem não consanguíneo. Parto eutóxico às 34 semanas, IA 9/10, com baixo peso ao nascer (1740 g), hospitalizado nos primeiros 20 dias de vida, por dificuldades alimentares e hipotonía axial. Registou-se hipoglicémia assintomática em D1, tendo adquirido autonomia alimentar e recuperado o peso de nascimento em D14. Durante o internamento objectivou-se um choro “miado” característico, hipotonía axial, fácies peculiar, micrognatismo e sindactilia parcial entre o 2º e 3º dedos de ambas as mãos. A ecografia transfontanelar e a ressonância magnética cerebral no período neonatal evidenciaram hemorragia subependimária bilateral grau I, redução difusa da espessura do corpo caloso e colpocefalia da prematuridade. A avaliação cardiológica excluiu cardiopatia estrutural. O estudo citogenético confirmou a deleção parcial do braço curto de um dos cromossomas 5. O lactente tem hoje 17 meses, evidenciando atraso no desenvolvimento psico-motor moderado com algumas aquisições, evolução estaturo-pondéral abaixo do P5 no peso, no P5 de estatura, microcefalia, estrabismo divergente alternante, défice auditivo à direita. Mantém seguimento multidisciplinar em consultas de Neonatologia, Medicina-Física e Reabilitação, Desenvolvimento, Neuropediatria, Oftalmologia e Otorrinolaringologia e apoio da equipa de intervenção precoce. **Comentários:** Este caso destaca-se pela raridade da Síndrome Cri du Chat, que habitualmente surge de forma esporádica. São as características clínicas típicas do recém-nascido/lactente que continuam a ser a base da suspeita diagnóstica. No futuro esperamos que possam ser identificados marcadores ecográficos que conduzam à suspeita pré-natal desta síndrome.

Palavras-chave: Síndrome Cri du chat, atraso do desenvolvimento psico-motor, estudo cito-genético

PD4 (13SPP-47329) - SÍNDROME DE CORNELIA DE LANGE, CASO CLÍNICO

Ana Luísa Rodrigues¹; Ana Carvalho¹; Ana Raquel Ramalho¹; Paula Maciel¹; Fernanda Gomes¹; Carlos Pereira Duarte¹
1- Hospital Divino Espírito Santo, EPE, Ponta Delgada

Introdução: A síndrome de Cornelia de Lange é uma doença genética rara, com uma incidência estimada de 1/10000 a 1/30000. Caracteriza-se classicamente por dismorfismos faciais típicos associados a atraso de crescimento pré-natal

e pós-natal, atraso cognitivo e anomalias nos membros. Podem ocorrer ainda malformações cardíacas, gastro-intestinais e genito-urinárias. O exame genético pode não apontar qualquer alteração. **Objectivo:** Com este caso clínico os autores pretendem fazer uma revisão dos sinais e sintomas que caracterizam este síndrome com uma apresentação iconográfica do caso. Para além de se evidenciar a importância de uma abordagem multidisciplinar e de uma intervenção precoce. **Caso Clínico:** Recém-nascido do sexo feminino, fruto de gestação vigiada, GIII/PI, com serologias inocentes e ecografias pré-natais revelando oligoâmnios. Parto eutóxico às 40 semanas de gestação, com boa adaptação à vida extrauterina, leve para a idade gestacional. Ao exame objectivo fácies peculiar caracterizada por microcefalia, hirsutismo, pestanas longas, nariz pequeno e narinas antevertidas, lábios finos em V invertido, filtro longo, implantação baixa de cabelos e orelhas, retrognatismo e pESCO curto. Apresenta ainda artrrogripose e sopro cardíaco (grau II/VI) à auscultação e em avaliação complementar duas comunicações interventriculares. Ecografias transfontanelar e renal sem evidência de outras malformações. Rastreio auditivo na 1ª semana de vida normal. Reavaliado com 1 mês de vida apresentando desenvolvimento psicomotor adequado, com tônus normal e crescimento de cerca de 18g/dia. Ainda sem referência a refluxo gastro-esofágico. Programada avaliação e seguimento multidisciplinar em que se inclui desenvolvimento, ortopedia, cardiologia, oftalmologia, otorrinolaringologia e medicina-física e reabilitação. **Conclusão:** Com este clássico caso de Síndrome de Cornélia de Lange os autores destacam os sinais e sintomas clínicos que permitem o diagnóstico precoce e a importância de uma abordagem multidisciplinar não só no diagnóstico como em termos de intervenção no desenvolvimento da criança.

Palavras-chave: síndrome Cornelia de Lange

PD5 (13SPP-58169) - BAIXA ESTATURA E OBESIDADE NUMA CRIANÇA DE 5 ANOS

Cláudia Almeida¹; Sónia Regina Silva¹; Jorge Sales Marques¹

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/ Espinho

Introdução: A síndrome de Prader-Willi (SPW) descrita pela primeira vez em 1956 por Prader et al consiste numa síndrome genética, que ocorre de forma esporádica, por deleção no cromossoma 15 de origem paterna, em aproximadamente 70% dos doentes. O período neonatal caracteriza-se por hipotonía, dificuldades alimentares e má evolução ponderal que podem persistir durante o primeiro ano de vida. Mais tarde, as crianças afetadas iniciam comportamentos de hiperfagia que, em conjunto com atraso do crescimento, conduzem ao desenvolvimento progressivo de obesidade. **Caso Clínico:** Criança de 7 anos, do sexo feminino e etnia cigana, fruto de gravidez mal vigiada, sem complicações aparentes. Pais saudáveis, primos em 3º grau. Parto às 40 semanas por cesariana em contexto de sofrimento fetal. Ao nascimento apresentava fácies peculiar, com retrognatia, fendas palpebrais estreitas, filtro longo, hipotonía axilar, pé boto e reflexos débeis. Teve acompanhamento multidisciplinar, nomeadamente vigilância em consulta de Genética, onde realizou RM cerebral que foi normal, estudo metabólico, cariótipo por FISH para SPW/Angelman, rastreio molecular de distrofia miotônica de Steinert e estudo molecular do DNA mitocondrial, todos eles negativos. A avaliação do crescimento demonstrou peso no P<5 até aos 12 meses, altura em que começou a cruzar percentis, estando no P>95 a partir dos 4 anos; a estatura manteve-se no P10-25 até aos 8 meses, e a partir dos 12 meses com valores próximos do P5. Apresentou sempre um atraso global do desenvolvimento, com aquisições motoras tardias. Atendendo à evolução clínica, aos 5 anos, foi repetido cariótipo por FISH e estudo molecular para a SPW, o primeiro com resultados inconclusivos, mas o segundo claramente positivo. **Discussão:** A baixa estatura e a obesidade progressiva, associadas a atraso do desenvolvimento psicomotor, são características da SPW, no entanto, o diagnóstico no primeiro ano de vida, nem sempre é fácil atendendo ao curso bifásico da doença. A prevenção da obesidade e suas complicações, como a diabetes, hipertensão e problemas respiratórios, é uma das prioridades no seguimento destes doentes. O tratamento com hormona de crescimento pode beneficiar a estatura final e a massa corporal do doente. Está contraindicada em crianças com história de apneia de sono e deve realizar-se polissonografia previamente a qualquer tratamento, pois a elevação dos níveis de IgF1 condiciona hipertrofia das adenoides, aumentando o risco de morte súbita.

Palavras-chave: Prader-Willi, baixa estatura, obesidade

PD6 (13SPP-67151) - SÍNDROME DE KABUKI- RELATO DE CASO

Joana Meireles¹; Daniel Gonçalves²; Ruben Rocha²; Mafalda Sampaio²; Miguel Leão²
1- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João, Porto; 2- Unidade de Neuropediatria do Hospital Pediátrico Integrado - Centro Hospitalar de São João

Introdução: A síndrome de Kabuki (SK, OMIM 147920) foi descrita pela primeira vez em 1981 por Kuroki e Niikawa. É caracterizada clinicamente por características faciais típicas (fendas palpebrais alongadas com eversão do terço lateral da pálpebra inferior, sobrancelhas arqueadas, fenda labial ou palatina e palato arqueado), atraso do desenvolvimento pós-natal, atraso cognitivo ligeiro a moderado, baixa estatura, polpas dos dedos tipo fetal, e anomalias esqueléticas. O espectro clínico inclui um espectro de alterações noutros órgãos e sistemas, incluindo susceptibilidade a infecções e telarca precoce. **Caso Clínico:** Criança actualmente com 3 anos, filho de pais não consanguíneos, sem história familiar relevante, nascido às 39 semanas, com o diagnóstico pré-natal de fenda palatina e lábio leporino. Ao nascimento apresentava lábio leporino com fenda palatina completa, fossetas do lábio inferior, fendas palpebrais horizontais, hipertelorismo, micrognatia, pESCO curto, implantação baixa do cabelo, micropénis e síndrome de Dandy-Walker. Apresentou intercorrência respiratória na 1ª semana de vida. No estudo complementar realizado foi identificado défice de hormona de crescimento, sem qualquer malformação cardíaca, (nomeadamente coarcação da aorta), pulmonar ou renal associada. O cariótipo era normal, tendo sido excluído Síndrome de Wolf-Hirschhorn (síndrome 4p-). Perante a existência de fenda palatina e fossetas do lábio inferior, por suspeita de síndrome de van der Woude (SVdW), foi realizada a pesquisa de mutações pontuais e deleções da região codificante (exões 2 a 6) do gene IRF6, igualmente negativa. Finalmente, tendo em conta a evolução da morfologia facial, particularmente, a progressiva eversão do terço lateral das pálpebras inferiores, conduziu à suspeita de SK. O estudo molecular confirmou a suspeita clínica, tendo sido identificada, em heterozigotia, a mutação c.6595delT (p.Tyr2199lefsX65) no exão 31 do gene MLL2. **Conclusão:** A SK é rara (1,16 casos/100.000) e pouco conhecida. As características fenotípicas são habitualmente variáveis e pouco evidentes no recém-nascido, tornando o seu diagnóstico precoce um desafio. A evolução do fenótipo, particularmente a eversão do terço lateral das pálpebras inferiores e a manutenção de palpas digitais do tipo fetal, constituem elementos com especificidade diagnóstica relevante, particularmente quando associados a fossetas do lábio inferior, sinal dismórfico quase exclusivo da SVdW.

Palavras-chave: síndrome de Kabuki

PD7 (13SPP-76051) - SARCOGLICANOPATIA: A IMPORTÂNCIA DA HISTÓRIA FAMILIAR PARA UMA MELHOR QUALIDADE DE VIDA

Margarida Rafael¹; Sofia Silva¹; Joana Extreia¹; Susana Correia¹; Cristina Esteves¹; Susana Rocha¹; Nilze Batista¹
1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo, EPE

Introdução: As distrofias musculares são um grupo muito heterogéneo de doenças hereditárias, caracterizado por uma afecção miopática progressiva, resultante de defeitos em vários genes, cujo principal sintoma é a fraqueza muscular. Nas distrofias musculares de cinturas, a fraqueza muscular tem uma distribuição predominantemente proximal, variando desde formas graves de progressão rápida a formas moderadas de diagnóstico tardio. **Caso Clínico:** Criança do sexo feminino, 9 anos e 6 meses de idade, etnia cigana, que recorre ao SU referenciada do laboratório por valores analíticos alterados. Segunda filha de pais consanguíneos e história familiar de doença neuromuscular hereditária - dois tios paternos da mãe em 1º grau, dois primos paternos em 2º grau, prima materna em 1º grau realizou interrupção terapêutica da gravidez após realização de amniocentese que detetou patologia fetal. Desenvolvimento estaturo-ponderal e psico-motor adequados, com bom aproveitamento escolar. Quadro de marcha alterada com 6 meses de evolução, agravando-se progressivamente, com quedas frequentes, dificuldade em levantar-se e subir escadas. Estas queixas motivaram consulta com médica assistente que pediu avaliação analítica da qual se destaca: TGO 284 UI/L, LDH 1449 UI/L e CK 9860 UI/L. À observação objectivou-se hipertonia generalizada com hiperlordose, atrofia dos músculos intercostais, escápulas aladas, atrofia das cinturas com hipertrofia gemelar bilateral. Diminuição da força muscular proximal de predomínio crural, com dificuldade para se levantar da posição de "cócoras". Marcha miopática. Dados os antecedentes

familiares marcados, pediu-se estudo genético que revelou mutação c. 848G> A (c.Cys283Tyr) no gene SGCG, compatível com sarcoglicanopatia. **Conclusão:** A sarcoglicanopatia é uma distrofia muscular de cinturas autossómica recessiva, de aparecimento precoce e rápida progressão com valores muito elevados da proteína CK. Afecta sobretudo a cintura escapular, a cintura pélvica ou ambas. O coração e a cognição raramente são afectados, porém a rápida progressão leva a dependência precoce para as actividades da vida diária e esperança média de vida curta. É assim importante oferecer a máxima qualidade de vida possível, através de um plano de intervenção multidisciplinar precoce, cuja adesão familiar é essencial, e para a qual se torna imprescindível uma história familiar bem documentada e diagnóstico precoce.

Palavras-chave: Sarcoglicanopatia, Fraqueza muscular, Autossómica Recessiva

PD8 (13SPP-14656) - HIPERTENSÃO ARTERIAL INFANTIL – O QUE MUDOU EM 10 ANOS?

Catarina Pires¹; Ana Margarida Correia¹; Inês Coelho¹; Liliana da Silva Correia¹
1- USF Grão Vasco

Introdução: Um dos objectivos primordiais das Consultas de Saúde Infantil (CSI) é a identificação e a abordagem precoce de doenças, como é o caso da Hipertensão Arterial (HTA) e Pressão Arterial (PA) elevada. Apesar da HTA ser mais prevalente na população adulta, estudos demonstram que os níveis elevados de PA medidos na infância estão associados a valores futuros de PA elevada. Representando este facto, por sua vez, o início precoce de HTA essencial observada nos adultos. **Objectivos:** Comparar os valores da PA de crianças nascidas em 1995 e 2005, seguidas numa Unidade de Saúde Familiar (USF), na consulta do exame global de saúde (CEGS) dos 5 anos. **Métodos:** Trata-se de um estudo observacional, retrospectivo. A população estudada foi a dos utentes nascidos no ano de 1995 e no ano de 2005, inscritos numa USF, num total de 138 crianças. Foram excluídas as crianças que não compareceram à CEGS dos 5 anos. Considerou-se PA elevada (PAE) para valores de PA sistólica ou diastólica entre os percentis 90 e 95; para valores superiores ou iguais ao percentil 95, foi considerada HTA, utilizando as tabelas da Direcção Geral de Saúde de 2005. A colheita de dados foi realizada durante o mês de Junho de 2012, através da consulta dos processos clínicos. Os dados foram inseridos numa base de dados do Microsoft Excel 2010® e analisados através do programa estatístico SPSS, versão 18.0®. **Resultados:** O estudo abrangeu 57 crianças nascidas em 1995 (61.4% do género feminino) e 57 crianças nascidas em 2005 (54.4% do género feminino). Na CEGS dos 5 anos, 8.8% das crianças nascidas em 1995 tinham PAE e 7% tinham HTA. Em relação às crianças nascidas em 2005, obtivemos 3.5% de crianças com PAE e 1.8% de crianças com HTA. A prevalência da PAE e da HTA, aos 5 anos, foi superior nas crianças do género masculino (31.8% dos meninos nascidos 1995 e 7.7% dos meninos nascidos em 2005). **Conclusões:** Em 10 anos, verificou-se uma diminuição dos casos de HTA aos 5 anos, de 5.2%, ao contrário de estudos já realizados, que demonstram um aumento da prevalência da HTA em idade pediátrica. No entanto, é necessária a realização de mais estudos, com amostras maiores. A prevalência de HTA, na literatura, é variável. Contudo, estudos referem uma prevalência de HTA infantil de 2 a 5%, indo ao encontro dos nossos resultados (1.8%). Sendo a HTA infantil uma doença crónica prevalente, assintomática e subdiagnosticada, é fundamental o papel do Médico, nas CSI, para uma correcta avaliação e diagnóstico desta doença.

Palavras-chave: Hipertensão Arterial infantil

PD9 (13SPP-55307) - AS CRIANÇAS ESTÃO A ENGORDAR? - ESTUDO COMPARATIVO DE PERCENTIS DE IMC

Ana Margarida Correia¹; Catarina Pires¹; Inês Coelho¹; Liliana da Silva Correia¹
1- USF Grão Vasco

Introdução: A avaliação do índice de massa corporal (IMC) é indispensável nas consultas de Saúde Infantil (SI). A prevalência de obesidade infantil (OI) - percentil (P) de IMC>95, bem como de excesso de peso (EP) - P IMC entre 85 e 95, duplicou nos últimos 30 anos. Sendo uma doença com importantes implicações na saúde física e mental das crianças, pode acarretar repercussões na vida adulta. **Objectivos:** Comparar os valores de P do IMC de crianças nascidas em 1995 com os das nascidas em 2005, calculados na consulta do exame global de saúde

(CEGS) dos 5 anos. Verificar se existem diferenças entre os géneros. **Métodos:** Trata-se de um estudo observacional, retrospectivo. A população estudada foi a dos utentes nascidos no ano de 1995 e no ano de 2005, inscritos numa Unidade de Saúde Familiar (USF), num total de 138 crianças. Foram excluídas as crianças que não compareceram à CEGS dos 5 anos. A colheita de dados foi realizada durante o mês de Junho de 2012, através da consulta dos processos clínicos. Para o cálculo do P do IMC foram utilizadas as Curvas de Percentis da Direcção Geral de Saúde de 2005. Os dados foram inseridos numa base de dados do Microsoft Excel 2010® e analisados através do programa estatístico SPSS versão 18.0®. **Resultados:** O estudo abrangeu 69 crianças nascidas em 1995 (59.4% do género feminino) e 57 crianças nascidas em 2005 (54.4% do género feminino). Na CEGS dos 5 anos, 2.9% das crianças nascidas em 1995 tinham baixo peso (BP) e 36.4% tinham EP e OI. Em relação às crianças nascidas em 2005, obtivemos 5.2% de crianças com BP e 24.6% de crianças com EP e OI. A prevalência da OI aos 5 anos foi superior nas crianças do género feminino (21.9% das nascidas 1995 e 11.5% das nascidas em 2005), tal como a do EP (cerca de 19.5% nos dois grupos). Pelo contrário, a prevalência de BP aos 5 anos foi superior nas crianças do género masculino (3.6% das nascidas em 1995 e 7.7% das nascidas em 2005). **Conclusões:** Existem evidências emergentes de que as taxas de prevalência de OI podem ter atingido um patamar, sendo que no nosso estudo se verificou mesmo uma diminuição. Contudo, verificámos um aumento da prevalência do BP, que também está relacionado com o aumento da morbi-mortalidade. Assim, é imprescindível avaliar o IMC das crianças nas Consultas de SI, de forma a promover hábitos de vida saudáveis atempadamente.

Palavras-chave: obesidade infantil, IMC

PD10 (13SPP-88166) - ESTUDO COMPARATIVO DE DOENÇAS ASSOCIADAS AOS ESTILOS DE VIDA

Inês Coelho¹; Catarina Pires¹; Ana Margarida Correia¹; Liliana da Silva Correia¹; António Lemos¹; Maria José Barradas¹; Dora Alves¹
1- USF Grão Vasco

Introdução: A prevalência do estilo de vida sedentário encontra-se a aumentar. A redução da prática de exercício físico e uma alimentação desequilibrada contribuem para o aumento da obesidade infantil. O tempo passado em frente à televisão está associado ao desenvolvimento de patologias oftalmológicas. Comportamentos de saúde oral desadequados ainda são muito prevalentes e encontram-se relacionados com o aumento de doenças orais. **Objectivo:** Determinar a evolução da prevalência de obesidade, cárries dentárias e erros de refracção em 2 amostras de crianças de 5 anos, nascidas em 1995 e 2005, pertencentes a uma Unidade de Saúde Familiar (USF). **Metodologia:** Estudo epidemiológico observacional retrospectivo. Os dados foram obtidos através da consulta de ficheiros de quatro médicos da USF, correspondentes à consulta do exame global de saúde dos 5 anos das crianças nascidas em 1995 e 2005. Avaliou-se o género, percentil de Índice de Massa Corporal (IMC), cárries e seu número, acuidade visual. A análise estatística foi realizada através do programa SPSS versão 18.0. **Resultados:** Obteve-se uma amostra de 81 utentes nascidos em 1995 e 57 utentes em 2005. Relativamente ao IMC, 29.6% apresentavam aumento ponderal (obesidade e excesso de peso). Relativamente às crianças nascidas em 2005, o aumento ponderal correspondia a 17.3%, demonstrando um decréscimo de 12.3% em 10 anos, embora este decréscimo não seja estatisticamente significativo. Excluídos os utentes sem registo do estado de saúde oral, a prevalência da presença de cárries em crianças nascidas em 1995 constituía 26.6% da amostra. As crianças nascidas em 2005 apresentam uma prevalência de cárries de 23.2%, encontrando-se uma tendência de melhoria de 3,4% numa década. Não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas. O número médio de dentes cariados por criança correspondia a 2.3 nas crianças nascidas em 1995 e a 2 nas de 2005. A acuidade visual entre os 2 grupos estudados demonstrou uma melhoria de 5,2%: 17.9% das crianças nascidas em 1995 tinham registo de alterações visuais comparativamente aos 12.7% das crianças nascidas em 2005. **Conclusões:** Surpreendentemente todos os parâmetros analisados apresentam melhoria. Este facto poderá ser justificado pelas sucessivas campanhas comunitárias em prol de estilos de vida saudáveis, sensibilização dos profissionais de saúde, pais e comunidade para a importância do controlo destas patologias. Sugere-se mais estudos epidemiológicos para verificar esta tendência.

Palavras-chave: Obesidade, acuidade visual, cárie

PD11 (13SPP-10645) - DIABETES INSÍPIDA CENTRAL - PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO DE TUMOR DO SNC

Filipa Marçal¹; Joana Oliveira¹; Conceição Freitas¹; Manuel Ascenção¹; A. Gomes Ferreira¹; Rui Vasconcelos¹

1- Serviço de Pediatria, Hospital Dr. Nélio Mendonça

Introdução: A diabetes insípida central (DIC) é uma condição heterogénea caracterizada por poliúria e polidipsia devido a deficiência de hormona anti-diurética causada por um vasto número de diferentes patologias que afectam o eixo hipotalamo-neurohipofisário. **Caso clínico:** Adolescente de 14 anos de idade, sexo masculino, 9º ano de escolaridade com excelente rendimento escolar, antecedentes pessoais irrelevantes, foi encaminhado ao serviço de urgência de pediatria, por tonturas, náuseas, alterações visuais e perda da consciência, com recuperação imediata e espontânea. A história clínica revelava poliúria, podipsia e noctúria de instalação insidiosa, com cerca de 2 anos de evolução. Referência a agravamento dos sintomas nos últimos 6 meses, surgimento de novo de cefaleias de predomínio nocturno sem despertares. No último mês registaram-se alterações campimétricas com limitação do campo visual (visão tubular). Exame neurológico revelou-se dentro da normalidade à exceção de alterações campimétricas, nomeadamente hemianopsia bitemporal. Perante a clínica apresentada o doente foi submetido a um teste de restrição hídrica e estímulo com desmopressina (DDAVP) e foi obtido o diagnóstico de DIC, sendo iniciada terapêutica com DDAVP. A terapêutica com DDAVP (na dose de 0,12 mg de 12/12 horas) resultou na regressão dos sintomas e na normalização dos achados laboratoriais (densidade e osmolalidade urinária). A tomografia computorizada e a ressonância magnética do SNC mostraram 2 lesões hiperdensas, com características imanológicas semelhantes, a primeira situada na sela turca e acometendo a região supra-selar, a desviar superiormente o quiasma óptico e a segunda lesão localizada na região da glândula pineal, não exercendo efeito de massa sobre as estruturas adjacentes. Diante dos achados clínicos e radiológicos, a hipótese diagnóstica mais provável foi de tumor da linha média. Foi solicitada complementação propedéutica com dosagens séricas e de líquor de gonadotrofina coriônica humana e alfa-fetoproteína, que se mostraram normais. Aguarda intervenção cirúrgica da lesão hipofisária. **Discussão:** Frequentemente a DIC é erroneamente considerada "idiopática", contudo pode ser uma manifestação inicial isolada de tumor do SNC, e uma abordagem clínica adequada pode contribuir para o diagnóstico mais precoce desses tumores. Os sintomas endócrinos são frequentes e podem manifestar-se muito antes de lesões tumorais serem visualizadas nas neuroimagens.

Palavras-chave: Diabetes insípida central; polidipsia; poliúria; tumor SNC

PD12 (13SPP-12028) - A PROPÓSITO DE UM CASO DE HIPOGLICEMIA...

Maria Miguel Gomes¹; Helena Silva¹; Ângela Pereira¹; Ariana Afonso¹; Sofia Martins²; Olinda Marques²; Ana Antunes²

1- Serviço de Pediatria do Hospital de Braga; 2- Grupo Endocrinológico Pediátrico do Hospital de Braga

Introdução: O hipopituitarismo é uma patologia rara, caracterizada por insuficiência parcial ou completa da secreção hormonal hipofisária. A apresentação clínica é variável e depende da etiologia, evolução temporal e défices hormonais envolvidos. **Descrição do caso:** Menino, 24 meses, internado por alteração do estado da consciência associada a hipoglicemia severa, em contexto de infecção respiratória. Antecedentes neonatais de hipoglicemia persistente, trombocitopenia, icterícia colestática e sépsis sem agente identificado. Boa evolução estaturo-ponderal e macrocefalia desde os 6 meses. Estrabismo divergente, atraso do desenvolvimento psicomotor ligeiro e genitais externos adequados. Antecedentes familiares irrelevantes. À admissão na urgência: escala de Glasgow 10, prostrado, hipotônico e hemodinamicamente estável. Analiticamente: glicemia capilar indeseável; glicemia central 30mg/dL; sem acidose (pH 7,389, pCO₂ 32,4 mmHg e HCO₃ 19,1 mmol/L); TSH normal (1,360UI/mL), T4 livre baixo (0,76ng/mL), cortisol normal (12,70ug/dL), IGF-1 e insulina indeseáveis. Ionomograma sem alterações, urina II, urocultura, pesquisa de drogas, TC-CE, radiografia de tórax e ecografia abdominal sem alterações. Sem traumatismo, acesso a tóxicos ou fármacos. Após correção da glicemia, normalização progressiva do estado da consciência. No internamento com perfil glicémico estável (sem aporte suplementar). RMN-Cerebral: ectopia da neuro-hipófise, hipoplasia da adeno-hipófise e do infundíbulo e corpo caloso curto. Prova do jejum: cortisol

4,34ug/dL e GH 1,07ng/mL em hipoglicemias. Diagnosticado então hipopituitarismo com défices de ACTH, GH e TSH (confirmado após suplementação com hidrocortisona). Atualmente, sob terapia de substituição com hidrocortisona e levotiroxina tendo apresentado crescimento regular. **Discussão:** O diagnóstico de hipopituitarismo exige elevado grau de suspeição! No período neonatal a ocorrência de hipoglicemia persistente e icterícia colestática deveria ter levantado esta hipótese de diagnóstico. A ocorrência dos défices hormonais habitualmente é progressiva, obrigando à avaliação clínica e/ou laboratorial regular de todos os eixos hormonais. A neuroimagem é fulcral para a deteção de anomalias estruturais associadas. Nesta criança, previamente saudável, a descompensação surgiu no decurso de uma infecção, como é expetável na insuficiência adrenal. Perante uma hipoglicemia, deve ser sempre investigada a etiologia o que deve incluir estudo de função hipofisária.

Palavras-chave: hipopituitarismo, hipoglicemia

PD13 (13SPP-34302) - DIABETES MELLITUS TIPO I INAUGURAL: CARACTERIZAÇÃO DAS ADMISSÕES NUMA URGÊNCIA DE PEDIATRIA NOS ÚLTIMOS CINCO ANOS

Marta Valente Pinto¹; Teresa Martins²; Madalena Sasseti²; João Franco²; Paulo Calhau²

1- Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN; 2- Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta

Introdução: A Diabetes Mellitus (DM) tipo I é uma das doenças crónicas mais comuns na infância, verificando-se um aumento da sua incidência a nível mundial. A identificação de factores de risco e o reconhecimento de sintomas de apresentação comuns pode permitir um diagnóstico mais precoce minimizando as complicações associadas. **Objectivos:** Caracterização dos episódios inaugurais de DM tipo I e determinação da correlação entre a gravidade da doença, a idade e duração da sintomatologia antes da admissão na população em estudo. **Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo, de 1 Janeiro de 2007 a 31 de Dezembro de 2011. Avaliação de dados demográficos, tempo evolução da doença, sintomatologia, gravidade de apresentação e evolução durante internamento. **Resultados:** No período de estudo foram admitidas na urgência 41 crianças com diagnóstico de DM tipo 1 inaugural, 61% do sexo masculino, com idade mediana de 9,6 anos [1,5 - 15,8]. Sete tinham antecedentes familiares de DM tipo 1. A manifestação clínica mais frequente foi a polidipsia (95%), seguida de poliúria (93%) e perda ponderal (93%). O tempo médio de evolução de sintomas até à admissão foi de 4,5 semanas [0,4-24]. À chegada à urgência, 2 apresentavam alteração do estado de consciência, e 11 vômitos e dor abdominal. A glicémia capilar média à admissão era de 513 mg/dl [253-1231]. Cerca de 66% não apresentavam critérios de cetoacidose, 14,6% tinha cetoacidose ligeira e 17,1% cetoacidose grave. Não se verificou correlação entre o tempo de evolução da doença, idade e gravidade da cetoacidose à admissão (coeficiente de correlação de Spearman 0,019 e -0,146 respectivamente). Quando analisados apenas os casos de cetoacidose, verificou-se uma correlação inversa entre tempo de evolução e o valor de pH, no limiar da significância (coef. -0,479, p=0,083). Foi administrada insulina endovenosa regular em 53,7%.

Às 12h de internamento, dos 16 doentes avaliados, 5 apresentavam cetoacidose ligeira. O tempo médio de internamento foi de 4-43 dias [2-24 dias]. **Discussão:** Nesta revisão verificamos que os sintomas clássicos de polidipsia, poliúria e perda ponderal estavam presentes em mais de 90% dos doentes, com uma evolução média de 4,5 semanas. Cerca de 80% não apresentava cetoacidose ou tinha quadro ligeiro, demonstrando a importância de detecção precoce dos sintomas clássicos. Identificamos história familiar de DM tipo 1 em 17% dos doentes, demonstrando a importância de identificação de um dos principais factores de risco.

Palavras-chave: Diabetes Mellitus tipo 1, inaugural, cetoacidose

PD14 (13SPP-35675) - CONTROLO METABÓLICO NA DIABETES MELLITUS TIPO 1

Sara Ferreira¹; Joana Serra Caetano¹; Ester Pereira¹; Helena Lourenço¹; Lina Aveiro¹; Nanci Batista²; Filomena Freitas²; Luísa Simão²; Rita Cardoso²; Isabel Dinis²; Alice Mirante²

1- Hospital Pediátrico Carmona da Mota - CHUC; 2- Unidade de Endocrinologia Pediátrica - Hospital Pediátrico Carmona da Mota - CHUC

Introdução: O objectivo do tratamento da diabetes mellitus tipo 1 (DM1) é a normoglicémia. O controlo metabólico depende do tipo de terapêutica, mas

também de factores educacionais e psico-sociais. **Objectivo:** Determinar os factores susceptíveis de influenciar o controlo metabólico de crianças e jovens com DM1. **Métodos:** Estudo retrospectivo das crianças e adolescentes com DM1 seguidas na Unidade de Endocrinologia Pediátrica. Foram critérios de inclusão: duração de doença superior a dois anos e tempo de evolução na primeira consulta inferior a seis meses. Variáveis analisadas: sexo, idade actual, idade do diagnóstico, terapia do último ano, idade de início das múltiplas administrações de insulina (MAI), idade de início da terapia com perfusão sub-cutânea contínua de insulina (PSCI), número de sessões de educação em grupo, dose diária de insulina (DDI) e HbA1c média do último ano. Para avaliar a influência dos diferentes factores no controlo metabólico, foram criados três grupos de estudo: Grupo 1: HbA1c≤7,5%, Grupo 2: HbA1c 7,5–9%, Grupo 3: HbA1c ≥ 9%). A análise estatística foi efectuada no programa SPSS17®. **Resultados:** Foram incluídas 136 crianças/jovens com DM1 (63 sexo feminino e 73 sexo masculino). A idade média actual é de 12,8±3,4 anos. A idade de diagnóstico foi 6,6 ±3,6 anos e a duração da doença de 6,2±3,3 anos. No último ano, 75% faziam terapêutica com MAI e 25% com PSCI. A idade de início da MAI foi de 8,8±3,2 anos e de PCSI de 10,48±3,55 anos. Todas as crianças assistiram a sessões de educação em grupo (nº médio 4±2). Em 37 crianças (27,2%) foi efectuada monitorização contínua de glicose retrospectiva. No último ano, a DDI média foi 0,91±0,22 U/Kg/dia e a HbA1c média foi 7,7±1,0%. De acordo com o valor da HbA1c, 47,1% das crianças pertencem ao Grupo 1, 45,6% ao Grupo 2 e 7,4% ao Grupo 3. O grupo 1 iniciou mais precocemente as MAI (p=0,04), e com DDI média mais baixas (p=0,02); teve maior nº sessões de educação (p=0,04) e maior percentagem de crianças com PCSI (p<0,001). O grupo 3 tinha idade significativamente superior (p=0,04). Nas restantes variáveis não houve diferença significativa. **Conclusões:** O melhor controlo metabólico está associado ao início precoce das MAI, idealmente desde o diagnóstico, e ao uso da BII. Relativamente às variáveis analisadas verificamos ainda que o melhor controlo metabólico esteve associado a maior número de sessões de educação, doses de insulina mais baixas e menor idade actual.

Palavras-chave: Diabetes, controlo metabólico

PD15 (13SPP-39353) - A PROPÓSITO DE UM CASO DE HIRSUTISMO SÚBITO E EXUBERANTE...

Vânia Gonçalves¹; Liane Costa¹; Mariana Martins¹; Filipa Espada²; Marcelo da Fonseca²
1- Serviço de Pediatria, UAG - MC, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Hospital Pedro Hispano, E.P.E.; 2- Serviço de Pediatria, UAG – MC/Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Hospital Pedro Hispano, E.P.E.

Introdução: O hirsutismo é definido como o excesso de pêlos terminais na mulher, em áreas anatómicas de distribuição masculina. Pode surgir isoladamente ou acompanhado por outros sinais de hiperandrogenismo. As causas mais frequentes de hirsutismo são a síndrome do ovário policístico e a hiperplasia congénita da supra-renal forma não clássica (HCSR-NC), por deficiência da 21-hidroxilase (aproximadamente, 95% dos casos). Outras causas, menos frequentes, devem ser investigadas na avaliação diagnóstica de hirsutismo como: tumores virilizantes, ovários ou adrenais e, ainda, síndrome de Cushing, acromegalia, hiperprolactinemia e hirsutismo idiopático. **Descrição do Caso Clínico:** Criança de 11 anos referenciada a consulta de Endocrinologia do Hospital Pedro Hispano em Fevereiro de 2012 por hirsutismo súbito e exuberante com 6 meses de evolução. Menarca aos 10 anos e 11 meses. Ao exame físico: peso de 67Kg (>P95) e estatura de 157cm (>P95); hirsutismo exuberante (32 pontos na escala de Ferriman e Gallwey), acne facial e dorsal pápulopustulosa moderada, estádio 5 de Tanner, assimetria dos pequenos lábios e clitorimegalia (Prader 2). Exames auxiliares de diagnósticos realizados: estudo analítico alargado, função tiroideia, marcadores tumoriais, doseamento de hormona foliculostimulante, hormona luteína, estradiol, testosterona, progesterona, cortisol, aldosterona, renina e 17-hidroxiprogesterona (17-OHP); idade óssea, ecografia abdominal, renal e pélvica e ressonância magnética das supra-renais. Os exames efetuados revelaram: idade óssea 15 anos, testosterona 195ng/dL, 17-OHP basal 10,87ng/mL e, após estimulação, 100,12ng/mL, confirmando o diagnóstico de HCSR-NC. Foi realizado estudo genético que identificou um genótipo complexo: mutação, em homozigotia, no exão 7 do gene CYP21A2 e deleção, em heterozigotia, do mesmo gene, do exão 1 ao exão 3. Iniciou espironolactona, hidrocortisona e contraceptivo oral composto por acetato de ciproterona e etinilestradiol e medicação tópica - cloridrato de flornitina, eritromicina e isotretinoína. Cinco meses depois, apresentava melhoria significativa do acne (ligeiro) e melhoria

ligeira do hirsutismo. **Discussão/Conclusão:** Os autores decidiram apresentar este caso clínico para relembrar que o diagnóstico de HCSR-NC deve ser sempre considerado em pacientes do sexo feminino com hirsutismo de novo e grave, principalmente, quando associado a outros sinais de hiperandrogenismo, tais como virilização e acne.

Palavras-chave: hirsutismo, hiperplasia supra-renal

PD16 (13SPP-40606) - FORMAS CLÁSSICAS DE HIPERPLASIA CONGÉNITA DA SUPRARENAL – DO DIAGNÓSTICO MOLECULAR AO FENÓTIPO

Maristela Margatho¹; Filipa Cunha²; Vivian Gonçalves³; Sara Ferreira¹; Rita Cardoso¹; Isabel Dinis¹; Alice Mirante¹
1- Hospital Pediátrico Carmona da Mota; 2- Hospital Infante D.Pedro; 3- Hospital S.Francisco Xavier

Introdução: A Hiperplasia Congénita da Suprarenal (HCSR) engloba um conjunto de distúrbios autossómicos recessivos envolvidos na esteroidogénese suprarenal. A grande maioria deve-se ao défice da 21-Hidroxilase, causado por mutações no gene CYP21A2. A variabilidade de fenótipos explica-se pelos diferentes graus de actividade da enzima. A HCSR clássica é dividida nas formas perdedora de sal (PS) e virilizante simples (VS). A forma PS pode levar a deficiência mineralocorticode grave nas primeiras semanas após o nascimento, com incapacidade de conservar sódio urinário, desidratação, hiponatrémia e hipercaliémia. Na forma VS, a virilização começa no período prenatal e as recém-nascidas apresentam ambiguidade sexual. **Objetivos:** Avaliar parâmetros demográficos, clínicos e laboratoriais, atitudes diagnósticas e terapêuticas das formas clássicas de HCSR. **Métodos:** Estudo retrospectivo analítico dos processos clínicos dos recém-nascidos (RN) com HCSR admitidos numa Unidade de Endocrinologia Pediátrica nos últimos seis anos (janeiro de 2006 a maio de 2012). **Resultados:** Foram incluídos 9 RN, 6 sexo masculino e 3 sexo feminino. A forma PS foi diagnosticada em todos. Seis desenvolveram crise perdedora de sal com desequilíbrio hidroelectrolítico grave em D17 de vida (mediana). Duas RN apresentaram virilização dos genitais externos (III e V pontuação Prader). Os valores séricos medianos foram: 17-hidroxiprogesterona 614ng/ml, renina 500μUI/ml, ACTH 197pg/ml, cortisol 10,3μg/dl, androstenediona 15,7ng/ml, testosterona 431ng/dl, DHEA-SO4 58,5μg/dl, Na+ 123,5 mmol/l (mín. 103), K+ 8,2 mmol/l (máx. 10,6). A terapêutica instituída foi hidrocortisona e 9α-fludrocortisona. A dose necessária inicial de hidrocortisona foi 40mg/m2/dia (mediana), com máximo de 50 mg/m2/dia. Além da deleção/conversão CYP21A2>CYP21A1P, a mutação mais frequente foi IVS2-13A/C>G, comumente associada a formas graves de HCSR PS. Três doentes tinham história familiar positiva, embora apenas 2 obtivessem diagnóstico e tratamento prenatal. **Conclusões:** Embora os RN masculinos com HCSR clássica sejam mais propensos a complicações potencialmente fatais, devido à ausência de ambiguidade sexual a alertar para o diagnóstico, a virilização das RN do sexo feminino implica uma abordagem mais complexa e multidisciplinar. Assim, perante uma história familiar positiva, é mandatório o despiste prenatal desta patologia, com início precoce do tratamento na gravidez, quando indicado.

Palavras-chave: HCSR Clássica, fenótipo, genótipo

PD17 (13SPP-43055) - VÓMITOS COM HIPONATRÉMIA - UM CASO RARO EM PEDIATRIA

Elisa Galo¹; Ana Serrão Neto¹; Pedro Flores¹

1- Centro da Criança - Hospital Cuf Descobertas (Coordenador: Profª Dra. Ana Serrão Neto)

Introdução: A insuficiência supra-renal define-se pela síntese e libertação inadequadas de hormonas adrenocorticiais. Na insuficiência de causa primária (doença de Addison) existe lesão intrínseca do córtex da supra-renal. Esta patologia é rara na idade pediátrica, com uma incidência inferior à do adulto. **Caso clínico:** Os autores apresentam o caso clínico de um adolescente do sexo masculino, 12 anos de idade, caucasiano, previamente saudável, internado por vômitos, desidratação e prostração marcada. Da história clínica, salienta-se anorexia, perda ponderal de 3 Kg, adinamia importante e hiperpigmentação generalizada, com 4 meses de evolução, agravadas na semana prévia ao internamento e acompanhadas por vômitos. De referir que, em anterior consulta de urgência, a hiperpigmentação foi interpretada como variante étnica. O exame objectivo revelou uma criança emagrecida com prostração incapacitante, mucosas desidratadas e hiperpigmentação cutânea homogénea generalizada. Restante exame sem alterações.

Analiticamente apresentava hiponatrémia ($Na=126$ mE/L), sem hipercaliémia, glicemias normais e gasometria sem alterações. Durante o internamento iniciou hidratação endovenosa, mantendo hiponatrémia persistente. Foi pedido estudo hormonal, com valores de ACTH e renina elevados e cortisol baixo. Realizou prova do Synacthen, durante a qual manteve níveis persistentemente baixos de cortisol. Deste modo foi confirmado o diagnóstico de insuficiência primária da supra-renal, tendo iniciado terapêutica com hidrocortisona na dose de 10 mg/m²/dia. Actualmente é seguido em Consulta de Endocrinologia Pediátrica. Registou-se uma diminuição progressiva de hiperpigmentação cutânea com melhoria gradual do apetite, da força, recuperação ponderal e normalização dos valores laboratoriais. A presença de anticorpos anti-córtex supra-renal e anti-21-hidroxilase positivos confirmou a etiologia auto-imune da doença de Addison. **Discussão e Conclusões:** Numa criança com vômitos e desidratação hiponatrémica, e quadro clínico tão exuberante, é importante pensar em diagnósticos menos habituais. Neste caso clínico, a presença de sinais de desidratação não correspondentes às perdas estimadas, associados a uma adinamia extrema e hiperpigmentação cutânea, com hiponatrémia, mesmo sem hipercaliémia, fizeram pensar no diagnóstico. A raridade da doença de Addison na idade pediátrica implica uma elevada suspeição clínica, tendo em conta que a apresentação da doença pode ser fatal.

Palavras-chave: Addison; hiponatrémia; hiperpigmentação

PD18 (13SPP-44839) - PROVAS DE ESTIMULAÇÃO FARMACOLÓGICAS NO DIAGNÓSTICO DA DEFICIÊNCIA DE HORMONA DO CRESCIMENTO EM CRIANÇAS/ADOLESCENTES: CARACTERIZAÇÃO E PREDIÇÃO

Jean-Pierre Gonçalves¹; Filipa Correia²; Helena Cardoso³; Maria João Oliveira³; Teresa Borges³

1- Hospital de Braga; 2- Hospital do Alto Ave, Guimarães; 3- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto, Porto

Introdução: A incidência de baixa estatura associada à deficiência de hormona do crescimento (DHC) é de 1:4000 a 1:10000, sendo a principal indicação para tratamento com hormona do crescimento (HC) recombinante. Os objectivos do estudo foram avaliar os resultados das provas de estimulação da secreção da HC e identificar os factores preditivos para o diagnóstico da DHC. **Métodos:** Estudo observacional, analítico e transversal. Foram analisados dados clínicos e auxológicos e resultados de exames complementares de diagnóstico de crianças/adolescentes submetidos a provas de estimulação farmacológica da secreção da HC, no período de Janeiro de 2008 a Maio de 2012. O diagnóstico de DHC foi efectuado através de duas provas negativas (pico da HC <7 ng/mL). Na análise estatística foram utilizados os testes t-student, qui-quadrado, correlação de Pearson e regressão logística. Considerada significância estatística para $p<0,05$. **Resultados:** Realizaram-se provas de estimulação em 89 doentes, com mediana de idade igual a 10 [3-17] anos, 67% do sexo masculino e 77% com estadio pubertário I. Utilizou-se como 1^a prova de estimulação a clonidina (n=85) e a hipoglicemia-insulínica (n=4). Confirmada a DHC em 22 casos. Nos casos submetidos a duas provas, os picos de HC apresentavam uma correlação moderada ($r=0,593$, $p=0,01$). Através do modelo de regressão logística verificou-se que as variáveis estatura (z-score) e pico de HC na 1^a prova têm valor preditivo no diagnóstico de DHC. **Conclusão:** As provas de estimulação, como todos os métodos de diagnóstico, são complementares, devendo a abordagem da baixa estatura e o diagnóstico da DHC basear-se nas avaliações clínica, analítica e auxológica.

Palavras-chave: deficiência da hormona de crescimento; prova de estimulação; Gold standard

PD19 (13SPP-47701) - (*) DIABETES MELLITUS NEONATAL CAUSADA POR MUTAÇÃO NO GENE INS

Victor Miranda¹; Ana Maria Mateus²; Juliette Dupont³; Carla Pereira⁴; Maria de Lurdes Sampaio⁴

1- Serviço de Pediatria Médica, Hospital de Santo Espírito de Angra do Heroísmo; 2- Serviço de Pediatria Médica, Hospital do Espírito Santo de Évora; 3- Serviço de Genética, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 4- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução: A diabetes mellitus neonatal (DMN) é uma patologia rara, com uma incidência de 1:500000 nascimentos. Caracteriza-se por hiperglicémia que surge nos primeiros meses de vida, com duração superior a duas semanas, necessitando de terapêutica com insulina e com consequências potencialmente graves para o lactente. Foram identificadas várias mutações em genes reguladores da função das células beta do pâncreas como causa de DMN. O curso da doença é variável, com formas transitórias e permanentes que têm implicações diferentes no tratamento e prognóstico. Os autores apresentam o caso clínico de uma criança com diagnóstico de DMN, causado por uma mutação rara no gene da insulina, seguido em consulta de Endocrinologia Pediátrica. **Caso Clínico:** Criança do sexo masculino, fruto de gravidez não vigiada, antecedentes maternos de hepatite C e hábitos toxifílicos, parto no termo, distóxico (ventosa) e período neonatal sem intercorrências. Por contexto socio-familiar desestruturado foi institucionalizado desde o 1º mês de vida. Aos 2 meses e 27 dias de vida recorre ao Hospital de Santa Maria com quadro de prostração, polipneia e gemido, com sinais de desidratação grave. Apresentava glicémia capilar de 900 mg/dL e cetoacidose. Foi internado na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, iniciando terapêutica com insulina, com difícil controlo metabólico. O estudo genético revelou uma mutação de novo do gene INS em heterozigotia, no intrão 2, c.188-31G>A, confirmando o diagnóstico de DMN permanente e sem possibilidade de mudança para terapêutica oral. Mantém seguimento no Hospital de Santa Maria, com estabilidade clínica. **Discussão:** Nas crianças com DMN é difícil alcançar um bom controlo metabólico, sendo necessário um acompanhamento muito próximo, com esquema alimentar e de insulinoterapia individualizados e adequados às diferentes fases de crescimento. A criança apresentada tem tido uma evolução clínica favorável, com ótimo desenvolvimento psicomotor e estaturo-ponderal. O envolvimento dos pais foi fulcral, motivados para o cumprimento da vigilância e terapêutica. Na última avaliação, com 14 meses de idade, apresenta bom estado geral mas grande dificuldade no controle glicémico, com HbA1c de 9,5%. Programa-se a colocação de bomba infusora de insulina, que constitui uma opção terapêutica otimizada neste grupo etário, em que se pretendem evitar as variações glicémicas e as hipoglicemias recorrentes.

Palavras-chave: diabetes neonatal; mutação; insulina

PD20 (13SPP-50736) - BAIXA ESTATURA E DÉFICE DE HORMONA DE CRESCIMENTO: PISTAS PARA O DIAGNÓSTICO DE ANEMIA DE FANCONI

Luisa Martins¹; Rita Lourenço¹; Ana L. Rodrigues¹; Ana Carvalho¹; M. Rita Soares¹; João Anselmo²; Ana Raposo¹; Juan Gonçalves¹; Rui César²; Carlos Pereira Duarte¹

1- Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, São Miguel, Açores; 2- Serviço de Endocrinologia do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, São Miguel, Açores

Introdução: Anemia de Fanconi (AF) é uma doença autossómica recessiva, ou mais raramente ligada ao cromossoma X, com elevada heterogeneidade fenotípica e genética. Caracteriza-se por múltiplas malformações congénitas, pancitopenia progressiva, e susceptibilidade aumentada para doença hematológica maligna e tumores sólidos. A baixa estatura é também característica da doença. O atraso de crescimento precede habitualmente as alterações hematológicas, como no caso clínico que se apresenta. **Caso clínico:** Criança de 10 anos, sexo masculino, fruto de uma gestação de termo, vigiada e sem intercorrências. Somatometria ao nascimento adequada à idade gestacional, proporcionada e sem dismorfia. Evolução estatural no p5 até aos 3 meses, com posterior diminuição da velocidade de crescimento, passando a progredir abaixo do p5. Aos dois anos, a Ressonância Magnética revelou displasia da hipófise com encastoamento selar, sem outras alterações crânioencefálicas. Após a realização de provas de estimulação hipofisária, que revelaram uma falência somatotrófica isolada, iniciou terapêutica com hormona de crescimento (HC). Aos oito anos foi detectada trombocitopenia e macrocitose, com leucócitos no limite inferior da normalidade. O esfregaço de sangue periférico foi compatível com aplasia medular; o mielograma e a biópsia osteomedular sugestivas de AF, posteriormente confirmada por pesquisa de fragilidade cromossómica após incubação das células com diepoxibutano. O estudo genético revelou que a criança é homozigótica para a mutação do gene FANCA (deleção do exão 15-17). Tem mantido crescimento ao longo do p25-p50, a fazer HC sintética. Parâmetros hematológicos estáveis sem necessidade de terapêutica específica até à data, a aguardar transplante de medula. **Conclusão:** As crianças com AF têm susceptibilidade aumentada para patologia endócrina, nomeadamente

défice de HC, hipogonadismo, intolerância à glucose, hipotiroidismo, dislipidemia e osteopenia. Apesar da baixa estatura ser uma característica da AF, quando há um défice hormonal subjacente o impacto no crescimento é maior. O défice de HC é uma das principais causas de baixa estatura nestes doentes. É de extrema importância proceder a uma avaliação endócrina periódica de forma a optimizar intervenções preventivas e terapêuticas. Este caso ilustra ainda a variabilidade fenotípica desta doença, uma vez que a criança não apresenta malformações congénitas major, presentes em cerca de 2/3 dos doentes com AF.

Palavras-chave: Anemia de Fanconi, baixa estatura, hormona de crescimento

PD21 (13SPP-51828) - QUANDO A PUBERDADE VEM REVELAR MAIS QUE O ESPERADO - CASO CLÍNICO.

Sónia Regina Silva¹; Cláudia Almeida¹; Jorge Sales Marques¹; Rosa Arménia Campos¹; Sandra Borges²; Pinho de Sousa³; Andreia Teles¹

1- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho (CHVNG/E); 2- Serviço de Pedopsiquiatria, CHVNG/E; 3- Serviço de Cirurgia Pediátrica, CHVNG/E

Introdução: Os estados intersexuais têm uma prevalência estimada de 1 para 25000 nados vivos na Europa. A sua classificação fundamenta-se no cariótipo e tipo de gónadas. No distúrbio do desenvolvimento sexual 46XY, os indivíduos têm cariótipo 46XY, testículos e diferentes graus de fenótipo feminino. **Caso clínico:** Descrevemos o caso clínico de uma adolescente orientada à consulta de Endocrinologia Pediátrica do CHVNG/E aos treze anos de idade, altura em que iniciou virilização progressiva, com hiper crescimento e hirsutismo. Da investigação realizada pelo médico assistente, realçam-se um estudo analítico com androstenediona e testosterona séricas elevadas, ecografia ginecológica supra-pública com útero e ovários visualizados e sem alterações e tomografia computorizada crânio-encefálica normal. Ao exame físico apresentava fáceis grosseiro, 178cm de estatura (P>95, estatura alvo familiar 164,5cm ± 8,5), 97,7Kg de peso (P>95), IMC=30,8Kg/m2 (P>97), voz grave, hirsutismo (índice de Ferriman 17), adipomastia e falus de 2x1,5cm com meato uretral oculto no dorso. A relação testosterona/dihidrotestosterona e resposta da testosterona à estimulação com beta-hCG foram normais. O estudo genético revelou um cariótipo 46XY. A ressonância magnética pélvica mostrou a presença de testículos criptorquídicos no canal inguinal, vesículas seminais de pequenas dimensões e tecido prostático rodeando a uretra proximal, não havendo evidência de útero, ovários ou vagina. Realizada orquidectomia bilateral. O estudo anátomo-patológico foi compatível com tecido testicular constituído por tubos seminíferos revestidos por células de Sertoli, sem células germinativas e com hiperplasia das células de Leydig. Iniciou tratamento com estrogénios, com boa evolução clínica. **Comentários finais:** O diagnóstico precoce destas situações, idealmente nos primeiros meses de vida, permite o tratamento e orientação adequados com a atribuição do género e substituição hormonal/ gonaectomia. Embora seja uma patologia rara, os sinais de androgenização numa adolescente devem alertar para a possibilidade de um distúrbio do desenvolvimento sexual. No presente caso, o diagnóstico tardio e o grau de masculinização avançada colocaram múltiplas dificuldades na decisão de atribuição do género. Apesar do sexo cromossómico, considerando a identidade e orientação sexual da jovem e a aceitação familiar e social, foi decidido a manutenção do sexo feminino em reunião multidisciplinar, de acordo com a vontade da jovem e da família.

Palavras-chave: distúrbio do desenvolvimento sexual, puberdade

PD22 (13SPP-56937) - PEQUENOS PARA A IDADE GESTACIONAL: CASUÍSTICA DO TRATAMENTO COM HORMONA DE CRESCIMENTO EM 2011

Victor Miranda¹; Ana Maria Mateus²; Inês Girbal³; Carla Pereira⁴; Maria de Lurdes Sampaio⁴

1- Serviço de Pediatria Médica, Hospital de Santo Espírito de Angra do Heroísmo; 2- Serviço de Pediatria Médica, Hospital do Espírito Santo de Évora; 3- Serviço de Pediatria Médica, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 4- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução: As crianças que nascem pequenas para a idade gestacional (PIG), com peso e/ou comprimento 2 ou mais desvios-padrão (SD) abaixo da média geralmente apresentam um padrão de recuperação (“catch-up growth”) nos primeiros anos de vida. Cerca de 10% permanece com estatura abaixo de 2 SD. A terapêutica com hormona de crescimento (HC), nos casos indicados, permite

acelerar o crescimento linear precocemente, de modo a manter o crescimento dentro da normalidade na infância e adolescência e alcançar uma altura adequada à estatura alvo familiar. Desde 2010 este tratamento é possível de comparticipação nos casos seleccionados pela Comissão Nacional para a Normalização da Hormona do Crescimento. **Objectivo:** Os autores propõem-se avaliar a população de crianças que nasceram PIG seguidas na Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Hospital Santa Maria (HSM), que cumpriram terapêutica com HC no ano 2011, com ênfase nas indicações para terapêutica e resultados do tratamento. **Métodos:** Revisão dos processos clínicos dos doentes PIG tratados no HSM em 2011, comparando dados pré e pós terapêutica (entre 6 e 12 meses), recorrendo a avaliações somatométricas e auxológicas. **Resultados:** Em 2011 estiveram em tratamento com HC 10 crianças (6 do sexo feminino, 4 do sexo masculino), 7 com antecedentes de prematuridade, com idades compreendidas entre os 4 e os 15 anos. Apresentavam uma média de -3,3 SD de estatura pré tratamento e -1,12 SD relativamente à estatura familiar. 70% dos doentes tinha uma velocidade de crescimento abaixo do percentil 25. Após o tratamento (entre 6 meses e 1 ano) verificou-se um aumento da velocidade de crescimento, condicionando um menor desvio-padrão da estatura. **Discussão:** Os resultados da terapêutica com HC nos PIG dependem de vários factores, incluindo idade da criança, défice relativo à estatura familiar e dose terapêutica. Alguns estudos relatam efeitos significativos na estatura final. Na experiência da Unidade de Endocrinologia Pediátrica do HSM, os resultados têm sido favoráveis. No entanto, o tratamento com HC deve ser ponderado criteriosamente, sendo fundamental uma monitorização atenta da somatometria e efeitos metabólicos.

Palavras-chave: hormona de crescimento; pequenos para a idade gestacional

PD23 (13SPP-64920) - NECROSE PSEUDOLAMINAR... QUE RELAÇÃO COM DIABETES MELLITUS?

Cláudia Aguiar¹; Susana Corujeira¹; Joana Rebelo¹; Céu Espinheira¹; Cíntia Castro-Correia¹; Margarida Ayres-Basto²; Raquel Sousa¹; Ana Maia¹

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João; 2- Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de São João

Introdução: A necrose pseudolaminar resulta da depleção de energia cerebral, que conduz à necrose de determinadas camadas corticais. É causada por diversas condições, como hipoxia, distúrbios metabólicos, intoxicação e estado de mal epiléptico. Existem poucas descrições na literatura sobre as alterações evidenciadas na neuroimagem. **Caso clínico:** Sexo feminino, 7 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes. Recorreu ao serviço de urgência por convulsão tônica dos membros esquerdos, em apirexia, sem perda de consciência, durante cerca de 30 minutos. Referência a parestesias dos membros esquerdos desde há 2 dias. Apresentava, à esquerda, hemiparesia, reflexos osteotendinosos diminuídos, Barré e Mingazzini positivos e dismetria na prova dedo-nariz. A Tomografia Axial Computorizada Cerebral foi normal. A Ressonância Magnética Cerebral revelou forma de necrose pseudolaminar subcortical fronto-parietal direita, com padrão de captação sugestivo de alteração inflamatória ou inflamatória/infecciosa. O Electroencefalograma mostrou frequentes surtos de actividade lenta e epileptiforme em localização máxima central direita. Puncão lombar traumática. Estudo analítico com glicemia de 411 mg/dL, hemoglobina glicada 8,5%, anticorpos anti-insulina e anti-GAD positivos. Serologias, pesquisas por biologia molecular e estudo de auto-imunidade negativos. Ecografia abdominal e avaliação oftalmológica sem alterações. Após iniciar terapêutica com carbamazepina constatou-se resolução das crises a partir do 7º dia de internamento. Iniciou, também, esquema de insulina com normalização da glicemia. À data da alta encontrava-se sem défices neurológicos. Actualmente, mantém clínica e imagem sobreponíveis. **Conclusão:** Perante este caso várias hipóteses se colocam na tentativa de relacionar a necrose pseudolaminar e a Diabetes Mellitus (DM). A hiperglicemia terá levado à ocorrência de convulsões que, por sua vez, conduziram à lesão cerebral? Apesar de a necrose pseudolaminar estar habitualmente associada à hipoglicemia, será que a hiperglicemia originou directamente a lesão cerebral, e esta manifestou-se com convulsões? Será que perante um episódio de isquemia, de causa ainda indeterminada, a hiperglicemia terá exacerbado a ocorrência de lesão cerebral que, por sua vez, conduziu às convulsões? São necessários mais estudos que revelem os mecanismos exactos pelos quais ocorrem as alterações cerebrais na DM, de modo a prevenir as lesões que dela advêm.

Palavras-chave: necrose pseudo-laminar; diabetes mellitus; convulsão

PD24 (13SPP-71393) - BAIXO HOJE E ATÉ QUANDO?

Catarina Mendes¹; Alexandre Fernandes¹; Susana Lopes¹; Joaquim Sá²; Susana Gama Sousa¹; Clara Vieira¹

1- Centro Hospitalar do Médio Ave – Unidade de Famalicão; 2- Centro de Genética Clínica do Porto

Introdução: O síndrome 47 XYY caracteriza-se por estatura elevada, alterações do desenvolvimento motor e da linguagem. Apesar de uma incidência de cerca de 1 em 1000 recém-nascidos, raramente é detetado na infância ou mesmo na idade adulta. **Descrição do caso:** Rapaz com 9 anos, filho de pais saudáveis, com antecedentes perinatais irrelevantes e somatometria ao nascimento adequada à idade gestacional. No primeiro ano de vida no percentil 10 de comprimento, apresentou cruzamento de canais de percentis até aos 4 anos de idade; crescimento posterior abaixo do percentil 5, com velocidade de crescimento normal (estatura-alvo familiar no P10). Apresentou atraso da linguagem, com necessidade de recurso a terapia da fala e atualmente dificuldades de aprendizagem. Referenciado à consulta de Pediatria aos 9 anos por baixa estatura. Ao exame objectivo apresentava comportamento adequado, sem alterações fenotípicas major peculiares, ametropia no exame oftalmológico, altura 119,5cm (P 1.63, SDS=2.14) e estadio de maturação Tanner 1. Analiticamente, hemograma, bioquímica, função tiroideia, cortisol, IGF-1 e IGF-BP3 sem alterações, rastreio de celíaca negativo. A radiografia da idade óssea (IO) era compatível com idade 32-36 meses (atraso de 6 anos relativamente à idade cronológica). A análise cromossómica revelou síndrome 47 XYY, pelo que foi orientado para consulta de genética. **Discussão:** Os rapazes XYY são geralmente altos mas, neste caso, a criança apresenta baixa estatura, não sendo encontradas, para além do cariótipo, alterações que justifiquem o grande atraso de idade óssea que apresenta. Este, por sua vez, é um achado comum em vários síndromes genéticos, pelo que não pode excluir-se a presença de outro síndrome concomitante. Por outro lado, a evolução estatural das crianças 47 XYY na idade pediátrica é desconhecida, uma vez que o diagnóstico surge geralmente apenas após o surto de crescimento. Resta saber qual a evolução estatural desta criança, que apresenta eixo HC-IGF aparentemente normal com potencial de crescimento.

Palavras-chave: 47 XYY, baixa estatura

PD25 (13SPP-73845) - DIABETES MELLITUS TIPO I: CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA E LABORATORIAL NA APRESENTAÇÃO INAUGURAL

Raquel Firme¹; Sofia Moura Antunes¹; Catarina Figueiredo¹; Ana Teresa Maria¹; Sílvia Jorge¹; Margarida Chaves¹; Sara Martins¹

1- HPP Hospital de Cascais

Introdução: A diabetes mellitus tipo I (DM I) é uma das doenças crónicas mais comuns na idade pediátrica. Tem-se assistido a aumento da sua incidência nas crianças e adolescentes, sobretudo em crianças mais novas. A incidência em Portugal praticamente duplicou na última década, estimando-se uma prevalência de 0,1% na população portuguesa. **Objectivo:** Caracterização epidemiológica, clínica e laboratorial dos episódios inaugurais de DM I em crianças e adolescentes, dos 0 aos 14 anos num hospital de nível II. **Material e métodos:** Estudo descritivo retrospectivo dos processos clínicos de crianças e adolescentes internados na nossa unidade, de janeiro de 2000 a dezembro de 2011 com DM I inaugural. Avaliaram-se dados demográficos e epidemiológicos: idade, sexo, sazonalidade, antecedentes pessoais e familiares, quadro clínico e duração dos sintomas até ao diagnóstico, parâmetros bioquímicos na apresentação e tempo e evolução do internamento. **Resultados:** Foram registados 45 casos de DM I inaugural (69% nos últimos 6 anos); 67% eram do sexo masculino, e 60% ocorreram na Primavera e Verão. A idade média no episódio inaugural foi de 7,9 +/- 3,8 anos; 47% dos casos tinham entre 10 e 14 anos. Os sintomas mais frequentes na apresentação foram polidipsia (97,8%), poliúria (82,2%) e perda ponderal (80%). A duração média dos sintomas foi de 26,3 dias, mediana 15 dias (5-180 dias), sendo maior nas crianças com 10 a 14 anos (média 29,6 dias, mediana 20 dias; 5-180 dias). A cetose foi a forma de apresentação mais comum nas crianças com mais de 4 anos (5-9 anos: 46%; 10-14 anos: 62%) e a cetoacidose foi mais comum dos 0 aos 4 anos (64%). A cetoacidose era ligeira em 63% e grave em 21% dos casos. Duas crianças foram transferidas para outro hospital (4,4%). A hipoglicémia (20%) foi a intercorrência mais frequente durante o internamento. A duração média do internamento foi de 6,7 +/- 3,7 dias, com diminuição ao longo do período de tempo estudado (2000-2005: 7,8 dias; 2006-2011: 6,2 dias). **Comentários:** Na nossa população, a cetose foi

a principal forma de apresentação excepto no grupo etário mais jovem, o que poderá estar em relação com a maior dificuldade diagnóstica nestas idades. A diminuição da duração do internamento que se verificou nos últimos anos pode traduzir o investimento na formação em Diabetes da equipa de profissionais de saúde do Serviço.

Palavras-chave: diabetes inaugural cetoacidose

PD26 (13SPP-83004) - GALACTORREIA ISOLADA COMO MANIFESTAÇÃO CLÍNICA DE HIPOTIROIDISMO ADQUIRIDO

Ana Brett¹; Dora Gomes¹; Sofia Teixeira¹; Sofia Gouveia¹; Rita Cardoso¹; Isabel Dinis¹; Alice Mirante¹

1- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Diabetes e Crescimento, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A hiperprolactinémia pode ser o sinal de apresentação de várias patologias, sendo conhecida a sua associação com doença tiroideia, em particular com o hipotiroísmo congénito. No entanto, são escassos os casos clínicos de galactorreia isolada com hipotiroísmo subclínico adquirido descritos na literatura. **Descrição do caso:** Rapariga de 8 anos, referenciada à consulta de Endocrinologia Pediátrica por galactorreia com 2 meses de evolução, sem outros sinais de desenvolvimento pubertário presentes. Apresentava desaceleração estatural nos últimos 3 anos. Sem outras queixas associadas. O exame objectivo, à exceção da presença de galactorreia, não apresentava outras alterações, sendo o estadio pubertário de Tanner M1P1. Da investigação prévia, a salientar LH e FSH normais, prolactina 24,1 ng/mL (N<15), estradiol indetectável e ecografia pélvica normal. A investigação analítica realizada na primeira consulta evidenciou TSH >75,0 μUI/mL (N:0,40 – 4,00), T4 Livre 0,50 ng/dL (N:0,8 – 1,9), anti-tirotoglobulina <20 UI/mL (N<40), anticorpos anti-peroxidase 370 UI/mL (N<35). A restante investigação foi negativa (doença celíaca, hormona de crescimento, IGF-1, IGF-BP3, leptina, cortisol e hormonas sexuais). Realizou ecografia tiroideia que mostrou textura difusamente heterogénea da tiroide, mais hipoeogénica que o habitual, sugestiva de tiroidite. Foi diagnosticada com tiroidite de Hashimoto com hipotiroísmo adquirido e iniciou terapêutica com levotiroxina 3,1 mcg/kg/dia. Sob terapêutica houve recuperação estatural, desaparecimento da galactorreia e normalização da função tiroideia. **Conclusão:** Perante uma criança com galactorreia isolada, é importante o despiste de patologia tiroideia. O hipotiroísmo desencadeia um aumento compensatório da libertação de TRH que estimula a secreção, além da TSH, de prolactina, bem como uma redução na sua eliminação. O tratamento com levotiroxina leva à resolução da galactorreia, como evidenciado neste caso clínico.

Palavras-chave: Galactorreia, hipotiroísmo adquirido

PD27 (13SPP-13492) - HEPATITE AUTO-IMUNE TIPO 1 EM ADOLESCENTE

Rosário Perry da Câmara¹; Carolina Guimarães²; Liliana Gomes³; Marta Conde⁴; Inês Pó⁵
1- Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE; 2- HPP Hospital de Cascais; 3- Hospital Curry Cabral, CHLC-EPE; 4- Unidade de Reumatologia - Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE; 5- Unidade de Gastroenterologia - Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE

Introdução: A hepatite auto-imune (HAI) é uma patologia rara (incidência de 0,1 a 1,9 casos/100.000/ano) de etiologia desconhecida, caracterizada pela presença de hipergamaglobulinémia, autoanticorpos circulantes e, histologicamente, por hepatite de interface com infiltrados inflamatórios peri-portais. Esta doença, tem uma forma de apresentação variável, com um início insidioso podendo levar à insuficiência hepática aguda. Para o seu diagnóstico é necessário excluir outras causas de hepatopatia: infecções, tóxicas e hereditárias. **Caso clínico:** Adolescente do sexo masculino, 16 anos, raça negra, sem antecedentes relevantes, observado por diarreia, dor abdominal, astenia e anorexia com uma semana de evolução e aparecimento de icterícia das escleróticas e colúria na véspera. A observação apresentava icterícia das escleróticas, sem outras alterações. Negava viagens, hábitos alcoólicos, toxicófilos ou medicamentosos, e ingestão de cogumelos selvagens. Analiticamente com alterações da função hepática: INR 1.90, Bilirrubina total 3.80mg/dL, Albumina 2.6g/dL, AST 691U/L, ALT 883U/L, bilirrubinúria, serologias para Hepatite A, B e C, VIH negativas, CMV e EBV imune. Reavaliado 10 dias depois por agravamento da diarreia e astenia, manutenção da icterícia das escleróticas e colúria foi internado para vigilância e esclarecimento do quadro. Durante

o internamento realizou ecografia abdominal (sem alterações), electroforese de proteínas com hipergamaglobulinémia e ANA positivo. No entanto, em D5 por agravamento da hepatite (AST 810U/L, ALT 951U/L) com critérios laboratoriais de falência hepática (INR 1.80, TP 20.6seg, Bilirrubina total 6.6mg/dL, Albumina 2.4g/dL), foi transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos. 4 dias depois foi transferido para a Unidade de Adolescentes onde o diagnóstico de hepatite auto-imune tipo I foi confirmado por biópsia hepática, ANA positivo com padrão homogéneo citoplasmático, ASMA positivo e Anti-LKM negativo. Restante avaliação auto-imune negativa. Após início de terapêutica com prednisolona 60 mg/dia, o doente teve alta em D21 com melhoria clínica e analítica.

Discussão: Este caso ilustra a importância do diagnóstico atempado de hepatite auto-imune. O início precoce da terapêutica imunossupressora, é a chave para um prognóstico favorável.

Palavras-chave: hepatite auto-imune tipo 1, icterícia, adolescente

PD28 (13SPP-21792) - DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL EM IDADE PEDIÁTRICA – A REALIDADE NA ILHA DA MADEIRA

Joana Oliveira¹; Filipa Marçal¹; Rute Gonçalves¹; Conceição Freitas¹; Rui Vasconcelos¹
1- Serviço de Pediatria, Hospital Dr. Nélio Mendonça

Introdução: A doença inflamatória intestinal (DII) é uma causa importante de patologia gastrointestinal na criança e no adolescente, sendo diagnosticada antes dos 20 anos de idade em 20-30% dos casos. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo e descritivo, através da análise dos processos dos doentes seguidos na consulta de Gasterenterologia pediátrica do Hospital Dr. Nélio Mendonça. Foram estudados dados clínicos e analíticos, tendo-se ainda calculado o índice de actividade da doença à altura do diagnóstico e no presente momento, através do Pediatric Crohn's disease Activity Index (PCDAI) e do Pediatric Ulcerative Colitis Activity Index (PUCAI). **Resultados:** Foram estudados 14 doentes, 12 com Doença de Crohn (DC) e 2 com Colite ulcerosa (CU); 9 dos quais do sexo masculino (64%). Os doentes apresentaram idades compreendidas entre os 11 e os 19 anos com idade média de 15,6 anos. A idade média de apresentação da doença foi aos 11 anos, com uma duração média de sintomatologia antes do diagnóstico de 3,5 meses. A sintomatologia mais frequente foi dor abdominal (85%), perda ponderal (78%), diarreia (64%) e rectorrágia (42%). Na DC o atingimento foi ileocólico em 8 (66%) dos doentes e em 3 doentes havia envolvimento gastroduodenal. Apenas dois doentes apresentaram doença perianal. Dos 4 doentes com manifestações extra-intestinais, 3 apresentaram eritema nodoso e 1 artrite. Todos os doentes foram tratados inicialmente com corticoterapia e 5-ASA. Actualmente 5 doentes fazem azatioprina (2 deles desde a indução da 1^a remissão) e em 5 doentes houve indicação para terapêutica biológica (4 com infliximab e 1 com adalimumab). Necessitaram de tratamento cirúrgico 4 (8%) destes doentes. Para os doentes com DC verificou-se uma redução em média de 30,5 valores no índice de actividade da doença desde o diagnóstico, sendo que actualmente 7 doentes se apresentam em remissão, 3 em recidiva ligeira e 2 em recidiva moderada. Dos 2 doentes com CU, 1 apresenta-se em recidiva grave e o outro em remissão. **Discussão:** Os autores verificaram que os dados clínicos e analíticos obtidos não diferiram dos encontrados em outros estudos semelhantes publicados. A terapêutica inicial com 5-ASA e corticoterapia raramente é responsável por remissão prolongada. Constatou-se que a doença teve uma evolução heterogénea neste grupo de doentes, verificando-se no entanto um resultado favorável na sua maioria, uma vez que 8 (57%) dos doentes se apresentam em remissão completa.

Palavras-chave: Doença inflamatória intestinal, Pediatria, PDCAI, PUCAI.

PD29 (13SPP-32650) - GASTRITE FLEIMONOSA – UMA CAUSA RARA DE DOR ABDOMINAL

Filipa Flor-de-Lima¹; Daniel Gonçalves¹; Rita Marques¹; Roberto Silva²; Marta Tavares¹; Eunice Trindade¹; Fátima Carneiro³; Jorge Amil-Dias¹
1- Unidade de Gasterenterologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João, Porto; 2- Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de São João, Porto; 3- Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de São João, Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: a gastrite fleimonosa é uma causa rara de infecção bacteriana que atinge a parede gástrica e associa-se a elevada mortalidade. **Caso clínico:** criança

do sexo masculino com 7 anos de idade, de raça negra, com antecedentes de epilepsia, medicado com valproato de sódio e com antecedentes familiares irrelevantes. Foi trazido ao Serviço de Urgência por vómitos e epigastralgias com 2 semanas de evolução e de agravamento progressivo associados a temperatura subfebril, prostração e obstipação. Ao exame objectivo apresentava razoável estado geral com sinais de desidratação e dor abdominal generalizada à palpação mais intensa na região epigástrica e periumbilical. Sem outras alterações de relevo. O estudo analítico revelou leucocitose com neutrofilia, velocidade de sedimentação e proteína C reativa elevadas. Na ecografia abdominal observou-se adenomegalia com aspecto heterogéneo necrótico lateroaórtica confirmada por tomografia axial computorizada que ainda evidenciou espessamento das paredes gástricas. Foi efetuada endoscopia digestiva alta que mostrou placas punctiformes, nacardadas, não destacáveis com mucosa adjacente normal e úlceras lineares no esôfago e mucosa gástrica com hipertrofia das pregas, inflamação e ulcerações. No exame histológico observaram-se lesões de gastrite aguda com atividade muito intensa e abcessos críticos e a análise de biologia molecular foi positiva para o vírus Epstein-Barr e Streptococcus pneumoniae nos fragmentos de biópsia da mucosa gástrica. Efetuou terapêutica antifúngica, antibioticoterapia endovenosa de largo espetro e inibidor da bomba de protões com resposta clínica, analítica e imagiológica favoráveis. O controlo endoscópico e histológico confirmou a remissão das lesões. **Discussão:** O diagnóstico de gastrite fleimonosa é difícil e tardio sendo, muitas vezes, efetuado após laparotomia ou autópsia. O presente caso realça a importância do estudo histológico e tratamento anti-infeciosos energético numa doença de reconhecida gravidade.

Palavras-chave: gastrite fleimonosa, mortalidade, histologia

PD30 (13SPP-35850) - UMA CAUSA RARA DE ACOLIA...

Ana Luisa Rodrigues¹; Ana Carvalho²; Raquel Amaral²; Marta Mendonça²; Marina Rita Soares²; José Cabral³; Carlos Pereira Duarte²
1- Hospital Divino Espírito Santo, EPE, Ponta Delgada; 2- Hospital Divino Espírito Santo, EPE, Ponta Delgada; 3- Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE (HDE)

Introdução: O estabelecimento do diagnóstico de colestase neonatal, através da detecção de hiperbilirrubinémia directa num recém-nascido icterico após os 14 dias de vida, torna mandatária uma investigação etiológica. O diagnóstico diferencial envolve uma lista longa e heterogénea de patologias com diferentes prognósticos. **Caso Clínico:** Lactente do sexo masculino de 1 mês e 28 dias com antecedentes de sépsis neonatal precoce com necessidade de antibioticoterapia (ampicilina, gentamicina) e nutrição parentérica parcial. Recorre ao SU por icterícia com 10 dias de evolução, com progressão céfalo-caudal associada a acolia fecal e vómitos alimentares. Sem colúria, má progressão ponderal, febre ou irritabilidade. Ao exame objectivo com coloração icterica da face, escleróticas e tronco; sem hepatomegalia, sinais de discrasia sanguínea ou ascite. Analiticamente com hiperbilirrubinémia directa (BT/Bd 4,22/3,31mg/dL); aumento da gama-GT (457U/L), fosfatase alcalina (697U/L) e transaminases (AST 78U/L e ALT 77U/L). Parâmetros de infecção negativos. Estudo de coagulação normal, função renal, tiroideia, ionograma e glicémia dentro dos parâmetros normais. Ecografia abdominal revelava figado de dimensões normais, vias intra-hepáticas de calibre normal, via biliar principal (VBP) visualizada apenas no seu terço superior com diâmetro aumentado (6,6mm). Iniciou ácido ursodesoxicólico 50mg 2id, v.o. e vitamina K i.m. e foi transferido para o HDE. Ecografia abdominal revelou presença de lama biliar e dilatação de toda a via biliar e provável presença de cálculo intra-papilas (não visualizável por meio de imagem), excluindo-se atrésia das vias biliares extra-hepáticas. Excluiu-se patologia infecciosa, doenças metabólicas como galactosémia, doenças do metabolismo dos ácidos biliares, deficiência de alfa-1-antitripsina e fibrose quística, malformações cardíacas e oftalmológicas. Após 3 semanas ocorreu total regressão abrupta da clínica, analítica e ecográfica, admitindo-se provável passagem/dissolução do cálculo. Mantém ácido ursodesoxicólico 30mg/kg/dia. **Conclusão:** A síndrome de bilis espessa/litíase biliar é uma causa rara de icterícia neonatal. Normalmente está associada a factores de risco como hemólise, anomalias congénitas da árvore biliar e nutrição parentérica total. A ecografia é de extrema importância não só como diagnóstico mas também para seguimento. Evidencia-se o facto de que em 50% dos casos há resolução expontânea sem haver necessidade de uma abordagem agressiva.

Palavras-chave: colestase neonatal, litíase biliar

PD31 (13SPP-41165) - HEPATOPATIA GLICOGÉNICA – ENTIDADE RARA MAS RECONHECIDA

Joana Jardim¹; Eunice Trindade¹; Fátima Carneiro²; Jorge Amil¹

1- Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João, Porto; 2- Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar São João, Porto

Introdução: A hepatopatia glicogénica resulta de acumulação de glicogénio no fígado e tipicamente está associada a diabetes mellitus tipo 1 (DMT1) com mau controlo glicémico. Foi inicialmente descrita em associação com a síndrome de Mauriac, mas actualmente é reconhecida a sua presença associada a outras patologias. **Caso clínico:** Adolescente de 14 anos, sexo feminino, foi referenciada à consulta de Gastroenterologia Pediátrica por dor abdominal crónica e hepatomegalia intermitente. Tinha antecedentes de DMT1 desde os 11 anos com mau controlo glicémico, hemoglobina A1c variando entre 8-13%. Queixava-se de dor abdominal no quadrante superior direito, associada a náuseas; sem icterícia, prurido, perda de peso ou perdas hemáticas; crescia nos percentis 10-25 para o peso e 25-50 para a altura. As análises revelaram aumento das transaminases TGO 226 U/L, TGP 109 U/L, Gama GT 117 U/L, e do perfil lipídico (colesterol total 2.52 g/L e LDL 1.74 g/L); o hemograma, função tiroideia, cinética do ferro e síntese hepática eram normais; as serologias VIH, hepatite A, B e C, CMV e EBV eram negativas. A ecografia abdominal demonstrou hepatomegalia heterogénea, sem esplenomegalia ou ascite. Foram excluídas outras causas de doença hepática imune e metabólica: ceruloplasmina, cobre, alfa-1 antitripsina e valor de imunoglobulina A normais; anticorpos anti-transglutaminase, anti-nucleares, anti-LKM e anti-músculo liso negativos. Durante 2 anos manteve mau controlo glicémico com elevação dos valores de transaminases sem normalização. Realizou-se biópsia hepática que revelou arquitetura preservada, sem inflamação, fibrose ou necrose, hepatócitos com evidência de acumulação de glicogénio no citoplasma. Explicou-se à adolescente a importância e a necessidade de correta aderência à terapêutica para controlo da doença hepática secundária, e verificou-se melhoria clínica e analítica. **Discussão:** Apesar de rara, a hepatopatia glicogénica é uma causa major de hepatomegalia na DMT1. Deve ser distinguida de esteatohepatite não alcoólica (NASH), mais frequente na diabetes mellitus tipo 2, uma vez que não evolui para fibrose e é reversível com adequado controlo glicémico. É importante o reconhecimento desta entidade como uma complicação da DMT1 mal controlada, e insistência nas medidas de tratamento da doença primária.

Palavras-chave: hepatopatia glicogénica, diabetes mellitus

PD32 (13SPP-44701) - COMPLICAÇÕES DA NUTRIÇÃO PARENTÉRICA NO DOMICÍLIO – EXPERIENCIA DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Miguel Correia¹; Rute Neves¹; Raul Silva¹; Paollo Casella¹; Gonçalo Cordeiro Ferreira¹
1- Hospital de Dona Estefânia

Introdução: A Nutrição Parentérica no Domicílio (NPD) é um método terapêutico que permite uma melhor qualidade de vida aos familiares e às crianças com insuficiência intestinal. Comporta, no entanto, algumas complicações, designadamente as infecções associadas ao cateter venoso central(CVC). **Objetivo:** Avaliar as complicações associadas à NPD em doentes com o diagnóstico de insuficiência intestinal, no período de Dezembro de 2005 a Junho de 2012, seguidos no Hospital de Dona Estefânia. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo dos doentes em NPD entre Dezembro de 2005 e Junho de 2012. Foram analisados os seguintes parâmetros: idade, diagnóstico, duração de NPD, número de internamentos, CVC colocados, episódios de infecções locais e sepsis associadas aos CVC, complicações mecânicas e trombóticas, colestase e mortalidade. **Resultados:** Durante este período foram incluídas no programa de NPD 12 crianças, mantendo-se atualmente nove. A mediana de idade de entrada no programa foi de 8,9 meses (3,7 meses-10,6 anos) e a indicação mais frequente foi o síndrome de intestino curto (10/12). O número total de dias em NPD foi de 5826, com uma mediana de 372,5 (38-1673 dias). A mediana do número de internamentos por ano foi de 1,9 (0-14,6), com 2,6 infecções (0-40) e 2,2 sepsis por cada 1000 dias de NPD. Ocorreram 0,86 complicações mecânicas por 1000 dia de cateter e nenhum episódio trombótico, tendo sido recolocados 1,37 cateteres por cada 1000 dias. Não houve casos de colestase persistente ou óbitos. Nenhuma criança foi submetida a transplante. **Conclusões:** O número de complicações foi reduzido, o que está associado à existência de uma equipe

multidisciplinar, focada nesta patologia, responsável por todos os cuidados hospitalares e de ambulatório.

Palavras-chave: nutrição parentérica cateter infecção

PD33 (13SPP-45694) - DOENÇA HEPÁTICA EM DÉFICE DE ALFA-1 ANTITRIPSINA

Bruno Mendes Simões¹; Ana Pereira¹; Luísa Gaspar¹; Ana Mariano¹; Maria João Virtuoso¹
1- Serviço de Pediatria Médica, Hospital de Faro E.P.E.

O défice de alfa-1 antitripsina é uma doença autossómica recessiva que afeta primariamente o pulmão e o fígado. Apesar de uma prevalência estimada entre 1/2000-5000 indivíduos, é considerada uma doença subdiagnosticada muito como consequência da sua história natural. Descreve-se o caso de uma criança de 20 meses, sexo masculino, com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes, referenciado por má progressão ponderal e distensão abdominal, sem outra sintomatologia associada. A observação apresentava bom estado geral e de nutrição, mucosas coradas, anictéricas, com abdómen distendido, bordo hepático palpável três centímetros abaixo do rebordo costal direito, pôlo inferior do baço palpável quatro centímetros abaixo do rebordo costal esquerdo, sem sinais de ascite ou adenomegalias. Do estudo efetuado destaca-se ecografia com hepatosplenomegalia homogénea, aumento das transaminases (AST 265UI/L, ALT 111UI/L), gama-glutamyl-transferase 519UI/L, bilirrubina total 0,4 mg/dL, doseamento de alfa-1 antitripsina 44mg/dL (78-200mg/dL), e serologias compatíveis com infecção recente por vírus Epstein-Barr. Nas avaliações seguintes apresentava situação clínica sobreponível, com persistência da elevação das enzimas hepáticas e alfa-1 antitripsina 48mg/dL, pelo que se pediu estudo genético para défice de alfa-1 antitripsina que revelou homozigotia PiZZ. Este caso ilustra uma das formas de apresentação da doença, cuja clínica e alterações laboratoriais são pouco específicas e comuns a outras doenças mais prevalentes para a idade, o que pode ser preponderante no atraso diagnóstico. Para além disso, vem reforçar a importância do estudo genético, quer na deteção de portadores na família, quer na identificação do fenótipo como fator de risco para o desenvolvimento de doença hepática crónica.

Palavras-chave: Défice de alfa-1 antitripsina, fenótipo, doença hepática

PD34 (13SPP-56626) - HEMORRAGIA DIGESTIVA COM FORMA DE APRESENTAÇÃO SEVERA

Helena Pereira¹; Ana Margarida Costa¹; Cristina Cândido¹; Eurico Gaspar¹
1- Serviço de Pediatria do CHTMAD, Unidade de Vila Real

Introdução: A hemorragia digestiva em idade pediátrica possui um amplo espectro de etiologias e de gravidade. O volume das perdas sanguíneas e/ou a alteração do estado geral da criança podem obrigar a medidas urgentes de suporte hemodinâmico e hematológico, com necessidade de investigação diagnóstica e terapêutica de urgência. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, 2 anos, admitida no Serviço de Urgência por dejeção de pequena quantidade com sangue. Mantinha desde há cinco dias quadro clínico sugestivo de gastroenterite em fase resolutiva. A admissão, apresentou dejeção maciça de sangue não digerido, com coágulos e muco, volume de 200ml e sem aparente visualização de fezes. Evidenciava palidez mucocutânea marcada, má perfusão periférica, taquicardia e hipotensão. Fez bólus de soro fisiológico e reposição de sangue, com estabilização hemodinâmica. Do estudo efetuado, salientam-se: leucocitose de 29400uL com 60% neutrófilos, trombocitose 541000uL, hipoproteinémia com hipoalbuminémia e PCR de 4,5mg/dL. Por apresentar anemia aguda (com valor mínimo de hemoglobina de 6,2 g/dL), realizou transfusão com concentrado de eritrócitos. Decidido início de antibioterapia com ceftriaxone. Manteve períodos de dor abdominal tipo cólica; boa diurese, com balanço hídrico positivo. Apresentou três pequenas dejeções com muco e sangue e uma dejeção abundante de sangue semi-digerido misturado com fezes e com muco abundante. Pesquisa viral nas fezes, coprocultura e hemocultura revelaram-se posteriormente negativas. Realizou radiografia abdominal simples em pé sem evidência de níveis hidroáreos e ecografia abdominal com discreto líquido inter-ansas. Colocadas as hipóteses diagnósticas de enterocolite infecciosa, pólipos intestinais sanguíneos ou divertículo de Meckel, tendo sido transferido para Hospital Central, onde se confirmou presença de divertículo de Meckel através de realização de cintigrafia com Tc99m, tendo sido submetido a correção cirúrgica, com boa evolução clínica e laboratorial. **Comentários:** O divertículo de Meckel constitui a anomalia

gastrointestinal congénita mais frequente em idade pediátrica, ocorrendo em 2-3% da população. A sua forma de apresentação é variável, podendo cursar com sintomatologia ligeira até quadros clínicos severos. Um elevado índice de suspeição, bem como o reconhecimento e intervenção atempados, são fundamentais na abordagem destes pacientes.

Palavras-chave: hemorragia digestiva, choque hipovolémico, divertículo de Meckel

PD35 (13SPP-71648) - DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL - EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL PEDIÁTRICO CARMONA DA MOTA

Carla Maia¹; Juliana Roda¹; Susana Almeida¹; Ricardo Ferreira¹

1- Unidade de Gasterenterologia e Nutrição Pediátrica - Hospital Pediátrico Carmona da Mota

Introdução: A Doença Inflamatória Intestinal (DII) é uma entidade clínica de etiologia desconhecida que engloba a Doença de Crohn (DC), a Colite Ulcerosa (CU) e a Colite Indeterminada (CI). Classicamente a clínica digestiva é predominante, no entanto o atraso de crescimento estatural e as manifestações extra-intestinais podem ser a primeira manifestação. **Objectivos:** Caracterizar os doentes com DII seguidos na Consulta de Gasterenterologia do Hospital Pediátrico Carmona da Mota de 1 de Julho de 1997 a 30 de Junho de 2012.

Material e Métodos: Estudo descritivo retrospectivo através da análise dos processos clínicos. Parâmetros analisados: sexo, idade de diagnóstico, tipo de DII, apresentação clínica, exames complementares, terapêutica, complicações.

Resultados: Foi diagnosticada DII em 52 doentes (58% sexo feminino), tendo 79% dos diagnósticos sido efectuados nos últimos oito anos. A idade do diagnóstico variou entre os 2 e os 17 anos, com mediana de 11 anos. A DC foi a mais frequente (n=34; 65%), seguida da CU (n=11; 21%) e da CI (n=7; 14%). Ao diagnóstico a manifestação intestinal mais frequente foi a diarreia (75%), seguida da dor abdominal (62%). Apresentavam perda de peso 60% e diminuição da velocidade de crescimento estatural 27% dos doentes. A doença perianal estava presente em 15% dos casos. Das manifestações extra-intestinais a anemia (33%) e a artrite (12%) foram das mais frequentes. A densitometria óssea foi realizada ao diagnóstico em 28 doentes, dos quais 29% apresentavam baixa densidade mineral óssea. Em 51 casos (98%) o diagnóstico de DII foi feito com base na endoscopia e histologia, seguindo os Critérios do Porto. A entero-resonância foi pedida na DC em 18 doentes (alterada em 16). A corticoterapia sistémica foi o tratamento mais utilizado na indução da remissão (DC: 100%; CU: 90%). Todos os doentes com CU foram medicados com messalazina. Na manutenção, a azatioprina foi o fármaco mais usado (100% na DC). Oito doentes necessitaram de escalada terapêutica para biológicos e quatro foram submetidos a cirurgia por compilação da doença (perfuração, estenose). **Comentários:** À semelhança de outras séries, o número de casos de DII tem aumentado nos últimos anos, com predominio da DC na nossa casuística. Na maioria dos casos foram cumpridos os critérios do Porto, sendo a entero-resonância fundamental para avaliar a extensão da doença. A necessidade crescente do recurso a biológicos na DC poderá traduzir um comportamento mais agressivo da doença.

Palavras-chave: Doença Inflamatória Intestinal, Doença de Crohn; Colite Ulcerosa; Colite Indeterminada

PD36 (13SPP-75017) - MERICISMO

Vera Almeida¹; Ângela Luz¹; Joana Gaspar¹; Susana Gomes²; Carla Cruz³; Rosário Correia⁴; Ana Paula Monteiro⁵; Fernanda Barros⁶

1- Interna de Pediatria Médica, Serviço de Pediatria do Hospital do Espírito Santo de Évora (HESE) - E.P.E.; 2- Assistente Hospitalar de Pediatria Médica, Serviço de Pediatria do Hospital do Espírito Santo de Évora (HESE) - E.P.E.; 3- Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria Médica, Serviço de Pediatria do Hospital do Espírito Santo de Évora (HESE) - E.P.E.; 4- Psicóloga Clínica, Serviço de Pediatria do Hospital do Espírito Santo de Évora (HESE) - E.P.E.; 5- Terapeuta da fala, Hospital do Espírito Santo de Évora (HESE) - E.P.E.; 6- Pedopsiquiatra - chefe da unidade de Psiquiatria da infância e da adolescência, Hospital do Espírito Santo de Évora (HESE) - E.P.E.

Introdução: Regurgitar é uma situação frequente durante os primeiros meses de vida, na maioria das vezes em contexto de refluxo gastroesofágico fisiológico. O agravamento das regurgitações ou a associação a semiologia como má progressão ponderal implicam a avaliação da criança e a consideração de etiologias orgânicas e funcionais. **Caso Clínico:** Criança de 15 meses, sexo masculino, internada por perda ponderal (9,8%) em dois meses no contexto de aumento da frequência de episódios de regurgitação. Sem antecedentes

familiares patológicos relevantes, destacava-se história de regurgitações desde o nascimento, que agravaram após os 12 meses, tornando-se mais abundantes e frequentes, predominantes nos períodos pós-prandiais, sem esforço ou náusea e associados a movimentos de sucção. Da investigação realizada em ambulatório constava pHmetria com referência a episódios refluxivos em número patológico para a idade. Na admissão salientava-se: criança triste, com sinais de emagrecimento, regurgitações e sialorreia persistentes, hidratada. Analiticamente sem desequilíbrio hidroelectrolítico ou outras alterações. Durante o internamento instauraram-se medidas posturais e alimentares anti-refluxo, alimentação com reforço calórico por sonda nasogástrica e terapêutica farmacológica com inibidores da bomba de protões, sucralfato e domperidona, sem recuperação ponderal e sem efeito sobre os múltiplos episódios de regurgitação com reingestão alimentar, observados apenas nos períodos de vigília e independentemente da posição. Foram realizadas ecografia abdominal, radiografia esofágica com contraste e endoscopia digestiva alta com biópsia, que não revelaram alterações. Anticorpo anti-transglutaminase negativo. Ao rever a pHmetria confirmou-se a ausência de regurgitações durante o sono. A reavaliação do comportamento alimentar pessoal e familiar associada à faléncia terapêutica e ao padrão das regurgitações, trouxe a suspeita de perturbação psiquiátrica subjacente, o mericismo. Foi estabelecido um plano de intervenção comportamental multidisciplinar cujos resultados embora favoráveis são ainda escassos. **Conclusão:** A perturbação de ruminação ou mericismo é um distúrbio incomum do comportamento alimentar, mais frequente no sexo masculino. Constitui um diagnóstico complexo e de exclusão, apoiado em semiologia não orgânica, e de difícil abordagem terapêutica.

Palavras-chave: ruminação, vigília, peso

PD37 (13SPP-81440) - ESTUDO OBESINF - DETETAR PARA PREVENIR!

José Pedro Antunes¹; Joana Daniel Bordalo²; Ana Paula Neves¹; Joana Coimbra¹

1- Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados- Ilhavo 1; 2- Unidade de Saúde Familiar - Flor de Sal

Introdução: A obesidade infantil é um problema contemporâneo cuja prevalência triplicou em muitos países europeus desde 1980. Atualmente, cerca de 20% da população europeia é obesa, tendência particularmente preocupante nas crianças. Portugal encontra-se numa das posições mais adversas do cenário europeu, onde mais de metade da população tem excesso de peso e onde a prevalência de obesidade infantil é maior, existindo cerca de 30% das crianças com sobre peso, mais de 10% obesas. **Objetivo:** Caracterizar os utentes da consulta de saúde infantil (CSI), relativamente ao Percentil de IMC, e relacionar com dados da gravidez, nascimento, desenvolvimento e TA. **Metodologia:** Estudo transversal e analítico. Amostra de conveniência: seleção não aleatorizada de ficheiros clínicos de uma UCSP, que incluiu crianças com mais de 2 anos de idade com pelo menos uma consulta nos últimos 2 anos. Foram estudadas as variáveis sexo, idade, dados relativos à gravidez e ao parto (número de consultas e semanas de gestação, risco da gravidez, tipo de parto), ao nascimento (Apgar aos 5' e 10', peso, estatura e perímetro céfálico) e à última CSI registada (percentil de IMC [Pimc], de tensão arterial sistólica e diastólica [Ptas e Ptad]). Estudo descritivo em Excell 98° e analítico em SPSSv.19° (teste Anova e Kruskal-Wallis)

Resultados: Amostra composta por 222 crianças, 102 do sexo masculino e 120 do feminino, com idades entre os 2 e 17 anos. Duração média da gravidez de 38,4 semanas e número médio de consultas de 7,8. Médias do Apgar aos 5' de 8,7 e aos 10' de 9,8. As médias da estatura, do peso e do perímetro céfálico à nascença foram, 48,3cm, 3,20kg e 34,6cm, respetivamente. Os registos de Pimc avaliados na última consulta, mostram prevalências de baixo peso em 4,5%, de peso normal em 73,0%, de excesso de peso em 7,2% e de obesidade em 14,4%. O Ptas e o Ptad, foram normais em 89,1% e 90,7%, elevados em 4,9% e 4,4%, e com critérios de HTA em 6,0% e 4,9%. O Pimc teve correlação estatisticamente significativa com a duração da gravidez ($p=0,017$), peso à nascença ($p=0,018$) e Ptas ($p=0,047$)

Discussão/Conclusão: Aproximadamente 10% das crianças tinham TA elevadas, o que deve alertar o médico de família para a avaliação da TA mediante os percentis. O sobre peso foi encontrado em cerca de 21,7% da amostra, próximo dos valores nacionais. A obesidade infantil, tendo prevalência crescente, deve ser reconhecida atempadamente nas CSI, de forma a agir precocemente para alterar a sua evolução, e prevenir complicações.

Palavras-chave: Obesidade infantil; Hipertensão infantil

PD38 (13SPP-83304) - ARTRITE DO JOELHO – ENTIDADE SINGULAR OU PLURAL?

Georgina Monteiro¹; Ligia Ferreira¹; Gabriela Laranjo¹; Elisabete Santos¹; Susana Loureiro¹; Cristina Faria¹

1- Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE

Introdução: A artrite pode representar uma manifestação de uma doença localizada ou sistémica. Os sintomas articulares constituem a manifestação extra-intestinal mais comum em doentes com doença inflamatória intestinal (DII). Denominada artrite enteropática, apresenta dois padrões de envolvimento articular: 1) periférico, habitualmente associado aos períodos de atividade da doença intestinal e sem associação com o antígeno HLA B27, e 2) axial, caracterizado por espondilite e sacroilité, com curso clínico e radiográfico independente da doença intestinal e associado ao HLA B27 1. **Caso clínico:** jovem do sexo masculino, 13 anos de idade, trazido ao Serviço de Urgência Pediátrico (SUP) por quadro de artrite do joelho direito com 24 horas de evolução e febre desde há 3 dias. Apresentava igualmente um quadro não valorizado pelos pais de dejeções líquidas nº3/4 cada 24 horas desde há 2 meses, com sangue nos últimos dias, vômitos alimentares esporádicos e perda ponderal de 12% em 3 meses. Ao exame objectivo apresentava-se pálido, com aspeto emagrecido (peso de 42,5 kg - IMC:14 kg/m² <P5), com edema e calor do joelho direito que comprometia parcialmente a mobilidade articular. Formularam-se as hipóteses de diagnóstico de DII, Artrite sética e Doença Celíaca, tendo ficado internado para estudo. Nos exames complementares destacaram-se os seguintes resultados: hemoglobina: 10 g/dl, VGM: 77,5fL (80-95), HCM: 25,9pg (23-32); VS: 64mm; PCR: 8,69mg/dL; Ferro: 8,9 ug/dL (45-182); ferritina: 200ug/dL (22-322) transferrina: 154ug/dL (154-400); Ecografia abdominal: ligeira esplenomegalia (12cm de maior diâmetro) e aumento do peristaltismo intestinal; Colonoscopia sugestiva de colite de Crohn, confirmada histologicamente. Foi também observado por oftalmologia que diagnosticou episclerite à esquerda, resolvida após aplicação de dexametasona tópica. Iniciou Messalazina, Metilprednisolona e dieta pobre em fibras e isenta de lactose, com boa evolução clínica e analítica. **Conclusão:** a evidência de uma artrite associada a sintomas constitucionais, gastrointestinais e oculares indica a possibilidade de uma DII. O diagnóstico assenta na clínica e exames complementares de diagnóstico e o tratamento em aminossalicilados e eventualmente corticóides, numa primeira fase. O acompanhamento seriado destes doentes é fundamental para o controlo da doença e evicção de comorbilidades, numa fase tão importante para o crescimento como é a infância e a adolescência.

Palavras-chave: Artrite; Doença inflamatória intestinal; Doença de Crohn

PD39 (13SPP-20868) - HEPATOMEGLIA: DO ACHADO OCASIONAL AO DIAGNÓSTICO POUCO FREQUENTE

Teresa Pena¹; Sandra Teixeira²; Eunice Moreira⁴; Esméralda Martins³; Ermelinda Santos Silva³

1- Interna Complementar de Pediatria do Centro Hospitalar Tâmega e Sousa, EPE; 2- Assistente Hospitalar de Pediatria do Centro Hospitalar Tâmega e Sousa, EPE; 3- Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto, EPE; 4-Assistente Hospitalar de Pediatria do Centro Hospitalar Tâmega e Sousa

Introdução: Numa criança, o achado ocasional de uma hepatomegalia, com ou sem elevação das transaminases, exige uma cuidadosa avaliação. A hepatomegalia define-se como o aumento do tamanho do fígado em relação aos limites da normalidade para cada grupo etário. Para além das suas dimensões devem ser valorizadas a consistência, a regularidade da superfície e do bordo, assim como a presença de esplenomegalia ou outros estígmas de doença hepática crónica. **Caso clínico:** Lactente de 7 meses, sexo masculino, referenciado à Consulta de Patologia Respiratória por episódios de broncospasmo de repetição e medicado com montelucasteno há 4 meses. Filho de pais não consanguíneos, sem antecedentes relevantes; com evolução estaturo-ponderal e desenvolvimento psicomotor normais. O estudo analítico mostrou elevação das transaminases, colocando-se a hipótese de toxicidade por fármacos. Substituiu-se o antagonista do receptor dos leucotrienos por um corticóide inalado. Três meses depois, manteve elevação das transaminases. Nesta altura, ao exame objectivo foi detectada uma volumosa hepatomegalia, de bordo regular e consistência mole, sem esplenomegalia ou outros estígmas de doença hepática crónica. Tinha glicemias, CPK e gasometria venosa normais, estando a aldolase ligeiramente aumentada. Foi excluído défice de alfa-1-antitripsina e hepatites infecciosas. Referenciado à

Consulta de Gastroenterologia Pediátrica, foi colocada a hipótese de uma doença de armazenamento envolvendo o fígado. O estudo efectuado conduziu ao diagnóstico de Glicogenose tipo Ixa, tendo-se observado, desde então, uma regressão progressiva e espontânea da hepatomegalia. **Discussão:** A Glicogenose tipo Ixa é uma doença do armazenamento do glicogénio, causada por um défice da enzima fosforilase quinase hepática, dependente de uma mutação no gene PHKA2, localizado no cromossoma X. Pode manifestar-se por hepatomegalia, má evolução ponderal, elevação das transaminases, dislipidemia, cetonúria e hipoglicemia durante o jejum. O tratamento na primeira infância consiste na evicção de períodos de jejum prolongado e no aumento da ingestão de hidratos de carbono durante situações de "stress" metabólico. As alterações clínicas e analíticas tendem a desaparecer gradualmente e a maioria dos doentes adultos são assintomáticos. **Conclusão:** Este caso demonstra a importância da observação sistematizada da criança, não descartando um achado ocasional que possa conduzir a um diagnóstico importante para o doente e para a família.

Palavras-chave: hepatomegalia, glicogenose

PD40 (13SPP-88647) - HEPATITE FULMINANTE E APLASIA MEDULAR: CASOS CLÍNICOS

Beatriz Maia Vale¹; Sandra Ferreira²; Manuela Benedito³; Isabel Gonçalves²

1- Hospital Pediátrico Carmona da Mota; 2- Unidade de Transplantação Hepática, Hospital Pediátrico Carmona da Mota; 3- Unidade de Hematologia-Oncologia, Hospital Pediátrico Carmona da Mota

Introdução: A hepatite associada a anemia aplásica (HAAA) é uma variante rara da anemia aplásica (AA), com frequência superior em doentes submetidos a transplante hepático (TRH) por hepatite fulminante seronegativa. Pancitopenia surge 2 a 3 meses após hepatite, não está relacionada com a gravidade da hepatite e é fatal se não tratada. Relatamos 2 casos de HAAA em crianças do sexo feminino, submetidas a TRH após hepatite de causa indeterminada. **Caso clínico:** Criança de 3 anos (A) com hepatite fulminante não A-não E, submetido a transplante hepático. Por neutropenia, fez medulograma pré-transplante que foi normal. Duas semanas depois instalação de pancitopenia (valores mínimos: Hb-4,2g/dL; Leucócitos-0,09x10⁹/L; Neutrófilos-0x10⁹/L; Plaquetas-0x10⁹/L), secundária a AA grave. Fez ATG, sem resposta, dependente de transfusões de plaquetas, glóbulos vermelhos (GV) e G-CSF. Evolução com síndrome febril prolongado e quadro de insuficiência cardíaca. Submetida a transplante medular de irmã HLA idêntica, 5 meses pós TRH. Atualmente com 15A, clinicamente bem, sob prednisolona, sem intercorrências infeciosas de relevo, enxerto medular com quimerismo completo e biópsia hepática aos 5A com hemossiderose secundária a transfusões. **Segundo caso:** criança de 10A com hepatite, de etiologia não identificada, com evolução para falência hepática aguda e linfopenia, com medulograma normal, submetida a TRH. Pancitopenia 2 meses após TRH (valores mínimos: Hb-7,2g/dL; Leucócitos-0,44x10⁹/L; Neutrófilos-0,2x10⁹/L; Plaquetas-8x10⁹/L). Evolução com disfunção persistente do enxerto desde o 2º mês pós-TRH, com resposta a bólus de corticóide e alteração da imunossupressão. Agravamento progressivo da pancitopenia com critérios de aplasia medular muito severa. Fez protocolo de imunossupressão com ATG e ciclosporina com excelente resposta. Actualmente com 12 anos, última avaliação analítica com Hb-11,4g/dL; Leucócitos-3,53x10⁹/L; Plaquetas-88x10⁹/L. **Conclusões:** Os casos clínicos apresentados apresentam características típicas de HAAA, com a exceção de se referirem a 2 doentes do sexo feminino: hepatite aguda de etiologia não identificada com instalação 2 semanas e 2 meses depois de AA. Os casos demonstram que, apesar do prognóstico reservado, condicionado quer pela aplasia medular quer pelo TRH, com infecção, falências orgânicas, a abordagem destes casos deve ser agressiva, por uma equipa multi-disciplinar, incluindo cuidados intensivos, que determinaram o sucesso destes casos.

Palavras-chave: Hepatite; Anemia aplásica; Transplante hepático

PD41 (13SPP-10133) - AUMENTO DO VOLUME ABDOMINAL E AMENORREIA

Sara Silva¹; Ana Sofia Nicolau¹; Ana Boto¹; Sofia Lima¹; Paulo Oom¹

1- Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: A co-existência de amenorreia e aumento de volume abdominal impõe uma investigação detalhada para apurar a sua etiologia. A gravidez na adolescência é um fenômeno universal, ocupando Portugal a segunda posição

como país da Europa Ocidental a registar maior número de grávidas adolescentes. No entanto, nem sempre a sua suspeita é confirmada. **Caso clínico:** Adolescente de 13 anos, sexo feminino, raça negra, trazida ao serviço de urgência pela mãe para confirmação de gravidez. Na anamnese salientava-se amenorreia de 2 meses, aumento progressivo do volume abdominal e perda de peso não quantificada. A observação era consistente com esplenomegalia volumosa estendendo-se até ao hipogastro e ultrapassando a linha média e hepatomegalia palpável 5 cm abaixo do rebordo costal direito. Apresentava também nódulos dolorosos e com aumento da temperatura local na face anterior de ambas as pernas compatíveis com eritema nodoso e discreta palidez das mucosas. A ecografia abdominal mostrou marcado aumento volumétrico do baço, medido mais de 250 mm de diâmetro longitudinal com ecoestrutura homogénea e sem lesões focais; hepatomegalia, medindo o fígado cerca de 225mm de diâmetro longitudinal, com ecoestrutura homogénea. Analiticamente apresentava pancitopenia (Hb 7.3 mg/dL, 3000 leuc/uL, 148000plaq/uL), observando-se muitos "rouleaux" no esfregaço de sangue periférico, velocidade de sedimentação de 14mm/h, discreto aumento das transaminases hepáticas e da bilirrubina directa, proteinograma com hipergamaglobulinémia marcada. Efectuou mielograma que foi compatível com o diagnóstico de leishmaníase visceral. Durante o internamento iniciou tratamento com anfotericina B lipossómica verificando-se regressão progressiva da hepato-esplenomegalia e melhoria da pancitopenia. O diagnóstico imunológico de gravidez foi negativo.

Discussão: A Leishmaníase é endémica em algumas regiões de Portugal. Apesar de ser considerada uma doença rural está a tornar-se mais prevalente nas regiões urbanas, fazendo parte do diagnóstico diferencial do aumento do volume abdominal por esplenomegalia.

Palavras-chave: esplenomegalia, leishmaníase visceral

PD42 (13SPP-10418) - FEBRE REUMÁTICA – CASO CLÍNICO

Liliana Abreu¹; Carla Garcez¹; Liliana Pinheiro¹; Manuela Costa Alves¹

1- Serviço de Pediatria do Hospital de Braga

Introdução: A Febre Reumática (FR) é uma complicação tardia, não supurativa de infecção orofaríngea por Streptococcus grupo A (SGA). Estimam-se 470000 novos casos/ano, a maioria em países em desenvolvimento, onde permanece a 5^a causa de morte, nas primeiras 5 décadas de vida, por doença cardiovascular. Os Critérios de Jones (actualizados em 2002) associados à confirmação de infecção orofaríngea por SGA fazem o diagnóstico. **Caso clínico:** Adolescente, 16 anos, sexo feminino, antecedentes pessoais irrelevantes. Recorreu ao Serviço Urgência por dor, edema e calor nas articulações dos punhos e temperatura subfebril, com 5 horas de evolução, associados a odinofagia desde o dia anterior. Ao exame objectivo apresentava, T. axilar 37.1°C, orofaringe ruborizada, artrite dos punhos e 1 nódulo subcutâneo (SC) 1,5x1cm, na face interna do braço direito. Analiticamente: velocidade sedimentação (VS) 60mm/h, proteína C reativa (PCR) 9.94mg/l, Teste rápido de SGA negativo. Eletrocardiograma e radiografia de tórax sem alterações. Título antiestreptolisina O (TASO) e microbiológico exsudado orofaríngeo em curso. Consideradas hipóteses de diagnóstico mais prováveis, FR e Artrite Reativa Pós-estreptocócica (ARPE), foi medicada com penicilina benzatínica (PBz) 1200MUI intramuscular (IM), anti-inflamatório e omeprazol. Reobservada 4 dias depois, apresentando artrite metatarso-falângica bilateral, eritema marginatum no joelho esquerdo e 1 nódulo SC na face dorsal dos pés. Analiticamente: VS 76mm/h, PCR 21.7mg/l, TASO 591UI/ml. Microbiológico exsudado orofaríngeo negativo. Estudo imunológico (fator reumatóide, eletroforese proteínas, Anti N-DS-DNA, ANA, ANCA) sem alterações. Microbiológico de exsudado orofaríngeo nos familiares negativo. Ecocardiograma sem alterações. Mantém seguimento em consulta, com diagnóstico de FR, sob profilaxia com PBz 1200MUI IM, mensal, que irá manter durante 5 anos. **Discussão:** A FR, é uma patologia cada vez menos frequente nos países desenvolvidos. O principal diagnóstico diferencial é a ARPE, uma entidade controversa e ainda mal definida. A presença dos Critérios de Jones ajuda nesta distinção. Neste caso foram identificados 3 critérios major (artrite migratória, eritema marginatum e nódulos SC) e 2 critérios minor (artralgia, e aumento dos reagentes de fase aguda). Fator confusional: não haver tempo latência entre infecção da orofaringe e clínica FR. Pela possibilidade de sequelas graves é essencial a identificação e tratamento precoces das infecções orofaríngeas por SGA.

Palavras-chave: Febre Reumática; Critérios Jones

PD43 (13SPP-11250) - TUBERCULOSE ABDOMINAL – UMA REALIDADE DIFERENTE NOS PAÍSES DESENVOLVIDOS

Juliana Oliveira¹; Tânia Martins^{1,4}; Vânia Gonçalves¹; Sandra Costa¹; Susana Lima¹; Ana Teixeira^{1,4}; Carla Costa^{1,4}; Margarida Tavares²; Cintia Castro-Correia^{1,4}; Paula Guerra³; Eunice Trindade¹

1-Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João (CHS), E.P.E.; 2- Unidade de Infecção Pediátrica, Serviço de Pediatria, CHS, E.P.E.; 3- Unidade de Nutrição Pediátrica, Serviço de Pediatria, CHS, E.P.E.; 4 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: A tuberculose abdominal é uma patologia rara em países desenvolvidos, mas devido ao fluxo de imigração de áreas endémicas, tem vindo a aumentar a sua frequência. Apresenta-se com sintomas inespecíficos e na maioria dos casos sem evidência de infecção pulmonar, revelando-se por isso um verdadeiro desafio diagnóstico. **Caso clínico:** Criança de 11 anos de idade, do sexo masculino, transferida da Guiné-Bissau por fistula enterocutânea no quadrante inferior direito do abdómen, provavelmente com alguns meses de evolução. Na admissão constatada pancitopenia grave e marasmo nutricional tendo ocorrido falência respiratória ao fim de 3 dias. Iniciada terapêutica antibiótica de largo espectro, que suspendeu posteriormente por exames microbiológicos sucessivamente negativos. Colocada a hipótese de tuberculose abdominal/peritoneal e iniciada terapêutica anti-tuberculosa. Apesar de a pesquisa por PCR para *Mycobacterium tuberculosis* e posteriormente os exames culturais terem sido negativos (secreções brônquicas, urina, líquido peritoneal e lavado gástrico), manteve terapêutica anti-tuberculosa dada a boa resposta clínica, localização da lesão e contexto epidemiológico. Após recuperação do estado nutricional, sob alimentação parentérica total, repetida prova de Mantoux e Quantiferon® tendo sido ambos positivos. Por persistência do trajecto fistuloso com débito elevado, ao fim de 2 meses de tratamento antituberculoso, submetido a cirurgia com ileocolectomia, encerramento de fistula enterocutânea e remoção de um nódulo peritoneal e um gânglio peri-entérico. O exame histológico revelou inflamação crônica granulomatosa transmural e alguns granulomas epitelioides associados a áreas de necrose. Após a cirurgia manteve terapêutica anti-tuberculosa tendo ocorrido recuperação total do estado geral. **Comentários:** As situações de marasmo nutricional extremo já não fazem parte da nossa prática clínica diária, tendo constituído um desafio a condução do tratamento desta situação com a preocupação de evitar um síndrome de renutrição. A tuberculose abdominal é também uma raridade e escassa a experiência no seu tratamento. Impõem-se o diagnóstico diferencial com outras situações nomeadamente neoplasia, outras infecções e doença de Crohn. Perante contexto epidemiológico adequado e alto índice de suspeição clínica é legítimo o início de terapêutica antibacteriana. A identificação de bacilos álcool ácido-resistentes acontece numa pequena percentagem de casos e a sua ausência não deve condicionar a suspensão da terapêutica.

Palavras-chave: Tuberculose abdominal

PD44 (13SPP-12119) - VÍRUS EPSTEIN-BARR NO LÍQUIDO CEFALORRAQUIDIANO DE PEQUENO LACTENTE: IRRELEVANTE OU NÃO?

Maria Inês Monteiro¹; Joana Rodrigues¹; Miguel Costa¹; Susana Tavares¹; Cristina Rocha¹
1- Centro Hospitalar Entre-Douro-e-Vouga

Introdução: Epstein-Barr é um vírus humano linfotrópico B, ubiquitário. Um estado de latência é mantido toda a vida, sendo que habitualmente infecta crianças de forma silenciosa. Está associado a uma variedade de doenças e alterações, incluindo a mononucleose infecciosa (MI), doença proliferativa ligada ao X, doenças linfoproliferativas, sendo que a nível hepático as alterações variam desde hepatite a linfoma. Complicações centrais surgem em 1-18% dos doentes com MI. **Caso Clínico:** Lactente de 2 meses, pretermo (IG 36 semanas), com episódio de hipoglicemia neonatal, restantes antecedentes irrelevantes. Foi trazida à urgência por febre com 3 dias de evolução, associada a irritabilidade à manipulação e recusa alimentar parcial. Sem contexto epidemiológico de doença, vacinas actualizadas. À admissão: febril, pele marmoreada, lábios secos, sem outras alterações. Estudo analítico alterado: TGO 1412, TGP 588, GGT 175, DHL 2126 U/L; proteína C reactiva 2,7 mg/L, procalcitonina 5,5 ng/mL PL: 220 eritrócitos/mL, 5 leucócitos/uL, 80% mononucleares, glicose e proteínas normais. No internamento manteve-se clinicamente bem, em apirexia sustentada, exame objectivo sem alterações, com estabilidade hemodinâmica

e diminuição progressiva das enzimas hepáticas (TGO 95, TGP 150 U/L), sem sinais de insuficiência hepática, com estudo de coagulação e albumina normais, ecografia abdominal sem alterações. Teve alta ao 6º dia de internamento. Resultados microbiológicos: hemocultura negativa, serologias: HAV, HBV, HCV, toxoplasmose, Herpes 6, Enterovírus e parvovírus negativos; CMV IgG + e IgM -; CMV urinário -; EBV IgG+ e IgM -; LCR: enterovírus, Herpes 1, 2 e 6, CMV e varicella zoster negativos, positividade para EBV. **Discussão:** O EBV é muitas vezes detectado no LCR de doentes com MI. As células B infectadas com o genoma completo do vírus, estão presentes na circulação sanguínea, e exibem propriedades proliferativas e infiltrativas. Assim, parece razoável propormos que o DNA viral encontrado no LCR da doente seja resultado de invasão activa do SNC. A presença de EBV no SNC pode então ser comum, resultando em doença neurológica significativa em casos raros. Neste caso, a prematuridade e hipoglicemias neonatal associada a hepatite, poderia evocar doença metabólica. Contudo, a febre, evolução clínica e analítica favorável, bem como a identificação de EBV no LCR permitem estabelecer um diagnóstico mais provável de infecção. O seguimento em consulta é fundamental para esclarecimento.

Palavras-chave: Vírus Epstein-Barr, Lactente, Febre, Líquido cefalorraquidiano

PD45 (13SPP-14925) - MENINGITE POR ENTEROVÍRUS SEM PLEOCITOSE EM PEQUENO LACTENTE

Sara Domingues¹; Nuno Ferreira¹; Luciana Barbosa¹; Ângela Machado¹; Leonilde Machado¹; Joaquim Cunha¹

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Tâmega e Sousa, EPE.

Introdução e objectivos: A meningite por enterovírus habitualmente é auto-limitada, com complicações em menos de 10% dos casos. No pequeno lactente a apresentação é inespecífica, e pode mesmo ocorrer na ausência de pleocitose. Pretende-se descrever os casos de meningite por enterovírus sem pleocitose quanto à sua apresentação, diagnóstico e evolução. **Métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo, dos casos de lactentes internados com o diagnóstico de meningite por enterovírus sem pleocitose, de 1 de Janeiro de 2010 a 30 de Junho de 2012. **Resultados:** Foram identificados 4 casos, todos entre o mês de Abril e Junho de 2011. As idades variaram entre 28 e 75 dias. A clínica cursou com febre (4), irritabilidade (3) e recusa alimentar (3). Ao exame objectivo, todos apresentavam irritabilidade em pico febril e 2 pele marmoreada. Analiticamente, o valor de leucócitos foi igual ou inferior a 6000/mm³ em 3 casos; valor médio de proteína C reactiva de 58,4mg/L (50,1mg/L - 72,7mg/L). Líquor com ≤4 células/mm³ em todos os casos. Iniciada antibioterapia empírica com ampicilina e gentamicina (2), ampicilina e cefotaxime (1) e ceftriaxone (1); duração máxima de 5 dias. Todos suspenderam antibioterapia após conhecimento de positividade para RNA de enterovírus no líquor, tendo alta orientados para o médico assistente. **Conclusão:** Pretendemos relembrar a importância de considerar o diagnóstico de meningite por enterovírus na avaliação do pequeno lactente com febre, mesmo na ausência de pleocitose. O estabelecimento do diagnóstico permite a diminuição do tempo de antibioterapia e redução dos dias de internamento.

Palavras-chave: meningite; enterovírus; pleocitose; pequeno lactente

PD46 (13SPP-17285) - DOENÇA DA ARRANHADURA DE GATO - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Nuno Ferreira¹; Sara Domingues¹; Vera Rocha¹; Leonilde Machado¹; Joaquim Cunha¹
1- Centro Hospitalar Tâmega e Sousa

Introdução: A presença de adenopatias cervicais é frequente em idade pediátrica, com uma prevalência de até 45%, representado na maioria das vezes patologia benigna e auto-limitada. A etiologia é muito variada e deve-se maioritariamente a processos infecciosos. Realizar uma história clínica detalhada, inquirindo acerca do contacto com animais, nomeadamente o gato, é fundamental na orientação diagnóstica e terapêutica. **Caso Clínico:** Criança de 3 anos e 4 meses, sexo masculino, sem antecedentes patológicos de relevo. Sem história de contacto com animais, incluindo gatos. Trazido ao Serviço de Urgência (SU) por febre e tumefação submandibular direita com 2 dias de evolução, tendo alta medicado com a associação amoxicilina/ácido clavulânico (amox/clav) por provável adenite cervical. Devido a intolerância à antibioterapia oral, recorreu novamente ao SU, pelo que foi decidido internamento para antibioterapia EV, mantendo a associação. Em D7 de antibioterapia, por persistência de tumefação

submandibular, foi associada clindamicina, com evolução clínica favorável, pelo que teve alta após completar 14 dias de tratamento. Reaparecimento de tumefação 2 dias após a alta, tendo sido readmitido no nosso serviço. Analiticamente, sem leucocitose, IgG positiva e IgM negativa para citomegalovírus, vírus Epstein-Barr e Bartonella henselae; IgG e IgM negativas para toxoplasmose e HIV. Prova de Mantoux negativa. Completou 7 dias de antibioterapia EV com amox/clav e clindamicina, tendo alta com indicação para completar 14 dias de antibioterapia com a associação amox/clav. Reavaliado após completar tratamento e, por manutenção da tumefação, foi novamente internado. Realizada biopsia excisional do gânglio submandibular, compatível com adenomegalia reactiva. Repetiu serologia para Bartonella, com aumento de IgG superior a 4 vezes. Completou 5 dias de antibioterapia com azitromicina, com resolução completa da sintomatologia. **Conclusão:** Pretende-se relembrar a importância de considerar o diagnóstico de doença de arranhadura de gato na avaliação de crianças com adenomegalias cervicais persistentes, mesmo não sendo possível identificar na história clínica o contacto com gatos. Para o diagnóstico definitivo, salienta-se a importância de realizar serologias seriadas para Bartonella henselae, especialmente quando a IgM é negativa.

Palavras-chave: Arradura do gato; Bartonella henselae

PD47 (13SPP-20888) - CRISE CONVULSIVA DE NOVO - NEUROCISTICERCOSE, UMA ETIOLOGIA A NÃO ESQUECER

Diana Moreira Amaral¹; José Manuel Correia da Costa²; João Luís Barreira³; Artur Bonito Vitor⁴

1- Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2- Unidade de I&D, Departamento de Doenças Infecciosas, Centro de Saúde Pública Gonçalves Ferreira, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge; 3- Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 4- Unidade de Infecciologia e Imunodeficiências, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Caso clínico: Adolescente de 15 anos, sexo masculino, natural e residente na Guiné-Bissau até 6 meses antes, sem antecedentes patológicos relevantes, é admitido no Serviço de Urgência (SU) por crise tónico-clônica generalizada (CTCG) no domicílio, já resolvida. No SU repetiu CTCG. Apirético e sem alterações no exame neurológico. Analiticamente sem alterações da fórmula leucocitária, perfil hepático, renal e ionograma, PCR negativa. Realizou TC crânio-encefálica que revelou lesão subcortical frontal esquerda única, espontaneamente hiperdensa, com edema perilesional associado. Na ressonância magnética cerebral lesão com hipossinal à periferia e hipersinal em T1 e T2 na porção central, com intenso realce após contraste, esboçando três locais com restrição à difusão associada. Foi colocada a hipótese de lesão infecciosa ou lesão expansiva do SNC. Iniciada terapêutica com valproato de sódio (VPA), dexametasona e praziquantel. Os estudos citobioquímico, bacteriológico, virulógico, micobacteriológico e pesquisa de células tumorais no LCR foram negativos. VIH1&2 negativos. A pesquisa de抗ígenos fúngicos e Schistosoma no sangue foi negativa. Houve, contudo, positividade para os抗ígenos séricos glicoproteicos purificados de Cisticercos 13, 14, 18, 21, 24, 39-42 e 50kDa por Enzyme ImmunoTransfer Blot (EITB). Cumpriu 15 dias de tratamento com praziquantel e dexametasona. Durante o internamento sem repetição de crises convulsivas, alterações no exame neurológico ou comportamentais. Teve alta orientado para a Consulta de Pediatria Geral, mantendo medicação com VPA. Atualmente assintomático e com resolução imagiológica 5 meses depois. **Discussão:** A neurocisticercose é uma infecção do SNC pela larva de *Taenia solium*. Calcula-se que apenas 10% dos casos têm tradução clínica. Os casos importados estão a tornar-se mais comuns nos países desenvolvidos por aumento da imigração. Em Portugal é ainda uma endemia e os casos importados representam apenas ¼ do total. A visualização do scolex no SNC confirma o diagnóstico, o que não foi possível no nosso caso. Por seu lado, a positividade do EITB associada à resolução imagiológica pós tratamento e proveniência de área endémica confirmam o diagnóstico. O prognóstico de doentes com lesões únicas é bom e a taxa de recorrência é baixa, mas realça-se a importância da associação de dados clínicos, imagiológicos e serológicos, num contexto epidemiológico adequado, para a instituição de tratamento dirigido e seguimento adequados.

Palavras-chave: neurocisticercose, crise convulsiva

PD48 (13SPP-21796) - INFEÇÃO HEPATOESPLÉNICA POR BARTONELLA HENSELAE

Karina Oliveira¹; Maria João Sousa¹; Márcia Gonçalves¹; Diana Moreira¹; Graça Ferreira¹
1- CNVNGaia/Espinho

Introdução: A infecção hepatoesplénica por *Bartonella henselae* (BH) é uma das manifestações atípicas mais frequentes da doença da arranhadela do gato. Caracteriza-se habitualmente pela existência de nódulos hepático-esplénicos infracentimétricos, que correspondem histologicamente a lesões granulomatosas necrotizantes. Sendo rara a descrição de nódulos de dimensões superiores. **Caso clínico:** Adolescente sexo masculino, 13 anos de idade, com história de contacto com gatos no mês anterior ao início da sintomatologia. Admitido por febre elevada, anorexia, náuseas, dor retrosternal e epigastralgia intensa com três dias de evolução. Objetivamente apresentava dor abdominal à palpação do hipocôndrio direito, bordo hepático palpável 4 cm abaixo do rebordo costal na linha médio clavicular direita e ponta de baço palpável 2 cm abaixo do rebordo costal esquerdo. O estudo analítico realizado na admissão revelou monocitose (960/ul), proteína C reativa (8.93 mg/dl) e velocidade de sedimentação (60 mm/1ª hora) elevadas. A ecografia abdominal confirmou a hepatoesplenomegalia e evidenciou múltiplos nódulos pericentimétricos hipocogênicos hepatoesplénicos. No seguimento da investigação confirmou-se o diagnóstico de infecção hepatoesplénica por BH, após exclusão de outras etiologias e evidência de serologia IgG (1/512) e Ig M (1/128) positivas para BH, com elevação superior a quatro vezes após quatro semanas. Instituída terapêutica com rifampicina (20 mg/kg/dia 2id) e cotrimoxazol (10 mg/kg/dia de trimetoprim 2id). Aos 15 dias de tratamento, por evidência ecográfica de aumento do número e dimensões dos nódulos hepatoesplénicos (diâmetro máximo de 2.5 cm), foi decidido prolongar a antibioterapia até perfazer quatro semanas. Na terceira semana de tratamento, detetou-se resolução da sintomatologia, da hepatoesplenomegalia e normalização dos parâmetros inflamatórios. Um mês após término do tratamento, constatou-se diminuição significativa do número e dimensões dos nódulos hepatoesplénicos. **Comentários:** Na atualidade, as serologias e a ecografia são preponderantes no diagnóstico de infecção hepatoesplénica por BH, evitando procedimentos diagnósticos invasivos nos doentes com sintomatologia típica. No caso descrito o tratamento com rifampicina e cotrimoxazol demonstrou ser eficaz na resolução da sintomatologia e normalização analítica, embora sem evidente benefício imediato na evolução imagiológica.

Palavras-chave: *Bartonella henselae*; doença hepatoesplénica; granulomas; gato.

PD49 (13SPP-23159) - COMPLICAÇÕES ASSOCIADAS A SÍNDROME DE SOBREPOSIÇÃO STEVENS-JOHNSON/ LYELL- CASO CLÍNICO

Tiago Milheiro Silva¹; João Farela Neves¹; Ana Casimiro¹; Catarina Gouveia¹; Luís Varandas¹
1- Hospital Dona Estefânia

Introdução: A síndrome de Stevens-Johnson, a síndrome de sobreposição e a Necrólise tóxica epidérmica são consideradas reacções adversas graves que afectam a pele e mucosas. Podem ser desencadeadas por medicação ou infecções. Em muitos dos casos não é identificado factor desencadeante. As complicações são frequentes, nomeadamente oculares e cutâneas. Raramente surgem outras complicações, como pancreatite ou bronquiolite obliterante. **Caso Clínico:** Criança do sexo feminino, 7 anos de idade, natural da Índia, residente em Portugal. Na véspera do internamento inicia exantema vesicular no tronco e membros, edema palpebral com exsudado purulento bilateral, lesões aftosas da mucosa oral, sialorréia e febre. Verificou-se progressão das lesões cutâneas entre D1 e D8 de internamento, com aparecimento de flictenas, até afecção máxima de cerca de 35% da superfície corporal total. Manteve febre de D1 a D31 apesar de vários ciclos de antibioterapia empírica. As culturas foram persistentemente negativas. Ao longo do internamento registaram-se as seguintes complicações: a cutânea, com progressão para lesões hiperpigmentadas e onicodistrofia; a oftálmica, com queratite e conjuntivite membranosa com necessidade de desbridamento mecânico e ulceração corneana; a gastrointestinal, com hepatite e pancreatite, por estenose multifocal do canal de Wirsung; a nefrítica com glomerulonefrite e a hematológica com anemia hemolítica. Finalmente, a mais grave, a respiratória, traduzida por dispneia e quadro de dificuldade respiratória obstrutiva baixa persistente e refratário à terapêutica.

Referir ainda pneumomediastino e enfizema subcutâneo condicionando compressão traqueal. Admitiu-se envolvimento do epitélio brônquico, associado a eventual progressão para bronquiolite obliterante. **Conclusão:** As complicações desta patologia são variadas, multiorgânicas e condicionam o prognóstico dos doentes. As complicações pulmonares nesta criança foram particularmente graves, existindo a possibilidade de evolução a longo prazo para bronquiolite obliterante com insuficiência respiratória.

Palavras-chave: Stevens-Johnson; Lyell; Complicações

PD50 (13SPP-26563) - ADENITE CERVICAL – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Ana Teresa Maria¹; Sara Pimentel Marcos²; Sofia Deuchande¹; Ana Pinheiro¹; Madalena Fialho¹
1- HPP Hospital de Cascais; 2- Hospital São Francisco Xavier

Introdução: A adenite cervical é uma situação frequente em pediatria com numerosas causas infeciosas e não infeciosas possíveis podendo constituir um desafio diagnóstico. **Relato de caso:** Criança do sexo feminino, 21 meses, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes, internada no 2º dia de doença, por febre alta, irritabilidade, tumefacção direita submandibular com extensão cervical com sinais inflamatórios e orofaringe hiperemizada com exsudado amigdalino bilateral. Laboratorialmente tinha leucocitose com neutrofilia, proteína C reativa de 13 mg/dL e pesquisa de antígeno de Streptococos grupo A na orofaringe negativa. A ecografia cervical de partes moles mostrou várias adenomegalias locais, a maior com 3,2 cm de eixo, sem liquefação. Por hipótese de adenite cervical iniciou amoxicilina e ácido clavulânico endovenoso. Ao 3º dia de febre surgiu exantema macular na região superior do tórax, conjuntivite bulbar não exsudativa bilateral e queilité. Ao 4º dia verificou-se agravamento clínico com edema das extremidades, polipneia, tiragem, agravamento dos parâmetros de inflamação e evidência radiológica de cardiomegalia. Por suspeita de doença de Kawasaki fez ecocardiograma que revelou derrame pericárdico, insuficiência mitral e aórtica ligeira, sem dilatação das coronárias. Iniciou imunoglobulina humana, mantendo antibioterapia, com resolução rápida do quadro clínico e regressão progressiva das alterações cardíacas. **Conclusão:** No caso apresentado considerou-se o diagnóstico de doença de Kawasaki ao 4º dia de febre e assumiu-se a coexistência de adenite bacteriana. A presença de uma causa infeciosa não deve impedir o diagnóstico simultâneo de doença de Kawasaki, podendo mesmo ser sua desencadeante. Um alto índice de suspeição clínica permite precocidade terapêutica com benefícios no prognóstico.

Palavras-chave: Doença de Kawasaki, adenite cervical

PD51 (13SPP-26740) - SEQUELAS OSTEARTICULARES TARDIAS – COMPLICAÇÕES DE MENINGOCOCCÉMIA

Joana Jardim¹; Nuno Alegrete²; Gilberto Costa²

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João, Porto; 2- Serviço de Ortopedia Infantil, Centro Hospitalar São João, Porto

Introdução: A sépsis meningocócica com coagulação intravascular disseminada (CID), pode originar complicações ortopédicas tardias até cerca de 1,5% das infecções por *Neisseria meningitidis*. Estas lesões podem ser detectadas meses ou anos após a sépsis meningocócica. Resultam fundamentalmente do atingimento das placas de crescimento, manifestando-se com assimetrias dos membros, deformidades angulares ou mesmo destruição articular. Descrevem-se dois casos de lesões osteoarticulares tardias de sépsis meningocócica. **Casos clínicos:** Criança, sexo feminino, referenciada à consulta de ortopedia aos 2 anos por claudicação da marcha. Antecedente de sépsis meningocócica com CID aos 3 meses, com lesão de necrose cutânea do membro inferior direito tendo realizado desbridamento e plástia. Apresentava joelhos varos, anca direita vara e deformidade da cabeça do úmero à esquerda. Proposta para osteotomia de valgização da anca direita. Rapaz, sépsis meningocócica com CID aos 6 meses. Apresentava membro superior direito encurtado à custa do antebraço desde os 3 anos e dismetria dos membros inferiores de 3 cm desde os 6 anos. Aos 8 anos com desvio cubital do punho direito, com encurtamento do cúbito e do rádio por fusão precoce da fise distal do rádio e aparente fragmentação e irregularidade da fise distal do cúbito; e com agravamento do encurtamento da tibia para 8 cm.

Proposto para alongamento da tibia e osteotomia dos ossos do antebraço. **Discussão:** A vigilância e o seguimento ortopédico dos casos de meningo-coccémia com CID são prioritários no rastreio das sequelas ortopédicas tardias, a fim de uma deteção precoce e da redução de deformidades e da incapacidade funcional.

Palavras-chave: lesões osteoarticulares tardias meningococcémia

PD52 (13SPP-27096) - SÍNDROME DE NIJMEGEN BREAKAGE - FORMA RARA DE IMUNODEFICIÊNCIA COMBINADA

Joana Gil¹; Isabel Periquito²; Isabel Esteves³; Susana L. Silva⁴; Maria João Virtuoso⁵; Rita R. Barbosa⁶; Ana E. Sousa⁶; Ana Berta Sousa⁷; José Gonçalo Marques³

1- Unidade Infecção, Serviço Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, CHLN-HSM; 2- Unidade Infecção, Serviço Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, CHLN-HSM / Serviço de Pediatria, Hospital de São Bernardo, CHS; 3- Unidade Infecção, Serviço Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, CHLN-HSM / Centro de Imunodeficiências Primárias, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 4- Serviço de Imunoalergologia, CHLN-HSM / Centro de Imunodeficiências Primárias, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 5- Serviço de Pediatria, Hospital de Faro; 6- Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa / Centro de Imunodeficiências Primárias, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 7- Serviço de Genética Médica, Departamento de Pediatria, CHLN-HSM / Centro de Imunodeficiências Primárias, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução: A Síndrome de Nijmegen Breakage (SNB) é uma doença autossómica recessiva, mais frequente na população da Europa central e de leste, resultante de mutação no gene NBN no cromossoma 8, que codifica uma proteína envolvida na reparação do ADN. Clinicamente, caracteriza-se por microcefalia, fáceis característica, atraso do crescimento e imunodeficiência combinada. Condiciona instabilidade cromossómica, radiosensibilidade e aumento do risco de neoplasias. O diagnóstico faz-se através da detecção de mutação nos dois alelos do gene NBN. **Caso clínico:** Menina de 35 meses (M), de origem romena, em seguimento em consulta hospitalar de pediatria por fáceis sindromática, microcefalia, atraso de crescimento e infecções de repetição que motivaram internamento aos 4M por meningite e sépsis a *Haemophilus influenzae*, aos 8 e 12M por gastrorenterite aguda de provável etiologia infecciosa e múltiplos episódios de pneumonia no 2º ano de vida. Dos antecedentes familiares, destaca-se irmã falecida aos 4M com malformação cerebral, hidrocefalia e agenésia renal unilateral. À observação apresenta microcefalia, má progressão estaturo-ponderal (peso <<P5, comprimento P5) e atraso do desenvolvimento psicomotor. Realizou RM-CE que revelou colpocefalia e corpo caloso pouco desenvolvido; cariótipo com instabilidade cromossómica no cromossoma 7 e ecocardiograma com comunicação interauricular tipo osteum secundum. Foi observada em consulta de imunodeficiências primárias, tendo o estudo imunológico revelado IgG <33 mg/dL, IgA <4 mg/dL, IgM 66 mg/dL e linfopénia celular T com redução das subpopulações TCD4+ (212 céls/µL) e das TCD8+ (212 céls/µL), particularmente das células naïve, e respostas proliferativas reduzidas a抗ígenos e mitogénios. Foi estabelecido o diagnóstico de SNB, confirmado com estudo genético (delecção no exão 6 do gene NBN, em homozigoto). Iniciou terapêutica com gamaglobulina endovenosa mensal e cotrimoxazol. Desde então, sem episódios de infecção significativos. **Discussão:** Apresenta-se o 1º caso descrito em Portugal de SNB. Este diagnóstico deve ser considerado perante a associação de microcefalia, dismorfia facial e infecções recorrentes, sobretudo em famílias oriundas da Europa central e de leste. O diagnóstico é fundamental para o início precoce de terapêutica com gamaglobulina, profilaxia antibiótica, evicção da exposição a radiação e vigilância de complicações infecciosas e neoplásicas.

Palavras-chave: Nijmegen; imunodeficiência; reparação ADN

PD53 (13SPP-28970) - NEUROCIRURGIA NA SINUSITE - DOIS CASOS CLÍNICOS

Sofia Almeida¹; Joana Gil¹; Isabel Esteves¹; Filipa Prata¹; Ana Mouzinho¹; Anabela Ferreira²; José Miguéns³; José Gonçalo Marques¹

1- Unidade de Infecção Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, CHLN-HSM; 2- Unidade de Hematologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, CHLN-HSM; 3- Serviço de Neurocirurgia, Departamento de Neurociências, CHLN-HSM

Introdução: A sinusite bacteriana pode evoluir com complicações graves, resultantes da extensão orbitária e/ou intracraniana do processo infeccioso. **Caso**

1: Rapaz, 16 anos, com quadro de febre e cefaleias fronto-parietais com uma semana de evolução. Por agravamento das queixas e aparecimento de cervicalgia e trismus, recorreu ao serviço de urgência do hospital da área de residência. A TC-CE revelou sinusopatia complicada de abcesso extradural, sendo transferido para o H.S.M. para apoio neurocirúrgico. A RM-CE e angio-RM confirmaram a presença de coleções epidurais em topografia frontal esquerda e parietal direita e evidenciaram trombose do seio venoso longitudinal superior, seio sigmóide e veia jugular direita. Foi submetido a craniotomia com drenagem do empiema, cranialização dos seios frontais, unciformectomia e etmoidectomia. Após a cirurgia, completou 21 dias de antibioticoterapia endovenosa (ev) e manteve terapêutica anticoagulante durante 3 meses, com boa evolução clínica e imagiológica.

Caso 2: Rapariga, 7 anos, internada por celulite orbitária pós-septal direita associada a sinusopatia. Medicada com antibioticoterapia ev, com apirexia e melhoria precoce dos sinais inflamatórios peri-orbitários. Em D3, apesar de boa evolução clínico-laboratorial, reiniciou febre esporádica. Por agravamento da febre, cefaleias parietais à direita e prostração, repetiu TC-CE que revelou extenso empiema subdural e edema cerebral com sinais de hipertensão intracraniana. Foi submetida a craniotomia para drenagem do empiema e craniectomia descompressiva com colocação da calote óssea em loca abdominal. Após a cirurgia, completou 30 dias de antibioticoterapia ev com boa evolução, tendo tido alta. Por aumento progressivo de coleção de líquor na zona da craniectomia refratária à terapêutica médica, foi submetida a cranioplastia com retalho ósseo e rede de titânio, que correu sem incidentes. Em ambos os casos foi instituída antibioticoterapia tripla empírica, dada a ausência de isolamento microbiológico. Os estudos imunológicos efetuados não revelaram alterações. **Discussão:** Os casos descritos ilustram formas de apresentação grave de sinusite em crianças imunocompetentes. A precocidade do diagnóstico imanológico e da intervenção neurocirúrgica foram decisivas para a boa evolução dos dois casos.

Palavras-chave: sinusite; complicações; neurocirurgia

PD54 (13SPP-30022) - FEBRE E GONALGIA ESQUERDA - ARTRITE DO JOELHO OU ALGO MAIS?

Helena Pereira¹; José Lima²; Jorge França Santos²; Miguel Cunha²

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro - Unidade de Vila Real; 2- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro - Unidade de Chaves

Introdução: A osteomielite é um processo infeccioso do osso que, em idade pediátrica, decorre frequentemente de disseminação hematogénea. Trata-se de uma patologia rara, com incidência decrescente nos últimos anos. Embora a clínica seja sugestiva, por vezes assume particularidades de dificultam o diagnóstico ab initio. Se não diagnosticada e tratada precocemente, pode associar-se a sequelas graves e permanentes. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, 6 anos, habitualmente saudável, trazido ao Serviço de Urgência em D2 doença por febre com temperatura axilar máxima de 39°C e boa cedência a antipiréticos, associada a gonalgia esquerda e claudicação do membro inferior (MI) esquerdo. Sem história de traumatismo prévio ou exercício físico excessivo. À admissão, encontrava-se queixoso e com dor à palpação do joelho esquerdo, sem outros sinais inflamatórios locais. Analiticamente, notada leucocitose com neutrofilia (19900leuc/uL com 74% neutrófilos), velocidade de sedimentação elevada (67mm) e PCR 7 mg/dL. Restante estudo, englobando imunoglobulinas, ANAs, factor reumatoide, C3 e C4, e reacção de Wright e Rosa Bengal sem alterações. Realizou radiografia dos MI, sem aparentes alterações. Foi observado por Ortopedia e Pediatria, tendo sido decidido iniciar antibioticoterapia empírica com flucloxacilina. Posteriormente foi isolado *Staphylococcus aureus* metililino-sensível em hemocultura. Verificou-se melhoria da claudicação, com manutenção de gonalgia esquerda, embora menos acentuada. Realizou cintigrafia óssea em D7 internamento, que revelou "...foco de intensa captação na projecção proximal da diáfise femoral esquerda, na projecção do grande trocânter". Cumpriu 6 semanas de antibioticoterapia, com melhoria clínica evidente. Executou RMN de controlo 52 dias após início de terapêutica, que evidenciou "edema medular ósseo difuso do terço proximal da diáfise do fémur esquerdo. Cortical óssea íntegra", compatível com discretos aspectos residuais. **Comentários:** Com este caso clínico os autores pretendem salientar a importância de valorizar manifestações clínicas mais subtis, bem como a possibilidade de existência de dor referida que dissimule a real localização do foco infeccioso, só possível de evidenciar mediante utilização de técnicas imanológicas. O

sucesso do tratamento e prevenção de eventuais sequelas está dependente de um diagnóstico precoce e terapêutica adequada.

Palavras-chave: gonalgia, osteomielite, cintigrafia

PD55 (13SPP-30796) - MALFORMAÇÃO ADENOMATOSA QUÍSTICA – UMA CAUSA A NÃO ESQUECER

Jenny Gonçalves¹; Marta Póvoas²; Patrícia Marques³; Oliveira Santos¹; Luís Varandas¹; Rui Alves¹

1- Hospital Dona Estefânia - CHLC, EPE; 2- Hospital do Espírito Santo, EPE; 3- Hospital de Santarém, EPE

Introdução: A malformação adenomatosa quística (MAC) é uma anomalia congénita, rara, sendo o tipo 1 o mais comum. Em regra, o diagnóstico é efectuado no período neonatal, sendo que a apresentação na infância ocorre em cerca de 30% dos casos, sob a forma de pneumonias recorrentes. A ressecção cirúrgica está indicada mesmo em crianças assintomáticas, para prevenção de complicações. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, cinco anos, natural e residente em Cabo Verde com antecedentes pessoais de múltiplos episódios de febre, tosse, dispneia, anorexia e emagrecimento desde os seis meses de idade, que motivaram vários internamentos. Durante estes apresentava melhoria sintomática, mas sempre com rápida recidiva dos sintomas após a alta tendo sido evacuada para Portugal, para investigação etiológica e tratamento. Clínicamente encontrava-se com bom estado geral, subfebril (37.7°C), mucosas coradas e hidratadas, adenomegálias submandibulares infracentimétricas, eupneica, ligeira tiragem intercostal, murmurio vesicular diminuído na metade inferior do hemitorax esquerdo, sem ruídos adventícios, auscultação cardíaca e exame abdominal inocentes, sem palpação de organomegálias. Analiticamente apresentava anemia normocítica normocrómica, com Hb 10.6 mg/dL, VS 118 mm/h, PCR 51 mg/L, sem leucocitose, neutrofilia nem linfocitose. Da investigação etiológica realça-se: serologia negativa para VIH1 e VIH2, IgM positiva para VHA e AgHbs negativo; Prova de Mantoux anérgeica e IGRA negativo; Pesquisa de micobactérias no suco gástrico (Microscopia óptica, TAAN's e cultura) negativas para M. tuberculosis complex; Hemoculturas estéreis após 5 dias de incubação. A avaliação imiológica torácica revelou cavitação pulmonar multiloculada do lobo inferior esquerdo, com níveis hidro-aéreos, sem vascularização arterial sistêmica e com drenagem venosa pulmonar, imagens sugestivas de MAC tipo 1. Por suspeita de sobreinfecção bacteriana realizou dez dias de antibioterapia endovenosa com penicilina e clindamicina, com resolução dos sinais e sintomas clínicos de infecção pulmonar aguda e regressão dos parâmetros de inflamação analíticos. Foi programada ressecção cirúrgica, com confirmação anátomo-patológica de MAC tipo 1. **Comentários:** Com este caso pretendemos destacar a importância das malformações congénitas no diagnóstico diferencial de infecções respiratórias de repetição na infância que, apesar de raras, devem ser sempre equacionadas.

Palavras-chave: Malformação congénita, Penumonias recorrentes

PD56 (13SPP-39266) - UM CASO GRAVE DE SEPSIS A STREPTOCOCCUS PYOGENES

Sofia Almeida¹; Joana Martins²; Filipa Prata¹; Ana Mouzinho¹; Francisco Abecasis³; Maria Pimenta Machado⁴; Marco Simão⁴; José Gonçalo Marques¹

1- Unidade de Infecção Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, CHLN-HSM; 2- Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; 3- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, CHLN-HSM; 4- Serviço de Otorrinolaringologia, CHLN-HSM

Streptococcus pyogenes é responsável por uma grande variedade de infecções na criança. Nas duas últimas décadas assistimos a uma aumento da incidência e gravidade da doença invasiva, incluindo, bactériemia e osteomielite. Apresentamos o caso clínico de um menino de 11 meses, saudável, que inicia 9 dias antes do internamento quadro de tosse seca e riorreia, associado 4 dias depois a febre e prostração de agravamento progressivo, motivo pelo qual foi internado no hospital da área de residência. À entrada tinha abaulamento timpânico direito, exantema macular eritematoso nos membros inferiores e edema ao nível da região temporo-parietal e coxa direita. Iniciou-se empiricamente ceftriaxone e, por suspeita de choque tóxico, foi pedida transferência para a UCI Pediátrica do HSM. À chegada da equipa do transporte inter-hospitalar pediátrico (TIP) estava em choque e fez 2 bólus de soro fisiológico – com reversão do choque

– e iniciou clindamicina. À entrada tinha otite média aguda supurada complicada de otomastoidite à direita, celulite da hemiface e região temporo-parietal e da coxa e joelho à direita, edema marcado do escroto e susfusões dispersas. No exsudado auricular e hemocultura isolou-se Streptococcus β-hemolítico do grupo A, tendo-se alterado a terapêutica para clindamicina e penicilina. Transferido em D5 para a Unidade de Infecção, com reinício da febre em D6 e agravamento do edema fronto-parieto-temporal e da coxa. A cintigrafia óssea revelou focos de osteomielite no fêmur direito e calote craniana; a RM da coxa mostrou piomiosite extensa e a RM CE empiema subdural fronto-parieto-temporal direito. Discutido o caso com Ortopedia, Neurocirurgia e ORL optou-se por não intervir cirurgicamente. No entanto, em D19, por ausência de melhoria clínica significativa foi submetido a otomastoidectomia, com drenagem de abcesso muscular temporal e miringotomia com colocação de tubo transtimpânico no ouvido direito. Completou 5 semanas de antibioticoterapia endovenosa, verificando-se evolução clínica, analítica e imiológica favorável. O estudo da imunidade efectuado não revelou alterações. Este caso ilustra o envolvimento multifocal que pode estar presente na doença invasiva a Streptococcus pyogenes, mesmo em criança sem defeito imunitário demonstrável. O bom resultado final esteve dependente da estabilização e transporte por equipa especializada e da intervenção de diferentes especialidades médicas e cirúrgicas.

Palavras-chave: Streptococcus pyogenes, doença invasiva

PD57 (13SPP-42403) - KERION CELSI

Tiago Milheiro Silva¹; Flora Candeias¹; Maria João Brito¹

1- Hospital Dona Estefânia

Introdução: A tinea capitis é uma infecção por fungos dermatófitos dos folículos capilares do escalpe e da pele circundante. Actualmente na Europa a espécie zoofilica Microsporum canis e as espécies antropofilicas Trichophyton tonsurans e Trichophyton violaceum são as mais frequentes. O espectro clínico varia desde as típicas lesões descamativas até massas inflamatórias com exsudado, associadas a alopecia definitiva – denominadas Kerion Celsi. **Caso Clínico:** Doente do sexo masculino, com 8 anos com lesões em crosta do couro cabeludo com 15 dias de evolução, acompanhadas de febre intermitente, aparecimento recente de exsudado purulento e edema subcutâneo frontal. Na observação destacavam-se ainda lesões no tronco sugestivas de impétigo. Ao 5º dia de doença tinha sido medicado com amoxicilina e ácido clavulânico, queratinolítico e corticóide tópico sem melhoria. Foi internado com o diagnóstico de Kerion Celsi e impétigo. Realizou colheita de amostras biológicas e foi medicado com fluconazol (100mg/dia), flucloxacilina (150mg/Kg/dia) e ketoconazol tópico. Procedeu-se ao corte de todo o cabelo verificando-se a presença de extensas áreas descamativas e de alopecia. O exame cultural das lesões do couro cabeludo identificou Trychophyton mentagrophytes variante granulare. No 15º dia após o inicio da terapêutica apresentava franca melhoria clínica, sem impétigo ou lesões descamativas do couro cabeludo mas ainda com extensas áreas de alopecia. Manteve fluconazol por mais quatro semanas com boa evolução. **Conclusão:** O diagnóstico das dermatofitoses do couro cabeludo pode levantar problemas no diagnóstico e tratamento. Uma terapêutica adequada e precoce pode prevenir as complicações a longo prazo.

Palavras-chave: Kerion; Alopecia; Dermatofitoses

PD58 (13SPP-42848) - OSTEOMIELITE – UMA FORMA DE APRESENTAÇÃO ATÍPICA

M^a Armando Passas¹; Raquel Azevedo Alves¹; Liane Costa¹; Jorge Quelhas²; Carlos Abel³; M^a Eduarda Cruz¹

1- Serviço de Pediatria, Unidade Local Saúde Matosinhos - Hospital Pedro Hispano; 2- Serviço de Ortopedia, Unidade Local Saúde Matosinhos - Hospital Pedro Hispano; 3- Serviço de Imagiologia, Unidade Local Saúde Matosinhos - Hospital Pedro Hispano

Introdução: Devido à particularidade da anatomia vascular do osso em crescimento, a osteomielite nas crianças tem na maioria dos casos origem hematogénea, envolvendo a metáfise dos ossos longos, dado esta ser uma região muito vascularizada e com fluxo sanguíneo lento. Habitualmente, na fase aguda, ocorre acumulação de pús que pode condicionar aumento de pressão e disseminar-se para o espaço subperiosteal, formando assim um abscesso. Os autores apresentam o caso de uma criança com extenso abcesso subperiosteal, apesar da ausência de envolvimento da porção óssea. **Descrição de caso:** Criança do sexo masculino, 12 anos, institucionalizada, com antecedentes de prurigo

simples, apresentando múltiplas escoriações nos membros devido a prurido intenso. Recorre ao serviço de urgência por febre e gonalgia esquerda com irradiação para a face antero-externa da perna e dorso pé com 36h de evolução. Sem história de traumatismo. Ao exame objectivo com posição antalgica, com membro inferior esquerdo em abdução e rotação externa e dor intensa à mobilização activa e passiva e à palpação superficial da porção proximal da face externa da perna. Analiticamente sem leucocitose, PCR positiva e radiografia da perna esquerda sem alterações. Realizou RM da perna esquerda que revelou periosteite inflamatória da porção proximal do perónio e edema dos tecidos moles adjacentes, sem aparente envolvimento das estruturas ósseas. Em D6 de internamento verificou-se agravamento clínico, apesar da terapêutica antibiótica com flucloxacilina IV, pelo que, repetiu estudo imagiológico que mostrou progressão da colecção periostal associada a pequena área de inflamação na metáfise. Foi submetido a drenagem cirúrgica, tendo sido isolado *S. aureus* meticilino-sensível no pús drenado. Completo 6 semanas de antibioticoterapia com boa evolução clínica. **Discussão:** O diagnóstico de osteomielite é essencialmente clínico e permanece como a chave principal do diagnóstico precoce e instituição de terapêutica agressiva para evitar complicações. A ausência de alterações radiológicas não permitem excluir o diagnóstico, salientando-se a importância de exames mais sensíveis como a ressonância magnética e o cintilograma ósseo para caracterização da infecção osteo-articular.

Palavras-chave: abcesso subperiósteo; osteomielite

PD59 (13SPP-45241) - INFECÇÃO A CITOMELOVÍRUS EM PEQUENO LACTENTE: SUAS DIFICULDADES DIAGNÓSTICAS – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

Joana Leite¹; Marlene Abreu¹; Marta Nascimento¹; Paula Noites²; Isabel Martins²

1- Serviço de Pediatria - Unidade Local de Saúde de Matosinhos - Hospital Pedro Hispano; 2- Serviço de Neonatologia - Unidade Local de Saúde de Matosinhos - Hospital Pedro Hispano

Introdução: A infecção congénita a Citomegalovírus (CMV) diagnostica-se claramente pela presença de virúria nas três primeiras semanas de vida. Atendendo a uma excreção vírica prolongada, a presença de virúria após esse período pode dever-se a infecção congénita ou adquirida. A sua diferenciação é essencial, dadas as implicações prognósticas (sequelas tardias) da infecção congénita.

Caso clínico: Descreve-se o caso de um recém-nascido, cuja gestação foi de termo, vigiada, com ecografias pré-natais normais (à exceção de duplicação renal esquerda) e serologias maternas do terceiro trimestre sem sinais de infecção ativa (anticorpos CMV IgG positivo e IgM negativo). O parto foi por cesariana e o peso ao nascimento de 2720 gramas. Orientado para consulta de Neonatologia, por má evolução ponderal (cruzamento de percentis aos 2 meses) realizou estudo analítico, salientando-se elevação das transaminases (TGO/TGP 135/75 U/L), linfocitose relativa, sem leucocitose, exame sumário de urina sem alterações e urocultura negativa. Duas semanas depois repetiu estudo, que revelou: diminuição das transaminases (TGO/TGP 88/72 U/L); proteínas totais, albumina e bilirrubinas normais; serologias: toxoplasmose IgM e IgG negativos, AtgHBs, VHC e VIH negativos, CMV IgM negativo e IgG positivo; e pesquisa de DNA-CMV na urina positiva. Concluindo-se estarmos perante uma infecção ativa, não sendo possível excluir infecção congénita, o lactente realizou ecografia transfontanelar, avaliação por Oftalmologia e Otorrinolaringologia (sem alterações) e foi pedida pesquisa do DNA-CMV no sangue do Guthrie card, que veio negativa. **Discussão:** A infecção adquirida a CMV pode ocorrer por contacto com secreções infetadas durante o parto, ou através da excreção do vírus no leite de mães seropositivas, sendo esta a principal fonte de transmissão segundo diversos estudos. A maioria destas infecções são assintomáticas, mas alguns recém-nascidos/lactentes podem apresentar hepatite, pneumonite, má evolução ponderal, entre outras manifestações. Uma revisão recente da Associação Espanhola de Pediatria define os critérios de diagnóstico de infecção adquirida, sendo de salientar que este pode ser feito sem que ocorra seroconversão do Atc IgM, atendendo à taxa de falsos negativos e/ou positivos da técnica. O presente caso pretende demonstrar que perante uma virúria positiva a CMV num pequeno lactente, com serologias inconclusivas, não é possível afirmar qual o momento de aquisição da infecção. A pesquisa do DNA-CMV no sangue do Guthrie card apresenta a vantagem de permitir um diagnóstico diferido de infecção congénita. Quando esta é negativa, associada a cultura ou PCR-CMV Positivas a partir das 2 semanas de vida, permite-nos

afirmar com maior segurança o diagnóstico de infecção adquirida. Estabelecer essa diferenciação é importante, devido às implicações terapêuticas e sequelas a longo prazo que a infecção congénita determina.

Palavras-chave: Citomegalovírus, infecção adquirida, infecção congénita

PD60 (13SPP-46037) - TROMBOSE SÉPTICA EM PEDIATRIA – 2 CASOS

Patrícia Mação¹; Muriel Ferreira¹; Ana Brett¹; Gustavo Januário¹; Maria Manuel Zarcos²; Diana Cunha¹; Felisberto Maricato¹; Luís Januário¹; Fernanda Rodrigues¹

1- Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra; 2- Hospital Santo André, Leiria

Introdução: A trombose séptica é uma entidade rara em Pediatria. As trombosés dos seios durais podem ser potencialmente graves e estão maioritariamente associadas a infecções contíguas. O uso de anticoagulação é discutível. **Caso 1:** Adolescente de 15 anos com febre, obstrução nasal e rinorréia purulenta com 4 dias de evolução às quais associou de forma súbita dor ocular, proptose, limitação dos movimentos oculares e edema periorbitário à esquerda. Constatada perda de visão. Realizou TAC-CE e dos seios que confirmou celulite orbitária e pansinusite, pelo que iniciou antibiótico, corticóide e foi submetido a drenagem cirúrgica dos seios nasais e órbita. Dois dias depois, por agravamento clínico repetiu TAC com contraste que mostrou abcesso orbitário e trombose do seio cavernoso. Por indicação da hematologia iniciou anticoagulação com heparina de baixo peso molecular. Na hemocultura e no pús do abcesso foi identificado *S. aureus* meticilino-susceptível. Teve evolução clínica favorável mas lenta, mantendo-se perda total e irreversível da visão. Em RMN de controlo, 1 semana depois, já não apresentava sinais de trombose. **Caso 2:** Jovem de 15 anos que por febre, otalgia e otorreia associadas a cefaleias, vômitos e prostração foi medicado com amoxicilina-clavulânico. Por persistência da queixas, ao 4º dia, foi efectuada TAC-CE que revelou otomastoidite e colecção gasosa junto ao seio transverso esquerdo. Efectuou posteriormente TAC-CE com contraste que mostrou trombose dos seio transverso e sigmóide à esquerda. Foi submetido a cirurgia do ouvido onde foi constatada presença de colesteatoma e iniciou anticoagulação. Na cultura do pús de drenagem cirúrgica foram identificados *Proteus mirabilis* e *Pseudomonas aeruginosa*. Na TAC-CE de controlo, 2 semanas depois, mantinha trombose dos seios. Nos dois casos foi decidida anticoagulação durante 3 meses, que ainda mantém, não se tendo verificado complicações até ao momento. **Commentários:** Perante a suspeita clínica de trombose séptica é fundamental a realização de TAC com contraste ou RMN para confirmação. A antibioterapia endovenosa precoce é essencial para reduzir o risco de complicações graves. A anticoagulação foi instituída em ambos os casos apesar da escassa evidência científica de benefício, não tendo havido complicações decorrentes da sua utilização.

Palavras-chave: trombose séptica, pediatria, seios durais

PD61 (13SPP-49606) - ENCEFALITE HERPÉTICA, UM DIAGNÓSTICO A NÃO ESQUECER!

Juliana Oliveira¹; Tânia Martins¹; Vânia Gonçalves¹; Sandra Costa¹; Susana Lima¹; Ana Teixeira¹; Carla Costa¹; Cíntia Castro-Correia¹; Eunice Trindade¹

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João, E.P.E.

Introdução: A encefalite herpética está habitualmente associada a comprometimento encefálico extenso e considerável morbilidade e mortalidade. **Caso clínico:** Adolescente de 13 anos, do sexo masculino, sem antecedentes pessoais patológicos de relevo, admitido no Serviço de Urgência por crise convulsiva tónico-clônica generalizada. Referência a cefaleia frontal com 15 dias de evolução, associada a febre no 7º dia de doença, tendo nessa altura sido medicado com amoxicilina + ácido clavulânico por sinusite aguda. Observada apiréxia 72h depois do inicio da terapêutica, mas mantendo cefaleias. Ao exame objectivo inicial, após resolução espontânea da crise, apresentava cefaleia intensa com fotofobia associada e sinais meníngeos positivos. A avaliação complementar inicial incluiu hemograma, PCR, ionograma sérico, pesquisa de drogas de abuso e álcool e tomografia computorizada cerebral que não mostraram alterações de relevo. A punção lombar mostrou 579 leucócitos/«u»L, glicose 62mg/dL, proteínas 0.19g/L e a PCR- Herpes tipo 1 viria a ser positiva. O doente completou 21 dias de aciclovir endovenoso que havia iniciado na data da admissão. O eletroencefalograma apresentava traçados de base assimétricos por franca lentificação e desorganização em particular da área temporal direita. A

ressonância magnética mostrou achados compatíveis com meningoencefalite e dado o envolvimento preferencial das estruturas temporo-médias e lobo insular favoreceu a etiologia herpética. O adolescente teve alta sem défices aparentes. Apesar de 14 meses de seguimento mantém-se assintomático. **Discussão:** A deteção precoce é fundamental para que o tratamento seja iniciado o mais rapidamente possível, sendo mesmo assim frequente a ocorrência de sequelas neurológicas, assim como, um alto índice de mortalidade (até 70% dos casos). Perante a suspeita de encefalite herpética, deve-se iniciar o tratamento empírico com aciclovir até à confirmação do diagnóstico, tendo em vista sua baixa toxicidade e alta eficácia no tratamento, quando iniciado precocemente. Este caso revela algumas particularidades na forma de apresentação, mas todo o estudo complementar efetuado favorece o diagnóstico.

Palavras-chave: encefalite herpética

PD62 (13SPP-52019) – DOENÇA DA ARRANHADELA DO GATO. SEM ADENOPATIAS?

Joana Oliveira¹; Filipa Marçal¹; Rute Gonçalves¹; Conceição Freitas¹; Ana Paula Ornelas¹; Rui Vasconcelos¹

1- Serviço de Pediatria, Hospital Dr. Nélio Mendonça

Introdução: A doença da arranhadela do gato é uma patologia infecciosa caracterizada por linfadenopatia regional auto-limitada, no entanto a doença tem um amplo espectro clínico, podendo ocorrer envolvimento visceral, neurológico e ocular. **Caso clínico:** Os autores descrevem o caso de uma criança do sexo feminino, de 4 anos de idade que recorreu ao médico assistente por febre diária com evolução de um mês, de predomínio nocturno, associada a sudorese nocturna e dor abdominal. Apresentava contacto frequente com cães e gatos. O exame objectivo não apresentava qualquer alteração nomeadamente adenomegalia, organomegalia ou lesão cutânea. Analiticamente destacava-se velocidade de sedimentação elevada e hipergamaglobulinémia. A serologia para Bartonella henselae foi positiva para IgM e IgG. A ecografia abdominal foi complementada por tomografia computorizada abdomino-pélvica, evidenciando-se fígado e baço globosos, ambos com presença de formações quísticas dispersas com cerca de 7 mm. A terapêutica com azitromicina e rifampicina mostrou-se eficaz na resolução da sintomatologia e do envolvimento hepatoesplênico. **Discussão:** A doença da arranhadela do gato deve constar do diagnóstico diferencial de síndrome febril indeterminado, ainda que na ausência de adenomegalias ao exame objectivo. A doença regional não complicada tem evolução auto-limitada, sendo discutível o benefício da antibioterapia. Apesar da escassez de estudos no tratamento de crianças com envolvimento hepatoesplênico, a instituição de antibioterapia é mais consensual, de modo a evitar complicações potencialmente ameaçadoras da vida.

Palavras-chave: Doença da arranhadela do gato, doença hepatoesplênica, Bartonella henselae

PD63 (13SPP-52211) – (*) HEPATITE SIFILÍTICA SECUNDÁRIA NUM ADOLESCENTE DE 16 ANOS

Catarina Maia¹; Jacinta Fonseca¹; Hugo Tavares¹; Rosa Arménia Campos¹; Diana Moreira¹

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE

Introdução: A sífilis secundária é uma das possíveis etiologias de hepatite aguda, sendo raros os casos publicados em idade pediátrica. **Caso clínico:** Adolescente, sexo masculino, 16 anos de idade, com história de relações sexuais não protegidas com múltiplos parceiros do mesmo sexo desde os 14 anos e consumo esporádico de haxixe e álcool. Admitido por dor abdominal no hipocôndrio direito, icterícia e colúria, com história de odinofagia, febre baixa e astenia na semana anterior à admissão. Ao exame objectivo apresentava icterícia, exantema maculopapular plantar, adenopatia generalizada, dor no hipocôndrio direito e lesões papulares acinzentadas e eritematosas localizadas na glande e região perianal. O estudo analítico realizado na admissão revelou eosinofilia, hepatite (aspartato-aminotransferase 841U/L, alanina-aminotransferase 1693U/L, fosfatase alcalina 293U/L e gama-glutamil-transferase 194U/L), com hiperbilirrubinemia conjugada (bilirrubina total 7.53mg/dl e conjugada 6.35mg/dl) e prolongamento do tempo da tromboplastina parcial ativada. No seguimento da investigação estabeleceu-se o diagnóstico de sífilis secundária com reação VDRL de 1/128 e TPHA ≥1/5120, e após exclusão das outras etiologias infecciosas, metabólicas e imunológicas, o diagnóstico provável de hepatite sifilítica.

A avaliação por neuropediatria e oftalmologia não revelou alterações, contudo pela duração desconhecida da sífilis e título elevado da reação VDRL foi realizada punção lombar. O citoquímico do líquido cefalorraquidiano evidenciou pleocitose (13 leucócitos/ul), com proteínas normais e reação VDRL não reativa, consistente com o diagnóstico de neurosífilis assintomática. Durante o internamento foi medicado com penicilina G cristalina aquosa 24 MUI/dia durante dez dias, tendo sido constatada evolução clínico-analítica favorável, o que permitiu confirmar o diagnóstico de hepatite sifilítica. Em ambulatório manteve seguimento multidisciplinar, com indicação de manter penicilina benzatínica 2.4 MUI semanal durante mais três semanas. **Discussão:** Os autores apresentam este caso para relembrar que a sífilis permanece como um importante problema de saúde pública, mesmo em idade pediátrica, principalmente no contexto de comportamentos sexuais de risco, e deve ser equacionada como uma causa possível de hepatite nestas situações.

Palavras-chave: Sífilis secundária, hepatite, comportamentos sexuais de risco

PD64 (13SPP-55456) - CELULITE ÓRBITÁRIA-CASO CLÍNICO-

Filipa Raposo¹; Marina Pinheiro¹; Margarida Reis Morais²; Mariana Costa²; Sérgio Mendanha²

1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 2- Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Introdução: A Celulite orbitária, ou pós septal, é uma infecção que envolve os tecidos da órbita, com proptose e limitação dos movimentos oculares. Distingue-se da celulite pré-septal pela apresentação e pelo atingimento, pois esta envolve apenas a hipoderme e o tecido conjuntivo subcutâneo e no exame objetivo não há proptose nem limitação dos movimentos oculares. A c. pré-septal é mais comum até aos 2 anos de idade, enquanto a pós-septal é mais comum em crianças mais velhas e cerca de 80% dos casos resultam de sinusite. Os autores apresentam um caso de celulite pós-septal numa criança com antecedentes de traumatismo na face. **Descrição de Caso:** Criança de 6 anos, sexo feminino, saudável, recorre ao serviço de urgência (SU) por dor durante os movimentos oculares, com 24 horas de evolução, dor, calor e rubor da região periorbitária esquerda com inicio nesse dia. Pico febril duas horas antes da admissão no SU. História de traumatismo facial há um mês, do qual resultou ferida incisa ao nível da região malar e narina esquerda que foi suturada. Ao exame objetivo apresentava ligeira proptose, edema, calor e rubor palpebral a esquerda e dor nos movimentos oculares, sem hiperemia conjuntival, oftalmoplegia e/ou quebose, sem outras alterações. Foi colocada como hipótese diagnóstica celulite orbitária e pedidas análises de sangue que revelou leucocitose com predomínio de neutrófilos, PCR de 0,64mg/dl e hemocultura que foi negativa. Realizou TAC das órbitas que demonstrou espessamento dos tecidos peri-orbitários esquerdos compatível com celulite peri-orbitária e coleção de médio volume na órbita esquerda, com gás no interior, que deslocava o globo ocular, compatível com abcesso intrá-orbitário, foi ainda visível pan-sinusite. Decidido internamento com antibioticoterapia endovenosa (ceftriaxone, vancomicina e metronidazol) que fez durante 3 semanas e hidrocortisona. A criança teve excelente evolução clínica e foi orientada para consulta externa de Otorrinolaringologia e oftalmologia. **Discussão:** A celulite pré-septal é a mais comum e a celulite pós-septal a mais grave. Os agentes infecciosos implicados, na maioria dos casos são: o Streptococcus pneumoniae, Staphylococcus aureus e o Streptococcus Pyogenes. As celulites pré-septal e pós-septal, pela sua proximidade às estruturas do SNC, têm grande risco de complicações, pelo que devem ser rápido e agressivamente tratadas. Os autores pretendem com este caso reforçar a importância da distinção entre pré e pós-septal pois a abordagem é diferente.

Palavras-chave: Celulite Órbitária ou pós-septal, proptose

PD65 (13SPP-55604) - LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA JUVENIL EM DOENTE COM SÍNDROME DE BARTH

Isabel Periquito¹; Rita Aguiar²; Isabel Esteves²; Ana Berta Sousa³; Anabela Morais⁴; Maria José Ribeiro⁵; José Gonçalo Marques²

1- Unidade de Infecção Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN; Serviço de Pediatria, Hospital de São Bernardo, CHS; 2- Unidade de Infecção Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN; 3- Serviço de Genética Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN; 4- Serviço de Hematologia, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN; 5- Instituto Português de Oncologia de Lisboa

Introdução: A síndrome de Barth (SB) é uma doença genética rara de transmissão ligada ao cromossoma X, causada por mutações no gene TAZ que alteram a estabilidade da membrana mitocondrial. Condiciona cardiomiopatia dilatada, neutropenia, miopatia esquelética e atraso do desenvolvimento estaturo-ponderal. Além da terapêutica de suporte, de acordo com a gravidade fenotípica pode estar indicado o transplante de células progenitoras hematopoiéticas (TCPH) ou o transplante cardíaco. A leucemia mielomonocítica juvenil (LMMJ) é rara na infância (1,5% dos casos de leucemia) e pode associar-se a monossomia 7 (25-30% dos casos). **Caso clínico:** Criança de três anos de idade, com o diagnóstico de SB desde os 18 meses, após investigação etiológica de cardiomiopatia dilatada associada a neutropenia cíclica. Primeiro internamento aos 17 dias de vida por choque cardiogênico, com internamentos recorrentes posteriores por complicações infecciosas e descompensação da insuficiência cardíaca - neutropenia febril, gastroenterite a Clostridium difficile, úlcera escrotal a *Pseudomonas aeruginosa*, pneumonia bacteriana com necessidade de ventilação mecânica e endocardite infecciosa. Perante a neutropenia cíclica associada a infecções graves recorrentes, foi instituída terapêutica com factor estimulante da colonização dos granulócitos (G-CSF) desde os 17 meses. Durante a investigação etiológica inicial realizou mielograma com 7 meses de idade que evidenciou medula óssea hipercelular, série granulocítica hipocelular com desvio maturativo esquerdo acentuado. Aos 36 meses foi internado para investigação etiológica de bicitopénia, perda de peso e esplenomegalia. A repetição do mielograma revelou série mielóide com desvio esquerdo da curva maturativa por aumento das células blásticas (8% de celularidade). Foi detectada monossomia 7. Após reavaliação do caso no Instituto Português de Oncologia, foi diagnosticada LMMJ. Iniciou quimioterapia com citarabina e ácido trans-retinóico. A gravidade da cardiomiopatia não permite o TCPH. **Conclusão:** Este é o 1º caso mundial de associação de SB à LMMJ. O papel do G-CSF no desenvolvimento de LMMJ é questionável e não deve comprometer a sua utilização na SB uma vez que a neutropenia, muitas vezes grave e sintomática, tem habitualmente boa resposta a G-CSF.

Palavras-chave: Síndrome Barth Leucemia mielomonocítica

PD66 (13SPP-58166) - UM CASO DE SÍNDROME DE PELE ESCALDADA

Ana Luísa Rodrigues¹; Sandra Medeiros²; Luísa Martins³; Ana Carvalho³; Marina Rita Soares³; Patrícia Santos⁴; Marta Mendonça³; Carlos Pereira Duarte³

1- Serviço de Pediatria, Hospital Divino Espírito Santo, EPE, Ponta Delgada; 2- Serviço de Dermatologia, Hospital Divino Espírito Santo, EPE, Ponta Delgada; 3- Serviço de Pediatria, Hospital Divino Espírito Santo, EPE, Ponta Delgada; 4- Serviço de Dermatologia, Hospital Divino Espírito Santo, EPE, Ponta Delgada

Introdução: A síndrome de pele escaldada estafilocócica é uma entidade rara causada por estirpes de *Staphylococcus aureus* produtores de toxinas esfoliativas. O diagnóstico é essencialmente clínico, uma vez que os exames culturais são frequentemente negativos. É importante o diagnóstico diferencial com outras situações não infecciosas como a epidermólise bolhosa e a necrólise epidérmica tóxica. O tratamento deve ser precoce de forma a prevenir possíveis complicações. **Caso Clínico:** Lactente de 7 meses, sexo masculino, raça caucasiana. Sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes. Recorre ao SU por dermatose com 3 dias de evolução caracterizada inicialmente pelo aparecimento de placas eritematosas com crostas cobertas por exsudado amarelado na região peri-orbitária e na área perioral com envolvimento progressivo do tórax e posteriormente da raiz dos membros, sob a forma eritema difuso em toalha, com descolamento da pele (sinal de Nikolsky positivo). Negava febre, catarral respiratório superior prévio ou outra sintomatologia. Negava toma de medicamentos ou contexto epidemiológico de doença infecto-contagiosa. Analiticamente não tinha parâmetros de infecção ou alterações hidroelectrolíticas. Iniciou antibioterapia endovenosa empírica com flucloxacilina 100mg/kg/dia, verificando-se melhoria progressiva e regressão total das lesões cutâneas ao 7º dia de doença. Foi isolado no exame cultural do exsudado nasal *S. aureus* meticilino-sensível. A hemocultura foi negativa. **Conclusão:** Este caso vem demonstrar a importância da semiologia no diagnóstico de Síndrome de pele escaldada para além de evidenciar o facto de uma actuação atempada associar-se a um prognóstico bastante favorável, sem lesões sequelares.

Palavras-chave: síndrome pele escaldada

PD67 (13SPP-58913) - SÍNDROME DE GRISEL, UMA CAUSA RARA DE TORCICOLO ADQUIRIDO

Sofia Almeida¹; Joana Martins²; Filipa Prata¹; Ana Mouzinho¹; Sérgio Livraghi³; Luísa Lobo⁴; José Gonçalo Marques¹

1- Unidade de Infectiologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, CHLN-HSM ; 2- Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; 3- Serviço de Neurocirurgia, Departamento de Neurociências, CHLN-HSM; 4- Serviço de Imagiologia Geral, CHLN-HSM

A síndrome de Grisel designa a subluxação não traumática da articulação atlanto-axoideia secundária a processos infecciosos da cabeça e pescoço ou procedimentos cirúrgicos otorrinolaringológicos. Trata-se de uma condição clínica rara que ocorre predominantemente em idade pediátrica. Apresentamos o caso de um rapaz de 4 anos de idade, saudável, admitido na urgência pediátrica com queixas de torcicolo, sem história de trauma, e no contexto de otite média aguda (OMA) diagnosticada 6 dias antes. À observação apresentava lateralização cervical direita, com contractura dolorosa do esternocleidomastóide direito, associados a hiperémia timpânica e edema ao nível da articulação temporo-mandibular (ATM) ipsilaterais. As imagens da TC cervical revelaram múltiplas adenopatias nas cadeias cervicais anteriores e laterais e supraclaviculares, derrame na ATM direita e subluxação atlanto-odontoideia. Perante os achados diagnosticou-se Síndrome de Grisel, no contexto de OMA direita e artrite reativa da ATM. Instituiu-se terapêutica conservadora que incluiu antibioticoterapia, terapêutica anti-inflamatória e redução da subluxação, seguida de seis semanas de imobilização com colar cervical. O torcicolo resolveu e a TC cervical repetida ao fim da segunda semana de follow-up mostrou alinhamento das estruturas articulares e remissão total do derrame articular da ATM direita. O caso descrito ilustra a importância de considerar a síndrome de Grisel no diagnóstico diferencial de torcicolo doloroso em crianças, já que o seu reconhecimento precoce permite instituir tratamento adequado com ótimo prognóstico. O atraso no diagnóstico implica uma morbilidade significativa com risco de défice neurológico permanente.

Palavras-chave: síndrome de Grisel; subluxação; torcicolo

PD68 (13SPP-61079) - SÍNDROME DE CHOQUE TÓXICO: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

Tânia Martins¹; Juliana Oliveira¹; Carla Costa¹; Ana Teixeira¹; Sandra Costa¹; Susana Lima¹; Cíntia Castro-Correia¹; Eunice Trindade¹

1- Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar São João

Introdução: O Síndrome de choque tóxico (STT) é uma entidade clínica infrequente em pediatria sendo importante o seu reconhecimento atempado e tratamento adequado. **Caso Clínico:** Criança de 18 meses, com antecedentes de sibilância recorrente e dermatite atópica, recorre ao serviço de urgência por recusa da marcha, rubor do joelho, edema da coxa e pé direitos. Referência a febre com 5 dias de evolução associada a rinorreia. Ao exame objectivo apresentava posição antalgica com flexão ligeira e rotação externa da coxa direita e dor à mobilização dos membros inferiores. Lesão impetiginizada no antebraço esquerdo, lesão bolhosa no polegar esquerdo e exantema macular inespecífico nos membros. Estudo analítico revelou: anemia normocromica e normocítica; leucocitose com neutrofilia, plaquetas normais e elevação 5 vezes o valor da ALT, função renal, ionograma e CK normais. PCR 333 mg/L. Sedimento urinário sem alterações. Radiografia coxo-femoral sem alterações. A ecografia articular revelou apenas derrame articular na anca direita com cerca de 3 mm, sem derrame na anca esquerda nem no joelho direito; observados sinais de celulite em todo o membro inferior direito. Tendo em consideração a exuberância clínica e as alterações analíticas iniciada antibioticoterapia empírica com vancomicina e clindamicina. Agravamento clínico com hipotensão, oligúria e edemas generalizados nas primeiras 24 horas de internamento. Em D6 por persistência da febre e identificação de *Streptococcus pyogenes* na hemocultura, iniciada penicilina G e clindamicina. Evolução posterior complicada pelo aparecimento de artrite séptica no tornozelo esquerdo que obrigou a drenagem cirúrgica, celulite da coxa direita e osteomielite na tibia esquerda que se resolveram com tratamento conservador. Ao fim de 22 dias de internamento e antibioticoterapia endovenosa, alcançada estabilidade clínica que permitiu iniciar antibioticoterapia oral com amoxicilina e ácido clavulânico, até completar 6 semanas de tratamento. **Comentários:** O SST deve fazer parte do diagnóstico diferencial de situações que cursam com febre, exantema e choque. Embora rara, tem sido descrita a

sua associação a osteomielite multifocal e também a celulite. É fundamental iniciar precocemente a terapêutica antibiótica mas nem sempre é possível evitar as complicações. A drenagem cirúrgica é por vezes imprescindível, tal como aconteceu no nosso doente, sendo fundamental a avaliação multidisciplinar diária no sentido de se definir a melhor estratégia terapêutica.

Palavras-chave: Síndrome de choque tóxico, *Streptococcus pyogenes*

PD69 (13SPP-70101) - VARICELA - NEM SEMPRE UMA DOENÇA BANAL

Joana Carvalho¹; Joana Soares¹; Vânia Martins¹; Cristina Cândido¹; Fátima Dias¹; Eurico Gaspar¹

1- Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro

Introdução: A infecção primária pelo vírus varicela zoster (VVZ) ocorre normalmente durante a infância, tratando-se geralmente de uma doença benigna e autolimitada. A complicação mais frequente é a infecção bacteriana da pele e tecidos moles. Em crianças imunocompetentes a pneumonia é uma complicação rara, sendo mais comum em adultos. **Caso Clínico:** Criança de 23 meses, sexo masculino, sem antecedentes pessoais de relevo, com diagnóstico de varicela desde dois dias antes da admissão, que recorreu ao serviço de urgência (SU) por febre e dificuldade respiratória. Ao exame objectivo apresentava aspecto de doente, adejo nasal, gemido expiratório e tiragem inter e subcostal; auscultação pulmonar com murmurio vesicular rude e lesões cutâneas papulovesiculares. O estudo analítico revelou 26500 leuc/ μ L com predominio de neutrófilos (88%) e proteína C reactiva de 12,5mg/dL; a telerradiografia de tórax evidenciou imagem de hipotransparência nos 2/3 inferiores do hemitórax esquerdo. Foi decidido internamento e início de terapêutica endovenosa com aciclovir, ceftriaxone e flucloxacilina. Por manter clínica, no 3º dia de internamento, repetiu controlo radiológico que revelou extenso derrame pleural à esquerda, confirmado por ecografia torácica. Colocado dreno torácico, com saída de líquido de aspecto seroso, com características analíticas de exsudado, alterando-se antibioterapia para vancomicina, mantendo ceftriaxone. No 4º dia de internamento (2º dia de dreno torácico), por o dreno não se encontrar funcional, repetiu ecografia e posteriormente TC torácica que revelou "pulmão esquerdo praticamente colapsado, na dependência de pneumonia e em parte atelectasia passiva pela existência de derrame pleural de volume abundante". Foi iniciado tratamento com fibrinolíticos intrapleurais. O exame microbiológico do líquido pleural foi negativo, com PCR positiva para VVZ. Verificada melhoria clínica, analítica e radiológica progressiva, com resolução do derrame pleural, sendo retirado o dreno no 9º dia de internamento. Após a alta, foi orientado a consulta externa para reavaliação e realização de estudo imunológico. **Comentários:** Os autores apresentam este caso para relembrar que embora na maioria das vezes a varicela seja uma doença benigna, complicações graves podem ocorrer obrigando a uma avaliação cuidada de cada criança.

Palavras-chave: Varicela, Pneumonia, Derrame

PD70 (13SPP-70788) - MENINGOMIELORADICULITE POR BORRELIA BURGDORFERI.

Vânia Sousa¹; Rita Silva²; Carla Conceição³; Catarina Gouveia⁴

1- Unidade de Infectologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central; 2- Unidade de Neuropediatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central; 3- Serviço de Imagiologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central; 4- Unidade de Infectologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central

Introdução: A borreliose de Lyme é uma infecção multissistémica causada pelo espiroquetídeo *Borrelia burgdorferi* sensu lato (Bb), transmitida ao Homem através da mordedura de carraça. As manifestações neurológicas podem ocorrer em 10 a 15% dos doentes, apresentando-se habitualmente na criança sob a forma de meningite asséptica, paralisia facial ou meningoradiculite dolorosa. O envolvimento do sistema nervoso central é pouco frequente. **Caso Clínico:** Rapaz, 11 anos de idade, previamente saudável. Viagem à Moldávia 3 meses antes da admissão hospitalar. Múltiplas vindas ao Serviço de Urgência por quadro de cefaleias com 3 meses de evolução ao que se associou posteriormente dor cérviceo-dorsal, febrícula, astenia e perda ponderal. Do exame objectivo na admissão destacava-se apenas rigidez da nuca e sinal de Brudzinsky. A TAC-CE não demonstrou alterações e a RMN-CE e da coluna revelou hipersinal T2 medular desde D2 a D11 e reforço do sinal em inúmeras raízes cervicais, dorsais e da cauda equina, aspectos compatíveis com extenso processo de mielite

e poliradiculite (mieloradiculite D2-D8). Análise do líquor revelou pleocitose (200cel/uL) com predominio de linfócitos, hipoglicorráquia (39,3mg/dL, glicemia 100mg/dL) e hiperproteinorráquia (182,2mg/dL). Electroforese das proteínas do líquor demonstrou presença de bandas oligoclonais e aumento da IgG (20,3mg/dL). Estudos serológicos para Bb (ELISA e Western-Blot) foram positivos no soro e negativos no líquor (PCR e serologia). Foi medicado com ceftriaxone durante 21 dias. Clinicamente verificou-se uma melhoria progressiva, destacando-se apenas episódios esporádicos de cefaleias e discreta monoparésia do membro inferior esquerdo (grau IV/V), com recuperação posterior. A RMN-CE e da coluna de controlo revelou desaparecimento das lesões de mielite. **Discussão:** A meningomieloradiculite é uma forma rara de apresentação da Borreliose de Lyme na criança. Em virtude das suas variadas e inespecíficas manifestações clínicas, o diagnóstico é muitas vezes difícil e implica um elevado grau de suspeição, sobretudo nos locais onde a prevalência desta patologia é baixa. A instituição terapêutica adequada e precoce geralmente determina um bom prognóstico.

Palavras-chave: meningomieloradiculite, borreliose de Lyme

PD71 (13SPP-72689) - ENDOCARDITE EM DOENTES COM CARDIOPATIA CONGÉNITA SUBMETIDOS A RECONSTRUÇÃO COM CONDUTO CONTEGRA.

Petra Loureiro¹; Conceição Trigo²; Flora Candeias³; Maria João Brito³

1- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Santa Marta (Directora: Fátima Pinto); 2- Unidade de Infectologia, Hospital Santa Marta; 3- Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia (Director: Gonçalo Cordeiro Ferreira CHLC, EPE, Lisboa)

Introdução: Conegra é um conduto utilizado na reconstrução do tracto de saída do ventrículo direito (TSVD) de doentes com cardiopatia congénita. A endocardite da válvula pulmonar é um diagnóstico extremamente raro, o que torna interessante a descrição de dois casos surgidos 2 e 11 anos após colocação deste dispositivo. **Caso clínico 1:** Rapaz, 17 anos com febre e odinofagia, com dez dias de evolução com leucocitose, trombocitopenia e PCR elevada. Tinha antecedentes de coartação da aorta operado há 17 anos e doença valvular aórtica submetida a cirurgia de Ross há dois anos, com reconstrução do TSVD com Conegra. A TC tórax colocou a hipótese de tromboembolismo pulmonar (TEP) e o ecocardiograma transtorácico (ETT) demonstrou conduto estenosado, com imagem hiperecogénica no interior. Ocorreu evolução para choque séptico sendo medicado empiricamente com linezolid e meropenem e anticoagulação. Posteriormente isolou-se nas hemoculturas SAMS e alterou-se antibioticoterapia para flucloxacilina e rifampicina. A cirurgia cardíaca realizada após quatro semanas de terapêutica identificou abcesso com destruição do conduto pelo que realizou implantação de bioprótese aórtica em posição pulmonar e reconstrução do TSVD com pericárdio bovino. **Caso Clínico 2:** Rapaz, 10 anos, com febre com dez dias de evolução, leucocitose, trombocitopenia e PCR elevada. Tinha antecedentes de truncus arteriosus tipo I, operado há 11 anos com reconstrução do TSVD com Conegra. Realizou ETE que demonstrou conduto disfuncionante, com estenose e insuficiência pulmonar pelo que iniciou antibioticoterapia empírica com vancomicina e gentamicina por suspeita de endocardite. Após dois dias registou-se toracalgia e dificuldade respiratória pelo que realizou angioTC torax que revelou TEP da artéria pulmonar direita. Por suspeita de endocardite por disfunção do conduto e embolia séptica associou-se ceftriaxone e enoxaparina, com evolução favorável e cirurgia cardíaca programada. **Comentários:** Num síndrome febril indeterminado em doentes com cardiopatia congénita e cirurgia cardíaca a endocardite deve ser sempre a primeira hipótese a considerar. A endocardite da válvula pulmonar, situação raramente descrita (< 2%) deve ser considerada em doentes com febre submetidos a reconstrução do TSVD.

Palavras-chave: endocardite, Conegra, TEP, febre

PD72 (13SPP-72956) - CRYPTOCOCCUS NEOFORMANS - UMA CAUSA RARA DE MENINGITE

Susana Lima¹; Mafalda Sampaio²; Maria João Cardoso³; Augusto Ribeiro⁴; Cristina Castro¹; Margarida Tavares¹

1- Unidade de Infectologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João EPE; 2- Unidade de Neurologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João EPE; 3- Serviço de Microbiologia, Centro Hospitalar São João EPE; 4- Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Centro Hospitalar São João EPE

Introdução: A meningite criptococcica é causada pelo *Cryptococcus neoformans*, tendo uma distribuição mundial. Este fungo encontra-se no solo, especialmente em fezes ressecadas de pombo. A infecção no humano ocorre por inalação, não estando descrita transmissão inter-humana. A maioria dos casos ocorre em portadores de imunodeficiências. A nível pulmonar a doença é geralmente assintomática e de resolução espontânea, podendo contudo haver disseminação hematogênica para o SNC. Habitualmente, quando a doença se manifesta no SNC não é mais possível detectar a lesão pulmonar. A meningite criptococcica caracteriza-se clinicamente por cefaleias, irritabilidade, confusão mental, coma, náuseas, vômitos, paresias de nervos cranianos e edema de papila. O diagnóstico baseia-se na pesquisa dos fungos no líquor pela técnica da tinta da China e posterior isolamento em exame cultural adequado. **Caso clínico:** Criança de 34 meses, sexo feminino, sem antecedentes patológicos de relevo, com história de irritabilidade, cefaleias e períodos de prostração com 15 dias de evolução. No dia da admissão no Serviço de Urgência do hospital da área apresentava também ataxia e estrabismo, tendo efectuado TAC cerebral que foi normal. Transferida para o Serviço de Urgência de Pediatria do Centro Hospitalar São João onde, após observação por Neurologia, foi submetida a punção lombar. O líquor apresentava hipoproteinorráquia e hipoglucorráquia, sendo visualizadas estruturas leveduriformes coradas com tinta da China, compatíveis com meningite criptococcica, diagnóstico posteriormente confirmado por exames culturais. Necessidade de internamento no Serviço de Cuidados Intensivos para monitorização neurológica. Iniciou tratamento de indução com anfotericina B lipossómica e fucitosina, com terapêutica de consolidação com fluconazol. De realçar que estudo imunológico não revelou alterações. Teve alta ao fim de 1 mês e 3 semanas de internamento, orientada para consultas de neurologia e infecciólogia pediátricas, mantendo fluconazol em ambulatório. Actualmente clinicamente bem, sem alterações ao exame neurológico. A referir, no contexto episemiológico, pai dedicado à columbofilia. **Discussão:** Com este caso os autores alertam para uma patologia que, embora mais frequente em doentes imunodeprimidos, pode ocorrer também em crianças saudáveis, nomeadamente quando existe um contexto epidemiológico importante. Realçam a importância da suspeita laboratorial precoce para instituição dirigida e atempada da terapêutica.

Palavras-chave: Meningite, *Cryptococcus*

PD73 (13SPP-73041) - CONVULSÃO TÓNICO-CLÓNICA GENERALIZADA EM CRIANÇA COM VARICELA: EFEITO IATROGÉNICO?

Bruno Mendes Simões¹; Rita Aguiar²; Isabel Esteves³; Filipa Prata³; Ana Mouzinho³; José Gonçalo Marques³

1- Serviço de Pediatria Médica, Hospital de Faro E.P.E.; 2- Serviço de Imunoalergologia do Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa; 3- Unidade de Infecciólogia Pediátrica (Coordenador: José Gonçalo Marques). Serviço de Pediatria Médica (Diretora: Celeste Barreto). Departamento de Pediatria (Diretora: Maria do Céu Machado). Departamento de Pediatria do Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa

Introdução: Estima-se que 1-3 por cada 100.000 casos de varicela esteja associado a complicações neurológicas. Estão descritas reacções neurológicas adversas com a utilização de terapêutica com anti-histamínicos na varicela. **Caso clínico:** Descreve-se o caso clínico de uma criança de 5 anos, aparentemente saudável até cinco dias antes do internamento quando apresentou lesões cutâneas pruriginosas associadas a febre alta. Foi feito o diagnóstico de varicela e medicado com cetirizina oral e um creme tópico composto por cloridrato de difenidramina, cânfora 0,1% e calamina a 8%. Nas 48 horas seguintes verificou-se agravamento do estado geral, com início de vômitos, diarreia, e alterações do comportamento. À admissão apresentava-se febril, prostrado, com discurso incoerente, agitação psico-motora e delírio. A nível cutâneo de referir exantema maculo-papulo-vesicular com crostas na pele e couro cabeludo, eritema generalizado do tronco e uma lesão na coxa direita com sinais inflamatórios. Já em internamento apresentou dois episódios convulsivos tónico-clónicos generalizados que cederam à administração de diazepam endovenoso. Efetuou TC-CE que foi normal e punção lombar com saída de líquor (LCR) cristalino e normotensão, com exame citoquímico normal. Analiticamente de salientar PCR 14,4 mg/dL, sem outras alterações. Não sendo possível excluir infecção do sistema nervoso central, iniciou terapêutica com aciclovir e ceftriaxone, associando-se clindamicina pela suspeita de sobre-infecção cutânea. Verificou-se melhoria do quadro neurológico nas primeiras 72 horas. Fez EEG que não apresentava alterações.

A hemocultura, o exame cultural do LCR, a PCR para VVZ e a IgG para vírus varicela-zoster (VVZ) no LCR foram negativos. Suspendeu-se ceftriaxone e aciclovir ao quinto dia. **Discussão:** O diagnóstico diferencial das alterações neurológicas no caso descrito inclui infecção do sistema nervoso central pelo VVZ ou outro agente ou toxicidade medicamentosa. Perante a investigação complementar sem alterações e pela ausência de isolamento microbiológico, o mais provável é tratar-se de toxicidade pela difenidramina, apesar da actividade comicial ser rara nestes casos. A administração de anti-histamínicos tópicos na varicela deve ser desaconselhada. A existência de soluções de continuidade na pele aumenta a sua absorção, sendo possível a ocorrência de efeitos adversos por sobredosagem, agravados pela co-administração por via oral.

Palavras-chave: Varicela, iatrogenia, difenidramina

PD74 (13SPP-74449) - INFECÇÃO COMUM, DOENÇA RARA: CANDIDÍASE MUCOCUTÂNEA CRÔNICA

Marisa Inácio Oliveira¹; Isabel Freitas²; Ana Isabel Cordeiro³; Conceição Neves³; João Farela Neves³

1- Hospital D. Estefânia; 2- Serviço de Dermatologia - Hospital Curry Cabral; 3- Unidade de Imunodeficiências Primárias - Hospital D. Estefânia

Introdução: A *Candida* é uma levedura oportunista que coloniza a pele e mucosas do homem. Apenas causa infecção se houver uma desregulação da homeostase entre a virulência do agente e a resistência do hospedeiro. A candidíase mucocutânea crônica (CMCC) é um termo genérico que engloba várias patologias raras caracterizadas por infecção persistente ou recorrente da pele, unhas e mucosas pelas diferentes espécies de *Candida*, maioritariamente *C. albicans*, sendo a infecção disseminada ou sistémica uma raridade. **Caso clínico:** Rapaz de 4 anos, antecedentes familiares irrelevantes e antecedentes pessoais de oitite média aguda de repetição, rinite alérgica e sibilância recorrente; desenvolvimento estaturo-ponderal e psicomotor normal. Inicia aos seis meses de idade episódios mensais de candidíase oral e, posteriormente, pápulas, placas eritematodescamativas e crostas, com predomínio no couro cabeludo e periorificial na face, ocasionais e em número reduzido no tronco e membros. Fez exame micológico de escamas do couro cabeludo que revelou a presença de leveduras no exame directo e em cultura *Candida*. Estas lesões, que condicionaram zonas de alopecia, foram refractárias à terapêutica tópica, respondendo no entanto a tratamento sistémico intermitente com fluconazol, apesar de recidivarem após a sua suspensão. A avaliação imunológica demonstrou: burst oxidativo normal; imunofenotipagem alargada normal, 3% de CD4 Th17. As respostas proliferativas a mitógenos foram normais mas as repostas após estimulação com *C. albicans* foram praticamente ausentes (0,84 CPMx103; SI 0,3), corroborando o diagnóstico de CMCC. Referir ainda a presença de défice de IgA e ausência de anticorpos vacinais 15 meses após a vacinação. O rastreio de endocrinopatia e de auto-imunidade foram negativos. Iniciou há doze meses terapêutica profilaxia com fluconazol oral, com remissão completa dos episódios de candidíase. **Comentários:** A CMCC deve ser considerada na presença de episódios recorrentes/persistentes de candidíase, após exclusão de causas comuns. A identificação precoce destes doentes permite rastrear co-morbididades associadas, nomeadamente auto-imunidade e endocrinopatia, assim como o estabelecimento de estratégias terapêuticas adequadas.

Palavras-chave: Candidíase; candidíase muco-cutânea crônica

PD75 (13SPP-77167) - ERITEMA NODOSO ASSOCIADO A PRIMO-INFEÇÃO TUBERCULOSA NA CRIANÇA

Joana Almeida Santos¹; Sara Batalha¹; David Lito²; Patrícia Ferreira²; Florbela Cunha²

1- Hospital de Dona Estefânia; 2- Hospital de Vila Franca de Xira

Introdução: O eritema nodoso (EN) é raro na idade pediátrica. Aparece sobre-tudo associado a infecções, doenças inflamatórias e fármacos. A sua presença obriga a uma exclusão das patologias suscetíveis de tratamento. Apresentam-se duas crianças com EN como primeira manifestação de infecção tuberculosa. **Caso 1:** Menina de 10 anos, sem antecedentes de registo, que inicia quadro de astenia, anorexia e sudorese noturna com cerca de três semanas de evolução. Aparecimento posterior de lesões subcutâneas nodulares e dolorosas, localizadas na região pré-tibial, de coloração vermelha a violácea. Sem febre associada. Velocidade de sedimentação (VS) de 20 mm/1^h e restante estudo laboratorial etiológico (anti-estreptolisinina, serologias para vírus, M. pneumoniae e toxoplasma,

coproculturas, anticorpos antinucleares, entre outros) negativo. A prova tuberculínica revelou induração de 20/15mm. Radiografia e tomografia de tórax normais, e pesquisa de M. tuberculose no suco gástrico negativa. Foi medicado com Isoniazida (H), Rifampicina (R) e Pirazinamida (Z), em esquema HRZ (2 meses) + HR (4 meses), com melhoria clínica progressiva e sem aparecimento de complicações. Não foi identificada a fonte de contágio. **Caso 2:** Menino de 9 anos, previamente saudável, que se apresenta com quadro clínico caracterizado por síndrome febril, sudorese noturna e astenia com cerca de duas semanas de evolução. Aparecimento gradual de lesões eritematnodulares dolorosas na região pré-tibial, com progressão proximal e atingimento dos membros superiores. VS de 33 mm/1h, com restante estudo laboratorial (anti-estreptolisina, serologias para vírus, M. pneumoniae e toxoplasma, coproculturas, anticorpos antinucleares, entre outros) negativo. A prova tuberculínica mostrou uma induração de 20/20mm com flictenas. Radiografia de tórax normal e pesquisa de M. tuberculose no suco gástrico negativa. Iniciou terapêutica com HRZ (2 meses) + HR (4 meses), verificando-se uma melhoria clínica e ausência de complicações. Mãe e tias maternas com suspeita de tuberculose, e deteção de tuberculose infecção nos dois irmãos, os quais iniciaram terapêutica anti-bacilar. **Discussão:** Nas últimas décadas, em países desenvolvidos, tem-se assistido a uma redução da importância da tuberculose como agente etiológico do EN. Sendo Portugal atualmente um país com média incidência de tuberculose, perante um caso de EN é importante a exclusão desta etiologia.

Palavras-chave: Eritema nodoso, tuberculose

PD76 (13SPP-77531) - FEBRE REUMÁTICA - UMA PATOLOGIA AINDA NÃO ESQUECIDA

Ana Dias¹; Joana Cotrim¹; Joana Soares¹; Cristina Cândido¹; Vânia Martins¹; Fátima Dias¹
1- Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: A febre reumática (FR) é uma sequela de uma infecção faríngea a Streptococcus do grupo A de Lancefield (SGA), podendo afectar todas as faixas etárias, sendo mais comum entre os 5 e os 15 anos. Estima-se, nos EUA, que a sua incidência seja de 2 a 14/100000, inferior à observada em países em vias de desenvolvimento (média de 19/100000). **Caso clínico:** Adolescente de 14 anos, do sexo feminino, com seguimento em consulta externa de neurologia por distonia (sem patologia de base), reumatologia por artralgias e com antecedente de sopro cardíaco sistólico aos 3 anos, com ecocardiograma normal. Foi enviada ao serviço de urgência, pelo seu médico assistente, por cansaço e suspeita de anorexia. Ao exame objectivo foi encontrado sopro cardíaco sistólico, grau II/VI mais audível no bordo esquerdo do esterno com irradiação para o dorso e nódulos subcutâneos a nível do couro cabeludo. Optou-se pelo internamento para realização de ecocardiograma por telemedicina, que revelou insuficiência mitral moderada e insuficiência aórtica ligeira. Fez-se o diagnóstico de FR pela existência de 2 critérios major (cardite e nódulos subcutâneos), 1 minor (artralgias) e evidência de infecções das vias aéreas superiores de repetição (última cerca de 1,5 meses antes, medicada pelo médico assistente com antibioticoterapia com duração superior a 5 dias). Durante o internamento iniciou tratamento com penicilina benzatínica, ácido acetilsalicílico e lisinopril. Manteve seguimento em consulta externa de pediatria e cardiologia pediátrica, aguardando cirurgia cardíaca. **Comentários:** A melhoria das condições socioeconómicas e a generalização do uso de antibióticos no tratamento da faringite a SGA tem contribuído para a diminuição da incidência de FR. Com a apresentação deste caso clínico os autores pretendem chamar à atenção de que a existência de um sopro inocente não implica a exclusão de patologia cardíaca e que apesar da febre reumática ser pouco comum, pode ainda ser encontrada.

Palavras-chave: Febre reumática, artralgias, insuficiência mitral

PD77 (13SPP-78661) - LEPRO: UMA DOENÇA A NÃO ESQUECER NA ERA DA GLOBALIZAÇÃO

Cármén Silva¹; Lígia Castro²; Susana Lima¹; Bonito Vitor³; Margarida Tavares³
1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João (C.H.S.J.), E.E.P., Porto; 2- Serviço de Anatomia Patológica, C.H.S.J., E.E.P., Porto; 3- Unidade de Infecção e Imunodeficiências, Serviço de Pediatria, C.H.S.J., E.E.P., Porto

Introdução: A lepra é uma doença infeciosa de evolução lenta, causada pelo *Mycobacterium leprae* (bacilo de Hansen), com manifestações cutâneas e

neurológicas. Apesar dos esforços da Organização Mundial de Saúde para a sua erradicação no mundo, em alguns países, nomeadamente Índia, Brasil, Indonésia, Bangladesh e Nigéria, é ainda um problema de saúde pública com uma prevalência superior a 1:10.000 habitantes. **Descrição do caso:** Adolescente de 15 anos, do sexo feminino, neta de emigrantes portugueses no Brasil, com atopia e asma e sem outros antecedentes patológicos de relevo até há cerca de 2 anos, altura em que notou aparecimento de lesão hipopigmentada no antebraço direito, inicialmente interpretada como reacção alérgica. Na sequência do diagnóstico de lepra multibacilar na mãe, foi submetida a biópsia da lesão cutânea que revelou forma paucibacilar de doença de Hansen (lepra tuberculóide), motivo pelo qual foi referenciada à consulta de Pediatria – Infecção/Imunodeficiências de modo a iniciar terapêutica. Previamente à iniciação de terapêutica efectuou estudo analítico alargado, incluindo estudo imunológico que não apresentou alterações de relevo. Avaliada também por Oftalmologia, sendo que o exame foi normal. Cumpriu 12 meses de terapêutica com dapsona e rifampicina com boa tolerância e resposta. Durante o tratamento, por noção de parestesias e falta de força muscular nos membros inferiores foi orientada para consulta de Neurologia, sendo que o exame neurológico não revelou particularidades e os estudos de condução nervosa periférica e sensitiva dos membros inferiores não evidenciou alterações electrofisiológicas de polineuropatia. Actualmente apresenta-se assintomática, mantendo seguimento em consulta de Pediatria – Infecção/Imunodeficiências e Neurologia. **Comentários finais:** A doença de Hansen é rara na Europa, no entanto estão descritos alguns casos, principalmente em pessoas vindas de áreas endémicas. Apesar de a infecção ser altamente respondiosa ao tratamento, as alterações decorrentes da neuropatia são frequentemente irreversíveis. Salienta-se a importância de um elevado índice de suspeição clínica, com instituição precoce de terapêutica, visando minorar possíveis sequelas.

Palavras-chave: Bacilo de hansen, forma paucibacilar

PD78 (13SPP-81710) - ARTRITE SÉPTICA NA CRIANÇA - UMA ETIOLOGIA RARA

Margarida Valério¹; Ana Moutinho²; Inês Marques³; Catarina Carrusca⁴; Delfim Tavares⁵; António Cassiano Neves⁵

1- Serviço de Pediatria, Hospital de São Francisco Xavier, CHLO; 2- Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde da Baixa Alentejo; 3- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo, CHBM; 4- Serviço de Pediatria, Hospital de Vila Franca de Xira; 5- Serviço de Ortopedia, Hospital de Dona Estefânia, CLCH

A artrite séptica aguda da infância é uma urgência médica. O diagnóstico precoce é fundamental para a instituição atempada da terapêutica, no sentido de impedir a destruição das superfícies articulares, prevenindo sequelas a longo prazo. Apresenta-se o caso de uma lactente, sexo feminino, 11 meses de idade, com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes, PNV actualizado. Aparentemente bem até 2 dias antes do internamento, altura em que após manipulação do membro superior direito inicia quadro de dor e impotência funcional. Neste contexto foi observada no SU, tendo alta com o diagnóstico de pronação dolorosa. Em D2 iniciou quadro de febre, com pico máximo de 39,5°C e períodos de apirexia de 5 horas, acompanhada de recusa alimentar, prostração e agravamento dos sinais inflamatórios locais. Negava história de trauma ou infecções recentes. Ao exame objectivo apresentava edema, rubor e dor à mobilização do cotovelo direito. Sem lesões cutâneas ou sinais de compromisso neurocirculatório distal. Analiticamente destacava-se PCR 3,8 mg/dl. Ecograficamente apresentava discreto edema do tecido celular subcutâneo associado a moderado derrame articular ecogénico. A radiografia sugeriu defeito cortical anterior do úmero. Por suspeita de artrite séptica iniciou antibioticoterapia empírica endovenosa. Em D5 realizou-se artrocentese, com isolamento de *Haemophilus influenzae* tipo A. Em D8 ficou apirética. Em D9 fez-se ajuste terapêutico de acordo com o TSA. A evolução clínica foi favorável, com alta a D19, tendo cumprido 16 dias de antibioticoterapia endovenosa. Foi efectuado estudo imunológico, negativo até à data. Aos 12 meses de idade não apresenta limitação de movimentos no cotovelo direito. Com este caso pretende-se realçar a importância da suspeita clínica e diagnóstico precoces de artrite séptica, de forma a evitar uma potencial incapacidade articular permanente. Salienta-se ainda o isolamento de um agente microbiano raro.

Palavras-chave: *haemophilus influenzae*, artrite séptica, lactente

PD79 (13SPP-83770) - ECZEMA COM SÍNDROME DE PELE ESCALDADA

Ana Boto¹; Isabel Cristina Freitas²; João Crispim¹; Paulo Oom¹

1- Departamento de Pediatria, Hospital Beatriz Ângelo, Lisboa; 2- Serviço de Dermatologia, Hospital Beatriz Ângelo, Lisboa

O eczema atópico é uma afecção frequente na criança. Manifesta-se por surtos de agravamento cutâneo associados a factores como infecções e instabilidade emocional. O tratamento da doença baseia-se na aplicação regular de emolientes, terapêutica tópica em crise e evicção de factores irritantes. A forma grave de eczema impõe o uso de medicação sistémica e pode condicionar o internamento até controle da sintomatologia. Criança, 5 anos, sexo feminino, com eczema atópico grave, acompanhado em consulta de dermatologia, sem internamentos prévios. Foi avaliada por agudização de eczema, com eritrodermia generalizada após varicela. Foi internada e medicada com flucloxacilina EV, corticoide sistémico, anti-histamínico oral e emolientes. Teve alta clinicamente bem. Foi reinternada 4 dias depois, por novo agravamento do eczema, com eritrodermia e erosões cutâneas difusas, sem febre. Houve evolução para síndrome de pele escaldada e resolução lenta com antibióticos endovenosos, corticoide sistémico e tópico, anti-histamínico e emolientes. A instabilidade emocional foi evidente, condicionando crises de prurido intenso e auto-mutilação recorrente, que melhoraram com medicação psicotrópica. Na data da alta apresentava apenas lesões residuais.

Verificou-se nova recorrência do eczema em 4 dias e foi proposto novo internamento para terapêutica sob vigilância médica. No 3º internamento, a hemocultura evidenciou crescimento de *Staphylococcus aureus*, sensível à oxacilina. Foi medicada com antibiótico EV, emoliente e corticoide tópico com resolução rápida. Avaliação laboratorial: não houve, em nenhuma altura, leucocitose ou neutrofilia; houve subida transitória da IgE (máximo 471 UI/ml) e de eosinófilos (máximo 38,7%); IgG inferior ao normal, com subclasses normais; restantes imunoglobulinas com valores adequados ao grupo etário; estudo das populações linfocitárias com alterações não específicas (em estudo). O caso relatado aborda uma temática comum na população pediátrica (eczema) com uma evolução grave e factores de agravamento menos típicos (instabilidade emocional e dificuldade na prestação de cuidados). Relembra uma complicação potencialmente grave (síndrome de pele escaldada) e realça a necessidade de despiste de imunodeficiência que se pode manifestar, numa fase inicial, por alterações cutâneas.

Palavras-chave: eczema; síndrome pele escaldada; imunodeficiência

PD80 (13SPP-83841) - ABORDAGEM MULTIDISCIPLINAR A UM SURTO DE ESCABIOSE

Ricardo Monteiro¹; Victoria Guiote²; João Agro¹

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Leiria-Pombal, Leiria; 2- Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar Leiria-Pombal, Leiria

Introdução: A escabiose é uma dermatose parasitária contagiosa que afeta milhões de pessoas anualmente, apresentando grande morbilidade entre doentes e profissionais de saúde. O diagnóstico é fundamentalmente clínico. Nas lactentes, as lesões podem apresentar-se sobre toda a superfície cutânea. Em doentes institucionalizados, a contenção de um surto depende da aplicação rigorosa de medidas de controlo de infecção e tratamento adequados. **Descrição do caso:** Entre Janeiro 2012 (aparecimento dos primeiros sintomas na primeira criança) e Fevereiro 2012 (início da abordagem à doença), um total de 5 crianças (num total de 6) com idades inferiores a 1 ano e 4 mães (num total de 6) apresentaram sintomas de escabiose numa instituição do distrito de Leiria. Apenas 1 dos técnicos da instituição (no total de 5 apresentavam sintomas). Inicialmente foi colocada a hipótese de dermatite atópica na primeira criança e só posteriormente, com a progressão dos sintomas, se alterou o diagnóstico e a abordagem. Os principais sinais e sintomas eram: eritema (n=8), prurido (n=7), escoriações (n=5), pápulas (n=3), e nódulos (n=1). As lesões apresentavam-se essencialmente nos antebraços, axilas, mãos, genitais, e apenas num caso disseminado por todo o corpo. A confirmação diagnóstica foi feita através da consulta de Dermatologia. A abordagem terapêutica consistiu em Benzoato de Benzilo 277 mg/ml solução cutânea durante 3 dias, anti-histamínico oral e creme emoliente, com um período de descanso e posterior repetição uma semana depois. A profilaxia de contacto a pessoas sem sintomas consistiu em Benzoato de Benzilo 277 mg/ml solução cutânea durante 1 dia. Foi evidenciada uma melhora significativa

quer dos sintomas dos lactentes quer das mães e funcionárias do centro após a primeira semana de tratamento. **Discussão:** Concluímos fatores que levaram a este surto e as medidas de orientação necessárias. Um único contato com uma pessoa infetada pode ser suficiente para transmitir a doença. A transmissão foi, provavelmente, por contacto direto, como consequência de partilha de espaço. A disseminação inicial foi maior por erros de diagnóstico de um dos casos. O diagnóstico de escabiose em instituições exige a implementação imediata de medidas de controlo de infecção, o tratamento simultâneo de todos os envolvidos, e a monitorização prolongada após o surto. O tratamento tópico com Benzoato de Benzilo, foi eficaz (apesar de não ser o tratamento de primeira escolha) e não houve efeitos adversos graves.

Palavras-chave: Surto, Escabiose, Instituição

PD81 (13SPP-84807) - TUBERCULOSE PULMONAR EM IDADE PEDIÁTRICA: DIFICULDADES DE DIAGNÓSTICO

Inês Ferreira¹; Joana Correia¹; Laura Marques¹; Raquel Duarte²; Telma Barbosa¹; Virgílio Senra¹

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto; 2- Serviço de Pneumologia do Centro Hospitalar Gaia/Espinho

Introdução: A tuberculose em idade pediátrica apresenta características próprias que contribuem para a dificuldade no diagnóstico. A confirmação bacteriológica é muitas vezes difícil, sendo importante a epidemiologia e o resultado da prova tuberculínica. Os autores descrevem um caso clínico que ilustra essas dificuldades e salientam o facto da tuberculose pulmonar continuar a constituir um importante problema de saúde pública. **Caso Clínico:** Criança de 19 meses, sexo feminino, previamente saudável, com contacto próximo com familiar com tuberculose ativa, tendo sido submetida a rastreio. A criança encontrava-se assintomática e o exame objetivo não apresentava alterações. Do estudo efetuado destaca-se prova tuberculínica com 13 mm, QUANTIFERON® positivo, radiografia de tórax sem alterações e velocidade de sedimentação 6 mm na primeira hora. Colheu suco gástrico para estudo microbiológico e foi orientada para o Centro de Diagnóstico Pneumológico da área de residência. Cerca de 10 dias após, inicia febre e tosse tendo sido admitida noutra Unidade Hospitalar. O exame objetivo não apresentava alterações. Realizou TC torácico que revelou processo inflamatório focal no segmento póstero-inferior do lobo inferior esquerdo, sem adenomegalias ou outras alterações, e broncoscopia com secreções purulentas bilaterais. Os exames diretos do lavado broncoalveolar e de amostras de suco gástrico revelaram-se negativos. Iniciou terapêutica com isoniazida e cerca de duas semanas após, obteve-se resultado do exame cultural de suco gástrico, com identificação de *Mycobacterium tuberculosis* multissensível. Cumpriu 2 meses de tratamento triplo, seguido de 4 meses de isoniazida e rifampicina, sem intercorrências. Atualmente com 27 meses e sem registo de intercorrências infeciosas. **Discussão:** O isolamento do *Mycobacterium tuberculosis* é o gold standard de diagnóstico, sendo habitualmente mais difícil nas crianças pequenas. O caso clínico apresentado faz parte dos 30-40% das culturas positivas de suco gástrico. Estão igualmente descritos falsos negativos na deteção do *Mycobacterium* por técnicas de biologia molecular. O caso clínico pretende demonstrar a necessidade de definir critérios de diagnóstico adequados à epidemiologia de determinada população.

Palavras-chave: tuberculose pulmonar, idade pediátrica, diagnóstico

PD82 (13SPP-85333) - “SARAMPO, SARAMPELO, SETE VEZES VEM AO PÊLO”

Rita Vidal¹; Alexandra Oliveira²; Marta Machado¹; Margarida Martins¹; Jorge Vaz Duarte¹

1- Centro Hospitalar Baixo Vouga; 2- Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: O Sarampo é uma doença infeciosa e altamente contagiosa, causada pelo vírus do Sarampo. Foram reportados 299 201 casos em 2010 e foram estimadas 164 000 mortes em 2008. Apesar de progressos notáveis na redução da sua incidência e mortalidade, através da introdução da vacina, recentes surtos foram verificados em vários pontos do Mundo, mostrando a facilidade de propagação deste vírus. **Caso Clínico:** Menina de 5 meses de idade, iniciou quadro clínico de febre, temperatura máxima de 38,9°C, com picos de 6/6 horas, sem má perfusão periférica. Em D2 de sintomatologia iniciou enantema e sialorreia. Em D3 por exantema maculopapular eritematoso, generalizado e de distribuição centrípeta, atingindo face e couro cabeludo, poupando palmas

das mãos e plantas dos pés, recorre ao SU onde tem alta com o diagnóstico de herpangina. Volta ao SU a D4 de sintomatologia por exacerbação do exantema e início de hiperémia conjuntival e secreções oculares bilaterais, teve alta com o mesmo diagnóstico. No dia seguinte, por persistência do quadro recorre ao Pediatra Assistente que identificou lesões na mucosa jugal sugestivas de manchas de Koplik, pelo que foi referenciada ao CHBV por suspeita de Sarampo. Existia contexto epidemiológico de caso confirmado importado no local de trabalho da mãe. Ficou internada no Serviço de Pediatria, tendo efetuado colheitas de sangue, urina e exsudado orofaríngeo, que foram Positivas para o vírus do Sarampo. Boa evolução clínica, durante o internamento, com terapêutica sintomática. **Discussão:** A vacinação contra o sarampo reduziu significativamente a incidência de sarampo em todo o Mundo. No entanto, ainda ocorre em países de baixa incidência, através de viajantes (casos importados) e principalmente em crianças com idade inferior à recomendada para vacinação. A vigilância e a investigação dos casos suspeitos e dos seus contactos permite evitar a propagação da doença. A manutenção da imunidade é importante mesmo em países com baixa incidência de sarampo.

Palavras-chave: exantema, manchas de Koplik, sarampo

PD83 (13SPP-86324) - QUANDO A VARICELA COMPLICA – CASO CLÍNICO

Liliana Abreu¹; Cláudia Patraquim¹; Vânia Machado¹; Carla Moreira¹; Augusta Gonçalves¹; Manuela Costa Alves¹

1- Serviço de Pediatria do Hospital de Braga

Introdução: A varicela é uma infecção comum na infância, com curso habitualmente benigno e auto-limitado. Contudo, podem ocorrer complicações graves, sobretudo em adolescentes, adultos e indivíduos imunocomprometidos de qualquer idade. **Caso clínico:** Criança, 2 anos, sexo masculino, sem antecedentes de relevo, trazida ao Serviço de Urgência por dor e edema na perna direita com um dia de evolução, agravamento progressivo, associados, no dia da admissão, a recusa da marcha e prostração. Diagnóstico de varicela 8 dias antes (D1 de doença), e febre desde D3. Sob aciclovir desde D4. Observado pelo Médico Assistente em D7, medicado com amoxicilina/ácido clavulânico (80 mg/Kg/dia) por infecção respiratória. Objetivamente, apresentava olhos encovados, exuberante exantema com todas as lesões em fase de crosta, crepitações no hemitórax direito, posição antalgica do membro inferior direito (MIDto) com flexão do joelho a 40°, edema e calor da perna direita e recusa da marcha. Sem sinais inflamatórios ou limitação dos movimentos da anca direita. Analiticamente, proteína C reativa 143 mg/L, radiografia de tórax com infiltrado hilar de predomínio à direita. Efetuou radiografia da bacia e joelho e ecografia da perna e joelho direitos que não revelaram alterações. Decidido internamento por suspeita de varicela complicada com pneumonia/osteomielite. Iniciou antibioterapia com ceftriaxone e flucloxacilina endovenosos (ev). Após 48 horas de tratamento por ausência de melhoria clínica, repetiu ecografia com doppler da perna e joelho direitos, que demonstrou trombose venosa (TV) das veias poplítea e femoral profunda, tendo iniciado hipocoagulação. Realizou ressonância magnética do MIDto em D10 de internamento que mostrou alterações compatíveis com osteomielite da região metadiáfisária do fêmur. Completo 21 dias de antibioterapia ev, com boa evolução clínica. Teve alta, medicado com flucloxacilina oral até completar 6 semanas e hipocoagulação (varfarina). **Discussão:** Este caso clínico pretende realçar a importância do diagnóstico precoce e investigação apropriada das possíveis complicações da varicela. A TV pós-varicela, sendo um evento raro, encontra-se descrita na literatura, não estando os seus mecanismos fisiopatológicos completamente esclarecidos. Neste caso, a existência de osteomielite, coloca ainda a hipótese de se tratar de TV secundária a esta complicação.

Palavras-chave: Varicela, Trombose venosa profunda

PD84 (13SPP-87047) - CORYNEBACTERIUM PSEUDOTUBERCULOSIS: UM CASO DE FEBRE DE ORIGEM DESCONHECIDA

Marina Pinheiro¹; Mariana Costa¹; Patrícia Carvalho¹; Hugo Rodrigues¹; Idalina Maciel¹

1- Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Introdução: O *Corynebacterium pseudotuberculosis* é o agente etiológico da linfadenite caseosa nos ovinos e caprinos. Na literatura estão descritos alguns casos de infecção em humanos, mas nenhum como febre de origem desconhecida. **Descrição do caso:** Criança de 5 anos de idade, sexo masculino, sem antecedentes pessoais e familiares relevantes. Habitante em ambiente rural, com contacto regular com ovelhas, pássaros e ratos. Sem história de mordeduras e/ou viagens recentes. Admitido ao serviço de urgência por quadro de febre baixa com 8 dias de evolução. Objetivamente, apresentava bom estado geral e restante exame físico normal, com exceção da presença de gânglios cervicais posteriores, infracentimétricos, móveis e não dolorosos. Analiticamente, o hemograma revelou uma anemia normocítica normocrómica (hemoglobina 9.7 g/dL), sendo o valor leucocitário de $6.27 \times 10^9 / \text{L}$. A velocidade de sedimentação era de 15 mm/h e a proteína-C-reativa de 7.96 mg/dL. O restante estudo analítico não revelou alterações. A prova tuberculínica, o estudo serológico, imunológico e de autoimunidade foram também negativos. A telerradiografia torácica, a ecografia abdominal e o ecocardiograma não revelaram alterações. O *Corynebacterium pseudotuberculosis* foi isolado em 4 hemoculturas. A criança iniciou tratamento com azitromicina, sendo posteriormente adicionado ceftriaxone por persistência da febre. Verificou-se uma progressiva melhoria clínica e analítica ao longo do internamento, com alta em D13. **Discussão:** Em idade pediátrica, a infecção por *Corynebacterium pseudotuberculosis* foi descrita apenas uma vez na literatura. Este é o primeiro caso descrito como febre de origem desconhecida, o que desafiou os autores relativamente à escolha e à duração do tratamento. Salienta-se a importância deste novo agente, que apesar de raro não deverá ser esquecido e considerado como uma nova potencial zoonose.

Palavras-chave: Febre de origem desconhecida, *Corynebacterium pseudotuberculosis*, Linfadenite, Zoonose

PD85 (13SPP-89410) - CELULITE DA REGIÃO ORBITÁRIA - CASUÍSTICA DE DEZ ANOS DE UM SERVIÇO PEDIÁTRICO

M^a Armanda Passas¹; Diana Amaral¹; Nuno Costa²; Rui Almeida³; Delfim Duarte²

1- Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Matosinhos - Hospital Pedro Hispano; 2- Serviço de Otorrinolaringologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos - Hospital Pedro Hispano; 3- Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Matosinhos - Hospital Pedro Hispano

Introdução: A celulite orbitária é uma patologia rara e potencialmente grave que surge habitualmente como complicação de sinusite. Esta associação deve-se às estreitas relações anatômicas entre a cavidade orbitária e o seio etmoidal, bem como à fragilidade da parede etmoido-orbitária, particularmente nas crianças. **Objectivos:** Caracterização da epidemiologia, abordagem diagnóstica, terapêutica e prognóstico dos casos de celulite da região da órbita internados num Serviço de Pediatria. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos registos clínicos das crianças e adolescentes internadas no Serviço de Pediatria do Hospital Pedro Hispano com o diagnóstico de celulite da região da órbita, entre 1 Julho de 2002 e 30 Junho de 2012. **Resultados:** Neste período foram internadas 90 crianças com o diagnóstico de celulite da região da órbita: 74 peri-orbitárias, 11 orbitárias, 1 abcesso subperiosteal e 4 abcessos orbitários. Verificada maior prevalência no sexo masculino (54%), em crianças com idade inferior a 4 anos (68%) e com uma distribuição sazonal preferencial no Outono-Inverno (64%). A sinusite foi o factor predisponente mais prevalente (92%), com envolvimento do seio etmoidal em 89%. Na maioria dos casos (64%) foi referida a presença de rinorreia e obstrução nasal com duração superior a uma semana em 52% destes. As manifestações clínicas mais frequentes foram edema e rubor periorbitário (100%) e febre (46%). Constatou-se leucocitose ($>15000/\mu\text{L}$) em 36% e elevação da PCR ($>40\text{mg/L}$) em 38% dos doentes. Foi obtida hemocultura em 92% dos casos, sendo negativa em todos eles. O exame cultural do exsudado ocular permitiu o isolamento de *Haemophilus influenzae* num dos casos. O exame imunoagiológico de eleição, foi a tomografia computorizada, realizada em 98% dos casos, tendo sido efectuada reavaliação imunoagiológica (TC/RMN) em 4 casos. Todas as crianças e adolescentes foram submetidos a antibioticoterapia endovenosa (ceftriaxona 59% e amoxicilina+ácido clavulânico 22%), com duração média de 7 dias. Apenas um caso necessitou de drenagem cirúrgica. A duração total de antibioticoterapia foi em média 14 dias (mínimo 10; máximo 28). O tempo médio de internamento foi de 7 dias. **Conclusão:** Os resultados obtidos são sobreponíveis aos dados da literatura. Salienta-se a importância da avaliação multidisciplinar e a realização de TC na abordagem inicial desta

patologia, possibilitando a detecção precoce de complicações e instituição de terapêutica adequada.

Palavras-chave: celulites da região orbitária, etmoidite

PD86 (13SPP-37198) - A PRESENÇA DOS PAIS NA REANIMAÇÃO

Jorge Manuel Amado Apóstolo¹; Ângela Patrícia de Sousa Leitão²; Diana Silvestre Parreira²; Sra da Silva Pato³

1- Escola Superior de Enfermagem de Coimbra; 2- Escola Superior de Enfermagem de Coimbra; 3- Escola Superior de Enfermagem de Coimbra

Introdução: A presença e o acompanhamento dos pais no processo de assistência à criança é um direito amplamente reconhecido. No entanto, em situações específicas ou particularmente complexas, como a reanimação, esta presença é controversa. **Objetivos:** Pretendemos identificar as práticas sobre a presença dos pais na reanimação; reconhecer a importância atribuída e experiências vivenciadas pelos pais e profissionais de saúde neste contexto. **Métodos:** Foi realizada uma revisão sistemática da literatura. A pesquisa de artigos relevantes, em texto completo, foi efetuada através da EBSCO e teve como principais bases de dados a Medline, a CINHAL, o Academic Search, e ainda a Scielo. **Resultados:** Da análise dos artigos ficou evidenciado que nos ambientes onde os pais habitualmente estão presentes, os profissionais de saúde têm uma opinião mais favorável quando comparada com a opinião dos profissionais de saúde de instituições que raramente permitem a presença dos pais, (Beckman et al., 2002) A implementação planeada faz aumentar o número de respostas positivas. Mian et al. (2007) avaliaram as atitudes de médicos e enfermeiros, antes e um ano depois da implementação do programa de presença da família na reanimação, e verificaram 71% dos enfermeiros e 51% mostraram um forte apoio à presença dos pais. Os enfermeiros referem a importância de ter em conta cada situação, valorizam a preparação dos familiares para esta experiência e evidenciam a necessidade de existir um elemento da equipa responsável por dar suporte e orientar a família (MacLean et al., 2003). As estratégias para aumentar a presença da família em contexto de reanimação exigem o desenvolvimento de habilidades para gerir a presença da família. Debriefing, atividades de dinâmica de grupo (role-play), práticas com acompanhamento e supervisão, estudos de casos com simulação são algumas estratégias úteis (Twibell et al., 2008). Os pais preferem ter o direito de escolha de permanecer ou não junto dos filhos. Analisando os casos em que os pais estiveram presentes, a maioria não se arrependeu da decisão tomada (Meeks, 2009). **Conclusões:** Oferecer aos pais a opção de permanecerem com os filhos durante as manobras de reanimação é uma prática controversa entre os profissionais de saúde. No entanto parece ficar evidenciado que com programas de implementação a percepção sobre as vantagens da sua presença vai aumentando. No que aos pais diz respeito eles parecem valorizar muito positivamente a sua presença

Palavras-chave: parental presence; resuscitation; pediatric; family-witnessed resuscitation

PD87 (13SPP-51725) - A UTILIZAÇÃO DA “CLINICAL NEONATAL BEHAVIORAL ASSESSMENT SCALE” CLNBAS/NBO - IMPLICAÇÕES CLÍNICAS

Jorge Manuel Amado Apóstolo¹

1- Escola Superior de Enfermagem de Coimbra

Introdução: A utilização clínica da CLNBAS/NBO valoriza a avaliação neuro-comportamental, estruturada e baseada numa interacção, habilitando os profissionais a descreverem e interpretarem o comportamento do recém-nascido para os pais. Com ela, e de acordo com Brazelton, olhamos as forças, colocamos ênfase nas competências, lemos as dificuldades e vulnerabilidades como oportunidades e desafios de desenvolvimento. O apoio e confirmação parental, o respeito da cultura e diferenças, a descoberta da individualidade de cada bebé, a parceria com os pais são pontos fulcrais a desenvolver neste touchpoint. **Objetivos:** Preparamo-nos analisar os resultados das avaliações neurocomportamentais de bebés recém-nascidos, realizadas por enfermeiros dos Cursos de Pós-licenciatura de Especialização em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria, e vertidas em Portfolios de aprendizagem. **Método:** Análise documental de portfolios reflexivos dos formandos dos CPLESIP de 2007; 2008; 2009 e

2010 no qual constam 75 avaliações neurocomportamentais de bebés recém-nascidos, utilizando a CLNBAS, traduzida e aplicada em Portugal pelo Centro Brazelton de Portugal. **Resultados:** Mais de 90 % dos bebés avaliados apresentam significativas capacidades de interacção, regulação adequada dos estádios, habituação sem dificuldades, e reflexos primários bem desenvolvidos. Cerca de 5% de bebés apresentam dificuldades de habituação à luz e som e 10% evidenciam dificuldades de autoconsolação, quando no estádio VI. **Conclusões:** O período de recém-nascido é uma fase de desenvolvimento biocomportamental major. O desenvolvimento da autoregulação dos sistemas autónomico, fisiológico e motor, da organização dos estádios ocorre num período crucial. Quando os recém-nascidos apresentam dificuldades de habituação as respostas ambientais organizadoras e contentoras são fundamentais para preservação do Sistema Nervoso Central. Quando são identificadas dificuldades de regulação dos estádios, em particular se incapacidade de autoconsolação, a sintonia emocional leva a mãe a apressar regulação, consolando de imediato, pegando ao colo, contendo, embalando, amamentando. No entanto, o bebé deve aprender a gerir o stress, frequentemente precisa de tempo, intervindo-se somente se a situação se prolongar. Estes tópicos discutidos com os pais poderão aumentar o seu senso de controlo e competência no cuidado, potenciando o desenvolvimento do recém-nascido.

Palavras-chave: CLNBAS; touchpoints, neonata behavior

PD88 (13SPP-86883) - MAUS TRATOS PSICOLÓGICOS EM CRIANÇAS E JOVENS: UM ALERTA PARA OS PROFISSIONAIS

Andreia Filipa Ramos Lopes¹; Ana Andreia Nuno Friéza²

1- Serviço de Pediatria do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; 2- Serviço de Urgência Pediátrica do Hospital Sta Maria

Diariamente os profissionais de saúde são confrontados com diversas situações de maus tratos a crianças e adolescentes, no entanto, muitas vezes os maus tratos psicológicos não são visíveis de imediato e por isso é de extrema importância estarem mais despertos para esta problemática. A melhor forma de alertar é expor este problema num pôster de fácil consulta, com o objetivo de relembrar não só os dados estatísticos, mas também os sinais de alerta, fatores de risco e intervenções a realizar quando se deparam com uma situação de maus tratos psicológicos. Assim sendo, será realizada uma revisão da literatura com documentação atual e com o apoio de gráficos de fácil consulta, para que imediatamente se consiga detetar uma situação de risco e intervir junto da criança e cuidadores, promovendo o bem estar da criança/jovem e um desenvolvimento adequado. O mau trato psicológico resulta da incapacidade de proporcionar à criança/jovem um ambiente de tranquilidade, bem-estar emocional e afetivo, indispensáveis ao crescimento, desenvolvimento e comportamentos equilibrados. (DIREÇÃO GERAL DE SAÚDE, 2008) Este tipo de maus tratos englobam 105 situações diferentes (CPCJ, 2011), entre as quais abandono temporário, insultos verbais, abandono afetivo, ridicularização e desvalorização, hostilização e ameaças, indiferença, descriminação, rejeição, culpabilização, humilhação, observação ou envolvimento em situações de violência doméstica e aplicação de repreensões desapropriados ao comportamento da criança. (DIREÇÃO GERAL DE SAÚDE, 2008) Dados da CPCJ (2011) indicam que 6413 (9,4%) das crianças/jovens estão em situação de risco de maus tratos psicológicos, valores mais elevados que os maus tratos físicos e abuso sexual. Em regra geral as crianças vítimas de maus tratos apresentam diversos medos e atitudes que as impede de pedir ajuda ou reconhecer a situação. Muitas vezes não revelam que estão a ser vítimas por medo, vergonha, querer proteger os cuidadores, não perceber o que se está a passar ou por pensar que as outras pessoas não se interessam. Por estas razões os profissionais devem adotar uma atitude profissional; conhecer a etapa de desenvolvimento em que a criança se encontra e as suas características, adequando a sua linguagem à mesma; evitar a repetição de atos, mantendo uma boa coordenação com a equipa e evitando que a criança repita a mesma informação; ter tempo para estar com a vítima e observá-la cuidadosamente; demonstrar empatia, apoio, confiança, aceitando o seu relato; não fazer críticas; facultar informações explicando o que se pode fazer para a ajudar; informar sobre a confidencialidade. (TEUFEL, et al 2010). Esperamos assim, através de um pôster dinâmico e atual, alertar os profissionais de saúde, educadores, cuidadores e as próprias vítimas,

para esta temática tão importante e por vezes desvalorizada, contribuindo para um adequado desenvolvimento da criança/jovem.

Palavras-chave: maus tratos psicológicos pediatria

PD89 (13SPP-12401) - CONSUMOS NOCIVOS – O QUE SABEM OS ADOLESCENTES SOBRE ESTE TEMA

Juliana Oliveira¹; Cláudia Aguiar¹; Rita Santos Silva¹; Inês Ferreira²; Vasco Lavrador²;

Fátima Pinto³

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João, E.P.E.; 2- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Porto, E.P.E.; 3- Consulta de Pediatria do ACeS Porto Ocidental

Introdução: A existência de consumos nocivos na adolescência é um problema da atualidade, sendo muitas vezes a falta de informação ou os mitos associados a esta temática questões a serem levadas em consideração quando tentamos combater este tipo de comportamento. Com este estudo, procurou-se saber quais os conhecimentos dos adolescentes relativos a esta temática. **Métodos:** Amostra de conveniência constituída por um grupo de adolescentes do ensino secundário (10º ao 12º) de uma escola do Porto. A estes adolescentes foi aplicado um questionário de resposta anónima, constituído por 23 premissas sobre consumos nocivos e foi pedido que assinalassem a afirmação como verdadeira ou como "mito". Após a resposta ao inquérito, os autores promoveram o debate interativo de cada uma das questões. **Resultados:** A amostra é constituída por 50 alunos do ensino secundário (média de idade 16,24 anos; 62% do sexo masculino). Nesse grupo 76% (n= 38) reconhece que o haxixe provoca dependência; 66% (n=33) sabe ser possível ser infetado pelo VIH e VHC através do uso de cocaína; 54% (n=27) reconhece como sendo um "mito" as drogas não serem tão perigosas como se diz sendo possível controlar o seu consumo; apenas 30% (n=15) selecionam como "mito" a possibilidade de um internamento compulsivo de um toxicodependente; 40% (n=20) achavam que o tratamento da dependência de drogas é um processo longo e difícil e, normalmente, sem resultados positivos; 32% (n=16) achavam que fumar heroína é menos perigoso por não se utilizarem agulhas; 54% (n=27) sabiam que a marijuana permanece no organismo por um período superior a 24h; 54% (n=27) considera que as substâncias alucinogénias proporcionam sensações harmoniosas e agradáveis no contacto com os outros; as restantes questões obtiveram respostas corretas em mais de 80% do grupo. **Discussão:** Foi possível constatar que globalmente os adolescentes se encontram informados sobre esta temática, no entanto, existem ainda alguns "mitos" presentes. Estes resultados apresentam um valor limitado, tendo em conta o tamanho da amostra, mas permitem compreender que seria importante perceber onde existem as principais falhas de informação, permitindo assim uma atitude mais dirigida.

Palavras-chave: Consumos adolescência

PD90 (13SPP-16061) - BAIXA ESTATURA, ATRASO PUBERTÁRIO E AMENORREIA PRIMÁRIA EM ADOLESCENTE

Teresa Torres¹; Susana Lopes¹; Cláudia Melo¹; Paula Rendeiro²; Purificação Tavares²; Paula Fonseca¹

1- Centro Hospitalar do Médio Ave - Famalicão; 2- Centro de Genética Clínica

Introdução: A adolescência é um período de desenvolvimento físico, psicosocial e emocional importante, sendo fundamental a vigilância médica periódica que permita o diagnóstico precoce de situações patológicas. **Descrição do caso:** Adolescente de 15 anos+9 meses, sexo feminino, enviada à consulta de Pediatria Adolescentes por atraso pubertário e amenorreia primária. Sem outras queixas associadas. Como antecedentes apresentava boa evolução estatural até aos 8 anos, altura em que iniciou cruzamento acentuado de percentis no sentido descendente (P75% <<P5). Antecedentes de obesidade dos 2 aos 13 anos. Relativamente ao desenvolvimento pubertário referia pubarca aos 10 e telarca aos 14 anos. Antecedentes de dificuldades de aprendizagem. Sem outros antecedentes de relevo. Ao exame físico apresentava baixa estatura (144,5cm, <<P5), peso no P50-75 e IMC no P90, fáscies peculiar, palato em ogiva, pescoço curto e mãos pequenas. Estadio pubertário-Tanner:M3P3. Da investigação realizada é de realçar: 1) Hemograma sem alterações, VS-2mm/h, ionograma, função renal, hepática e imunoglobulinas normais, rastreio de doença celiaca negativo, função tiroideia normal, FSH e LH elevadas (FSH-128,5/LH-31,06 mUI/mL), IGF1 e IGFBP3 normais; 2) Ecografia pélvica a revelar útero pré-púbere, ovários não

visualizados; 3) Rx idade óssea: idade óssea - 15 anos; 4) Ressonância pélvica a mostrar útero pré-púbere, não sendo visualizados de forma inequívoca os ovários. Apresentava-se assim um caso de uma adolescente com baixa estatura associada a disgenesia gonadal com hipogonadismo hipergonadotrófico. Foi realizado cariótipo (sangue periférico) cujo resultado foi 45X/46X,r(X), que permitiu o diagnóstico de Síndrome Turner (ST) em mosaico. Atualmente está em curso estudo para exclusão de potenciais problemas associados e a ser realizada orientação multidisciplinar. **Discussão:** A ST tem uma prevalência de 1:1500-2500 recém-nascidos do sexo feminino. O espetro de manifestações clínicas é variável e depende das anormalidades cromossómicas. A baixa estatura e faléncia gonadal são características cardinais, presentes em cerca de 95% dos casos. Os autores pretendem, com este caso, reforçar que a vigilância do desenvolvimento e crescimento são fundamentais em qualquer idade pediátrica incluindo a adolescência, fase frequentemente subvalorizada. Neste caso, uma vigilância periódica poderia ter permitido um diagnóstico e uma intervenção mais precoces.

Palavras-chave: Baixa estatura, amenorreia primária, Síndrome Turner

PD91 (13SPP-26805) - CALENDÁRIO MICCIONAL – LUGAR À CRIATIVIDADE

Ana Laura Fitas¹; Leonor Sassetti¹

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

Introdução: A enurese noturna (EN) é um problema frequente em Pediatria, ocorrendo em cerca de 15% das crianças aos cinco anos de idade. Na maioria dos casos trata-se de EN monossintomática. A abordagem da EN inclui a terapêutica comportamental, a utilização de alarme miccional e/ou a terapêutica farmacológica. A terapêutica comportamental visa instituir hábitos vesicais e intestinais adequados, e tem como condição sine qua non a motivação da criança e da família, sustentada por uma relação de confiança com o Pediátrico. A elaboração de um calendário miccional com o registo de noites secas e molhadas constitui um método de monitorização da terapêutica e sustentação motivacional. A personalização dos calendários com símbolos escolhidos pela própria criança ou adolescente poderá ter um efeito potenciador da motivação e envolvimento no plano terapêutico. **Material e Métodos:** Análise de calendários miccionais personalizados de uma Consulta de Adolescentes. Amostragem de conveniência. **Resultados:** Apresentam-se calendários miccionais personalizados exemplificativos da simbologia que emergiu quando foi dada aos doentes a possibilidade de escolherem os motivos do seu próprio calendário miccional, em oposição à tradicional dicotomia "dias de sol" versus "dias de chuva". Os temas que surgiram incluem clubes desportivos (noite seca representada pelo clube favorito, noite molhada representada pelo clube rival), golo versus "bola à trave", anjinhos ou diabretes, faces sorridentes versus faces tristes, entre outros. **Conclusões:** Numa abordagem terapêutica que exige motivação e empenho da criança ou adolescente, dar a possibilidade de optar por símbolos com significado para o próprio parece ser uma estratégia a considerar. Além do efeito potencial de melhorar a adesão à execução do calendário, admite-se com base na experiência clínica um efeito mais lato de consolidação da relação médico-doença com margem para a criatividade e expressão próprias.

Palavras-chave: enuresis noturna, calendário miccional, criatividade

PD92 (13SPP-36251) - DOR ABDOMINAL EM ADOLESCENTE – UMA ETIOLOGIA A NÃO ESQUECER

Jacinta Fonseca¹; Catarina Maia, Maria João Sousa, Márcia Cordeiro, Ana Luísa Leite, Graça Ramalho, Graça Ferreira²

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar V.N.Gaia / Espinho, E.P.E; 2- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar V. N. Gaia / Espinho, E.P.E.

Introdução: Doença inflamatória pélvica (DIP) é uma designação clínica que se refere a qualquer processo inflamatório com origem nos órgãos genitais internos da mulher. Pode ser aguda ou crónica sendo frequentemente uma das complicações das doenças de transmissão sexual, nomeadamente as causadas por Clamydia trachomatis e a Neisseria gonorrhoeae. A sua incidência antes do início da atividade sexual é extremamente baixa, sendo os agentes provenientes da flora vaginal endógena, associados à vaginose bacteriana e o Mycobacterium tuberculosis, os agentes etiológicos mais implicados nestes casos. **Caso**

Clínico: Adolescente do sexo feminino, 14 anos de idade, com antecedentes de apendicectomia aos 30 meses. Menarca aos 12 anos, interlúpios regulares, sem vida sexual ativa (VSA), dismenorreia ou uso de tampões. Recorreu ao SU por quadro de dor abdominal na fossa ilíaca direita (FID) e hipogastro, inicialmente intermitente e de intensidade ligeira, com agravamento posterior, tornando-se persistente e associada a náuseas, palidez cutânea e limitação nas atividades diárias. Negava outra sintomatologia associada ou traumatismo. Ao exame objetivo apresentava abdómen doloroso à palpação do hipogastro e FID, sem sinais de irritação peritoneal e Murphy renal negativo bilateralmente. Ao exame ginecológico apresentava hímen íntegro, sem outras alterações. A ecografia abdominal evidenciou lesão cística complexa no hipogastro com 9 cm de diâmetro com presença de líquido livre intraperitoneal. Analiticamente apresentava leucocitose e proteína C reativa elevada. Realizou ressonância magnética pélvica que concluiu tratar-se de lesão compatível com hidrossalpingite com possível complicação infeciosa. Efetuou tratamento com cefoxitina e doxiciclina e foi posteriormente submetida a salpingectomia total à direita e adesiólise. O exame anatomo-patológico da peça confirmou o diagnóstico de salpingite aguda, sem referência a granulomas tuberculosos. Pós-operatório com boa evolução. **Comentários:** Os autores pretendem destacar a importância de considerar a DIP no diagnóstico diferencial de dor abdominal em adolescente do sexo feminino, mesmo que sem VSA. O diagnóstico e tratamento em tempo útil da DIP, são considerados elementos-chave na prevenção de complicações a longo prazo, tais como a infertilidade e gravidez ectópica.

Palavras-chave: adolescente, dor abdominal, doença inflamatória pélvica, salpingite aguda

PD93 (13SPP-44140) - CAUSA ATÍPICA DE DOR ABDOMINAL NUMA ADOLESCENTE

Miguel Correia¹; João Amaral²; Sara Martins³; Madalena Fialho³

1- Área de Pediatria Médica – Hospital Dona Estefânia ; 2- Departamento de Cirurgia Geral – Hospital HPP Cascais; 3- Departamento da Mulher e da Criança – Hospital HPP Cascais (Directora: Professora Filomena Nunes; Coordenadora: Dra. Anabela Brito)

Introdução: A dor abdominal é um motivo frequente de vinda ao Serviço de Urgência (SU) e representa sempre um desafio diagnóstico. Embora seja relativamente frequente na adolescência, a diferenciação de origem orgânica ou funcional nem sempre é fácil. **Descrição do Caso:** Adolescente de 14 anos, sexo feminino, que se apresenta no SU com uma história de dor abdominal epigástrica recorrente e auto-limitada (tipo cólica e com agravamento pós-prandial), com 3 meses de evolução, sem outras queixas associadas. Não apresentava antecedentes pessoais relevantes e na história familiar destaca-se dislipidemia e litíase biliar materna. Na primeira observação não apresentava alterações, tendo tido alta com terapêutica sintomática. Por dor persistente regressou no dia seguinte ao SU, apresentando na observação uma dor à palpação profunda da região epigástrica. Destaca-se a ausência de excesso de peso/obesidade (IMC 21,5 Kg/m² <P85 para sexo e idade). Analiticamente salienta-se: bilirrubina total 3,5mg/dl (conjugada 2mg/dl), amilassémia 55UI/L, elevação das transaminases (AST 208 UI/L, ALT 650 UI/L, FA 264 UI/L e GGT 490 UI/L), Triglicéridos 83 mg/dl e colesterol total 164 mg/dl. Realizou ecografia abdominal que revelou um cálculo com 5mm na transição intra-pancreática do colédoco e múltiplos cálculos (o maior com 16 mm) na vesícula biliar. Após observação por cirurgia geral ficou internada, tendo realizado CPRE com remoção de cálculo de cor amarela com 4mm e com remissão das queixas. Teve alta clinicamente assintomática orientada para colecistectomia electiva. Enquanto aguardava cirurgia, teve dois episódios de dor sem necessidade de internamento. Após ter efectuado colecistectomia por via laparoscópica a adolescente não teve mais queixas. **Discussão:** A litíase vesicular, embora frequente na população adulta, é rara na população pediátrica. Embora sejam reconhecidos vários factores de risco (alimentação parentérica, hemoglobinas, obesidade, sépsis, fibrose quística) tem-se assistido a um aumento do número de casos idiopáticos com uma apresentação com sintomas inespecíficos. Por esta razão é provavelmente subdiagnosticada como causa de dor abdominal na idade pediátrica. A cirurgia é o tratamento de eleição na maioria dos doentes com litíase biliar complicada e sintomática.

Palavras-chave: Dor Abdominal, Adolescência, Litíase Vesicular

PD94 (13SPP-47349) - PEÇA DE TEATRO : “AI, AI CAPUCHINHOS! OLHAI QUE NÃO HÁ VACINAS PARA TUDO!...”

J. França Santos¹; Adelaida Rebelo¹; Clara Preto¹; Cristina Rodrigues¹; Elisa Silva¹; Elisabete Dores¹; Graça Bragança¹; Isabel Braga¹; José Martins¹; Leonor Dias¹; Marlene Santos¹; Paula Mota²; Rita Fabíola³; Rosário Águia¹; Sara Pires¹; Jovens da turma PIEF²
1- Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 2- Escola Secundária Nadir Afonso; 3- ACES Alto-Tâmega e Barroso

Introdução/objetivos: O Teatro é arte de excelência na educação dos jovens para a saúde e a cidadania. Peça representada por profissionais de saúde e jovens sensibilizando para: 1- O sofrimento dos jovens vítimas de Violação e da Toxicodependência; 2- Os riscos inerentes ao consumo de diferentes drogas; 3- A necessidade de informação adequada sobre a atividade sexual; 4- A importância de pedir ajuda em situações de risco; possibilidade de alteração da conduta, relevando o apoio dos pares, família, comunidade escolar e profissionais de saúde.

Metodologia: Inspirada na fábula original - O Capuchinho Vermelho – a peça foi recriada e apresentada a um público juvenil (13-17 Anos). I Ato – Discoteca Multiriscos - Enquanto jovens dançam na pista, entram em cena, sequencialmente, as 3 principais personagens: O capuchinho Vermelho, jovem ingénua, sedutora que vai à discoteca pela 1^a vez à procura do 1^o amor; O Paulo Ganzas, frequentador habitual, consumidor de “charros”, desejoso de experiências mais fortes e a Beta canequinhas, 16 anos, acompanhada pelo álcool, o seu principal companheiro. Série de acontecimentos nefastos, iniciada pela queda da jovem alcoolizada, seguida da violação do capuchinho “na floresta” por desconhecido, finalizando com a overdose do Paulo Ganzas (a 1^a viagem...). A música, a intervenção esclarecida e humorística dos bombeiros “voluntários”, que socorrem os 3 jovens, marcam e atenuam os distintos momentos dramáticos. II Ato – Hospital do coração - Os 3 jovens refletem sobre o ocorrido e pedem ajuda. Reunião de médicos: Análise da intervenção efetuada na situação de coma alcoólico, da violação e na paragem cardíaca por overdose (data show) e programam ação de intervenção escolar. III Ato – Escola multicultural - Ação pedagógica, interativa, sobre: 1- tabaco, álcool e outras drogas; 2 - Atividade sexual na adolescência. Os jovens informados são condecorados com “a Ordem do coração”, libertando em seguida os amigos aprisionados e encarceram a “Morte personificada”. IV Ato – Ponte Romana e Rio Tâmega, Chaves - Jovens recuperados, integrados, dizem Sim à VIDA. Piquenique de confraternização, fusão de atores e público.

Resultados/Discussão: A peça foi filmada e será replicada. Efetuada avaliação quantitativa e qualitativa aos espetadores sobre os temas abordados. O Teatro Pedagógico é uma forma de comunicação humana, lúdico-recreativa, interativa e de excelência para transmissão de conceitos e valores relevantes.

Palavras-chave: teatro pedagógico

PD96 (13SPP-60594) – (*) COMPORTAMENTOS DE RISCO NA ADOLESCÊNCIA: UM CASO CLÍNICO DE IST

Cláudia Arriaga¹; Silvia Neto¹; Pascoal Moleiro²

1- Centro Hospitalar de Leiria e Pombal – Hospital de Santo André ; 2- Centro Hospitalar de Leiria e Pombal – Hospital de Santo André

Introdução: A atividade sexual desprotegida constitui a principal forma de contágio de infecções sexualmente transmissíveis (ISTs) em adolescentes, muitas das vezes por portadores assintomáticos. Nesta patologia são comuns outros comportamentos de risco assim como as co e sobreinfeções, sendo preconizado a instituição precoce da terapêutica empírica. **Descrição do caso:** Adolescente de 14 anos, sexo masculino, observado na urgência por queixas de disúria, retenção urinária, desconforto supra-público e secreção uretral purulenta. Vida sexual ativa há um ano, com relações homossexuais desprotegidas, múltiplos e ocasionais parceiros. Hábitos tabágicos regulares e consumo esporádico de álcool e drogas ilícitas. História pessoal de automutilações, baixo rendimento escolar, discriminação sexual, bulling (vítima) e fraca rede de suporte sociofamiliar. Após zaragatão do exsudato medicou-se com esquema triplo de antibioterapia oral, toma única: Azitromicina 1g, Metronidazol 2g e Ciprofloxacinha 500mg, assim como aos parceiros. Foi referenciado para seguimento em Consulta de Medicina do Adolescente. Na cultura de exsudato uretral houve isolamento de *Neisseria gonorrhoeae*, sendo negativa para fungos e *Clamydia* spp. Na reavaliação às duas semanas houve resolução da sintomatologia com exame clínico normal e com colheitas para serologias de ISTs que se revelaram

negativas. Controlo de serologias aos 6 meses, nomeadamente para Clamydia, VDRL, HIV1e2, AgHBs e AcHBc, também negativas. Evolução favorável, sem aparentes sequelas apesar da manutenção de comportamentos de risco. **Discussão:** A identificação de comportamentos de risco constitui um alerta para a investigação adicional de outros, pela elevada frequência de comorbilidades. Nas ISTs, a escolha de terapêutica deve ser orientada pela clínica e antecedentes. A Neisseria gonorrhoeae e a Clamydia trachomatis constituem os agentes etiológicos mais frequentes nas uretrites pelo que o esquema terapêutico utilizado é o de eleição nestes casos. A instituição terapêutica precoce é imperativa para prevenção de complicações, sequelas e múltiplos contágios, e desta forma promover evolução favorável.

Palavras-chave: adolescentes; comportamentos de risco; gonorreia

PD97 (13SPP-66072) - 14 ANOS SEM MENARCA, INVESTIGAR OU NÃO?!

Catarina Pires¹; Ana Margarida Correia¹; Inês Coelho¹
1- USF Grão Vasco

Introdução: A DGS recomenda observação do estádio pubertário e abordagem do tema da sexualidade após os 11 anos de idade da criança, durante as consultas de vigilância infantil e sempre que oportuno. A amenorrea primária (AP) ocorre em 2,5% das jovens, sendo as alterações congénitas raras, ocorrem em 4% da AP. **Descrição de Caso:** Utente com 16 anos de idade, estudante, 11ºano de escolaridade, bom rendimento, a viver com os avós paternos, pertencente a uma família de classe média, com disfunção moderada, sem antecedentes pessoais e familiares patológicos relevantes. Resultante de gravidez não desejada, porém acompanhada e sem intercorrências. Com um ano de idade passa a viver com os avós paternos, mantendo proximidade com a mãe. Aos 14 anos, recorre a uma consulta aberta, acompanhada pela avó, em consequência de episódio de lipotímia, que a jovem não valoriza. Exame objectivo normal, estádio pubertário adequado à idade. Com início de desenvolvimento dos caracteres sexuais secundários aos 11 anos. No decorrer da consulta, a avó refere a ausência de menarca da neta e a sua preocupação com o facto. Por esta preocupação já ter sido referida no exame global aos treze anos, a Médica de Família requisita análises hormonais e ecografia ginecológica. Análises normais, a ecografia ginecológica revela ausência de útero. Encaminhada para consulta de Ginecologia, onde é colocada a hipótese de síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser. **Discussão:** O síndrome Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser caracteriza-se por uma malformação genital com incidência de 1/4500 nos recém-nascidos do sexo feminino, caracterizado por: cariótipo e fenótipo normais, AP, função ovárica normal, aplasia congénita do útero e dos 2/3 superiores da vagina. Embora a amenorrea constitua o primeiro e o principal sintoma, 10% das raparigas só recorrem à consulta alegando problemas nas relações sexuais: dificuldade de penetração, algas pélvicas e disparesunião. Estamos, portanto, perante um caso que evidencia a importância que o Médico de Família deve atribuir às preocupações dos utentes e seus familiares. Considerando que o início da vida sexual é cada vez mais precoce, é muito importante a abordagem do desenvolvimento sexual. Deste modo, será possível uma intervenção atempada, antes do início de uma vida sexual activa.

Palavras-chave: Síndrome Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser; Malformação genital; Amenorrea Primária

PD98 (13SPP-83974) - CONTRACEPÇÃO NA ADOLESCÊNCIA

Matilde Padrão Dias¹
1- USF Dafundo

Introdução: A adolescência é a fase de transição entre a infância e a idade adulta, incluindo a faixa etária dos 10 aos 19 anos, de acordo com a OMS. São diversas as consequências de uma gravidez precoce e indesejada, tanto sociais e pessoais, como médicas (menos cuidados antenatais e atraso nos cuidados intra-parto, trabalho de parto prolongado/distócia, infecções sexualmente transmissíveis (ISTs), abortos não assistidos medicamente). **Objectivo:** Rever as recomendações relativas à contracepção na adolescência. **Métodos:** Pesquisa de artigos indexados na Pubmed, usando os termos MeSH Adolescent e Contraception, com limites temporais (artigos dos últimos 10 anos) e linguísticos (Inglês, Português e Espanhol). Foi ainda realizada pesquisa nos sites de Sociedades nacionais e

internacionais de Pediatria e Ginecologia. **Resultados:** O clínico deve estar alerta para questões éticas e legais no que se refere à confidencialidade, avaliação da possibilidade de maus tratos ou à abordagem de menores de 16 anos (critérios de Fraser). Factores motivacionais como o medo de engravidar ou objectivos educacionais, podem ser preponderantes na procura do adolescente de métodos contraceptivos. É fundamental também dar resposta de forma adequada às preocupações e riscos da contracepção em adolescentes, como variações de peso, acne, cancro, entre outros. Por si só, a idade não é contra-indicação para nenhum dos métodos contraceptivos disponíveis (critérios de elegibilidade 1 e 2), sendo recomendável uma contracepção personalizada em associação com o preservativo, já que é o único método que protege das ISTs. De realçar ainda a importância de métodos de contracepção de emergência, já que impedem a gravidez indesejada e podem ser utilizados com segurança nesta faixa etária. **Conclusão:** A contracepção na adolescência pode ser um desafio face às particularidades desta faixa etária, devendo ser adequada a cada caso, ponderados os riscos e benefícios de cada método, tendo presente que não há métodos ideais e que a decisão deve ser individual.

Palavras-chave: Contracepção; Adolescência

PD99 (13SPP-63463) - VÓMITOS E IRRITABILIDADE: UMA DENÚNCIA ORGÂNICA, SOCIAL OU CRIMINAL?

Ana Isabel Azevedo¹; Arménia Oliveira¹; Denise Schmitt¹; Susana Tavares¹; Cristina Rocha¹
1- CHEDV

Lactente do sexo feminino, 2M e 3S de idade. Antecedentes gestacionais e perinatais irrelevantes. Pais jovens não consanguíneos, mãe com trombocitopenia, não observada no RN. Internamento ao mês de idade por vômitos, irritabilidade e ligeira hipotonia axial associadas a Ecografia transfontanelar com visualização de ligeira assimetria do líquido periencefálico. Reinternamento aos 2M e 3S na sequência de recursos a SU de diferentes hospitais por episódios de vômitos, irritabilidade e leucocitúria. Do exame objectivo, salientava-se equimose paraumbilical, hipotonia axial, olhar vago e aumento do PC. Negada história traumática. Analiticamente apresentava anemia com reticulocitose, elevação ferritina e ausência de alteração coagulação. Repetiu EcoTF com extensa hemorragia subdural, confirmada por RMN, com diferentes tempos evolutivos. Por suspeita de maus tratos foi observada por Oftalmologia, sendo evidentes hemorragias retinianas bilaterais, e realizou radiografia de esqueleto com aparente fratura de costelas. Para exclusão de etiologia orgânica, nomeadamente acidúria glutárica e coagulopatia, efetuou estudo metabólico e hematológico, sem alterações. Procedeu-se à sinalização ao Serviço Social/CPCJ/Gabinete ML e abertura de processo no Ministério Público. Os pais negaram sempre qualquer tipo de agressão (involuntária/intencional). Teve alta para instituição enquanto aguarda decisão jurídica. O acompanhamento em consulta externa tem demonstrado evolução favorável, sem intercorrências de novo, desenvolvimento psicomotor adequado e resolução das alterações neurológicas. Repetiu radiografia torácica com resolução do calo ósseo, confirmando a suspeita de fratura dos arcos costais. **Discussão:** A evidência de hemorragias subdural e retiniana em diferentes estadios evolutivos associadas a fratura de arcos costais e equimose abdominal em pequeno lactente com história de múltiplos recursos a diferentes hospitais é fortemente sugestiva de maus tratos físicos, intencionais ou não, nomeadamente "Shaken Baby Syndrome". A referência da situação aos Serviços Sociais, Médico legais, CPCJ e Ministério Público deverá ser efectuada, devendo contudo ser realizado um exercício exaustivo de exclusão de patologia orgânica. Este caso ilustra igualmente necessária a existência de um Serviço de informação Clínica entre hospitais, nomeadamente com criação de um sinal de alerta informático em rede inter-hospitalar nacional para múltiplas idas a SU que facilite a identificação de casos suspeitos.

Palavras-chave: Maus tratos, Hemorragia subdural, Shaken Baby Syndrome

PD100 (13SPP-48209) - TERAPIA OCUPACIONAL E INTEGRAÇÃO SENSORIAL EM PEDIATRIA: DA AVALIAÇÃO À INTERVENÇÃO

Marta Gonçalves¹
1- Refúgio Aboim Ascenção

Resumo: A Terapia Ocupacional comprehende a avaliação, tratamento e habilitação de indivíduos com disfunção física, mental, atraso de desenvolvimento e em risco social. O neurodesenvolvimento afecta a capacidade das crianças para participarem em quase todas as ocupações, que são geralmente de autocuidados, brincar, aprendizagem, interações familiares e pares. A análise do desempenho de crianças com atrasos no desenvolvimento requer o bom conhecimento do funcionamento do Sistema Nervoso Central (SNC), do processamento sensorial, do desenvolvimento do controlo motor e uma apreciação da complexidade do desenvolvimento neurológico das crianças. Uma criança com pobre processamento sensorial pode apresentar dificuldades no desempenho das atividades de vida diária (vestir, higiene, alimentação); no brincar; no desempenho académico; na identidade pessoal; no comportamento e na participação social. Será foco deste trabalho o processamento sensorial, pois cada vez é mais evidente a sua implicação nas perturbações do desenvolvimento, e como estas perturbações estão a alterar as estruturas familiares e por conseguinte a nossa sociedade. Sabe-se que quando o corpo interage com o ambiente que o rodeia, esta interação provoca alterações nos órgãos sensoriais do corpo. O cérebro, por sua vez, mapeia essas alterações e desse modo, indiretamente, o mundo exterior ao corpo adquire forma e representação no interior do cérebro. A integração sensorial é o processo neurológico que envolve a organização da sensação vinda do corpo e do ambiente, de modo a ser dada uma resposta adaptativa. A disfunção de integração sensorial pode interferir diretamente com o processo neurológico de aprendizagem, ou pode causar comportamentos disruptivos que interferem com o trabalho escolar, mesmo que a criança tenha uma capacidade normal de aprendizagem. Com este trabalho em contexto real pretende dar-se a conhecer a Teoria de Integração Sensorial, que é utilizada como uma importante ferramenta pelos terapeutas ocupacionais, mas que tem inúmeras estratégias que podem ser úteis a diferentes áreas da saúde. A investigação sustenta que a aplicação desta teoria é eficaz, como também na área das neurociências se tem provado a grande importância dos sentidos na construção do cérebro complexo. Em Portugal, desde de 2006 que existem Pós-Graduações em Teoria de Integração Sensorial para terapeuta ocupacionais, tendo existido também formação aberta a psicólogos, fisioterapeutas e terapeutas da fala.

Palavras-chave: Terapia Ocupacional Integração Sensorial

PD101 (13SPP-15450) - HIPERTENSÃO INTRACRANIANA IDIOPÁTICA - A PROPÓSITO DE TRÊS CASOS CLÍNICOS

Catarina Maia¹; Jacinta Fonseca¹; Marta Vila Real¹; Fátima Santos¹

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE

A Hipertensão Intracraniana (HIC) Idiopática, também chamada de pseudotumor cerebri é uma das causas de cefaleias e perda visual. Os autores descrevem as principais características de três casos, dois rapazes e uma rapariga, com diagnóstico de HIC Idiopática. Em relação a antecedentes pessoais, é apenas de salientar em um deles obesidade. A idade de apresentação variou entre os 4 e os 13 anos, sendo o sintoma mais comum a diminuição da acuidade visual (100%), associado num dos casos a diplopia horizontal e noutro a escotoma central. Dois dos pacientes referiam cefaleias e destes um apresentava fotofobia, vómitos e alterações do comportamento que oscilava entre sonolência e agitação. Ao exame objectivo o edema papilar bilateral com perda visual foi unanimamente constatado, seguido pela parésia do VI par craniano num dos casos. O estudo realizado, nomeadamente a RMN sem alterações relevantes e a pressão de abertura do líquido cefalorraquidiano superior a 20cmH2O na punção lombar, corroborou a hipótese de HIC Idiopática. Todos os pacientes iniciaram tratamento com acetazolamida, com resolução progressiva dos sintomas e melhoria da acuidade visual. Cinco meses após o diagnóstico há persistência de edema papilar, embora ligeiro e em resolução num dos casos. Durante o follow up um paciente apresentou recorrência, cerca de 3 anos e 8 meses após o episódio inicial. O tratamento foi semelhante, apresentando evolução favorável até à data. Do estudo realizado com pesquisa dos fatores de risco e condições associadas, apenas neste último se constatou estudo protrombótico ocasionalmente alterado com Proteína S inferior ao normal e estudo genético com variante c.1298A>C do gene MTHFR em homozigotia (genótipo C/C) e variante 4G na posição -675 do gene PAI-1 em homozigotia (genótipo 4G/4G). A presença de alterações em mais do que um fator trombofilico poderá teoricamente condicionar um risco acrescido de patologia trombótica, embora não

esteja descrito um risco acrescido com esta associação. O estudo da coagulação incluindo proteína S recentemente realizado não mostrou alterações. Os autores apresentam este trabalho para realçar os principais sintomas e sinais associados à HIC Idiopática. O seu diagnóstico, tratamento precoce e follow up apertado são essenciais, até porque o edema papilar e as alterações visuais se podem manter vários meses após o diagnóstico, e a hipótese de recorrência, apesar de pouco comum, deve ser tida em conta.

Palavras-chave: Hipertensão Intracraniana, pseudotumor cerebri, cefaleias, perda visual

PD102 (13SPP-36700) - SÍNDROME DE HANDL EM IDADE PEDIÁTRICA

Daniel Gonçalves¹; Joana Meireles²; Ruben Rocha³; Mafalda Sampaio³; Miguel Leão³

1- Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico Integrado - Centro Hospitalar de São João; 2- Serviço de Neurologia - Centro Hospitalar de São João; 3- Unidade de Neurologia Pediátrica do Hospital Pediátrico Integrado - Centro Hospitalar de São João

Introdução: O acrónimo HaNDL (Headache and Neurologic Deficits with cerebrospinal fluid Lymphocytosis), criado por Berg e Williams em 1995, diz respeito a um síndrome em que ocorre uma associação de cefaleias com défices neurológicos transitórios e linfocitose do líquido cefalo-raquidiano (LCR), sem agente infeccioso identificado. **Caso clínico:** Descreve-se o caso de uma adolescente de 14 anos, previamente saudável, que recorreu ao Serviço de Urgência por apresentar cefaleias de predominio occipital e vómitos intermitentes com 10 dias de evolução. Em alguns dos episódios a cefaleia era acompanhada de disartria e parestesias das extremidades. Teve febre nos primeiros 2 dias. O exame neurológico era normal. O estudo analítico e a tomografia computorizada cerebral não apresentavam alterações. A punção lombar demonstrou pleocitose (142 células/uL) com predominio de linfócitos, sem outras alterações. Durante o internamento ocorreu resolução das queixas, tendo alta com diagnóstico provável de meningite de liquor claro, sem isolamento de agente. Quatro dias após a alta, ocorre reaparecimento de cefaleias com as mesmas características, mas sem vómitos ou outros sintomas acompanhantes. Repetiu punção lombar, com agravamento da pleocitose (250 células/uL). Os exames virológico, bacteriológico, e micológico do LCR foram negativos, assim como a pesquisa de células tumorais no LCR. A ressonância magnética nuclear (RMN) cerebral, o estudo imunológico e a imunofenotipagem sérica e do LCR não revelaram alterações. Durante o internamento manteve alguns episódios de cefaleias, que cederam com a administração de paracetamol. Repetiu a punção lombar no 16º dia de internamento, apresentando diminuição da contagem celular (20 células/uL). O exame neurológico à data de alta mantinha-se normal. Não ocorreram recidivas durante o período de seguimento (6 meses). **Discussão:** Perante toda a investigação efectuada negativa, a estabilidade clínica e a redução franca da pleocitose, foi estabelecido o diagnóstico de Síndrome de HaNDL. Este é caracterizado por episódios recorrentes (1 a 20) de défices neurológicos, acompanhados ou seguidos de cefaleias de intensidade moderada a grave e linfocitose do LCR. A afasia e os défices sensitivos ou motores são os achados neurológicos mais frequentes. Os exames culturais, o estudo imunológico e a RMN cerebral são obrigatoriamente normais, pelo que o Síndrome de HaNDL é um diagnóstico de exclusão. O curso é auto-limitado, sendo a recuperação completa a norma em todos os doentes.

Palavras-chave: Síndrome HaNDL, pleocitose, cefaleias

PD103 (13SPP-39148) - TROMBOSE DO SEIO LATERAL: COMPLICAÇÃO DE UMA OTITE MÉDIA AGUDA

Liane Correia-Costa¹; Mariana Matos Martins¹; Vânia Gonçalves¹; Armando Passas¹; Sara Cruz²; Ditz de Vilhena²; Delfim Duarte²; Patrícia Santos¹; Helena Sá Couto¹; Sofia Aros¹

1- Serviço de Pediatria, Departamento MCJ, Hospital Pedro Hispano, ULS Matosinhos; 2- Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital Pedro Hispano, ULS Matosinhos

Introdução: A trombose do seio lateral (TSL) é actualmente uma complicação intracraniana rara, mas grave, da otite média aguda (OMA), correspondendo a cerca de 6% das complicações intracranianas. No entanto, a sua incidência diminuiu com a introdução dos antibióticos de largo espectro. **Caso clínico:** Os autores relatam o caso de um rapaz de 4 anos admitido no SU por quadro com 10 dias de evolução de febre alta, cervicalgias, cefaleias e otalgia bilateral. Desde há 5 dias encontrava-se medicado com amoxicilina por OMA direita. Ao exame objectivo apresentava sinais de OMA bilateral, supurada

à direita, cervicalgia direita e dor à palpação da ponta da mastóide. Realizou tomografia computorizada e angiorressonância cerebral que revelou trombose seio sigmoide direito e otomastoidite bilateral. Iniciou antibiotioterapia endovenosa com ceftriaxone e metronidazol e foi submetido a miringotomia com colocação bilateral de tubos de ventilação transtimpânicos. Completo 6 semanas de tratamento antibiótico, com boa resposta clínica inicial e resolução das queixas, e foi decidido não iniciar terapêutica anti-coagulante. **Conclusão:** A TSL actualmente é uma complicação rara da OMA contudo é importante um alto índice de suspeita para um diagnóstico precoce seguido de tratamento médico e cirúrgico adequado, pois o atraso no diagnóstico e terapêutica pode originar consequências sérias. O início de anti-coagulação com heparina ou anticoagulantes orais pode prevenir complicações relacionadas com a persistência ou propagação do trombo mas a sua utilização ainda é controversa e está, sobretudo, indicada em casos de trombose extensa com sinais neurológicos, embolização séptica provável e febre persistente. No entanto, neste caso, ponderado o risco de complicações da hipocoagulação, optou-se por uma abordagem conservadora. Durante o seguimento, imagem cerebral de controlo permitirá avaliar a recanalização do seio lateral que acontece na maioria dos casos descritos na literatura, mesmo sem instituição de terapêutica anti-coagulante.

Palavras-chave: Oite média aguda, Otomastoidite, Trombose do seio lateral

PD104 (13SPP-39695) - MIOPATIA CENTRAL CORE SEM CORES? - UM CASO FAMILIAR

Joana Meireles¹; Daniel Gonçalves²; Ruben Rocha²; Mafalda Sampaio²; Miguel Leão²
1- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João, Porto; 2- Unidade de Neuropediatria do Hospital Pediátrico Integrado - Centro Hospitalar de São João

Introdução: As miopatias central core (MCC), são caracterizadas por fraqueza muscular congénita, variável, habitualmente simétrica e proximal. A maioria dos doentes afectados apresenta um fenótipo caracterizado por défice motor ligeiro não progressivo, proximal e simétrico, com grau de envolvimento dos músculos faciais e do pescoço muito variável e habitualmente sem envolvimento dos músculos extraoculares e do músculo cardíaco. O diagnóstico é realizado com base na clínica e nos achados histopatológicos, caracterizados por fibras musculares com núcleo central característico e na identificação de mutações do gene mais frequentemente encontrado nas MCC, o gene RYR1, codificante do receptor de rianodina 1. **Caso Clínico:** Apresentamos o caso de uma família, com um quadro de défice motor proximal ligeiro e simétrico, não progressivo, com um padrão de transmissão AD. O caso índice apresentou uma clínica de hipotonia e dificuldade respiratória perinatal, infecções respiratórias de repetição, assimetria da expansibilidade torácica e atraso no desenvolvimento motor. Actualmente apresenta escoliose, dificuldade da marcha, fatigabilidade e défice motor proximal grau 4/5 nos membros inferiores, sem envolvimento dos músculos faciais ou extraoculares. Estudos seriados, apresentavam valores de CK cerca de 2 vezes o limite superior do normal. O EMG mostrou achados compatíveis com miopatia. Na biópsia muscular (caso índice e dois familiares afectados em primeiro grau) não foi possível identificar cores. Apesar deste facto, tendo em conta o fenótipo e o padrão de hereditariedade, a pesquisa de mutações do gene RYR1 mostrou uma mutação potencialmente patogénica não descrita previamente. A mesma mutação foi identificada em todos os indivíduos clinicamente afectados, pertencentes a 3 gerações. **Discussão:** Chama-se a atenção para a variabilidade fenotípica da MCC quer quanto aos aspectos clínicos, quer, ao contrário do que foi inicialmente descrito, em termos analíticos e histopatológicos, nomeadamente pela ausência de cores. Contudo, a segregação simultânea das manifestações clínicas e da mutação encontrada no caso índice em três gerações confirma a sua patogenicidade. Realçamos a importância do diagnóstico precoce, particularmente em membros assintomáticos destas famílias, pela possibilidade de evitar a utilização de anestésicos voláteis, que aumentam a susceptibilidade à síndrome de hipertermia maligna associada à MCC e permitir a realização de aconselhamento genético.

Palavras-chave: miopatia, central core, RYR1

PD105 (13SPP-41876) - AFINAL O PROBLEMA NÃO ERA ORTOPÉDICO...

Joana Correia¹; Maria José Dinis²; Conceição Silva²; Sandra Ramos²

1- Centro Hospitalar do Porto; 2- Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/ Vila do Conde

Introdução: Os Acidentes Vasculares Cerebrais (AVC) em idade pediátrica têm uma incidência variável de 2-6/100 000 crianças e apresentam morbidade e mortalidade significativa. A sua etiologia é variada, no entanto a maior parte das vezes permanece idiopática. **Caso Clínico 1:** Criança de 21 meses, sexo feminino, sem antecedentes perinatais relevantes. Seguimento em consulta de Oftalmologia por estrabismo, e Ortopedia por displasia do desenvolvimento da anca, onde foi constatado atraso da marcha. Observada no serviço de urgência por episódio de convulsão tónico-clônica generalizada, sem febre. Ao exame objetivo com bom aspecto geral, sem dismorfias, estrabismo convergente à direita e hemiparesia direita de predomínio no membro inferior (MI), com ROT's ligeiramente mais vivos, espasticidade e pé ligeiramente equino. Ficou internada para investigação. A RMN cerebral revelou lesão encefaloclastica-subcortical fronto-parietal esquerda não recente, sugestiva de enfarte em território da artéria cerebral média. EEG com moderada atividade paroxística parieto-temporal posterior esquerda. Alta medicada com terapêutica anti-epilética e orientada para consulta de neuropediatria e fisiatria. Estudo etiológico em curso. **Caso clínico 2:** Criança de 2,5 anos, sexo masculino, sem antecedentes perinatais relevantes. Aquando do início da marcha (18-20 meses), constatada claudicação à direita, sendo enviado a consulta de ortopedia. Excluída patologia ortopédica, sendo orientado para consulta de neuropediatria. Ao exame objetivo apresentava hemiparesia direita de predomínio no MI, com espasticidade e pé equinovaro. A RMN cerebral revelou hipersinal do braço posterior da cápsula interna esquerda, acompanhada de retração atrófica da parede ventricular adjacente- cicatriz gliótica. O estudo etiológico do AVC perinatal realizado foi negativo. Orientado para fisiatria. Aos 6 anos, apresenta desenvolvimento cognitivo adequado, sem epilepsia. **Discussão:** Nas crianças o diagnóstico de AVC é frequentemente tardio, manifestando-se por sequelas motoras ou atrasos cognitivos a longo prazo. É essencial um elevado índice de suspeição como principal determinante para a sua identificação e intervenção precoce.

Palavras-chave: Acidente Vascular Cerebral; hemiparesia

PD106 (13SPP-42203) - MIELORRADICULOPATIA A SCHISTOSOMA - UM CASO RARO

Laura Azurara¹; Ana Caldeira¹; José Carlos Ferreira¹

1- Hospital São Francisco Xavier, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Introdução: A Schistosomose é uma doença causada por um parasita do género Schistosoma. A infestação ocorre habitualmente através de água doce contaminada. Após inoculação, o parasita migra para diferentes áreas, dependendo da espécie implicada. As complicações crónicas são geralmente observadas em indivíduos que vivem em áreas endémicas e que têm uma exposição recorrente a este agente, embora também possam ser observadas em viajantes. A mieloradiculopatia a Schistosoma é caracterizada pela tríade dor lombar/membros inferiores, paraparesia e/ou alteração da sensibilidade dos membros inferiores e disfunção urinária. **Caso clínico:** Criança de 2 anos e 4 meses, sexo masculino, natural e residente em São Tomé e Príncipe, com antecedentes irrelevantes, transferida para Portugal por parésia dos membros inferiores, incontinência de esfincteres e retenção urinária com 5 meses de evolução. Neste período, teve 2 internamentos por piúria e hematúria, tendo sido submetido a cistostomia. Ao exame objetivo destacava-se: palidez da pele e mucosas; taquipneia; sopro holosistólico III/VI; hipertonia espástica dos membros inferiores com clónus dos pés; hiperreflexia nos reflexos rotulianos com assimetria nos reflexos aquilanos (D>E); sinal de Babinski presente à direita e atonia do esfincter anal. A investigação complementar revelou anemia normocítica normocrómica; leucocitose com neutrofilia; possitividade para a pesquisa de anticorpos e antigénios do Schistosoma no soro e líquor; presença de Schistosoma intercalatum nas fezes; infecção urinária a Candida tropicalis; presença, no ecocardiograma, de massa aderente à válvula mitral, com regurgitação mitral moderada, de provável etiologia displásica. Os restantes exames, em particular os imágicos, não revelaram alterações. Perante os diagnósticos de mieloradiculopatia a Schistosoma e cistite a Candida tropicalis, foi iniciada terapêutica dirigida com praziquantel e fluconazol, tendo-se assistido à regressão do quadro de paraparesia e à melhoria do quadro de disfunção de esfincteres. **Discussão:** A

melorradiculopatia a Schistosoma é uma entidade rara em Portugal, mas que deve ser equacionada perante um caso de clínica típica e contexto epidemiológico adequado. No presente caso, foi possível a confirmação do diagnóstico e a instituição de terapêutica dirigida, apesar da ausência de alterações citoquímicas no líquor e dos achados imagiológicos típicos, o que em parte talvez possa ser explicado pela longa duração do quadro.

Palavras-chave: Schistosomose, Schistosoma, melorradiculopatia

PD107 (13SPP-52615) - CASUÍSTICA DE TUMORES DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

Joana Gil¹; José Miguéns²; A. Siborro de Azevedo¹

1- Unidade de Pediatria Geral; Serviço de Pediatria Médica; Departamento de Pediatria, Directora: Prof. Doutora Maria do Céu Machado; CHLN-HSM; 2- Serviço de Neurocirurgia; CHLN-HSM

Introdução: Os tumores do sistema nervoso central (SNC) são os tumores de órgão sólido mais frequentes em idade pediátrica. São a principal causa de morte por cancro na infância e adolescência e são causa importante de morbidade. **Objetivo:** Caracterizar os casos de tumores do SNC admitidos numa Unidade de Pediatria Geral (UPG) de um hospital terciário. **Métodos:** Análise retrospectiva dos dados relativos aos doentes internados numa UPG de Janeiro de 2010 a Maio de 2012. Estatística descritiva através do Microsoft Excel® (versão 2010). **Resultados:** Foram identificados 22 internamentos (21 doentes) por tumores do SNC, o que corresponde a aproximadamente 3% dos internamentos na UPG no período estudado. Onze doentes (52,4%) eram do sexo masculino e a média de idades foi de 5,75 anos (mediana 6 anos, mínimo 3 meses e máximo 14 anos). Dos 22 internamentos, 18,2% (4/22) foram por recidiva tumoral em doentes com diagnóstico prévio. Globalmente, o tempo médio até ao diagnóstico foi de cerca de 2 meses. Em 2 doentes, o diagnóstico de tumor do SNC foi um achado imagiológico incidental. Clinicamente, cefaleias, náuseas e vômitos foram os sintomas mais frequentes (54,5%, 12/22) e no exame objectivo, o papiledema foi o achado mais frequente (31,8%, 7/22). A TC-CE foi o exame de imagem mais usado (54,5%, 12/22). Em 27,3% (6/22) dos casos foi necessário efetuar TC-CE e RM-CE. Em termos topográficos, os tumores com localização central foram os mais comuns (33%, 7/21). Os diagnósticos histológicos mais frequentes foram o astrocitoma pilocítico grau I e o ependimoma anaplásico grau III, cada um deles com 4 casos (19% cada, 4/21). Foi possível cirurgia com remoção total do tumor em 63,6% dos casos (14/22) e houve necessidade de colocação de sistema de derivação ventrículo-peritoneal por hidrocefalia em 6 doentes (27,3%, 6/22). Após o internamento, 15 doentes (68,2%) foram seguidos na consulta de neurocirurgia e 7 (31,8%) encaminhados para consulta de oncologia. **Conclusões:** Tendo em conta a frequência dos tumores do SNC e a morbidade e mortalidade associadas, importa destacar que perante sintomas e sinais de hipertensão intracraniana deve-se pensar na possibilidade de lesão expansiva do SNC. O diagnóstico atempado é fundamental para a obtenção de melhores resultados com menor morbidade.

Palavras-chave: tumores do SNC; pediatria

PD108 (13SPP-61791) - UMA CONVULSÃO, DOIS DIAGNÓSTICOS

Joana Carvalho¹; Ana Dias¹; Susana Sousa¹; Juan Calvino¹; Márcia Quaresma¹; Nilza Ferreira¹

1- Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro

Introdução: A intoxicação por monóxido de carbono (CO), ao contrário de outras intoxicações voluntárias, demonstra uma variação regional e sazonal, sendo mais comum durante os meses de Inverno e em climas frios. A intoxicação por CO severa pode produzir sintomas neurológicos como convulsões, sincope ou coma. **Caso Clínico:** Criança de seis anos de idade, sexo masculino, sem antecedentes pessoais de relevo, que foi trazido ao serviço de urgência (SU) em ambulância por episódio de vômito, seguido de palidez cutânea, olhar fixo e movimentos tónico-clónicos dos membros superiores e inferiores, de curta duração com recuperação espontânea (após oxigénio suplementar). À entrada no SU encontrava-se consciente, embora desorientado, sem outras alterações ao exame neurológico. Realizou controlo analítico que não revelou alterações e foi internado para vigilância, com a hipótese de primeiro episódio convulsivo. Após 9 horas de internamento os familiares referiram que a criança tinha estado em sala fechada com equipamento de aquecimento de água. Realizou

então gasimetria que revelou COHb de 3,3%, iniciando terapêutica com oxigénio por máscara de alta concentração. Manteve-se clinicamente estável, sendo que a gasimetria realizada 20 horas após a admissão foi normal. Em ambulatório realizou electroencefalograma que revelou “abundante actividade paroxística frontal direita (predominante), esquerda (de ocorrência não síncrona) e bilateral, com acentuação marcada pela baixa da vigília”, iniciando terapêutica com valproato de sódio. Mantém seguimento em consulta externa, tendo realizado ainda RMN cerebral que não revelou alterações. **Comentários:** Os autores apresentam este caso, pela curiosidade da coexistência de duas entidades clínicas. Realçam ainda a importância de uma anamnese cuidadosa, com a formulação de diagnósticos diferenciais e a realização de exames complementares de diagnóstico (ECD) adequados. No presente caso, a anamnese permitiu detectar a intoxicação por CO, e a realização de ECD confirmar a epilepsia.

Palavras-chave: Convulsão; Intoxicação monóxido carbono; Epilepsia

PD109 (13SPP-63812) - PAROXYSMAL TONIC UPGAZE OF CHILDHOOD- CASO CLÍNICO

Sara Narciso Ferreira¹; Sofia Antunes²; Margarida Chaves²; Ana Pinheiro²; Sara Martins²; Madalena Fialho²; Eulália Calado³

1- Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN; 2- Departamento da Mulher e da Criança, HPP Hospital de Cascais; 3- Serviço Neuropediatria, Hospital Dona Estefânia

Introdução: “Paroxysmal tonic upgaze of childhood” é uma situação rara caracterizada por movimentos oculares conjugados para cima repetidos com flexão do pescoço, por vezes associados a ataxia e sem alteração do estado de consciência. Existe uma variação diurna dos sintomas, com alívio durante o sono e exacerbação associada a quadros febris. Apesar de, na maioria dos casos, ter uma evolução benigna pode estar associada a ataxia, défice cognitivo e perturbações oculomotoras. **Caso Clínico:** Lactente de 5 meses de idade, sexo feminino, raça caucasiana, previamente saudável e com desenvolvimento psico-motor adequado à idade. Recorre ao serviço de urgência por ter iniciado, subitamente, vários episódios (sete em 30 minutos) de desvio conjugado do olhar para cima. Os episódios tinham segundos de duração, sem alteração do estado de consciência, do tônus ou da cor da pele. À entrada o exame objectivo era normal e não se observou a sintomatologia descrita. Durante o internamento manteve 5 a 6 episódios diários dos movimentos oculares descritos que, por serem de curta duração e sem repercussão hemodinâmica, foram difíceis de objectivar. Iniciou febre, que se manteve apenas no primeiro dia, com posterior aparecimento de exantema macular. A avaliação laboratorial e electroencefalograma (EEG) foram normais. Em D4 foi transferida para um Hospital Central onde repetiu EEG, também normal, tendo tido alta. Mantém seguimento em Neuropediatria há 3 meses e apesar de longos períodos assintomática, ainda persistem os mesmos movimentos oculares anómalos. **Comentários:** Esta entidade representa um desafio de diagnóstico, quer pela sua raridade, quer pela dificuldade no diagnóstico diferencial com outras perturbações neurológicas, nomeadamente epilepsia. Embora seja, na maioria dos casos, uma situação benigna é importante manter um seguimento a longo prazo destas crianças.

Palavras-chave: paroxysmal tonic upgaze

PD110 (13SPP-66909) - CEFALEIAS REFERENCIADAS À CONSULTA EXTERNA

Manuel Ferreira-Magalhães¹; Susana Tavares²

1- Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico Integrado, C.H.S.João; 2- Serviço de Pediatria, C.H. Entre Douro e Vouga

Introdução: A cefaleia é dos motivos mais frequentes de consulta médica na idade pediátrica. Trata-se habitualmente de uma situação benigna mas motivo de grande ansiedade parental. **Objetivos:** Estudar os doentes pediátricos referenciados a uma consulta externa hospitalar por cefaleias. **Metodologia:** Estudo retrospectivo dos doentes referenciados por cefaleias a uma consulta de pediatria de um hospital secundário. **Resultados:** Entre 2008-2012 o total de referências por cefaleias foi de 62 doentes, evidenciando-se um aumento ao longo dos anos. Predominio do sexo masculino (57%) com uma mediana de 9 anos de idade, verificando-se dois picos (6-8 anos e 14 anos). A origem foi, maioritariamente, o SU e médico de família (42% e 39%, respetivamente). A localização mais frequente das cefaleias foi frontal (39%), seguido de holocraniana (19%), parietal (18%) e temporal (10%). As crises tinham uma frequência diária em 23% dos doentes, pelo menos 1 vez/semana em 38%, e 34% tinham crises

mais espaçadas. Sem horário preferencial em 56% dos doentes, sendo que as apresentações matutina, vespertina ou noturna representaram 8%, 33% e 3%, respetivamente. Encontrados fatores de agravamento em 23% dos doentes, nomeadamente escola, stress e computador. A sintomatologia associada mais referida foi fonofobia (50%), náuseas (47%), fotofobia (44%), vómitos (40%), tonturas (16%) e parestesias (7%). A necessidade de analgesia foi referida em 52% dos doentes, havendo uma relação entre o seu uso e a existência de fotofobia e fonofobia ($p=0,009$ e $p=0,04$, respetivamente). Também os doentes com história familiar de cefaleias/enxaqueca são os que mais usam analgesia ($p=0,001$). Os diagnósticos mais frequentes foram as cefaleias de tensão e enxaquecas (54% e 30%, respetivamente). Cefaleias com origem no sistema respiratório superior corresponderam a 12% e outras causas a 5%. Dentro destas, realçar uma neurofibromatose tipo I já conhecida e um ganglioglioma diagnosticado no seguimento da avaliação realizada na consulta. O registo e controlo sintomático representou 95% das abordagens terapêuticas. Apenas 5% necessitaram de terapêutica direcionada, nomeadamente flunarizina. **Conclusão:** Este estudo evidencia a importância crescente das cefaleias na pediatria, assim como toda a sintomatologia associada. A analgesia é uma componente importante no controlo dos sintomas, principalmente quando estão associadas foto e fonofobia. De referir a relevância que pode ter a história familiar no controlo das cefaleias.

Palavras-chave: cefaleias, enxaqueca, neurologia

PD111 (13SPP-67050) - APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE NEUROPATIA ÓTICA HEREDITÁRIA DE LEBER - RELATO DE CASO

Joana Miranda¹; Rita Santos Silva²; Ana Maria Maia³; Olinda Faria³; Raquel Sousa²
 1- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João, Porto; 2- Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João, Porto; 3- Serviço de Oftalmologia, UAG Cirurgia, Centro Hospitalar de São João, Porto

Introdução: A Neuropatia Ótica Hereditária de Leber (NOHL) é uma doença rara, resultante de mutações no DNA mitocondrial. Cursa com perda progressiva da acuidade visual, devido a degeneração ganglionar da retina e atrofia do nervo ótico. **Caso clínico:** Criança de 8 anos, sexo masculino, com diminuição progressiva da acuidade visual e diplopia intermitente com uma semana de evolução. Antecedentes de epilepsia desde os 2 anos e cefaleias recorrentes há 8 meses. Avô e tia maternos com epilepsia. Na admissão objetivada diminuição da acuidade visual do olho esquerdo (AVOE-contagem de dedos a 50cm; AVOD-1/10) e edema bilateral da papila, sem outros défices neurológicos. A TC cerebral não revelou alterações. Iniciou acetazolamida. Por agravamento dos sintomas foi avaliado por oftalmologia, tendo-se verificado agravamento da acuidade visual, defeito pupilar aferente do OE, edema da papila e escotoma central bilaterais. Associada prednisolona, com melhoria ligeira dos sintomas. A punção lombar com avaliação manométrica revelou uma pressão de 320 mmH2O, compatível com hipertensão intracraniana. O estudo analítico, auto-anticorpos e serologias/polimerase chain reaction no líquido cefalo-raquidiano para Borrelia, VDRL, Toxoplasma, VIH, Herpes Vírus 1, 2 e 6, Enterovírus, Parvovírus B19 e CMV foram negativos. Estudo neurofisiológico com potenciais evocados visuais sugestivo de disfunção grave das vias óticas. Embora a RM cerebral tenha sido normal, a RM das órbitas revelou hipersinal em T2 e ténue hipossinal em T1 no quiasma e porção pré-quiasmática dos nervos óticos, com acentuação de realce após contraste endovenoso. Com base nos achados clínicos, estudo neurofisiológico e RM das órbitas, o diagnóstico de NOHL foi proposto e reforçado pela angiografia com fluoresceína. A sequenciação dos genes envolvidos na doença identificou a mutação 11778G>A na região ND4, confirmando o diagnóstico suspeito. O doente iniciou coenzima Q10 e vitaminas do complexo B, mas sem recuperação da acuidade visual. **Discussão:** O diagnóstico de NOHL é um diagnóstico clínico, suportado pelo estudo neurofisiológico e RM das órbitas e confirmado pelo estudo genético. Apesar da perda progressiva da acuidade visual ser a principal forma de apresentação, estão descritos casos raros de NOHL plus que cursam com envolvimento do sistema nervoso central. Os autores apresentam uma forma rara de NOHL plus, num doente com NOHL confirmado por estudo genético, associada a epilepsia e hipertensão intracraniana.

Palavras-chave: Neuropatia Ótica Hereditária de Leber; DNA mitocondrial; epilepsia ; hipertensão intracraniana

PD112 (13SPP-73422) - SÍNDROME DE DRAVET - UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Filipa Marçal¹; Joana Oliveira¹; Paulo Sousa¹; Conceição Freitas¹; Rui Vasconcelos¹
 1- Serviço de Pediatria, Hospital Dr. Nélio Mendonça

Na síndrome de Dravet (SD) ou epilepsia mioclônica severa da infância caracteriza-se por três estadios. O estadio 1 geralmente com inicio por volta do 1º ano de vida com repetidos episódios de estado epiléptico febril, por vezes focal, nesta fase mantem-se o desenvolvimento. O estadio 2 inicia-se entre o 1º e o 2º ano de vida, com crises de vários tipos e estagnação do desenvolvimento. O estadio 3 começa entre os 8-10 anos com menos crises, algum desenvolvimento é possível, apesar de quase todos os doentes apresentarem défice cognitivo significativo. A causa do SD em cerca de 70% dos casos deve-se a uma mutação espontânea truncada ou nonsense no gene SCN1A. **Caso clínico:** Criança 6 anos, sexo masculino, primeiro filho de pais não consanguíneos saudáveis. Sem antecedentes familiares relevantes. Parto eutóxico de termo, somatometria adequada à idade e Apgar 10/10. Aos 5 meses apresentou primeira convulsão clónica do membro superior esquerdo com duração aproximada de 3 minutos com febre no decurso de infecção respiratória alta. No exame neurológico apresentava hemiparesia esquerda de predomínio braquial (Paresia de Todd) que motivou o internamento. No internamento teve nova crise focal em apirexia. Realizou EEG e TC-CE que não revelaram alterações. Iniciou terapêutica com valproato de sódio e seguimento em consulta de neuropediatria. Aos 9 meses teve nova convulsão tónico-clônica seguida de estado de mal que motivaram internamento na UCINP, cedendo dificilmente à terapêutica. No estado pós-critico apresentou hemiparesia direita com recuperação em 6 horas. A partir dos 14 meses os episódios de crises convulsivas tornaram-se mais frequentes e habitualmente associados a quadros infecciosos. Sendo os padrões dominantes: as crises tonico-clônicas generalizadas e as crises focais. Desenvolvimento psicomotor sem alterações nos primeiros 12 meses de vida, idade a partir da qual iniciou atraso global do desenvolvimento, perda da coordenação, dificuldades de interação e perturbação do sono. Em Março de 2012 surge a primeira alteração electroencefalográfico que revelou durante o sono pontas FCT bilaterais. O estudo genético detectou mutação no gene SCN1A. **Discussão:** A pesquisa das causas genéticas da epilepsia severa e do atraso do desenvolvimento desempenham um papel fundamental na neuropediatria e neurologia. Detectar a base molecular para a doença oferece à família uma razão para o esclarecimento da mesma e permite o aconselhamento genético adequado.

Palavras-chave: Síndrome de Dravet, Epilepsia mioclônica severa da infância, Atraso do desenvolvimento, Gene SCN1A

PD113 (13SPP-78033) - VARICELA: UM CASO FORA DA ROTINA

Joana Pimenta¹; Sofia Águeda¹; M. Céu Espinheira¹; Joana Rebelo¹; Inês Azevedo²; Ana Maia¹; Raquel Sousa¹

1- Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar de São João - Porto; 2- Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar de São João - Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: A varicela é uma doença comum em idade pediátrica sendo geralmente benigna e auto-limitada. As complicações neurológicas ocorrem em 0,01% a 0,03% dos casos e num intervalo entre 1 semana a 9 meses após a infecção. Os acidentes vasculares complicam as infecções por VVZ em 1 em cada 15000 casos. **Descrição do caso:** Criança de 4 anos de idade, sexo masculino, previamente saudável, com história de varicela um mês atrás. Mãe portadora de distúrbio da coagulação-mutações C677T e A1298C do gene MTHFR e 475-4G do inibidor do plasminogénio. Observado no SU por início súbito de movimentos de rotação involuntários, repetitivos e amplos do membro superior direito, associados a diminuição da força muscular no hemicorpo homolateral e a noção de alteração da linguagem. Negava outras queixas. Ao exame objetivo apresentava diminuição da força muscular distal do membro superior direito e sinal de Romberg duvidoso. O hemograma e bioquímica alargada não demonstraram alterações e a pesquisa de drogas de abuso foi negativa. Efectuada punção lombar com saída de líquor claro, cuja citoquímica revelou 32 leucócitos (sem outras alterações), sendo a PCR (polymerase chain reaction) para vírus varicela zoster (VVZ) positiva. A tomografia computorizada cerebral evidenciou ténue hipodensidade no lobo temporal esquerdo e a angiorresonância cerebral revelou áreas de lesão no globo pálido/putamen e braço posterior da cápsula

interna esquerda, correspondendo a lesões de etiologia vascular isquémica aguda. O estudo protrombótico foi normal. Face ao diagnóstico provável de vasculite pós-varicela iniciou terapêutica com aciclovir (21 dias) e pulsos de metilprednisolona endovenosa durante 5 dias, seguidos de prednisolona oral em esquema de desmame. Após instituição da terapêutica verificou-se diminuição progressiva dos movimentos anómalo do membro superior direito e recuperação da força muscular deste hemicorpo. **Discussão:** O acidente vascular cerebral (AVC) é uma patologia rara na criança. No entanto, a sua associação com infecção pelo VVZ está bem estabelecida (31% dos casos de AVC pediátrico). Os autores alertam para a necessidade de conhecer as possíveis complicações graves de doenças comuns em idade pediátrica, tais como esta, uma vez que o tratamento adequado, dirigido e instituído o mais precocemente possível pode resultar na resolução completa do problema sem sequelas para a criança.

Palavras-chave: Varicela, Vasculite, AVC

PD114 (13SPP-81629) - CEROIDOLIPOFUSCINOSE NEURONAL JUVENIL – CASO CLÍNICO

Daniel Gonçalves¹; Joana Meireles²; Ruben Rocha³; Mafalda Sampaio³; Miguel Leão³

1- Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico Integrado - Centro Hospitalar de São João; 2- Serviço de Neurologia - Centro Hospitalar de São João; 3- Unidade de Neurologia Pediátrica do Hospital Pediátrico Integrado - Centro Hospitalar de São João

Introdução: As ceroidolipofuscinoses neuronais (CLN) constituem um grupo de doenças neurodegenerativas lisossomais hereditárias, caracterizadas por deterioração cognitiva e motora progressivas, epilepsia e morte precoce. Embora a perda da acuidade visual ocorra na maioria das formas de CLN, aquele é o primeiro sinal clínico na CLN juvenil (Doença de Batten), sendo esta a mais frequente das CLN (1:100.000). **Caso clínico:** Descreve-se o caso clínico de uma criança do sexo masculino, 10 anos de idade, com hipovisão progressiva desde os 8 anos por degenerescência macular, seguido em consulta de Oftalmologia e sem diagnóstico etiológico estabelecido. Aos 9 anos, inicia episódios de sonolência excessiva, com duração de cerca de 12 dias, de frequência aproximadamente mensal, e sem causa aparente. Ao exame físico salientava-se interacção pobre, perguntas repetitivas e alguns automatismos das mãos e pés, sem outras alterações. Na avaliação oftalmológica apresentava acuidade visual inferior a 1/10 e distrofia retiniana macular grave bilateralmente. A Ressonância Magnética cerebral não apresentava alterações. Foi submetido a monitorização Video-EEG, que revelou registo de ponta-onda lenta quase contínuo, com focalização bi-temporal. Neste contexto, iniciou terapêutica com levetiracetam, com melhoria progressiva do estado neurológico e do padrão electroencefalográfico. Teve alta com a suspeita clínica de Ceroidolipofuscinose Neuronal Juvenil, entretanto confirmada geneticamente (mutação do gene CLN3). No período de seguimento (10 meses) mantém-se sem crises clínicas, apresentando amaurose total bilateral. **Discussão:** Os autores pretendem salientar uma entidade que se apresenta habitualmente entre os 4 e os 10 anos de idade, e que tem uma evolução desfavorável do ponto de vista neurológico. A associação, neste grupo etário, de hipovisão progressiva, alterações comportamentais com perturbação do ritmo sono-vigília e padrão electroencefalográfico de ponta-onda é sugestiva de Doença de Batten, sendo recomendada a pesquisa de mutações do gene CLN3 para confirmação diagnóstica. Apesar da investigação em curso, actualmente o tratamento permanece de suporte.

Palavras-chave: ceroidolipofuscinose neuronal juvenil, hipovisão

PD115 (13SPP-34866) - UM CASO DE PANCITOPENIA NEONATAL E FERROPENIA MATERNA GRAVE – UMA COINCIDÊNCIA?

Mariana Rodrigues¹; Henrique Soares¹; Joana Jardim¹; Gustavo Rocha¹; Fátima Ferreira²; Hercília Guimarães¹

1- Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2- Unidade de Hematologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João

Introdução: As citopenias neonatais podem ter múltiplas causas, incluindo hipertensão materna, sépsis, patologia auto-imune e infecções víricas congénitas. Apesar de a maioria das citopenias ser transitória, o diagnóstico de um síndrome hereditário de insuficiência medular acarreta implicações profundas na escolha da terapêutica e abordagem clínica. **Caso Clínico:** Uma recém-nascida de termo com peso adequado, apresentou petéquias dispersas ao nascimento, levando ao achado de trombocitopenia grave (<10000 plaquetas/uL), anemia

(Hb 11,6 g/dL) e leucopenia (4490 leucócitos/uL). O restante exame físico não apresentava alterações, nomeadamente dismorfias, adenomegalias ou organomegalias. A ecografia transfontanelar mostrou hemorragia subependimária. Existia história materna de anemia por ferropenia grave, tratada com ferro EV a partir das 33 semanas de gestação, assim como de diabetes gestacional com adequado controlo metabólico. Os restantes antecedentes pré-natais e familiares eram irrelevantes, incluindo serologias maternas e ecografias. Os marcadores de infecção, incluindo PCR e hemoculturas, foram seriadamente negativos, assim como a pesquisa de vírus. O estudo da coagulação não mostrou alterações, e os anticorpos anti-plaquetários foram negativos. A genotipagem plaquetária não mostrou incompatibilidades. Sem evidência bioquímica/esfregaço sanguíneo de hemólise. O cariótipo e estudo metabólico não mostraram alterações. Foi tratada com Imunoglobulina EV (1 g/kg em 2 dias consecutivos) e transfusões de concentrados plaquetários em D1/D2/D7/D9, assim como suplementos de ferro e ácido fólico (D15). Devido à persistência da pancitopenia com neutropenia mínima em D10 (210/uL) sem linfopenia, e anemia normocítica normocrómica (mínimo Hb 8,2 g/dL) com reticulócitos de 1,5-2%, foi realizada biópsia de medula óssea. Esta mostrou normalidade dos precursores trilineares, assim como reservas ausentes de ferro, excluindo malignidade. A contagem plaquetária subiu progressivamente, seguida da hemoglobina. Teve alta em D22, mantendo apenas neutropenia. Em D56 foi readmitida por infecção do trato urinário que evoluiu sem complicações, e desde então apresenta hemograma normal. Mantém suplementos de ferro. **Discussão:** A ferropenia materna não tem sido descrita como causa de anemia ou pancitopenia neonatal. Apesar de reservas de ferro depletadas, o curso transitório da pancitopenia sugere que pode ter existido uma infecção vírica não diagnosticada. O seguimento será fundamental.

Palavras-chave: pancitopenia neonatal; ferropenia materna; ferropenia neonatal

PD116 (13SPP-35644) - HIDRÓPSIA FETAL NÃO IMUNE NUM CENTRO TERCIÁRIO

T. Monteiro¹; S. Corujeira²; P. Soares²; G. Rocha¹; H. Guimarães²

1- Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2- Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: Com o uso generalizado da imunoglobulina anti-Rh(D), a hidrópsia fetal não imune (HFNI) atualmente é responsável por quase 90% dos casos de hidrópsia fetal, com uma incidência de 1/1500 - 1/3800 nascimentos. As causas da HFNI são heterogéneas e incluem alterações cardíacas, pulmonares, metabólicas, hematológicas, infecciosas, cromossómicas e idiopáticas. Apesar dos avanços no diagnóstico e tratamento, a sua morbidade e mortalidade continuam elevadas. A avaliação intra-uterina e seguimento num centro terciário, poderá melhorar o resultado perinatal. **Objetivos:** Caracterizar os casos de HFNI admitidos num Centro de nível III, referência para doentes cardíacos, cirúrgicos e metabólicos. **Métodos:** Estudo retrospectivo e descritivo dos recém-nascidos (RN) com HFNI internados na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Centro Hospitalar de São João, entre 1997 e 2012. Foram colhidos dados sobre a gravidez, parto, abordagem perinatal, avaliação etiológica e evolução dos RN. **Resultados:** Foram estudados 22 casos, com idade gestacional mediana de 32 semanas (26-39) e mediana do peso ao nascimento de 2520g (884-4270), incluindo 21 pré-termos (95,5%). Doze (54,5%) eram do sexo feminino. Foi efectuado diagnóstico pré-natal em 15 (68,2%) e 4 receberem tratamento in útero. Foi realizada cesariana em 17 (77,3%) e 21 (95,5%) necessitaram de medidas de reanimação na sala de partos. O diagnóstico etiológico foi feito em 20 casos (91,0%). A etiologia mais frequente foi a cardiovascular (n=8), com 6 arritmias. Outras etiologias foram: hematológica (n=6); malformação linfática (n=2); infecciosa (n=2); cromossomopatia (n=1); e metabólica (n=1). Vinte e um (95,5%) RN necessitaram de ventilação mecânica com uma duração mediana de 11 dias (1-41) e 12 (54,5%) necessitaram de manobras de descompressão (toracocentese e/ou paracentese). Quinze (68,2%) necessitaram transfusão de glóbulos rubros. A duração mediana de internamento foi 16 dias (1-77). Treze (59,1%) faleceram. Seis dos sobreviventes (n=9) tinham ecografia cerebral normal. **Conclusões:** A prevalência de HFNI na nossa Unidade foi 3:1000. A taxa de mortalidade mantém-se alta, estando de acordo com o descrito na literatura. O diagnóstico etiológico precoce e um correto seguimento e tratamento pré e pós-natal são as principais medidas para reduzir a morbidade e mortalidade desta condi-

ção, bem como fornecer informação sobre o prognóstico e aconselhamento genético para futuras gravidezes.

Palavras-chave: hidrópsia fetal não imune; centro terciário

PD117 (13SPP-36368) - HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA ASSOCIADA A OUTRAS ANOMALIAS CONGÉNITAS

Joana Jardim¹; T. Monteiro¹; G. Rocha¹; T. Henriques Coelho²; J. Correia Pinto²; J. Monteiro³; H. Guimarães¹

1- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Centro Hospitalar São João, Porto; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica, Centro Hospitalar São João, Porto

Introdução: A associação de hérnia diafragmática congénita (HDC) a outras anomalias tem importante implicação no prognóstico. **Objectivos:** Caracterizar as anomalias congénitas associadas a HDC e avaliar o seu impacto na morbidade e mortalidade. **Métodos:** Revisão dos processos clínicos dos doentes com HDC admitidos na UCIN entre Janeiro de 1997 e Maio de 2012. Análise dos dados clínicos e da sobrevida dos recém-nascidos com HDC e outras anomalias congénitas ou cromossomopatias associadas.

Resultados: Foram identificados 85 casos de HDC, 72 (84,7%) com localização à esquerda e 1 (1,2%) bilateral. Em quinze (17,6%) estava descrita a associação a outras anomalias congénitas. Foram identificadas 3 cromossomopatias (3,5%): trissomia 18; síndrome Turner (45XO); e 47XX+i(9). Em 5 (5,9%), estavam presentes defeitos cardíacos congénitos um dos quais associado a fenda palatina. Foram diagnosticados dois casos de hidrópsia fetal. Outras malformações/síndromes associados foram Järcho-Levin síndrome, higroma cístico, uretero-hidronefrose com refluxo vesicouretral e estenose traqueal por sling da artéria pulmonar. As medianas da idade gestacional e do peso ao nascimento foram de 37 semanas e 2080 g no grupo com outras anomalias associadas e 38 semanas e 2800 g no grupo sem mais anomalias. Em ambos os grupos a localização preferencial da hérnia foi à esquerda e a sobrevida foi respectivamente de 26,7% vs 52,9% ($p=.065$) nos doentes com e sem malformação adicional. **Discussão:** As anomalias congénitas mais frequentes na nossa série foram a cardiopatia congénita e as alterações cromossómicas, o que está de acordo com a literatura. É reconhecido o pior prognóstico das hérnias diafragmáticas congénitas quando associadas a outras anomalias.

Palavras-chave: hérnia diafragmática, anomalias, malformações

PD118 (13SPP-36662) - ALOIMUNIZAÇÃO ANTI-E: UMA CAUSA RARA DE DOENÇA HEMOLÍTICA NO RECÉM-NASCIDO

Filipa Flor-de-Lima¹; Susana Pissarra¹; Angelina Martins¹; Henrique Soares¹; Ana Vilan¹; Herculina Guimarães²

1- Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João; 2- Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: A doença hemolítica aloimune no recém-nascido envolve primariamente os grupos sanguíneos major (sistemas Rhesus (Rh) e ABO), no entanto, a presença de incompatibilidade a grupos minor pode causar doença grave. **Caso clínico:** Recém-nascido de termo, do sexo masculino, caucasiano, transferido às 6h de vida por anemia e hiperbilirrubinemia. A mãe era uma primigesta de 41 anos, saudável, ARh+. Não se registaram intercorrências durante a gravidez e as serologias foram negativas. O parto foi por cesariana por apresentação pélvica e o índice de Apgar ao 1º e 5º minutos de 9 e 10, respectivamente. A admissão apresentava palidez mucocutânea, icterícia da pele e escleróticas, sopro sistólico, hepatoesplenomegalia e sinais de dificuldade respiratória. O estudo analítico revelou anemia grave (hemoglobina 5,9g/dL), com $1.25 \times 1012/L$ eritrócitos, 15% reticulócitos, esfregaço de sangue periférico com policromasia, trombocitopenia (72000 plaquetas) e hiperbilirrubinemia (bilirrubina sérica total e indireta de 19,8mg/dL e 17,9mg/dL, respetivamente) com prova de coombs direta positiva. A investigação posterior, incluindo prova de coombs indireta positiva e anticorpos anti-E positivos no recém-nascido e na mãe, bem como, o perfil de抗ígenos grupos minor nos membros da família foram compatíveis com isoimunização grupo minor E. Foram realizadas três exsanguíneo-transfusões e imunoglobulina para além da fototerapia. Foi ainda necessário transfusão de glóbulos rubros e plaquetas. O recém-nascido teve alta para o domicílio ao 12º dia de vida com exame neurológico e rastreio auditivo por otoemissões acústicas normais e hiperecogenicidades periventriculares na

ecografia transfontanelar. **Discussão:** A doença hemolítica aloimune por grupos minor pode apresentar-se com manifestações ligeiras a graves de hiperbilirrubinemia, incluindo a hidrópsia fetal. A doença hemolítica anti-E deve ser considerada na presença de hiperbilirrubinemia com hemólise grave nos casos de doença hemolítica neonatal severa se as causas mais comuns, como a incompatibilidade Rh e ABO, não forem demonstradas.

Palavras-chave: anemia, hiperbilirrubinemia, aloimunização, grupos minor

PD119 (13SPP-37635) - MIELOMENINGOCELO: ABORDAGEM E RESULTADOS PRECOCES NA UCIN

Susana Corujeira¹; Henrique Soares²; Joana Jardim¹; Ana Vilan²; Josué Pereira³; Joaquim Monteiro⁴; Manuela Rodrigues¹; Maria Beatriz Guedes¹; Herculina Guimarães²

1- Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2- Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; Faculdade de Medicina, Universidade do Porto; 3- Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar São João; 4- Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João

Introdução: O mielomeningocele (MMC) é uma malformação congénita neurológica grave que requer tratamento multidisciplinar e seguimento a longo prazo. **Objetivos:** Caracterização dos casos de MMC no período neonatal quanto aos dados demográficos, tratamento cirúrgico, complicações e a evolução no curto prazo. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos recém-nascidos (RN) com MMC internados numa Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais de nível III no período entre Janeiro de 2002 e Junho de 2012 (10,5 anos). **Resultados:** Foram incluídos 31 RN. A distribuição anual dos casos foi homogénea e a maioria dos RN (55%) foi transferida de outro hospital. Sexo feminino em 61% (19); prematuridade em 9,7% (3). Mediana do peso ao nascimento 2990 g (785-5230) com 16% (5) RN leves para a idade gestacional. Diagnóstico pré-natal em 45% (14). As malformações associadas ocorreram em 80,6% (25), tendo sido as mais frequentes a malformação de Chiari II (64,5%) e o pé equinovarus (29%). A localização do MMC foi lombossagrado em 90% (28) e toracolombar em 10% (3). Cerca de metade dos RN (48%) apresentavam a membrana do MMC perfurada antes da cirurgia. A profilaxia antibiótica foi realizada em 93,5% (29), tendo sido iniciada nas primeiras 24 horas em 89,7%. Cirurgia precoce (≤ 48 horas de vida) foi realizada em 83,3% (25). Ocorreram complicações no pós-operatório em 26,7% (8): ventriculite (10%); infecção da ferida cirúrgica (3,3%); deiscência da sutura (3,3%); fistula de líquido cefalorraquidiano (3,3%); e sepsis (6,7%); 2). Não se encontrou associação com significado estatístico entre o timing da cirurgia e o desenvolvimento de complicações. Hidrocefalia desenvolveu-se em 77% (24), estando presente ao nascimento em 29% (9) dos RN. Foi necessário tratamento cirúrgico em 87,5% (21) sendo a abordagem cirúrgica inicial a derivação ventricular externa em 52,4% e o shunt ventrículo-peritoneal em 47,6%. Metade dos RN (52,4%) necessitaram de re-intervenção cirúrgica para controlo da hidrocefalia. Ocorreram comorbilidades em 19,4% (6) RN durante o internamento que teve uma duração média de 11 dias. Não houve mortalidade no período neonatal. **Conclusões:** A nossa série apresentou uma incidência importante de complicações pós-operatórias, apesar da cirurgia ter sido realizada precocemente na maioria dos casos. Os principais determinantes da morbidade no período neonatal são o diagnóstico precoce de hidrocefalia, o adequado funcionamento do shunt e a complexidade das malformações associadas.

Palavras-chave: mielomeningocele, hidrocefalia, recém-nascido

PD120 (13SPP-44125) - TRISSOMIA 16 EM MOSAICO - UM FINAL FELIZ...

Rita Belo Moraes¹; Mónica Marçal¹; Sara Noémie Prado¹; Madalena Lopo Tuna¹; Maria José Carneiro¹

1- Unidade de Neonatologia, Serviço de Pediatria, Hospital de S. Francisco Xavier - Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução: A trissomia 16 é a cromossomopatia mais frequente na gravidez. É incompatível com a vida, exceto quando ocorre mosaicismo, ou seja, quando o cromossoma extra existe apenas em algumas células. O aconselhamento médico após diagnóstico pré-natal de trissomia 16 em mosaico constitui um desafio dado o espectro clínico variável: desde aborto espontâneo tardio, restrição de crescimento intrauterino (RCIU), risco de malformações neonatais, até recém-nascido (RN) aparentemente saudável. **Caso Clínico:** RN do sexo masculino, terceiro filho de pais não consanguíneos. Mãe de 38 anos, com dois abortos

espontâneos e hipertensão arterial gravídica. Gestação de 36 semanas e um dia, com ausência de artéria umbilical direita e intestino hiperecogénico detetados às 21 semanas de gestação. Diagnóstico pré-natal por amniocentese de trissomia 16 em mosaico (14% de células com trissomia). Ecocardiograma fetal com veia cava superior (VCS) esquerda a drenar no seio coronário e ressonância magnética crânioencefálica fetal normal. Cesariana eletiva por RCIU, Índice de Apgar 9/10, baixo peso ao nascer (1515g, <P3) e comprimento e perímetro céfálico inferiores ao P3. Internado na Unidade de Neonatologia durante 14 dias com os diagnósticos de hipoglicémia, hiperbilirrubinemia indireta, trombocitopenia neonatal (em contexto de RCIU), colestase neonatal (em contexto de nutrição parentérica total), CIV muscular apical pequena, CIA, hipospadias frustre e fossa sacrococcígea com fundo de saco cego. O cariótipo em sangue periférico (técnica de bandas GTL) foi normal. Alta do hospital da área de residência aos 22 dias de vida, após aquisição de autonomia alimentar. Evolução em ambulatório favorável, com melhoria da colestase, ecografias transfontanelar, renal e abdominal normais, mantendo CIA pequena aos 6 meses de idade real. **Comentários:** A trissomia 16 em mosaico é rara (162 casos publicados numa revisão recente) e pode ser detetada no RN ou estar confinada à placenta. Apesar do cariótipo pós-natal ser normal este caso evidencia a influência das células trissómicas na placenta, sendo conhecida a sua associação a RCIU e maior risco de malformações no RN como cardiopatia. Existem poucos dados sobre o prognóstico pós-natal a longo prazo, pelo que está indicado o seguimento multidisciplinar.

Palavras-chave: mosaicismo, trissomia 16, restrição de crescimento intrauterino

PD121 (13SPP-44563) - (*) PREMATURIDADE TARDIA: UM OLHAR SOBRE OS ÚLTIMOS 5 ANOS

Cristina Novais¹; Raquel Carreira¹; Nádia Brito¹; Helena Almeida¹

1- Centro Hospitalar Oeste Norte

Introdução: A prematuridade tardia (PT), definida como recém-nascidos (RN) com idade gestacional (IG) entre as 34 e as 36 semanas e 6 dias, tem vindo a aumentar na última década, sendo responsável por mais de 70% de todos os prematuros, condicionando morbilidade e mortalidade neonatais crescentes.

Métodos: Estudo retrospectivo e descritivo que pretendeu caracterizar a população de PT internada numa Unidade de Cuidados Especiais Neonatais (UCEN) do Hospital de Apoio Perinatal, entre Janeiro de 2007 e Dezembro de 2011. Análise estatística efetuada através de Microsoft Office Excel®. **Resultados:** Neste período nasceram 7493 RN, dos quais 5,8% prematuros, sendo 92% PT; destes 38,8% necessitaram de internamento na UCEN. Adicionalmente foram internados 9 PT provenientes de outros hospitais, pelo que o estudo englobou 164 PT. A IG média foi 35,6 semanas e a idade média no internamento foi 1,5 dias, sendo a duração média de internamento 4,6 dias. A gravidez foi vigiada em 92%, verificando-se ameaça de parto prematuro em 7%, pré-eclâmpsia em 4%, diabetes gestacional em 3% e infecção urinária em 2,5%. A cesariana ocorreu em 38% (não progressão do trabalho de parto-16%, gemelaridade-16%, sofrimento fetal agudo-13% e apresentação pélvica-11,5%). O peso médio ao nascer foi 2499g (1350-4300), em 85,4% adequado à idade gestacional. Os diagnósticos mais frequentes foram icterícia em 84%, dificuldade respiratória em 50%, dificuldades alimentares em 17% e risco infecioso em 12,2%. Realizaram leite materno exclusivo 32% e aleitamento misto 53%. Efetuaram fototerapia 77,5% e antibioticoterapia 19%. Necessitaram de apoio ventilatório 7,3%, sendo transferidos para outros hospitais 10%. Os reinternamentos no 1º mês de vida ocorreram em 8% dos casos e os principais motivos foram icterícia em 53%, má progressão ponderal em 40% e infecção respiratória em 33%. Não se registaram óbitos. **Conclusões:** O presente estudo destaca o facto da prematuridade tardia ser frequente e acarretar morbilidade significativa, pelo que é importante que os profissionais de saúde estejam sensibilizados para as suas particularidades. As complicações mais frequentes neste grupo foram icterícia, dificuldade respiratória e dificuldades alimentares. Foi ainda observada uma elevada taxa de readmissão ao longo do 1º mês, o que vai de encontro ao descrito na literatura. Salientam-se estratégias que visam reduzir os partos pré-termo, otimizar o aleitamento materno, detetar e tratar precoceamente as complicações associadas.

Palavras-chave: prematuridade tardia

PD122 (13SPP-50446) - UM RECÉM-NASCIDO INESPERADO - A PROPÓSITO DE UM CASO DE ICTIOSE CONGÉNITA

Patrícia A. Gonçalves¹; Felicidade Trindade²; Conceição Faria²; Lígia Domingues²; Eduarda Reis²

1- HPP Hospital de Cascais / Hospital Santa Maria; 2- HPP Hospital de Cascais

Introdução: As ictioses congénitas constituem um grupo heterogéneo de doenças da queratinização, caracterizado por pele seca descamativa, eritrodermia generalizada e hiperqueratose. Os autores descrevem o caso de um doente com ictiose congénita. RN sexo masculino, nascido às 34 semanas de gestação vigiada, sem intercorrências, por parto eutóxico, com um peso de 2045g e um Índice de Apgar 9/10. O exame imediato do recém-nascido revelou pele fina, translúcida e avermelhada, com raras fissuras, associada a ectropion, eclabium, hipoplasia das fossas nasais e dos canais auditivos. Sem outras malformações e/ou alterações ao exame objectivo. O RN foi internado na Unidade de Cuidados Especiais Neonatais em incubadora com temperatura e humidificação controladas, em ambiente esterilizado e com isolamento de contacto. Em D2 a pele começou a ter fissuras que foram agravando progressivamente quer em número quer em tamanho progredindo para descamação cutânea em grandes placas amareladas, associando-se também alopécia. Feita hidratação cutânea com vaselina líquida esterilizada e prescrita analgesia. Em D5, por suspeita clínica e laboratorial de sepsis, iniciou antibioticoterapia que fez durante 13 dias. Os aportes hidroelectrolíticos foram ajustados às perdas cutâneas. Houve melhoria gradual da eritrodermia, do ectropion e eclabium, mantendo-se a descamação cutânea em grandes placas amareladas e a alopécia. Teve alta em D30 com indicação para aplicação de emolientes e referenciado às consultas de pediatria e dermatologia onde se mantém em seguimento. Efectuou biópsia cutânea aos 5 meses, compatível com ictiose lamelar. **Comentário:** As ictioses congénitas são doenças com elevada gravidade no período neonatal, dada a perda de barreira cutânea com todas as suas implicações.

Palavras-chave: ictiose congénita, ectropion, eclabium

PD123 (13SPP-62567) - DIFERENÇAS ÉTNICAS: ESTUDO DESCRIPTIVO DE DUAS POPULAÇÕES

Andreia Morais¹; Nélia Costa¹; Graça Seves¹; Sónia Garcês¹; Aniceta Cavaco¹; Maurílio Gaspar¹

1- Hospital José Joaquim Fernandes- ULSBA

Introdução: Existem diferenças no acesso e utilização dos Cuidados de Saúde relacionadas com a etnia. As “minorias étnicas”, em parte pelas suas diferenças sócio-culturais, estão conotadas a um seguimento menos regular, nomeadamente em Medicina Materno-Fetal, que poderá estar associado a uma maior morbilidade. **Objetivo:** Analisar e comparar os dados sociais e clínicos de duas populações de Puérperas/Recém-Nascidos (RN) no Berçário(B)/Unidade de Cuidados Intermédios Neonatais(UN) do Hospital José Joaquim Fernandes (HJJF), entre 01-02 e 31-07-2012 (P1- população de etnia cigana; P2 - grupo controlo, etnia não cigana). **Material e Métodos:** Estudo descritivo e transversal. Colheita de dados através de questionário e consulta de processo clínico de Puérperas/RN no B/UN do HJJF, no período atrás mencionado (P1- n=34; P2- amostra aleatória, n=68). **Resultados:** Durante os seis meses, nasceram 519 RN no HJJF, 6,6% de etnia cigana. Comparando os 2 grupos. 64,7% das primeiras eram analfabetas, todas domésticas e 82,4% com subsídio de inserção; em P2 nenhuma era analfabeta, 10,3% domésticas, encontrando-se 23,5% desempregadas. Como antecedentes relevantes, em 52,9% das puérperas P1 existia consanguinidade e nenhuma tinha hábitos nocivos; em P2 apenas 1,5% tinha consanguinidade e 25% hábitos tabágicos. A média de idade no 1º parto foi de 17,8 anos, com mediana de paridade de 3 em P1 vs 25,7 anos e 2 filhos em P2. Quanto à vigilância da gravidez, 35,3% das P1 eram não vigiadas vs 4,4% em P2. 34,2% das puérperas P1 não efectuaram o rastreio ecográfico preconizado pela DGS vs 1,5% em P2. Relativamente às serologias efectuadas durante a gravidez, em P1 foram consideradas não adequadas/ não realizadas em 25,5% e 38,2% respectivamente, na média dos três trimestres vs 19,1% e 13,2% em P2. 91,2% de partos eutóxicos em P1 vs 45,6% em P2. Ocorreram 35,3% de altas precoce a pedido em P1 vs 2,9% em P2. Foram detectadas malformações minor em 2,9% em P1 vs 11,8% em P2. **Conclusão:** Verificou-se que em P1 as gestações tinham risco acrescido devido a: menor idade materna, maior percentagem de gravidez não vigiada, maior paridade, existência de analfabetismo, a maioria

com subsídio de inserção social, consanguinidade em metade dos casos. No entanto, não se verificou a existência de hábitos nocivos em P1, e o parto foi eutóxico na quase totalidade. Um terço dos RN P1 teve alta precoce a pedido, com risco de morbilidade associada aumentado.

Palavras-chave: Puérperas, Recém-Nascidos, Factores de risco, Diferenças Étnicas

PD124 (13SPP-66745) - COLESTASE COMO MANIFESTAÇÃO DE INFECÇÃO CONGÉNITA A CMV

Catarina Resende¹; Ermelinda Silva²; Alexandra Almeida³; Cármem Carvalho³; Paula Soares³; Cristina Godinho³

1- Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 2- Serviço de Gastroenterologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto; 3- Maternidade Júlio Dinis- Centro Hospitalar do Porto

Introdução: O citomegalovírus (CMV) é a causa mais frequente de infecção congénita nos países desenvolvidos, afetando 0,2 a 2,2% de todos os recém-nascidos. Deve-se na maioria das vezes a uma primoinfecção materna durante a gravidez. Menos frequentemente pode ocorrer em mulheres previamente imunes por reativação ou reinfeção viral. A maioria dos recém-nascidos infetados são assintomáticos (90%), mas destes cerca de 10-15% poderão desenvolver sequelas durante os primeiros anos de vida. **Caso Clínico:** Recém-nascido do sexo masculino sem antecedentes pré-natais de relevo. Serologias maternas negativas, com imunidade à rubéola e ao CMV no 1º trimestre. Grupo de sangue da mãe Orh+ e do recém-nascido Brh+, com coombs direta negativa. Ecografias pré-natais normais. Parto eutóxico às 37 semanas com IApgr 9/10. Por icterícia em D2 de vida inicia fototerapia sem melhoria da hiperbilirrubinemia. Neste contexto, a D5 realiza estudo analítico que revela colestase com bilirrubina total de 11,55mg/dL e bilirrubina direta de 4,82mg/dL. Em D6 surge acolia fecal. Do estudo efetuado salienta-se um elevado título de IgG anti-CMV materna (1891UI/L) pelo que se suspeitou de infecção congénita a CMV. O diagnóstico foi confirmado por virúria positiva no recém-nascido. A ecografia transfontanelar mostrou achados sugestivos de infecção congénita a CMV. As serologias anti-CMV IgM e IgG no recém-nascido foram Positivas e carga vírica mostrou a presença de 7675 cópias. Realizou otoemissões acústicas e foi avaliado por oftalmologia não se encontrando alterações. Pelas alterações na neuroimagem decidiu-se iniciar terapêutica com ganciclovir endovenoso que cumpriu por 10 dias e posteriormente iniciou valganciclovir oral tendo completado 6 semanas. Manteve medicação anti-colestática até aos 2 meses e meio, com evolução clínica e analítica favorável e sem aparecimento de efeitos colaterais da medicação. À data da última avaliação com 4 meses apresenta exame objetivo sem alterações, carga viral negativa e estudo analítico já sem colestase. **Discussão:** Na reativação ou reinfeção da grávida imune ao CMV apenas 1-2% dos fetos é infetado e a maioria dos infetados são assintomáticos. Contudo, a perda auditiva neurosensorial ocorre em cerca de 40 a 60% dos pacientes com infecção congénita. No nosso caso clínico salienta-se a forma de apresentação (colestase com acolia) e as alterações na neuroimagem. A ecografia transfontanelar é um instrumento importante na suspeita de infecção congénita a CMV, podendo fornecer informações importantes. O tratamento com ganciclovir tem sido controverso mas existem autores que defendem a sua utilização na prevenção do desenvolvimento de hipoacusia progressiva.

Palavras-chave: Infecção congénita, citomegalovírus, colestase

PD125 (13SPP-70033) - PAROTIDITE SUPURADA AGUDA NEONATAL: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

Tânia Martins¹; Juliana Oliveira¹; Carla Costa¹; Ana Teixeira¹; Sandra Costa¹; Susana Lima¹; Cíntia Castro-Correia¹; Eunice Trindade¹

1- Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar São João

Introdução: A parotidite supurada aguda é uma infecção muito rara no período neonatal, encontrando-se na literatura cerca de 100 casos descritos. Apesar da etiologia mais frequente ser *Staphylococcus aureus*, o *Streptococcus agalactiae* e bacilos entéricos gram negativos devem também ser considerados. São fatores de risco conhecidos a prematuridade, baixo peso ao nascimento, imunodeficiência, desidratação, obstrução do duto de Stenon e outras alterações morfológicas da glândula parótida. **Caso Clínico:** Recém-nascido do sexo masculino fruto de gestação de termo, vigiada. Serologias maternas: imune a rubéola e toxoplasmose, VDRL, VIH e Atg HBs negativos. Rastreio de *Streptococcus* grupo B negativo.

Parto hospitalar eutóxico sem intercorrências. Antropometria adequada à idade gestacional. Icterícia neonatal com necessidade de fototerapia. Sob aleitamento materno exclusivo. Ao oitavo dia de vida, levado ao serviço de urgência por não apresentar defecções há aproximadamente 48h. Ao exame objectivo apresentava assimetria da hemiface esquerda, com edema e eritema na região pré-auricular. O estudo analítico revelou: hemoglobina 17.1 g/dL, leucócitos 17,13*10⁹/L (39,8% neutrófilos e 36,3% linfócitos); amilase <10 U/L; ionograma sérico sem alterações e PCR 11,4 mg/L (N: <3 mg/L). A ecografia cervical mostrou achados compatíveis com parotidite aguda supurada. Colheu hemocultura e efectuada zaragatão do exsudado do canal de Stenon. Iniciada antibioterapia endovenosa empírica com vancomicina, amicacina e ceftazidima com melhoria clínica progressiva e remissão dos sinais inflamatórios. A cultura do exsudado do canal de Stenon foi positiva para *Staph. aureus*. O estudo de imunidade celular e humoral não mostrou alterações. A ecografia de controlo, na data de alta, mostrava assimetria do volume glandular, por aumento relativo à esquerda, sem coleções. Em ambulatório realizou ressonância magnética que não mostrou alterações dos dutos das glândulas parótidas. **Comentários:** Apesar de rara a parotidite aguda supurada deve sempre fazer parte dos diagnósticos diferenciais de massas eritematosas pré-auriculares, mesmo na ausência de factores de risco aparentes. A instituição atempada do tratamento antibiótico adequado, tendo em conta todas as possíveis etiologias, é fundamental para evitar o aparecimento de complicações severas, por vezes com necessidade de intervenção cirúrgica e consequente aumento da morbilidade.

Palavras-chave: Parotidite supurada aguda, *Staphylococcus aureus*

PD126 (13SPP-73092) - MALFORMAÇÃO ANEURISMÁTICA DA VEIA DE GALENO, UMA CAUSA RARA DE SOPRO CARDÍACO NO RECÉM-NASCIDO

T. Monteiro¹; P. Costa²; M. A. Basto³; A. Vilan⁴; H. Guimarães⁴

1- Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João (CHSJ); 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar São João; 3- Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar São João; 4- Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: Malformação aneurismática da Veia de Galeno (M AVG) é uma malformação vascular congénita rara causada pela conexão dos ramos da artéria carótida ou das artérias vertebrais com a veia de galeno levando a uma complexa rede de vasos arteriais e venosos que originam uma derivação de sangue desde o parênquima cerebral até à malformação, com repercussões hemodinâmicas. A maioria destas malformações apresenta-se no período neonatal, muitas vezes causando insuficiência cardíaca congestiva no recém-nascido (RN). Também pode apresentar-se com sopro crâniano, pulsos carotídeos aumentados, atraso no desenvolvimento, hidrocefalia e convulsões. Com o avanço das técnicas de neurointervenção endovascular, as perspectivas de sucesso de tratamento destas lesões, uma vez sombria, actualmente melhorou significativamente. **Descrição do caso:** Um RN de 2 dias de vida, de termo, com um sopro cardíaco e taquipneia, foi internado na nossa unidade. Parto eutóxico sem intercorrências e Índice de Apgar de 9 e 10 no 1º e 5º minuto, respectivamente. Rastreio *Streptococcus* do Grupo B negativo. Exame objetivo ao nascer normal, exceto a presença do sopro cardíaco. No 2º dia de vida iniciou dificuldade respiratória. Apresentava uma radiografia torácica e estudo analítico normal, exceto trombocitopenia ligeira. Iniciou antibioterapia com Ampicilina e Gentamicina. Suspeitou-se de doença cardíaca congénita, razão pela qual foi orientado para a Cardiologia Pediátrica do CHSJ. Realizou Ecocardiograma Bidimensional com Doppler que detetou dilatação das câmaras direitas, hipertensão pulmonar e fluxo diastólico retrógrado no arco aórtico pré-ductal. Iniciou terapêutica diurética. Exames ecocardiográficos seriados excluíram coartação da aorta, mas a hipertensão pulmonar manteve-se. Ecografia transfontanelar detetou uma dilatação aneurismática da veia de Galeno, sem sopro crâniano. A Ressonância cerebral confirmou a malformação aneurismática, sem alterações do parênquima cerebral. Nos dias seguintes os sintomas de insuficiência cardíaca congestiva ficaram mais controlados aguardando tratamento endovascular. **Discussão:** Este caso mostra a relevância da investigação etiológica e de considerarmos as causas raras de sopro cardíaco. As alterações ecocardiográficas devem levantar a suspeita de malformação cerebral. O prognóstico depende em última instância do grau de compromisso cerebral, sendo importante referenciar precocemente para um centro especializado para tratamento atempado.

Palavras-chave: Sopro cardíaco; Malformação Aneurismática da Veia de Galeno

PD127 (13SPP-79048) - UM CASO DE AVC NEONATAL EXENSO - O PARADIGMA DO ESTUDO ETIOLÓGICO

Mariana Rodrigues¹; Henrique Soares¹; Tânia Monteiro¹; Ana Vilan¹; Hercília Guimarães¹
1- Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João

Introdução: O AVC perinatal tem uma incidência estimada de 1:2800 nados vivos. O estudo etiológico é complexo e frequentemente inconclusivo, e o tratamento é essencialmente de suporte. **Caso Clínico:** Um RN de termo, gestação vigiada e APPT às 28 semanas, nascido de parto por ventosa com boa adaptação à vida extra-uterina. Às 48h de vida apresenta quadro de hiporreactividade, reflexo de sucção débil e movimentos clínicos do membro inferior esquerdo, os quais cessaram após administração de fenobarbital. Já na UCIN iniciou monitorização contínua com aEEG que mostrou estado de mal eléctrico, com necessidade de escalada terapêutica até perfusão de tiopental para obter padrão de supressão. Os estudos imagiológicos (ecografia transfontanelar, TC e RMN cerebral) mostraram volumosa hemorragia extra-axial com isquemia do hemisfério esquerdo e grande parte do hemisfério direito, assim como patência das estruturas vasculares principais. No estudo etiológico apresentava hemograma e bioquímica normais, sem acidose ou aumento dos marcadores de infecção e exames culturais negativos (sangue/LCR), estudo metabólico e sumário da coagulação sem alterações. Ecocardiograma normal. Não foi possível o exame anatopatológico placentário. O estudo protrombótico mostrou heterozigotia para factor V Leiden e MTHFR; aos 3 meses apresentava níveis baixos de Proteína C activada, de significado incerto neste grupo etário. Como antecedentes familiares relevantes, pai com tromboflebite aos 20 anos. O tratamento efectuado foi essencialmente de suporte, com ventilação mecânica D1-D19. Teve alta em D23 sob fenobarbital e levetiracetam. Aos 6 meses, apresenta atraso psicomotor e epilepsia secundária graves, mantendo-se medicado com antiepilepticos e sob programa de reabilitação funcional. **Conclusões:** Este caso é paradigmático: apesar do extenso estudo etiológico, não há dados que permitam classificar este AVC, podendo ter resultado de conversão hemorrágica de fenómeno isquémico ou oclusão venosa, ou até de ruptura de malformação vascular, não identificáveis por obliteração das estruturas anómalias. A distocia por ventosa pode ter sido o evento traumático precipitante, e a magnitude do risco combinado dos factores de risco protrombóticos identificados é ainda desconhecida.

Palavras-chave: AVC neonatal; trombofilias hereditárias

PD128 (13SPP-80898) - CMV: TRANSMISSÃO VERTICAL E DOENÇA. A REALIDADE DE UM HOSPITAL.

Luciana Barbosa¹; Joana Silva²; Marcelina Carrilho²; Anabela João¹
1- Unidade de Neonatologia - Serviço de Pediatria do CHVNG/E, EPE; 2- Serviço de Ginecologia/Obstetricia do CHVNG/E, EPE

Introdução: O Citomegalovírus (CMV) é um dos principais agentes de infecção congénita, sendo o risco de transmissão particularmente elevado na primoinfecção. A incidência de infecção intrauterina varia entre 0,2 e 2,4%. A maioria dos recém-nascidos é assintomática. O rastreio materno não é feito de forma sistemática no nosso país. No entanto, as novas terapêuticas em investigação parecem promissoras, levantando a discussão da necessidade da sua implementação. **Objetivos:** Aprofundar o conhecimento da realidade da transmissão materno-fetal e evolução da infecção congénita por CMV no nosso Hospital. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos dos recém-nascidos com suspeita de infecção congénita por CMV, de Janeiro de 2006 a Dezembro de 2010. Os parâmetros avaliados incluíram aspectos relativos à gestação, parto e recém-nascido. Nos recém-nascidos infetados analisou-se ainda a apresentação clínica ao nascimento e a sua evolução em termos de desenvolvimento psico-motor e sequelas auditivas/oftalmológicas. **Resultados:** Foram revistos os processos de recém-nascidos com suspeita de infecção, num total de 47; havia história de seroconversão materna durante a gestação em 45 casos. A taxa de transmissão foi de 31%. Ao nascimento 79% eram assintomáticos. Os achados clínicos incluíram: restrição de crescimento fetal, prematuridade, microcefalia, icterícia e doença de inclusão citomegálica. Durante o seguimento, uma criança apresentou atraso do desenvolvimento psicomotor, com persistência de lesões clássicas na ressonância magnética cerebral. Não se verificou nenhum caso de surdez neurosensorial. **Discussão:** Dado o tamanho reduzido da amostra não

se podem inferir conclusões, no entanto, o conhecimento da realidade de cada centro poderá contribuir para avaliar a pertinência do diagnóstico perinatal. **Palavras-chave:** citomegalovírus; infecção congénita; doença de inclusão citomegálica; transmissão vertical.

PD129 (13SPP-88357) - INTERNAMENTO POR GEMIDO NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS

Susana Corujeira¹; Paulo Soares²; Angelina Martins¹; Hercília Guimarães²

1- Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João ; 2- Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; Faculdade de Medicina, Universidade do Porto

Introdução: O reconhecimento precoce do recém-nascido (RN) doente depende da correta avaliação de um conjunto de sinais e sintomas inespecíficos, que podem traduzir diversas patologias com origem intrauterina, periparto ou no período pós-natal imediato. **Objectivo:** Caracterização dos episódios de gemido em RN nas primeiras 24 horas de vida. **Métodos:** Estudo retrospectivo com consulta dos processos clínicos dos RN internados por gemido na unidade de cuidados intensivos neonatais (UCIN) durante o ano de 2011. Foram excluídos RN com idade gestacional <35 semanas, com malformações major e transferidos de outro hospital. **Resultados:** A incidência anual do internamento por gemido na UCIN foi de 11,7% (52/444). A gravidez foi complicada em 14 (27%). Dezasseis RN eram prematuros (32,7%). Corticoterapia antenatal em 5 (29,4%). Factores de risco infeccioso em 35 (67,3%) RN: Streptococcus do grupo B positivo (30,8%)/desconhecido (23,1%), ruptura prolongada de membranas (13,5%) e febre materna periparto/corioamniонite (9,6%). Administrada profilaxia antibiótica pré-parto adequada em 16 (45,7%). Parto eutóxico em 42,3% e distóxico em 57,7%. Sexo masculino em 58%. Um quarto dos RN necessitaram de reanimação após o nascimento. O gemido teve início na primeira hora de vida em 40 (76,9%) dos casos. A proteína C-reactiva foi positiva ($\geq 10 \text{ mg/L}$) em 13,5%; a hemocultura foi positiva num caso. Iniciada antibioticoterapia empírica em 59,6% com uma duração média de 5 dias. Necessidade de suporte ventilatório com CPAP nasal em 13 (25%) e ventilação invasiva em 4 (7,7%). Realizados outros exames complementares de diagnóstico em 92,3%, tendo sido os mais frequentes a radiografia torácica (86,5%), ecografia transfontanelar (30,7%) e ecocardiograma (21,2%). Os diagnósticos mais frequentes foram taquipneia transitória do RN em 24 (46,1%), risco infeccioso em 10 (19,2%), encefalopatia hipóxico-isquémica em 4 (7,7%) e traumatismo do parto em 3 (5,8%). O internamento teve uma duração mediana de 3 (1-14) dias e ocorreram comorbilidades em 7 (13,5%) dos RN. **Conclusões:** Nesta série, a incidência anual do internamento por gemido traduz a elevada frequência deste sintoma inespecífico como potencial manifestação de patologias graves. Apesar da elevada frequência de factores de risco infeccioso e de patologia respiratória, é crucial a vigilância e avaliação clínica seriada, com particular atenção a manifestações neurológicas.

Palavras-chave: recém-nascido, gemido, taquipneia transitória do recém-nascido

PD130 (13SPP-13028) - DA EPISTÁXIS AO SÍNDROME HEMOLÍTICO-URÉMICO

Filipa Almeida¹; Cláudia Melo¹; Susana Lopes¹; Paula Fonseca¹; Felisbela Rocha¹; Susana Gama¹

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Médio Ave - Unidade de Famalicão

Introdução: O síndrome hemolítico-urémico (SHU), caracteriza-se pela triade anemia hemolítica, trombocitopenia e insuficiência renal aguda. A apresentação clínica é variável, sendo a hemorragia activa uma apresentação pouco comum deste síndrome pelo que uma história clínica e exame físico cuidados são importantes. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, 18 meses de idade, habitualmente saudável trazido ao serviço de urgência por epistáxis abundante à esquerda com resolução espontânea. Sem outras queixas. Negava história de traumatismo ou outras perdas hemorrágicas. Sem febre ou alterações urinárias. Negava consumo de fármacos. Quadro de diarreia sanguinolenta e febre com 3 dias de evolução cerca de 2 semanas antes, com boa evolução clínica. Ao exame físico apresentava-se apirético, hemodinamicamente estável, com palidez cutânea e tom sub-ictérico, coágulos sanguíneos na fossa nasal esquerda e 2 equimoses no membro inferior esquerdo. Restante exame normal. Efetuou estudo analítico que revelou anemia

(Hb 8,1mg/dL), esfregaço sanguíneo com anisocitose, eritócitos fragmentados, células em alvo e poiquilocitos, trombocitopenia (32.000/uL), desidrogenase láctica 1075 U/L, ureia 100mg/dL, creatinina 0,72mg/dL. Bilirrubina total 2,22 mg/dL e direta 0,23 mg/dL. Transaminases, ionograma e estudo da cogulaçao normais. Combs direta negativa. Sumária de urina com hematúria macroscópica, proteinúria e leucocitúria. Por suspeita de síndrome hemolítico-urémico foi transferido para um hospital terciário. Realizou ecografia abdominal e reno-pélvica que revelou fígado globoso, mas com dimensões dentro dos limites normais e o parênquima homogéneo; rins globosos, com dimensões dentro dos limites da normalidade, e parênquima de normal espessura, mas ligeiramente mais ecogénico que o habitual; restante exame sem outras alterações valorizáveis. Serologias víricas (hepatite B e C, HIV, CMV, EBV e herpes vírus simplex 1 e 2) negativas. Urocultura, coprocultura e virológico de fezes negativos. Realizou tratamento conservador de suporte com boa evolução clínica e analítica com melhoria progressiva dos valores hematológicos, função renal e hepática. **Discussão:** Apesar de uma evolução clínica geralmente benigna, com recuperação clínica completa na maioria dos casos, o SHU pode ser fatal. Pretende-se com este caso enfocar a necessidade da realização de uma história clínica detalhada e um exame físico cuidado, dada a inespecificidade do motivo de vinda desta criança ao SU.

Palavras-chave: Síndrome hemolítico-urémico, epistaxis

PD131 (13SPP-17416) - ESCLEROSE TUBEROSA E RIM: UM RISCO SILENCIOSO

Ana Teresa Gil¹; Ana Brett¹; Maria Inês Barreto¹; Carolina Cordinhã¹; Clara Gomes¹; A Jorge Correia¹

1- Unidade de Nefrologia Pediátrica - Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A Esclerose Tuberosa (ET) é uma doença neurocutânea, associada ao desenvolvimento de tumores do sistema nervoso central, olhos, coração, pulmão, fígado, rim e pele. A prevalência estimada de lesões renais é de 60-80%, aumenta com a idade e o angiomiolipoma (geralmente benigno) e os quistos são as manifestações mais comuns. O crescimento progressivo do tumor e a hemorragia intra-lesional podem causar dor e deterioração da função renal. A evolução para malignidade é rara antes dos 20 anos. **Caso clínico:** Adolescente de 17 anos, com diagnóstico de ET desde 2002, que recorreu em Março/2012 ao hospital local por lombalgia direita com um dia de evolução, com início após acesso de tosse, contínua, irradiando para o membro inferior. Constatada palidez cutâneo-mucosa, dificuldade na marcha e dor à palpação dos quadrantes direitos, com defesa, sem Murphy renal. Por insuficiência renal (IR) (ureia 12,9mmol/L; creatinina 219umol/L) e ecografia com formação heterogénea do rim direito, suspeita de processo expansivo ou abcesso, foi transferido para o hospital de referência. Na admissão, repetiu investigação analítica: Hb 9,6g/dL, leucócitos 3820/uL, VS 112mm3/h, pCr 15,3mg/dL, ureia e creatinina sobreponíveis. Iniciou antibióticoterapia endovenosa por suspeita de abcesso renal e nifedipina e atenolol por hipertensão arterial. A ecografia renal mostrou hiperrefletividade difusa bilateral e formações nodulares (à direita 10cm e à esquerda 2,1cm de maior eixo), predominantemente sólidas, com significativa vascularização interna que sugeria angiomiolipoma ou lesão maligna. Manteve IR com TFG~30mL/min/1,73m² que, associada à anemia e ao aspeto ecográfico renal, confirmou tratar-se de IR já crónica. Iniciou calcitriol, carbonato de cálcio e darpoxiptina. Imagens de TC toraco-abdomino-pélvica e RMN abdominal foram compatíveis com angiomiolipoma bilateral complicado por hemorragia, não se podendo excluir outro processo neoplásico. Efectuou biópsia dumas das lesões renais que era sugestiva de carcinoma de células claras, confirmado histologicamente após nefrectomia parcial bilateral. Atualmente clinicamente estável, mantendo IR com ligeiro agravamento. **Discussão:** Os quistos e angiomiolipomas renais são frequentes na ET pelo que se devem pesquisar sistematicamente. Na maioria dos casos são benignos, mas podem malignizar e, como este caso demonstra, precocemente. É assim importante um seguimento regular e multidisciplinar destas crianças.

Palavras-chave: Esclerose Tuberosa, angiomiolipoma

PD132 (13SPP-27541) - DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL DE ANOMALIAS DO TRACTO URINÁRIO

Daniel Gonçalves¹; Rita Santos Silva¹; Cristina Miguel¹; Paulo Teixeira¹

1- Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar Médio Ave

Introdução: as anomalias do tracto urinário (ATU) representam 20-30% de todas as anomalias identificadas no período neonatal, sendo geralmente diagnosticadas “in utero”. A abordagem pós-natal adequada é actualmente uma das áreas de maior discussão na nefrologia pediátrica. **Objetivo:** avaliar a incidência das ATU diagnosticadas em ecografias pré-natais do 2º e 3º trimestre, durante um período de 5 anos, num Hospital Distrital de Portugal, assim como a evolução clínica destas crianças durante o mesmo período.

Metodologia: revisão do processo clínico das crianças com diagnóstico pré-natal de ATU, seguidas em consulta externa de nefrologia pediátrica. A análise dos dados foi efectuada através do programa IBM SPSS Statistics® versão 19.0. O nível de significância adoptado foi de 0,05. **Resultados:** durante o período do estudo, 189 crianças apresentaram diagnóstico pré-natal de ATU, correspondendo a uma incidência de 23,6 por cada 1000 nados-vivos. Verificou-se um predomínio do sexo masculino (69,3%). A ATU mais frequentemente identificada foi a hidronefrose (n=176; 93,1%), seguida da agenesia renal (n=7, 3,7%). Relativamente às crianças com hidronefrose, 82% apresentaram dilatações pielo-caliciais leves (< 10 mm de diâmetro). O grau de hidronefrose correlacionou-se de forma positiva com a presença de patologia nefro-urológica ($p < 0,01$). Seis crianças (3,2%) foram submetidas a intervenção cirúrgica, em contexto de síndrome de junção (n=2), refluxo vesico-ureteral (n=2), megaureter obstrutivo bilateral (n=1) e megaureter não refluxivo com exclusão renal (n=1). **Conclusão:** a maioria das crianças com diagnóstico pré-natal de ATU apresenta uma evolução clínica favorável. O conhecimento desta realidade permite ao pediatra geral minorar a ansiedade que esta situação origina nos pais após o nascimento da criança.

Palavras-chave: anomalias tracto urinário, pré-natal

PD133 (13SPP-33424) - PIELONEFRITE AGUDA – ETIOLOGIA E PADRÃO DE RESISTÊNCIA DOS UROPATOGÉNIOS EM DOENTES INTERNADOS NUM HOSPITAL TERCIÁRIO (ESTUDO COMPARATIVO DE 18 ANOS)

Tânia Martins¹; Filipa Flor de Lima¹; Francisca Caetano²; Ana Teixeira³; Helena Pinto³; Caldas Afonso³

1- Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar São João; 2- Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3- Unidade de Nefrologia Pediátrica - Centro Hospitalar São João

Introdução: A infecção do trato urinário (ITU) constitui a segunda causa de infecção bacteriana mais frequente em Pediatria, e, ainda, importante motivo de internamento. O perfil de resistência dos uropatogénios está em constante modificação, com elevados índices de resistência em algumas áreas. O tratamento inicial da pielonefrite aguda (PNA) é, geralmente, empírico, pelo que o conhecimento atualizado do seu perfil etiológico bem como respetivo padrão de resistência em cada centro é de fundamental importância. **Métodos:** Avaliação retrospectiva do processo clínico dos doentes internados no Serviço de Pediatria com o diagnóstico de PNA (comprovada por urocultura positiva) num período de 24 meses (Janeiro de 2010 a Dezembro de 2011). Estudo comparativo do perfil etiológico e respetiva sensibilidade antimicrobiana em três períodos anteriores (estudos realizados em 1994 a 1997, 2002 e 2007). **Resultados:** Durante o período de estudo (01/2010-12/2011) foram internados, no Serviço de Pediatria, 137 doentes com diagnóstico de PNA (75F/62M); idade média na admissão de seis meses (4 dias-17 anos). Primeiro episódio de ITU em 108 (78,8%) casos. A *Escherichia coli* foi o agente etiológico mais frequente (n=111; 81%) seguido pelo *Proteus mirabilis* (n=6), *Pseudomonas aeruginosa* (n=5), *Klebsiella pneumoniae* (n=3) e *Enterococcus spp* (n=3). Nos doentes sem malformação nefrourológica, o segundo agente mais frequente foi *K. pneumoniae* ($p < 0,001$). O padrão de sensibilidade da *E. coli* nos quatro períodos estudados (1994-97, 2002, 2007 e 2010-11) foi 100/99/100/97,3% a cefalosporinas 3G, -/91,3/87,2/96,3% a cefalosporinas 2G, 71/74,7/77,8/81,5% a amoxicilina/ácido clavulânico, 98,6/100/99,1/95,3% a nitrofurantoína, e 89,8/77,7/78,6/73,8% a cotrimoxazol. Nos doentes sob profilaxia anterior (n=20; 14,6%) verificou-se perfil de resistência mais elevada, nomeadamente a cefalosporinas 1G ($p=0,03$) e nitrofurantoína ($p=0,006$). *P. mirabilis* apresentou 66,7% sensibilidade in vitro a amoxicilina/ácido clavulânico. Houve necessidade de alteração do tratamento empírico inicial em quatro casos (2,9%). **Conclusões:** Neste estudo, não se verificou alteração significativa do perfil de suscetibilidade dos uropatogénios responsáveis por ITU com necessidade de internamento no nosso serviço nos

últimos 18 anos, o que demonstra uma utilização segura e racional dos antimicrobianos. Malformação do trato urinário e profilaxia anterior foram responsáveis por diferentes padrões etiológicos e mais elevada resistência. Amoxicilina/ácido clavulânico mantém-se a nossa primeira escolha para tratamento empírico de PNA, com ótima relação custo-benefício. A utilização de cefalosporinas 2G e 3G deve ser restrito a casos seleccionados.

Palavras-chave: Pielonefrite aguda, uropatogénios, malformação nefrourológica, perfil de sensibilidade e resistências

PD134 (13SPP-49145) - SINDROME NEFRÓTICO-CASUÍSTICA DE 20 ANOS DO HOSPITAL DE SANTA LUZIA

Filipa Raposo¹; Margarida Reis Morais²; Mariana Costa²; Marina Pinheiro³; Idalina Maciel³
1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 2- Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 3- Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Introdução: O Síndrome Nefrótico (SN) é uma das formas de apresentação da doença glomerular na criança. Com uma incidência anual de 2-3 casos por 100000 crianças, caracteriza-se por proteinuria nefrótica, hipoalbuminémia, hiperlipidémia e edema. Na grande maioria está associado a glomerulonefrite de lesões mínimas com boa resposta à corticoterapia. O prognóstico a longo prazo é bom e relaciona-se com a resposta à corticoterapia. **Objectivos:** Caracterizar os casos de Síndrome Nefrótico de um hospital distrital (Hospital de Santa Luzia -Viana), no período de 1 de Janeiro de 1991 a 31 de Dezembro de 2011. **Material e Métodos:** Realizou-se um estudo retrospectivo e descritivo por recolha de dados registados nos processos clínicos das crianças com o diagnóstico de SN internadas no Serviço de Pediatria. Dividiram-se em 2 grupos: Grupo A (SN Idiopático), Grupo B (SN Secundário). Foram analisados os parâmetros: idade, sexo, forma de apresentação, perfil clínico e laboratorial, resposta terapêutica e prognóstico. **Resultados:** Foi diagnosticado SN a 27 crianças, 15 do sexo feminino e 12 do masculino. A média de idades foi de 6,5 anos. Vinte pertenciam ao Grupo A e sete ao B. Neste a etiologia predominante foi o Lupus eritematoso sistémico, 4 casos, seguido da purpura Henoch Schonlein. A forma de apresentação foi o edema palpebral/maleolar e dor abdominal. Na admissão apresentavam: proteinuria nefrótica, hipoalbuminémia, hipoproteinémia, hipercolesterolemia. Todos realizaram prednisolona na dose de 2mg/kg/dia e em 15 das crianças foi necessário fazer furosemida e albumina. Neste estudo, 10 comportaram-se como corticodependentes e 7 como corticoresistentes, destes 4 pertenciam ao grupo B. Em 17 doentes, ocorreu uma recidiva, com uma média de 3 recidivas por doente. Realizaram biopsia renal 10, 7 pertencentes ao grupo B e 3 ao A estes por corticoresistência. Uma doente apresentar a mutação do gene NPHS2 positiva. Ocorreram efeitos secundários da corticoterapia em 6 corticoresistentes. Um doente faz diálise. Foram todos seguidos na consulta, excepto três por residirem no estrangeiro. Quatro já tiveram alta. **Conclusões:** Embora a amostra seja pequena, os resultados são sobreponíveis aos publicados na literatura. A maioria correspondeu a SN idiopático com boa resposta à corticoterapia. A corticoresistência e o pior prognóstico ocorreram no SN secundário. De realçar a importância do seguimento destas crianças, pelo risco de recidivas e de complicações a longo prazo.

Palavras-chave: Síndrome Nefrótico, Casuística

PD135 (13SPP-59087) - INSUFICIÊNCIA RENAL AGUDA - QUE DIAGNÓSTICO?

Eliana Oliveira¹; Vânia Gonçalves¹; Natacha Fontes¹; Liane Costa¹; M. Eduarda Cruz¹; Liliana Rocha²; Paula Matos²; Teresa Costa²; M. Sameiro Faria²; Conceição Mota²
1- Departamento da Mulher, da Criança e do Jovem do Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2- Serviço de Nefrologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto

A insuficiência renal aguda é um processo multifatorial, cujas causas são, de um modo geral, facilmente inferidas através de achados clínicos e laboratoriais característicos. Contudo, em certos casos, o diagnóstico histológico é necessário para a confirmação etiológica do quadro clínico. Neste estudo descreve-se o caso de uma adolescente de 16 anos, previamente saudável, que recorreu ao Serviço de Urgência por dor lombar recorrente, com 3 meses de evolução, sem febre ou outra sintomatologia associada. À observação apresentava-se normotensa e não evidenciava sinais de desidratação. A ecografia renal não revelou alterações significativas. Foi proposto internamento para vigilância, durante o qual desenvolveu um quadro de oligúria e insuficiência renal progressiva (creatinina 1,67mg/dL;

ureia 103mg/dL) que motivou a sua transferência para o Serviço de Nefrologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto. Dado que, após a anamnese, exame objetivo e investigação laboratorial e imagiológica não foi possível o reconhecimento de um diagnóstico etiológico, foi realizada biópsia renal percutânea, cujo exame histológico revelou alterações sugestivas de nefrite intersticial aguda. Após 3 bólus de metilprednisolona endovenosa foi observada melhoria clínica e analítica, com recuperação completa da diurese e da função renal, mantendo à data de alta esquema de corticoterapia em redução gradual. O esclarecimento etiológico deste caso clínico requereu a realização de biópsia renal que possibilitou o diagnóstico de uma entidade nosológica rara em idade pediátrica. A nefrite intersticial aguda, embora esteja associada mais frequentemente a causas medicamentosas, imunológicas ou infeciosas, na nossa doente parece ser de origem idiopática, embora pela evolução clínica sugestiva, não se possa excluir completamente a possibilidade de exposição a fármacos ou outras substâncias nefrotóxicas, informação potencialmente oculta pelos adolescentes. Este caso demonstra a importância de uma abordagem racional, que permita a maximização das estratégias terapêuticas, com consequente melhoria do prognóstico.

Palavras-chave: Insuficiência renal aguda; nefrite intersticial aguda

PD136 (13SPP-71943) - SÍNDROME NEFRÓTICO DE LESÕES MÍNIMAS: BAIXO PESO DE NASCIMENTO COMO FACTOR DE RISCO

Inês Simão¹; Gustavo Queirós¹; Margarida Abrantes¹
1- Hospital de Dona Estefânia, CHLC

Introdução: A reduzida quantidade de nefrónios nos recém-nascidos de baixo peso é um factor de risco para doença renal futura. O conhecimento da influência de um baixo peso de nascimento (BPN) na evolução e resultado do síndrome nefrótico de lesões mínimas (SNLM) pode ser útil na avaliação prognóstica destes doentes. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo das crianças seguidas por SNLM. O diagnóstico foi baseado em dados clínicos (resposta a corticoterapia) ou histológicos (biópsia renal). **Resultados:** Foram incluídos 58 pacientes: onze crianças com BPN, mediana de 2250 (950-2735) g; quarenta e sete crianças com peso de nascimento normal e gestação de termo – grupo de controlo, mediana 3300 (2500-4420) g. A idade de início do SNLM foi semelhante nos doentes com BPN e no grupo de controlo - mediana 3.56 ± 1.6 anos e 4.65 ± 2.2 anos, respectivamente. No primeiro episódio, as crianças com BPN necessitaram de mais dias de terapêutica para atingir remissão: > 9 dias em 72,8% (8/11) versus 37% (17/46) no grupo de controlo (odds ratio (OR) 4,55 (intervalo de confiança - IC - de 95% (1,06-19,5), $p = 0,032$). A ocorrência de recidivas foi mais frequente no grupo BPN (10/11, 90,9%) do que no grupo controlo (35/47, 74,5%), (OR 3,82, $p = 0,195$). Não se verificou diferença na proporção de doentes corticodependentes: 4/11 (36,4%) no grupo BPN versus 14/47 (29,8%) no grupo controlo ($p = 0,671$). No grupo BPN, verificou-se uma maior proporção de recidivas frequentes (27,2% versus 6,4%, $p = 0,041$). Uma criança do grupo BPN era corticoresistente e nenhuma no grupo de controlo. Constatou-se necessidade de medicação adicional (ciclosporina, ciclosfamida e levamisol) numa maior proporção de doentes do grupo BPN, mas sem diferenças estatisticamente significativas (72,7% versus 46,8%, OR 3,03, $p = 0,121$). **Conclusão:** A proporção de crianças com BPN identificadas nesta coorte foi maior do que em séries anteriores. O grupo de crianças com BPN demorou mais dias a atingir a remissão, teve mais recidivas e foi tratado mais frequentemente com ciclosporina ou agentes citotóxicos. Apesar da diferença de dados entre os grupos, a reduzida dimensão da amostra e a sua heterogeneidade não permitem conclusões do ponto de vista estatístico.

Palavras-chave: síndrome nefrótico baixo peso

PD137 (13SPP-10362) - QUILOTÓRAX CONGÉNITO – UM DESAFIO TERAPÊUTICO

Cristina Gonçalves¹; Ana Rita Prior¹; Paula Costa²; Rui Carvalho³; Ana Medeira⁴; Miguel Abecasis⁵; Rui Anjos⁶; Margarida Abrantes⁷; Carlos Moniz²
1- Departamento de Pediatria (Directora: Prof. Maria do Céu Machado); Hospital de Santa Maria - CHLN, EPE; 2- Serviço de Neonatologia (Director: Prof. Dr. Carlos Moniz); Departamento de Pediatria (Directora: Prof. Maria do Céu Machado); Hospital de Santa Maria - CHLN, EPE; 3- Departamento de Obstetrícia, Ginecologia e medicina da reprodução; Hospital de Santa Maria - CHLN, EPE; 4- Serviço de Genética (Directora: Prof. Dr. Isabel Cordeiro); Departamento de pediatria (Directora: Prof. Maria do Céu Machado); Hospital de Santa Maria - CHLN, EPE; 5- Serviço de Cirurgia Cardiotorácica; Hospital de Santa Cruz - CHLO, EPE; 6- Serviço de Cardiologia Pediátrica; Hospital de Santa Cruz, CHLO, EPE

O quilotórax congénito é uma situação rara (1:10-15000 RN), geralmente associada a malformações do sistema linfático no contexto de cromossomopatias, sendo a mais frequente o Síndrome de Noonan. O tratamento preconizado, incluindo terapêutica conservadora com octreótido, nutrição sem ácidos gordos de cadeia longa e nos casos refractários intervenção cirúrgica, pode constituir um verdadeiro desafio. Apresenta-se um recém-nascido do sexo feminino, com 33 semanas de gestação. Derrame pleural à direita detectado às 30 semanas, sendo colocada derivação pleuro-amniótica. A investigação realizada excluiu isoimunização rh e infecção pelo grupo TORCHS, sendo o cariótipo 46XX. Verificou-se evolução para derrame pleural bilateral e ascite às 33 semanas. Parto por cesariana às 33 s, RN com Apgar 7/9, baixo peso ao nascer e sem ventilação eficaz. Constatou-se derrame pleural bilateral volumoso, cujo exame citoquímico era sugestivo de quilotórax. Iniciou ventilação invasiva, colocou-se drenagem torácica bilateral, perfusão de octreótido e nutrição parentérica total. O quilotórax foi refractário à terapêutica instituída, verificando-se drenagem diária significativa e a formação derrame pleural septado bilateral que condicionava insuficiência respiratória grave. Por dificuldade em se realizar uma ventilação adequada, foi submetida a intervenção cirúrgica com um mês de vida, realizando-se pleurodese bilateral e laqueação do canal torácico, que se constatou ter diâmetro muito anómalo. Após a intervenção cirúrgica a evolução foi favorável, tendo sido extubada aos dois meses de idade, altura em que se suspendeu o octreótido e iniciou dieta entérica com triglicéridos de cadeia média. A investigação realizada incluiu, entre outros, a realização de TC torácica, que excluiu linfagiomatose pulmonar e a pesquisa das mutações mais frequentes associadas ao Síndrome Noonan, que foi negativa. Actualmente com 5 meses de idade, mantém necessidade de oxigenoterapia e progressão estaturo-ponderal deficiente. Discutem-se as particularidades da abordagem diagnóstica e terapêutica do quilotórax congénito, salientando-se as várias complicações encontradas, que tornam necessário, uma terapêutica individualizada e adaptada à gravidade de cada caso/doente.

Palavras-chave: quilotórax congénito, recém-nascido, terapêutica

PD138 (13SPP-12387) - OSTEOMIELITE NEONATAL: O QUE SABEMOS?

Joana Santos Martins¹; Teresa Aguiar¹; Rosalina Barroso¹

1- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

A osteomielite e artrite séptica neonatal são patologias raras. O diagnóstico é difícil e tardio, sobretudo pelo grupo etário envolvido ser, frequentemente, pauci-sintomático. A infecção do osso e espaço articular no recém nascido é sobretudo de origem bacteriana, resultante da disseminação hematogénea dos microrganismos. Estudo retrospectivo descritivo com a identificação dos casos de osteomielite/artrite séptica neonatal no período de 1 de Junho de 1996 a 30 de Junho de 2012, num hospital de apoio perinatal diferenciado. Foram identificados 3 casos (1 caso a cada 4,8 anos; incidência estimada de 1: 23328 nascimentos). Idade de apresentação: 29 dias (11-65 dias); Factores de risco identificados: cesariana (3); prematuridade (2), sépsis prévia (2); cateter central (2); Apresentação clínica com . sinais inflamatórios locais, com diminuição da mobilidade e/ou postura anómala e nenhum manifestou febre . Houve envolvimento unifocal, em osso tubular (fémur 2; tibia 1) e um caso com envolvimento articular por contiguidade. Verificou-se, em 2 casos, a presença de complicações agudas: sequestro ósseo (2) e abcesso dos tecidos moles envolventes (1). Em 2 casos foi isolado *Staphylococcus aureus* meticilino-sensível em hemocultura. Todos os recém-nascidos foram medicados com antibioticoterapia dupla endovenosa por um período mínimo de 21 dias (duração total de 42 dias). Em nenhum caso foi necessária intervenção cirúrgica. Atendendo ao grupo etário e à baixa incidência de osteomielite/ artrite séptica, é de salientar a importância de uma elevada suspeição clínica, sobretudo nos grupos de risco (prematuros, acesos centrais, sepsis prévia). A morbilidade a curto e longo prazo são elevadas pelo que o seguimento ortopédico criterioso é primordial , atendendo à incapacidade articular ou dismetria resultantes do processo infeccioso.

Palavras-chave: Osteomielite, Artrite Septica, Neonatal

PD139 (13SPP-14215) - MENINGITE NEONATAL: EVOLUÇÃO INESPERADA

Susana Corujeira¹; Henrique Soares²; Susana Pissarra²; Ana Vilan²; Josué Pereira³; Gabriela Vasconcellos⁴; Hercília Guimarães²

1- Serviço Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João 2- Serviço Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto 3- Serviço Neurocirurgia, Centro Hospitalar São João 4- Hospital CUF Porto

Introdução: A meningite no período neonatal está associada a uma elevada taxa de mortalidade e a sequelas no neurodesenvolvimento nos sobreviventes. Os abcessos intracranianos são uma complicação rara e potencialmente devastadora. **Caso clínico:** Os autores relatam o caso de uma recém-nascida de termo, do sexo feminino, sem factores de risco infecciosos perinatais conhecidos, que iniciou febre e irritabilidade ao 4º dia (D4) de vida. Os exames laboratoriais revelaram uma proteína C-reactiva elevada. As tentativas para realizar punção lombar foram ineficazes, tendo sido iniciada antibioticoterapia empírica em doses meníngicas. Em D6 foi realizada ecografia transfontanelar tendo sido diagnosticada ventriculite, e foi adicionada terapêutica com aciclovir. Por agravamento progressivo da hidrocefalia foi necessária a colocação de uma derivação ventricular externa (DVE). A hemocultura e o exame cultural de líquido cefalorraquidiano (LCR) foram Positivas para *E. coli*. Em D11 apresentou um episódio de convulsão tônica com resposta à terapêutica com fenobarbital. A monitorização prolongada (13 horas) com vídeo-EEG não registou crises convulsivas clínicas ou eléctricas. Em D16 a TC cerebral revelou a presença de abcessos retro-cerebelares bilaterais, tendo sido realizada craniectomia com substituição da DVE. O exame cultural do líquido do abcesso foi positivo para *E. coli*. A TC cerebral foi repetida em D20 por suspeita de obstrução da DVE, apresentando uma significativa redução dos abcessos e a presença de edema cerebral difuso. A DVE foi substituída por um shunt ventrículo-peritoneal em D23. A antibioticoterapia foi mantida por 21 dias após o exame cultural de LCR ser negativo. No exame neurológico na data da alta (D50) apresentava períodos de irritabilidade, hipertonia dos membros inferiores, polegares aductos e contacto ocular pobre. Aos 6 meses de vida, o exame neurológico é normal excepto uma discreta parésia do membro superior esquerdo. Todos os marcos do desenvolvimento psicomotor foram adquiridos na idade esperada. **Discussão:** Os autores pretendem destacar a imprevisível evolução favorável deste caso de meningite neonatal, apesar da ocorrência de graves complicações agudas que habitualmente estão associadas sequelas significativas.

Palavras-chave: meningite, abcesso cerebral, recém-nascido

PD140 (13SPP-18853) - CASUÍSTICA DE GASTROQUISIS E ONFALOCELO NUMA UNIDADE NEONATAL

Susana Rebelo Pacheco¹; Maria Inês MAscarenhas¹; Mafalda Castro²; Irene Flores²; Isabel França²; Manuel Cunha¹; Rosalina Barroso¹

1- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais; Departamento de Pediatria do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; 2- Unidade de Cirurgia Pediátrica; Departamento de Pediatria do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

Introdução: Onfalocelo e gastosquisis são malformações frequentes da parede abdominal anterior. A incidência aumentou nos últimos anos sendo respectivamente de 2,18 e 1,95/10000 RN. Apresentam taxas elevadas de morbilidade e mortalidade, estando descritos factores genéticos e ambientais associados.

Material e métodos: Estudo retrospectivo, descritivo, de Janeiro de 2000 a Dezembro de 2011, em recém-nascidos (RN) com o diagnóstico de onfalocelo e gastosquisis. Analisaram-se dados demográficos, clínicos, tratamento e evolução clínica. **Resultados:** Foram diagnosticados 17 casos de malformação da parede abdominal: oito onfalocelos (incidência de 2,6/10000 RN) e nove gastosquisis (incidência de 2,9 / 10000 RN). O diagnóstico foi pérnatal em treze casos, entre as 20-39 semanas de gestação. A idade materna mediana foi de 26 anos e 47% das mães eram nulíparas. Quatro mães apresentavam patologia: Diabetes gestacional (1), HTA(1), obesidade (1) e infecção por VHC (1) . A idade gestacional mediana foi 36 semanas (31-39s) e a mediana do peso ao nascer foi de 2480g (1290-3300g). Dos RN com onfalocelo, quatro (50%) apresentavam malformações integradas em síndromes: Pentalogia de Cantrell, S. Beckwith-Wiedemann (2) e S. Patau. Três (37,5%) apresentavam cardiopatia e um malformação do aparelho urinário e intestinal. Apenas dois (22%) com gastosquisis apresentavam malformação associada (cardiopatia). A intervenção cirúrgica foi realizada nas primeiras 24h de vida. Quatro RN com onfalocelo e três RN com gastosquisis apresentaram complicações no pós-operatório imediato sendo a mais frequente a hipotensão. Durante o pós-operatório precoce surgiram intercorrências em quatro RN com gastosquisis (sépsis (4) e abstinença a opióides (1)) e em três RN com onfalocelo (sepsis (3), pneumonia (1) e perfuração intestinal (1)). Registaram-se complicações pós-operatórias tardias em um terço dos RN com gastosquisis: suboclusão intestinal por bridas, diástase da sutura e intestino curto. Ocorreram dois óbitos (11,7%): um caso de gastosquisis e

um caso de onfalocelo. **Comentário:** O onfalocelo e a gastosquisis requerem uma correção cirúrgica precoce podendo associar-se a complicações imediatas ou tardias. A morbidade e mortalidade foram significativas e sobreponíveis a dados de outras séries. As complicações pós-operatórias foram mais frequentes nos casos de gastosquisis.

Palavras-chave: Onfalocelo, gastosquisis, malformação, estudo retrospectivo

PD141 (13SPP-20900) - ICTERÍCIA NEONATAL COM CRITÉRIOS PARA FOTOTERAPIA - A EXPERIÊNCIA DO CHTMAD

Joana Cotrim¹; Susana Sousa¹; Juan Calviño¹; Marisa Sousa¹; António Pereira¹; Isabel Soares¹; Eurico Gaspar¹

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: A hiperbilirrubinémia regista-se em cerca de 97% dos recém-nascidos (RN) de termo, mas apenas 67% destes apresentam icterícia. Conhecem-se diversos factores de risco de hiperbilirrubinémia neonatal, desde aspectos relativos ao RN a antecedentes familiares. **Objectivos:** Caracterizar os internamentos por icterícia neonatal com critérios para fototerapia registados na Unidade de Cuidados Especiais ao Recém-Nascido (UCERN) do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro (CHTMAD) nos anos de 2008 a 2011. **Material e métodos:** Consulta dos registo dos internamentos na UCERN do CHTMAD por icterícia neonatal com critérios para fototerapia no período referido. Caracterização dos internamentos e análise de factores de risco de hiperbilirrubinémia neonatal. **Resultados:** Foram incluídos 41 meses dos anos de 2008 a 2011, por inadequados registo nos restantes 7 meses. Foram identificados 119 internamentos por icterícia neonatal com critérios para fototerapia. O maior número de admissões registou-se em 2010. Entre os RN internados, 61% foram transferidos do Serviço de Obstetrícia, sendo os restantes provenientes do Serviço de Urgência. A maioria dos RN admitidos é do sexo feminino e de termo. Setenta e cinco por cento foram internados entre o 2º e o 4º dia de vida e, destes, 80% apresentou valores de bilirrubina total superiores ao P95 para a idade. Todos os RN internados nas primeiras 24 horas de vida apresentaram isoimunização. Na globalidade dos casos, o teste de Coombs foi positivo em 17,6% e observou-se incompatibilidade ABO/Rh em 40,3% dos RN. Numa minoria de casos observou-se cefaloematoma ou doença infecciosa. Foi possível identificar aleitamento materno exclusivo em 28,6% da totalidade dos casos, a maioria internados entre o 2º e o 4º dia de vida. Cerca de metade dos RN internados após observação na urgência estava sob aleitamento materno exclusivo. Não foram observadas complicações neurológicas relacionadas com hiperbilirrubinémia. **Comentários:** A maioria dos RN internados desenvolveu icterícia com critérios para fototerapia antes da alta da maternidade, pelo que a protelação da alta precoce pode contribuir para a detecção e manuseio atempado da hiperbilirrubinémia neonatal. Os principais factores de risco identificados são concordantes com o descrito na literatura. O sexo masculino, como factor de risco menor conhecido de hiperbilirrubinémia, não foi predominante nesta análise.

Palavras-chave: ictericia neonatal, fototerapia

PD142 (13SPP-22902) - RESET OSMOSTAT: UMA CAUSA RARA DE HIPONATRÉMIA

Beatriz Maia Vale¹; Inês Nunes Vicente¹; Sofia Morais²; Joana Mesquita²; Gabriela Mimoso²
1- Hospital Pediátrico Carmona da Mota; 2- Maternidade Bissaya Barreto

Introdução: A hiponatremia é uma intercorrência relativamente frequente em Neonatologia. A sua etiologia é diversa - causa renal, endócrina, iatrogénica entre outras, e pode condicionar morbidade e mortalidade significativas. Relatamos o caso de um RN assintomático com fenda labiopalatina e hiponatremia persistente, secundária a um subtipo de síndrome de secreção inapropriada de hormona antidiurética (HAD) - designado por "reset osmostat", caracterizado por uma secreção subnormal de HAD regulada pela osmolaridade sérica.

Caso clínico: Recém-nascido, 5º filho de pais consanguíneos. Gravidez de risco por idade materna, diabetes gestacional e diagnóstico pré-natal de fenda lábio-palatina. Efectuou cariótipo fetal normal - 46XY. Nasce às 36 semanas de gestação, com peso de nascimento de 3460g e tem boa adaptação à vida extra-uterina. O período neonatal complicou-se de icterícia ao 4º dia de vida, com necessidade de fototerapia durante 24h. Ao 7º dia de vida faz avaliação

bioquímica por icterícia e sinais discretos de desidratação (perda ponderal de 5%), sendo constatada hiponatremia - sódio sérico de 124mmol/L. Mantinha-se clinicamente bem, sem irritabilidade ou convulsões. A investigação alarmante revelou hiponatremia euvolémica com osmolaridade plasmática baixa (258,5mOsm/kg) e renina sérica 5,9 uUI/ml (N); apresentava sódio urinário de 9mmol/L - excreção fraccionada de sódio <0,1% e osmolaridade urinária 135mOsm/kg para além de função tiroideia e adrenal normais. Ao longo dos dias registou-se uma manutenção da nátrémia entre 124-130mmol/L apesar de suplementação com sódio - máximo de 15mEq/kg/dia - e terapêutica com fludrocortisona. Apresentava boa progressão ponderal. Suspensa a terapêutica substitutiva manteve hiponatremia, com valores sobreponíveis. Realizou ecografia transfontanelar e RMN crânio-encefálica que não mostraram anomalias cerebrais ou da região hipofisária. A ecografia renal normal. **Conclusões:** O diagnóstico de hiponatremia neste RN foi casual, tal como na maioria dos casos descritos de "reset osmostat". Este diagnóstico deve ser suspeitado perante uma hiponatremia euvolémica, moderada, estável apesar das variações na ingestão de sódio ou água, com função renal, tiroideia e adrenal normais. Um defeito da linha média craniofacial pode ser uma pista para o diagnóstico.

Palavras-chave: Hiponatremia; Reset osmostat; fenda labiopalatina

PD143 (13SPP-28431) - RECÉM-NASCIDOS GRANDES PARA A IDADE GESTACIONAL: A REALIDADE DE UM HOSPITAL DE NÍVEL B1

Ana Brett¹; Sara Brito²; João Agro²

1- Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Leiria - Pombal

Introdução: Os recém-nascidos (RN) grandes para a idade gestacional (GIG) constituem um grupo de risco. A antecipação de complicações, através da vigilância adequada da gestação e período neonatal, é fundamental. **Objetivo:** Caracterizar os RN-GIG de um hospital de nível B1. **Métodos:** Estudo prospectivo transversal analítico dos RN-GIG nascidos em 2010 num hospital de nível B1. RN-GIG definido como peso de nascimento (PN) \geq P90 para a idade gestacional (IG), segundo as curvas de crescimento intrauterino de Lubchenco. Analisadas variáveis demográficas, antecedentes familiares, obstétricos e perinatais. Análise estatística: PASW18* ($\alpha<0,05$). **Resultados:** Em 2294 RN foram classificados como GIG 11,9% (272), 66,9% do sexo masculino. A IG média foi $39,4 \pm 1,1$ semanas, com média de PN 3920 ± 235 g, comprimento $50,7 \pm 1,5$ cm e perímetro céfálico $35,3 \pm 1,1$ cm. Os partos foram distóicos em 49,6%, dos quais 77% cesarianas. O PN médio foi significativamente superior nos partos distóicos (3957 ± 257 g vs 3886 ± 206 g; $p=0,018$). Em 9,6% das grávidas foi diagnosticada Diabetes Gestacional e 1,1% tinham diagnóstico prévio de Diabetes Mellitus, tendo filho GIG em gestação anterior 23,2%. Nos casos conhecidos, 21,2% dos fetos apresentavam perímetro abdominal \geq P90 em ecografia do 3º trimestre. Em 14% pelo menos um dos pais tinha nacionalidade estrangeira, tendo estes RN um PN superior (4022 ± 291 g vs 3904 ± 221 g; $p=0,011$) e sendo provenientes de gestações mais prolongadas ($39,8 \pm 1,1$ semanas vs $39,4 \pm 1,1$ semanas; $p=0,04$). Os partos distóicos foram significativamente mais prevalentes nos RN de progenitores portugueses ($p=0,016$). Pelo menos um dos pais era obeso em 24,3% e de estatura elevada em 11,8%, ambos sem associação com a nacionalidade e sem diferença significativa no PN médio ($p=0,474$; $p=0,566$). Ao 5º minuto nenhum RN apresentava índice de Apgar <7. Foi diagnosticada fratura de clavícula em 11 (4%), lesão do plexo braquial em 5 (1,8%) e hipoglicémia em 3 RN (1,1%). A perda ponderal média foi de $5,6 \pm 2,5\%$. **Discussão:** A prevalência de RN-GIG (11,9%) foi superior à expectável, com uma taxa de comorbilidades inferior à descrita na literatura. O impacto epidemiológico da população estrangeira nos resultados não é negligenciável e, sendo os índices de obesidade e estatura dos progenitores idênticos entre população portuguesa e estrangeira, outros fatores demográficos ou ambientais poderão estar em causa. São, portanto, necessários mais estudos para melhor caracterizar esta realidade. **Palavras-chave:** Grandes Idade Gestacional

PD144 (13SPP-34198) - ATRÁS DE UM DIAGNÓSTICO... VEM OUTRO!

Ana Sousa Pereira¹; Ana Teixeira²; Patrícia Mendes¹; Maria José Castro¹

1- Hospital de Faro, EPE; 2- Hospital de Santa Cruz

A incidência do retorno venoso pulmonar anómalo total é de 1-2% em todas as cardiopatias congénitas, surgindo como anomalia isolada em 67% dos casos. Sem tratamento cirúrgico a mortalidade é muito elevada no primeiro ano de vida. Os autores relatam o caso de um recém-nascido de termo, parto distóxico (ventosa), internado na unidade de cuidados intensivos neonatais às 36 horas de vida por convulsões clónicas generalizadas. Fez midazolam e fenobarbital para controlo das convulsões, com necessidade de ventilação. À observação apresentava cefalohematoma parieto-occipital esquerdo, sem outras alterações. Ecografia transfontanelar revelou hemorragia intraventricular esquerda grau II, tendo sido excluídas doenças do foro hematológico. Extubado em D3 de internamento, contudo, com constante necessidade de oxigénio suplementar a 0.5L/min para SaO2 entre 91 a 95% (em ar ambiente com valores entre 80-85%), pelo que fez ecocardiograma que revelou grande dilatação das cavidades direitas. Após telemedicina com o serviço de cardiologia pediátrica de referência, por suspeita de retorno venoso pulmonar anómalo, foi transferido. Após confirmação do diagnóstico de retorno venoso pulmonar anómalo total supradiafragmático e comunicação intra-auricular ostium secundum, foi submetido a cirurgia corretiva, em D22 de vida. Ecocardiograma pós-operatório sem alterações. Do ponto de vista neurológico não se verificou novos episódios paroxísticos, pelo que se reduziu progressivamente a dose de fenobarbital até à sua suspensão. Atualmente seguido em consulta de neonatologia, neuropediatria e cardiologia pediátrica, com desenvolvimento adequado à idade. Nos recém-nascidos a incidência de convulsões neonatais estima-se entre 0.15 a 3.5%, sendo neste caso resultado de hemorragia intracraniana após parto traumático. O diagnóstico atempado da cardiopatia descrita, antes da deterioração do estado clínico do doente é primordial para o êxito da cirurgia e diminuição da mortalidade associada.

Palavras-chave: convulsões neonatais, cardiopatia congénita

PD145 (13SPP-14832) - ESFEROCITOSE HEREDITÁRIA: O QUE NOS DIZEM OS RETICULÓCITOS?

Marina Pinheiro¹; Ana Rita Araújo¹; Maria José Gaião²; Emilia Costa³; Miguel Salgado¹
1- Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 2- Serviço de Patologia Clínica, Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 3- Unidade de Hematologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A Esferocitose Hereditária (EH) é a anemia hemolítica hereditária mais frequente, com uma incidência de 200-300/1.000.000 no Norte da Europa. Clinicamente, varia desde situações assintomáticas a anemia grave com necessidade transfusional. A crise aplásica (CA) constitui umas das complicações mais temidas das doenças hemolíticas crónicas (DHC). **Descrição do caso:** Lactente de 9 meses, sexo masculino, portador de EH, com diversos internamentos por crises hemolíticas durante intercorrências infeciosas com necessidade de transfusões de concentrados eritrocitários (CE). Admitido ao serviço de urgência por quadro de febre e tosse com 3 dias de evolução. Ao exame objetivo apresentava letargia, palidez muco-cutânea, icterícia, taquicardia e crepitacões na base do hemitórax direito. A telerradiografia torácica não apresentava alterações relevantes. Analiticamente apresentava uma anemia de 6,2 g/dL com reticulocitose (143.640/uL) e trombocitose (561x109/L), sendo o valor leucocitário de 16.67x10⁹/L. Outros parâmetros analisados foram a proteína-C-reativa (5,81 mg/dL), desidrogenase láctica (292 UI/L) e bilirrubina indireta (1,60 mg/dL). Fez transfusão de CE (10 ml/kg). Em D3 de internamento mantinha anemia de 6,3 g/dL, mas com desenvolvimento de reticulocitopenia (14.440/uL), tendo efetuado 2^a transfusão de CE. A reticulocitopenia encontrada conduziu à suspeita de crise aplásica, tendo o histograma confirmado a ausência dos reticulócitos mais imaturos. A pesquisa de Parvovírus B19 por PCR foi negativa e o Vírus Sincicial Respiratório foi isolado nas secreções nasofaríngeas. Verificou-se melhoria clínica e analítica, com subida progressiva dos valores de hemoglobina e contagem de reticulócitos. Não se verificou atingimento de outras linhagens celulares. **Discussão:** A CA em crianças portadoras de DHC é uma situação grave e potencialmente fatal, uma vez que a supressão súbita da eritropoiese aliada à sobrevida diminuída dos eritrócitos em circulação pode desencadear uma anemia aguda grave. Outros vírus podem causar uma CA, pelo que a ausência de uma infecção por Parvovírus B19 não a exclui. Os autores alertam para o facto das crises hemolíticas e aplásicas poderem ser, numa fase inicial, clinicamente semelhantes. Um elevado grau de suspeição, a baixa contagem de reticulócitos e a ausência de reticulócitos imaturos no histograma permitem o reconhecimento e tratamento precoces, pelo que não devem ser esquecidos.

Palavras-chave: Esferocitose hereditária, Anemia, Crise aplásica, Reticulócitos

PD146 (13SPP-18375) - TROMBOCITOPENIA IMUNE: FATORES DE RISCO DE PROGRESSÃO PARA CRONICIDADE

Antonio M Salgado¹; Joana Macedo²; Teresa São Simão²; Claudia Neto²

1- Hospital São Francisco Xavier, CHLO; 2- Centro Hospitalar do Alto Ave, Hospital Nossa Senhora da Oliveira

Introdução: A trombocitopenia imune (PTI) é a doença hemorrágica mais comum em Pediatria. Apresenta um pico de incidência entre os 2-5 anos, sem predomínio de sexo. Existem vários fatores de risco para cronicidade: idade, sexo feminino, início insidioso, ausência de hemorragia mucosa ou história de vacinação ou infecção previa. Há estudos recentes que sugerem também como fator de risco, a linfopenia na apresentação. **Objetivos:** Caracterizar uma população de doentes internados com PTI, comparando aqueles com evolução aguda, com os que evoluíram para a cronicidade, no Serviço de Pediatria do Hospital de Guimarães. **Métodos:** Estudo descritivo retrospectivo, por consulta de processos clínicos de doentes com Trombocitopenia Imune, de 1 de Janeiro de 2006 a 30 de Junho de 2012. Analisadas variáveis demográficas, antecedentes pessoais e familiares, doença atual e exame objetivo, exames complementares, terapêutica instituída e seguimento em ambulatório. PTI aguda definida como remissão da doença nos primeiros 6 meses e PTI crônica como persistência de trombocitopenia após 12 meses. **Resultados:** Amostra com 23 crianças, que corresponderam a 33 internamentos por PTI, 30,4% com evolução para cronicidade. Idade de apresentação entre 7 meses e 15 anos com 45,5% entre os dois anos e os 5 anos. Relativamente à idade de apresentação inicial, esta foi superior a 5 anos em 71,4% dos casos de PTI crónica. Predomínio do sexo masculino (3:2). Manifestações hemorrágicas iniciais e dias de evolução da doença até internamento sem diferenças entre os grupos. Média de contagem plaquetária inicial superior nas PTI agudas. Apenas 1 doente com evolução para cronicidade apresentou linfopenia à admissão (1000/uL). Abordagem realizada: expectante(4), Imunoglobulina (uma dose-9, duas doses-13), associada a corticoide (6) e corticoide isolado(um). Esplenectomia num caso de PTI crónica. Média do seguimento de PTI aguda de 18 meses. **Conclusão:** Os fatores de risco evolução de PTI aguda para crónica descritos na literatura são discordantes com os encontrados na nossa amostra embora esta seja limitada. Estudos recentes sugerem leucopenia e linfopenia como fator adicional na avaliação da possível evolução para cronicidade. Assim, estes resultados sugerem a necessidade de realização de estudos prospectivos no sentido de identificar outros fatores de risco preditores da evolução da PTI.

Palavras-chave: Trombocitopenia Imune, cronicidade, leucopenia

PD147 (13SPP-20765) - TROMBOCITOPENIA PERSISTENTE – MAIS DO QUE OS OLHOS VÊM!

Joana Faleiro¹; Patrícia Janeiro²; Cláudia Costa²; António Figueiredo¹; Lúcia Lacerda³; Ana Gaspar²; Alexandra Dias¹

1- Departamento de Pediatria - Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, E.P.E.; Directora do Departamento: Dra. Helena Carreiro; 2- Unidade de Doenças de Metabólicas do Departamento da Criança e de Família – Serviço de Pediatria – Hospital de Santa Maria, E.P.E.; Directora do Serviço: Prof. Doutora Celeste Barreto; Directora do Departamento: Prof. Doutora Maria do Céu Machado; 3- Unidade de Enzimologia, Centro de Genética Médica Jacinto Magalhães, INSA

Introdução A doença de Gaucher tipo I (DG I) é uma doença autossómica recessiva causada por mutações no gene AGB (acid β-glucosidase), traduzindo-se em défice da enzima glucocerebrosidase. É a doença de armazenamento lisossomal mais frequente. É uma doença crónica progressiva, que pode cursar com citopenias, hepatoesplenomegalia, lesão óssea ou articular e atraso de crescimento. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, referenciada à consulta de Hematologia aos 3 anos por trombocitopenia e anemia normocítica normocrómica ligeiras. Antecedentes familiares e pessoais irrelevantes, desenvolvimento estaturo-ponderal p50/p25, respectivamente. Ao exame objectivo salientava-se esplenomegalia moderada, hepatomegalia ligeira e estrabismo divergente unilateral. Em avaliações analíticas seriadas manteve anemia normocítica normocrómica (min Hb 8.6g/dL, VGM 79.3fl, ferritina 225ng/mL, sem reticulocitose) e trombocitopenia (min plaquetas 77000/uL). O estudo de causas infeciosas, imunológicas, endocrinológicas e nutricionais não permitiu chegar a diagnóstico etiológico. Aos 3 anos e 10 meses surgiram queixas algícas nos membros inferiores com frequência semanal. Aos 4 anos de idade realizou mielograma e biópsia óssea que revelaram numerosas células de Gaucher. O

diagnóstico foi confirmado por doseamento enzimático (glucocerebrosidase leucocitária 1nmol/h/mg (2,8-19)) e estudo molecular (heterozigotia composta das mutações c.1226A>G e c.1448T>C). A avaliação do Neurodesenvolvimento não documentou envolvimento do sistema nervoso central (desempenho médio nas tarefas de realização (QIR=101) e no nível médio-inferior nas provas verbais (QIV=82)). Realizou RMN abdominal, que revelou fígado de dimensões no limite superior da normalidade e baço de dimensões ligeiramente aumentadas. Atualmente, 1 mês após início de terapêutica de substituição enzimática com Imiglucerase 60UI/Kg em administrações quinzenais, está assintomática, verificando-se redução da hepatoesplenomegalia. **Comentários:** No caso acima descrito a bicitopenia e hepatoesplenomegalia conduziram ao diagnóstico de DG I. O diagnóstico precoce e optimização terapêutica são fundamentais para minimizar o atraso de crescimento, assim como para a prevenção de sintomas irreversíveis. Os autores salientam a importância de um elevado índice de suspeição relativamente às doenças lisossómicas de armazenamento, sobretudo após exclusão das causas mais comuns de citopenias.

Palavras-chave: trombocitopenia, anemia, esplenomegalia, Gaucher

PD148 (13SPP-21729) - ETIOLOGIA DE UMA ANEMIA – O DESAFIO DE UM CASO CLÍNICO

Sara Pimentel Marcos¹; Susana Moleiro²; Ana Moutinho³; Anabela Ferrão⁴; Maria João Palaré⁴; Anabela Moraes⁴

1- Serviço de Pediatria, Hospital de São Francisco Xavier, CHLO, EPE; 2- - Serviço de Pediatria, Hospital de Faro, EPE; 3- Serviço de Pediatria, Hospital José Joaquim Fernandes, ULSBA, EPE; 4- Unidade de Hematologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE

Introdução: O diagnóstico diferencial de uma anemia obriga a equacionar todos os aspectos clínico-laboratoriais da sua apresentação. **Caso clínico:** Criança de 8 anos, sexo feminino, com antecedentes de icterícia no período neonatal precoce e necessidade de transfusão de concentrado eritrócítario com 1 mês de vida por anemia grave em contexto infeccioso. Aparentemente estável até à data, recorreu ao serviço de urgência por quadro de febre e vômitos com 3 dias de evolução. À observação apresentava palidez cutânea, icterícia das escleróticas, sopro sistólico de intensidade II/VI e baço palpável 3cm abaixo do rebordo costal. Laboratorialmente tinha anemia microcítica com reticulocitopénia (Hb 5,3g/dl, VGM 70,9 fL), leucopénia (3,34x109/L), linfopenia e trombocitopenia (128 x109/L); bilirrubina total de 3,79 mg/dl, LDH 1133 U/L, PCR 1,8 mg/dl. Durante o internamento fez 2 unidades de concentrado eritrócítario com recuperação clínica e hematológica progressiva a partir do 7º dia de doença. Teve alta ao 12º dia de internamento com Hb 10,2g/dl, reticulócitos 270000, leucócitos 4,56x109/L, plaquetas 274x109/L. Da investigação complementar realizada salienta-se: ecografia abdominal revelando litíase biliar e esplenomegalia de 14,5cm; teste de Coombs directo negativo; presença de esferócitos no esfregaço de sangue periférico; electroforese de hemoglobinas e doseamento de G6PD normais. Realizou punção medular aspirativa sem alterações. O estudo das populações linfocitárias e doseamento de imunoglobulinas foi normal. Posteriormente obteve-se serologia IgM positiva para Parvovírus B19. Procedeu-se ao estudo da fragilidade osmótica e auto-hemólise eritrocitária, compatível com doença de membrana. A biópsia óssea revelou histiocitos com grânulos azul-marinho que obrigou à exclusão de doença de Niemann-Pick por doseamento enzimático. **Discussão:** No caso descrito estamos perante uma anemia hemolítica crónica – esferocitose, manifestada por uma crise aplástica induzida pelo Parvovírus B19. Apesar de se terem observado características histológicas compatíveis com síndrome do histiocito azul-marinho, após exclusão da doença de Niemann-Pick, considerou tratar-se de um achado, de provável causa idiossincrática. Com este caso pretende-se mostrar o desafio diagnóstico de uma anemia hemolítica crónica com uma apresentação clínica e laboratorial não linear.

Palavras-chave: anemia hemolítica, esferocitose, crise aplástica, síndrome do histiocito azul-marinho

PD149 (13SPP-32953) - “TENHO UM CAROÇO!”

Catarina Pires¹; Ana Margarida Correia¹; Inês Coelho¹

1- USF Grão Vasco

Introdução: A anamnese e exame objectivo são fundamentais para um correcto diagnóstico e tratamento, principalmente para rastrear sinais que na maioria das vezes são benignos, como é o caso das adenopatias. **Descrição de caso:** Criança

de 6 anos, sexo masculino, filho único, residente com os pais, pertencente a uma família nuclear, funcional e a frequentar o 1º ano do ensino básico. Sem antecedentes familiares relevantes e até a data saudável. Recorre à sua médica de família por um quadro de anorexia com 10 dias de evolução, que os pais associam a agitação escolar, sem outra sintomatologia. O exame objectivo não revelou qualquer alteração. Procedeu-se ao diálogo com a criança, aconselhamento dos pais sobre a dieta e gestão de conflitos. Após 15 dias, a criança, regressa depois de lhe ter sido detectada uma adenopatia indolor supraclavicular direita pela avó enquanto lhe dava banho. Foram pedidos exames complementares de diagnóstico (ECD). Hemograma e ecografia abdominal sem alterações, Raio-X do tórax revela alargamento do mediastino superior devido a adenopatias múltiplas e a ecografia cervical confirmou a existência de adenopatias (duas à direita e uma à esquerda). Foi enviada à Urgência do Hospital da área de residência que o encaminhou para o Hospital Pediátrico onde realizou biopsia ganglionar, revelando o diagnóstico de Doença de Hodgkin variante esclerose nodular, encontrando-se actualmente a realizar quimioterapia. **Discussão:** Menos de 1% das adenopatias são malignas, no entanto devemos reconhecer como sinal de alerta todas adenopatias supraclaviculares e assim proceder a um rápido diagnóstico. Uma adenopatia palpável, indolor, de localização cervical ou supraclavicular constitui a apresentação clínica mais frequente do linfoma de Hodgkin. Em 33% dos doentes surgem sintomas sistémicos: cansaço fácil, anorexia, perda de peso e febre constituindo os sintomas B. Embora sejam neoplasias raras durante a infância, os linfomas, devem ser considerados como uma possível etiologia de adenopatias. Este caso leva-nos a reflectir se devemos investigar com ECD cada vez que os pais nos referem isoladamente adenopatias ou sintomas B.

Palavras-chave: Linfoma de Hodgkin, adenomegalia, sintomas B

PD150 (13SPP-39488) - ESFEROCITOSE HEREDITÁRIA – CASUÍSTICA DO CHTMAD

Ana Dias¹; Joana Soares¹; Natalina Miguel¹

1- Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: A esferocitose hereditária (EH) é uma causa comum de anemia hemolítica, por deficiência nas proteínas da membrana eritrocitária, originando aumento da fragilidade osmótica e esferificação dos eritrócitos. Apresenta um espectro de severidade variável. Com prevalência aproximada 1:5000, torna-se a anomalia hereditária da membrana mais comum. Em 75% dos casos transmite-se de forma autossómica dominante. **Objectivo:** Avaliar o seguimento e complicações dos doentes com EH, seguidos em consulta externa de pediatria – hematologia. **Materiais e métodos:** O grupo de estudo incluiu todos os doentes em idade pediátrica com EH, seguidos em consulta externa de pediatria do CHTMAD. Os parâmetros analisados foram: história familiar, idade de diagnóstico e como foi estabelecido, coexistência de síndrome de Gilbert, graduação de severidade (leve, moderada e grave) considerando os valores médios de hemoglobina (g/dl), reticulócitos (%) e bilirrubina (μmol/L) nos últimos dois anos. Foram avaliadas as complicações (crises aplásicas, hemolíticas e litíase vesicular sintomática ou não). Nos doentes submetidos a esplenectomia avaliou-se o seu seguimento. **Resultados:** Estudaram-se 7 doentes, 5 do sexo masculino. Cinco apresentavam história familiar de EH. A idade média do diagnóstico foi de 32,6 meses (8 – 100m). A suspeição diagnóstica baseou-se na história familiar, valores do hemograma, reticulocitose e presença de esferócitos no esfregaço de sangue periférico, com posterior confirmação pelos testes de fragilidade osmótica (n=7) e auto-hemólise (n=2). Pesquisou-se o S. Gilbert em 5 doentes, sendo positivo em 2. Relativamente à severidade de hemólise os dados não foram sempre concordantes. Quatro (57,1%) doentes tiveram indicação para esplenectomia. Ocorreram 4 crises aplásicas (Parvovírus B19), 2 crises hemolíticas e litíase vesicular sintomática em 2 casos. Após esplenectomia, os parâmetros hematológicos médios caracterizaram-se por uma hemoglobina de 15,5 g/dL, uma contagem plaquetária de 671000/uL (59000—752000) e normalização dos indicadores de hemólise. **Comentários:** Os autores chamam à atenção para a possibilidade de ocorrência de mutações de novo, na ausência de história familiar de EH. A supressão da eritropoiese pela infecção a Parvovírus B19 põe em risco a vida destes doentes, pelo que os pais devem estar devidamente informados para esta ocorrência. Por fim, é importante estratificar os doentes consoante a severidade, permitindo serem propostos para esplenectomia, evitando futuras complicações.

Palavras-chave: Esferocitose hereditária, anemia hemolítica

PD151 (13SPP-52799) - PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IMUNE: CASUÍSTICA DE 17 ANOS

Marina Pinheiro¹; Sandrina Martins¹; Filipa Raposo¹; Margarida Reis Morais¹; Ana Rita Araújo¹

1- Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Introdução: A Púrpura Trombocitopénica Imune (PTI) é a causa mais frequente de trombocitopenia isolada na infância, com um pico entre os 2-5 anos e uma incidência de 3-8/100.000 crianças/ano. 20 a 30% dos casos evoluem para a cronicidade. Recentemente foi publicada uma nova classificação da PTI: Aguda (<3meses), Persistente (3-12meses) e Crónica (>12meses). **Objetivos:** Caracterizar os doentes com diagnóstico de PTI, internados entre janeiro de 1995 e dezembro de 2011, quanto às variáveis sociodemográficas, manifestações clínicas e laboratoriais, tratamento e evolução e avaliar os fatores preditivos de cronicidade. **Métodos:** Análise retrospectiva dos registos clínicos dos doentes internados com o diagnóstico de PTI no período referido. Estatística realizada com o programa SPSS versão 19. **Resultados:** Foram identificados 44 doentes. A mediana de idades foi de 3 anos (3,6-11 anos), sendo 52% (23) do sexo feminino. Ocorreu uma média de 2,6 casos/ano, com maior incidência nos anos de 2001 e 2004 (6). O sintoma inaugural mais frequente (98%) foi a púrpura. Não se registou nenhum caso de hemorragia do sistema nervoso central. 7% (3) e 59% (26) dos doentes apresentaram vacinação e infecção viral recente, respetivamente. A mediana de plaquetas à admissão foi de 6250/uL (1000-40000). O tratamento foi iniciado em 84% (37) dos doentes. Destes, 92% (34) efetuaram imunoglobulina e 8% (3) tratamento combinado (imunoglobulina+corticoide; imunoglobulina+corticoide+transfusão de plaquetas). 73% (32) dos doentes que realizaram imunoglobulina tinham plaquetas<20000/uL. Do total de casos, 18% (8) realizaram mielograma e 5% (2) esplenectomia eletiva. A duração média de internamento foi de 5,4 dias. 73% dos casos foram PTI Aguda, 9% Persistente e 18% Crónica. Não foram encontrados fatores preditivos de cronicidade estatisticamente significativos. **Conclusões:** A maioria dos doentes teve uma apresentação típica, sem gravidade, apesar da baixa contagem plaquetária. Tal como descrito na literatura, verificou-se maior incidência no grupo etário abaixo dos 5 anos e o esquema terapêutico mais usado para doentes com plaquetas<20000/uL foi a imunoglobulina. O número de casos que evoluiu para a cronicidade também está de acordo com a bibliografia. Os autores pretendem alertar para a nova classificação da PTI, já que até aos 12 meses a hipótese de remissão espontânea é ainda significativa.

Palavras-chave: Púrpura Trombocitopénica Imune, Trombocitopenia, Imunoglobulina

PD152 (13SPP-69355) - ANEMIA HEMOLÍTICA NEONATAL - UM CASO CLÍNICO

Ana Moutinho¹; Teresa Castro²; Sara Marcos³; Maria João Palaré⁴; Anabela Ferrão⁴; Anabela Morais⁴

1- Serviço de Pediatria, Hospital José Joaquim Fernandes, ULSBA, EPE; 2- Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE; 3- Serviço de Pediatria, Hospital de São Francisco Xavier, CHLO, EPE; 4- Unidade de Hematologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE

A piropoiquilocitose hereditária (PH) é a forma mais grave de eliptocitose e caracteriza-se pelo aparecimento precoce de anemia hemolítica geralmente no período neonatal. A presença de fragmentos eritrocitários, esferócitos e os raros eliptócitos no esfregaço de sangue periférico permitem distinguir a PH de outras formas de eliptocitose hereditária. Habitualmente os doentes com PH desenvolvem esplenomegalia podendo necessitar de suporte transfusional, para os episódios de anemia, e de esplenectomia, para controlo da hemólise. Apresenta-se o caso clínico de uma lactente de 8 meses de idade, raça negra, natural dos EUA, com antecedentes familiares de défice de G6PD (irmão) e antecedentes pessoais de hiperbilirrubinemia neonatal com necessidade de fototerapia até ao 5º dia de vida. Em reavaliação laboratorial aos 16 dias foi detetada anemia - Hb 8 g/dL. Aos 37 dias de vida, por cansaço progressivo ao mamar, realizou hemograma que revelou anemia grave, com Hb 7,3 g/dL, reticulocitose 11,5% e parâmetros de hemólise positivos. Teste de Coombs directo negativo. Do esfregaço de sangue periférico ressalta-se a presença de muitos fragmentos, alguns ovalócitos e eliptócitos. Doseamento de G6PD normal. Fez transfusão de concentrado eritrocitário com subida da Hb para 10,7 g/dL. Desde

então tem-se mantido sem episódios de crise hemolítica. Com este caso clínico, pretende-se alertar para um diagnóstico raro mas com manifestação clínica precoce. Salienta-se ainda a importância do esfregaço de sangue periférico no diagnóstico diferencial de uma anemia hemolítica.

Palavras-chave: anemia, hemólise, hiperbilirrubinemia, piropoiquilocitose

PD153 (13SPP-73696) - HEMOFILIA - UM DIAGNÓSTICO A NÃO ESQUECER

Silvia Batalha¹; Dolores Barros¹; Marta Contreiras¹; Sofia Lima¹; Paulo Oom¹

1- Hospital Beatriz Ângelo (Loures)

Introdução: A hemofilia A é uma doença hereditária recessiva ligada ao cromossoma X caracterizada por défice de factor VIII, cuja expressão clínica depende dos níveis séricos deste factor. **Caso clínico:** Lactente de 3 meses, sexo masculino, sem antecedentes pessoais relevantes, observado no Serviço de Urgência Pediátrico (SUP) por membro superior direito em extensão, com choro e recusa na mobilização, sem história de traumatismo prévio e sem febre. Os parâmetros de infecção foram negativos e a radiografia do membro normal. Foi diagnosticada pronação dolorosa por Ortopedia e realizada manobra de redução com aparente sucesso. Observado no SUP 24 horas depois por reaggravamento das queixas, realizou ressonância magnética do cotovelo direito por suspeita de infecção osteoarticular, sendo descrita pequena quantidade de líquido intra-articular e alterações de sinal sugestivas de arthro-sinovite. Foi internado e medicado com flucloxacilina e gentamicina ev. Durante o internamento, por hemorragia fácil dos locais de venopunção e aspiração de líquido articular sero-hemático do cotovelo direito foi realizado estudo da coagulação que revelou uma hemofilia A (F VIII 1-2%), a qual teve como manifestação inicial uma hemartrose. **Comentários:** A hemofilia é uma doença pouco prevalente que se manifesta frequentemente por hemartrose. Na criança mais pequena a hemartrose provoca irritabilidade e ausência de movimentos espontâneos do membro afectado devido à dor, pelo que perante um lactente com estas manifestações a hemofilia deve ser tida em consideração no diagnóstico diferencial.

Palavras-chave: Hemofilia A, distúrbio da coagulação, hemartrose

PD154 (13SPP-80038) - LESÃO GRANULOMATOSA DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL - DESAFIO NO DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO.

Juliana Oliveira¹; Tânia Martins^{1,6}; Vânia Gonçalves¹; Sandra Costa¹; Susana Lima¹; Carla Costa^{2,6}; Ana Teixeira^{1,6}; Cíntia Castro-Correia^{2,6}; Margarida Tavares³; Eunice Trindade¹; Maria João Gil da Costa²; Vânia Josué Pereira⁵; Manuel Fontoura^{2,6}

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João (CHSJ), E.P.E.; 2- Unidade de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, CHSJ, E.P.E.; 3- Unidade de Infectologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, CHSJ, E.P.E.; 4- Unidade de Hemato-Oncologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, CHSJ, E.P.E.; 5- Serviço de Neurocirurgia, CHSJ, E.P.E.; 6- Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: As lesões granulomatosas do sistema nervoso central (SNC) representam um desafio diagnóstico pela sua raridade e pelas limitações dos meios de diagnósticos existentes. As opções terapêuticas são diversas de acordo com a etiologia, pelo que se reveste de importância primordial estabelecer com rigor o diagnóstico definitivo. **Caso clínico:** Adolescente de 17 anos de idade, do sexo masculino, com antecedentes de hipocrescimento, atraso pubertário, clínica de diabetes insípidus que por apresentar diminuição da acuidade visual recorreu ao serviço de urgência onde realizou TAC cerebral que mostrou lesão cerebral localizada na região supra e paraselar. Na avaliação clínica e analítica inicial constatado panhipopituitarismo e confirmado défice visual. A ressonância magnética cerebral e medular favoreciam o diagnóstico de neoplasia mas o exame citológico e os marcadores tumorais no LCR foram normais. Foi submetido a biópsia cirúrgica e a avaliação anatomo-patológica da peça cirúrgica mostrou claramente a presença de processo inflamatório granulomatoso, sem presença de células tumorais, sugerindo a realização de métodos microbiológicos e analíticos adequados para melhor esclarecimento da situação. Neste contexto, foram sucessivamente excluídas outras causas: infecção fúngica (aspergillus e criptococcos), tuberculose, hipofisite granulomatosa de células gigantes, sarcoidose, histiocitose de células de Langerhans. Dado os exames efetuados terem sido todos negativos, a apresentação clínica mostrar um processo evolutivo e o aspecto macroscópico da lesão ser sugestivo de lesão neoplásica, foi revista a peça cirúrgica e novo exame histológico concluiu tratar-se de um germinoma

rodeado por tecido granulomatoso. Actualmente o doente encontra-se a efectuar quimioterapia pré-radioterapia com boa resposta clínica. **Comentários:** Os tumores primários do SNC representam a segunda neoplasia mais frequente em idade pediátrica. Os germinomas fazem parte deste grupo, sendo o seu diagnóstico estabelecido através de biópsia cirúrgica, habitualmente sem grande dificuldade. No caso do nosso doente a presença de reacção inflamatória muito exuberante levantou grandes dificuldades no diagnóstico. Apesar de descrita, é muita rara a apresentação de casos de germinomas associados a reacção granulomatosa tão exuberante. Este caso vem também reforçar a importância da colaboração multidisciplinar na procura do diagnóstico correcto e atempado.

Palavras-chave: Germinoma Granuloma

PD155 (13SPP-81698) - TROMBOCITÉMIA ESSENCIAL EM IDADE PEDIÁTRICA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Raquel Lopes¹; Luísa Araújo²; Emilia Costa²; Sérgia Soares³; José Barbot²

1- Serviço de Hematologia Clínica do Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto, Porto; 2-Serviço de Hematologia Pediátrica do Hospital Maria Pia, Centro Hospitalar do Porto, Porto.; 3- Serviço de Pediatria – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos, Porto.

Introdução: A Trombocitêmia Essencial (TE) é uma doença rara em idade pediátrica. As manifestações clínicas dominantes são trombóticas (arteriais ou venosas) e/ou hemorrágicas, mas a maioria dos casos é assintomática ao diagnóstico e detectada em hemograma de rotina. A abordagem terapêutica na TE centra-se na redução do número de plaquetas e na prevenção das complicações trombóticas e hemorrágicas; devendo a estratificação pelo risco estar na base da decisão terapêutica. **Caso Clínico:** Os autores apresentam o caso de um adolescente previamente saudável, praticante de futebol de forma federada, orientado para a consulta de hematologia pediátrica, aos 15 anos de idade, devido à presença de trombocitose sustentada. Foi estabelecido o diagnóstico de Trombocitêmia Essencial com base nos critérios da Organização Mundial de Saúde (OMS) 2008. O doente tem sido mantido em vigilância, sem tratamento dirigido. **Discussão/Conclusões:** Os autores salientam a importância do estabelecimento deste diagnóstico, mesmo em idade pediátrica, para definir o mais precocemente possível uma estratégia de vigilância clínica, prevenção das complicações associadas e terapêutica mais adequada. O Pediatria pode assumir um papel determinante na suspeita e referenciamento a centros especializados. A propósito do caso clínico apresentado, faz-se uma revisão sumária desta patologia.

Palavras-chave: trombocitose, trombocitêmia essencial, adolescente.

PD156 (13SPP-32937) - GLIOMATOSE CEREBRI: UM DIAGNÓSTICO RARO A CONSIDERAR

Cláudia Aguiar¹; Liane Correia-Costa¹; Céu Espinheira¹; Josué Pereira²; Lígia Castro³; Ana Paula Fernandes⁴; Maria João Gil-da-Costa⁴; Raquel Sousa¹

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João; 2- Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de São João; 3- Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar São João; 4- Unidade de Hematologia e Oncologia Pediátrica, Centro Hospitalar de São João

Introdução: A Gliomatose cerebri (GC) definida como uma infiltração difusa de células gliais neoplásicas do cérebro envolvendo mais de dois lobos cerebrais e ocasionalmente estruturas infratentoriais e espinal medula é de diagnóstico e orientação difíceis pela raridade da patologia associada a sintomas por vezes inespecíficos. Dada a natureza difusa da GC a cirurgia é inexplorável, a radioterapia tem risco de alta toxicidade e a quimioterapia tem pouca eficácia terapêutica. **Caso clínico:** Menino de 9 anos, assintomático até três meses antes da admissão, altura em que iniciou crises parciais com aumento progressivo da frequência. Uma semana antes do internamento efectuou RMN cerebral que revelou extensas alterações hemisféricas esquerdas e frontais direitas, com desvio da linha média e padrão de captação de contraste sugestivo de Linfoma. Orientado para Consulta de Oncologia Pediátrica, tendo ficado internado; objectivados papiledema e micro-hemorragias retinianas. Iniciou dexametasona e por actividade paroxística frontal direita associou ácido valpróico (VPA). As RMN cerebrais de controlo colocaram outras hipóteses de diagnóstico: Encefalite subaguda/aguda, Encefalite de Rasmussen e Doença Metabólica. O estudo alargado efectuado no sangue e LCR (marcadores tumorais, citobioquímico, bacteriológico, virulógico, imunofenotipagem, bandas oligoclonais e células malignas) foi normal. A pesquisa de mutações associadas a citopatias mitocondriais bem como de anticorpos anti-GluR of NMDA foram negativas. Por agravamento das crises

associado levetiracetam, tendo alta hospitalar com redução do VPA. Aquando da suspensão deste detectado estado de mal parcial tendo sido reinternado; observada paresia do oculomotor esquerdo. A terapêutica anti-epiléptica (AE) foi modificada. O PET com 18F-FDG revelou hipometabolismo da região parieto-temporo-occipital esquerda compatível com GC. A biópsia cerebral foi sugestiva de GC. Teve alta mantendo paresia do oculomotor esquerdo e sob terapêutica AE quádrupla. Impossibilidade de ser feita proposta terapêutica dado o abandono do seguimento em regime de ambulatório.

Palavras-chave: Gliomatose cerebri, Encefalite Rasmussen, crises parciais

PD157 (13SPP-42448) - DERRAME PERICÁRDICO: NÃO DESISTIR ATÉ AO DIAGNÓSTICO

Rita Jorge¹; Sofia Águeda¹; Catarina Ferraz¹; Joana Miranda²; Nuno Farinha³; Iris Maia⁴; Luísa Guedes Vaz¹; Inês Azevedo¹

1- Unidade de Pneumologia Pediátrica do Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de São João, Porto; 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica do Centro Hospitalar de São João, Porto; 3- Unidade de Hematologia Pediátrica do Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de São João, Porto; 4- Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia do Porto

Introdução: Os linfomas são a 3^a causa mais comum de malignidade na infância mas o linfoma B difuso de grandes células é extremamente raro, correspondendo a menos de 5% dos linfomas não-Hodgkin em idade pediátrica. A sua apresentação neste grupo etário é muito heterogénea, podendo consistir no aparecimento de uma massa sintomática. Os sintomas surgem de modo súbito e são inespecíficos; se a massa for mediastínica, até 50% dos doentes podem ter derrame pericárdico. **Caso clínico:** Adolescente do sexo feminino, de 12 anos, com antecedentes irrelevantes. Iniciou tosse seca e dispneia, associadas a hipotransparéncia pulmonar em radiografia de tórax. Por manter sintomas e alteração imágilógica após 2 tratamentos antibióticos diferentes prescritos no centro de saúde, fez TC torácica que confirmou condensação e mostrou dois nódulos pulmonares à direita. Novo curso de antibiótico, mantendo sintomas e registando-se ligeira perda ponderal. Aos dois meses de doença repetiu TC que revelou múltiplos nódulos pulmonares bilaterais, derrame pleural esquerdo e derrame pericárdico de grande volume, sendo transferida para hospital terciário com suspeita de tuberculose. O estudo analítico inicial era irrelevante. A pericardiocentese evacuadora mostrou exsudado com predomínio de linfócitos, sem presença de células malignas e com exames microbiológicos negativos. O estudo de autoimunidade, as imunofenotipagens seriadas e a pesquisa de micobactérias foram negativos. A broncofibroscopia revelou compressão extrínseca do brônquio principal esquerdo e o lavado broncoalveolar foi inconclusivo. Na TC realizada aquando da biópsia guiada detetou-se massa mediastínica parasternal. Esta e os nódulos pulmonares foram biopsados, permitindo o diagnóstico de linfoma B difuso de grandes células. A doente foi transferida para o IPO do Porto tendo iniciado quimioterapia agressiva, com boa resposta. **Discussão:** A tuberculose continua a ser uma doença altamente prevalente no nosso país, especialmente na região norte, e é uma causa comum de derrame pleural e pericárdico. O risco de doença neoplásica num doente com pericardite ou derrame pericárdico de pequeno volume, especialmente em idade pediátrica, é muito baixo. No entanto, o aparecimento de novo de derrame pericárdico sintomático de grande volume num doente previamente saudável, como aconteceu no caso apresentado, obriga a investigação diagnóstica exaustiva incluindo pesquisa de neoplasia oculta, uma vez que o risco de cancro pode chegar a 25%.

Palavras-chave: Linfoma, derrame pericárdico, tuberculose

PD158 (13SPP-56103) - SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO- UM DESAFIO DIAGNÓSTICO E TERAPÉUTICO

M^a Armanda Passas¹; Ana Novo²; Patrícia Santos¹; Rui Almeida¹; Jorge Quelhas³; Rui Henrique⁴; Tereza Oliva⁵; Iris Maia⁶; Armando Pinto²

1- Serviço de Pediatria, ULS Matosinhos- Hospital Pedro Hispano; 2- Serviço de Pediatria, IPO Porto, EPE; 3- Serviço de Ortopedia, ULS Matosinhos- Hospital Pedro Hispano; 4- Serviço de Anatomia Patológica, IPO Porto, EPE

Introdução: O síndrome hemofagocítico (SH) é uma entidade rara, com sintomatologia inespecífica, por vezes de início tardio, mas com rápida progressão e desfecho potencialmente fatal. Os autores apresentam um caso de SH numa criança com febre prolongada e claudicação sem etiologia definida. Com este caso clínico, pretende-se alertar para a complexidade deste diagnóstico

e suas implicações. **Descrição do Caso:** Criança do sexo masculino, 6 anos, com antecedentes irrelevantes. Recorreu ao SU por febre elevada com 5 dias de evolução e claudicação da marcha. Medicado há 3 dias com amoxicilina / ácido clavulânico por IVAS, entretanto melhorado. À admissão, com limitação ligeira da rotação externa da coxo-femoral. Da investigação efectuada salienta-se, leucocitose com neutrofilia, PCR 311mg/L, VS 80 mm/h e estudo radiológico inicial (radiografia das ancas, ecografia das ancas e abdominal) sem alterações. Foi internado para estudo etiológico, sob antibioticoterapia de largo espectro. Efectuou cintilograma ósseo que identificou um foco de actividade osteoblástica aumentada no ramo ísquo-púbico esquerdo, pelo que, realizou RMN coxo-femoral que mostrou alterações com características inflamatórias na sincondrose ísquo-pública e no obturador interno. Por persistência de febre elevada e agravamento do estado clínico em D17 de internamento foi submetido, por ortopedia, a cirurgia exploratória e biópsia óssea. Em D19 por cumprir 4 critérios para diagnóstico de SH, anemia (Hb 7,5g/dL), ferritina elevada, hipertrigliceridemia, hipofibrinogenemia, hepatite foi transferido para o IPO do Porto. Na admissão verificou-se agravamento clínico pelo que iniciou tratamento de acordo com o protocolo HLH-2004 (Dexametasona, Ciclosporina e Etoposido) com boa resposta e evolução favorável. **Discussão:** O SH é um verdadeiro desafio diagnóstico, sendo o seu reconhecimento atempado com início precoce de terapêutica, fundamental para a redução da mortalidade. Apesar do estudo alargado de causas infecciosas, auto-imunes e genéticas a etiologia do SH, como neste caso, permanece por esclarecer.

Palavras-chave: Hemofagocitose; Síndrome Febril Prolongado

PD159 (13SPP-62916) - CARCINOMA DA TIROIDE EM IDADE PEDIÁTRICA – ESTUDO RETROSPETIVO

Clara Machado¹; Alexandre Fernandes¹; Luísa Regadas¹; Marta Almeida¹; Isabel Torres²; Armando Pinto¹

1- Serviço de Pediatria, Instituto Português de Oncologia, Porto; 2- Serviço de Endocrinologia, Instituto Português de Oncologia, Porto

Introdução: Os nódulos tiroideus na população pediátrica são raros com uma prevalência 5 a 10 vezes inferior à dos adultos, contudo cerca de 26,4% destes são malignos. O carcinoma da tiroide (CT) é o 3º tumor sólido mais comum nesta idade com incidência de 1,75/100000casos/ano. Os carcinomas bem diferenciados são a maioria, sendo o carcinoma papilar o mais comum (80-95%). O tratamento é primariamente cirúrgico e o prognóstico excelente (sobrevida global de 99% aos 10 anos). **Objetivo:** Caracterizar a apresentação clínica, avaliação pré-operatória, intervenção, histologia, complicações pós-operatórias e seguimento em doentes menores de 18 anos com CT. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de doentes com diagnóstico histológico de CT seguidos no IPO-Porto desde Janeiro 2001 a Março 2012. **Resultados:** Foram identificados 28 doentes (21 sexo feminino; 7 sexo masculino), com idade média à apresentação de 14,5 anos (mínimo 6 anos; máximo 17 anos). Incidência de 2,54 casos/ano. Nódulo/tumefação cervical palpável foi a forma de apresentação mais frequente com função tiroidea normal em 90,5% (n=21). Seis doentes tinham história familiar e 3 tinham antecedentes pessoais de patologia tiroidea. Um doente tinha história de irradiação cervical por Linfoma Hodgkin. Citologia foi realizada em 21(75%) doentes. Tiroidectomia total foi o procedimento inicial em 17(60,7%) casos e 12(42,8%) realizaram uma segunda cirurgia. Seis doentes apresentaram complicações pós-operatórias (hipocalcémia e infecção respiratória). A histologia revelou carcinoma papilar em 27(96,4%) e carcinoma folicular em 1(3,6%) doente. Foram encontrados sinais de tiroideite linfocítica em 8(28,6%) exames histológicos. O tumor foi multifocal em 7(25%) casos, com um tamanho médio de 2,47cm(n=27). Foram encontrados gânglios metastatizados em 12(42,8%) casos. Todos receberam terapêutica de supressão com hormona tiroidea e 24(85,7%) foram submetidos a terapêutica com iodo radioativo. Todos os doentes mantiveram seguimento em consulta de Pediatria e/ou Endocrinologia durante o qual foram identificados 2 doentes com metástases pulmonares. Atualmente todos os doentes estão vivos. **Conclusões:** O CT é uma realidade em Pediatria, pelo que o exame da tiroide deve fazer parte da avaliação de rotina de crianças/adolescentes. Existem poucos estudos portugueses publicados pelos que os autores alertam para a necessidade de um registo oncológico nacional de CT pediátrico no sentido de melhor compreender esta patologia.

Palavras-chave: carcinoma, pediatria, prognóstico, tiroide

PD160 (13SPP-11929) - BRONQUIECTASIAS NÃO ASSOCIADAS A FIBROSE QUÍSTICA: DEVEMOS PENSAR NUMA IMUNODEFICIÊNCIA PRIMÁRIA?

Marta Moniz¹; Carlos Escobar¹; Catarina Silvestre¹; Rosário Ruivo¹; António E. Figueiredo¹
1- Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, E.P.E

Introdução e objectivos: as bronquiectasias não associadas a Fibrose Quística são raras nos países desenvolvidos. No entanto, as crianças com imunodeficiências primárias apresentam frequentemente bronquiectasias. O objectivo deste estudo é descrever as crianças que apresentam bronquiectasias não associadas à Fibrose Quística acompanhadas nas consultas de Imunodeficiências Primárias e Pneumologia pediátrica de um hospital localizado na área metropolitana de Lisboa. **Material e Métodos:** estudo retrospectivo de todas as crianças com bronquiectasias de etiologia não associada à Fibrose Quística e diagnosticadas através de Tomografia Axial Computorizada de Alta Resolução (TCAR). A Fibrose Quística foi excluída por duas provas de suor negativas e/ou estudo genético das mutações mais frequentes negativo. Foram analisados dados epidemiológicos, clínicos, laboratoriais e imanológicos. **Resultados:** incluídas 12 crianças, três do sexo feminino. Os primeiros sintomas tiveram início com uma mediana de 2 anos (mín.-6 meses; máx.-15anos); a mediana da idade no momento do diagnóstico foi de 6 anos (mín.-7 meses; máx.-15 anos). As manifestações mais comuns foram infecções respiratórias de repetição e sibilância recorrente. Em seis crianças foi identificada uma etiologia: infecção pulmonar (2;17%) e imunodeficiência primária (IDP) (4;33%), designadamente Agamaglobulinemia ligada ao X e Imunodeficiência Comum Variável (3). Em metade dos casos as bronquiectasias localizavam-se num lobo pulmonar, sendo que o lobo inferior direito e o lobo médio foram os mais frequentemente envolvidos. As crianças com o diagnóstico de IDP foram colocadas em tratamento de substituição com imunoglobulina. Todos os doentes realizaram cinesiterapia respiratória, cinco (42%) corticosteróides inalados e três (25%) broncodilatadores de curta ação. Durante o seguimento duas crianças mostraram melhoria imanológica. **Conclusão:** definir uma etiologia para as bronquiectasias nem sempre é possível. Neste estudo em metade das crianças as bronquiectasias foram consideradas primárias. No nosso hospital, as imunodeficiências primárias de predomínio humorar são uma causa importante de bronquiectasias e devem fazer parte do processo de investigação etiológico de primeira linha.

Palavras-chave: Bronquiectasias; Imunodeficiência; Pulmão; Imunodeficiência Comum Variável

PD161 (13SPP-16574) - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DA BRONQUIOLITE OBLITERANTE NUMA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA

Joana Cardoso¹; Teresa Torres¹; Isabel Carvalho²

1- Interna de Formação Específica de Pediatria, Centro Hospitalar Gaia/Espinho; 2- Assistente Hospitalar, Centro Hospitalar Gaia/Espinho

Introdução: A Bronquiolite Obliterante é uma doença pulmonar obstrutiva crónica rara, que resulta da lesão das vias aéreas terminais. A forma pós-infecciosa surge habitualmente após uma infecção vírica severa nos 3 primeiros anos de vida, nomeadamente por adenovírus. **Objetivo:** Analisar características clínicas, tratamento e evolução da Bronquiolite Obliterante numa população pediátrica. **Material e métodos:** Estudo descritivo e retrospectivo pela consulta de processos de crianças com o diagnóstico de Bronquiolite Obliterante seguidas na consulta de Pneumologia Pediátrica de um Centro Hospitalar. Para a análise estatística foi utilizado o programa SPSS for Windows (versão 16.0). **Resultados:** Das 14 crianças seguidas por Bronquiolite Obliterante, a maioria são do sexo masculino (71%) e tiveram, em média, um episódio desencadeante pelos 12 meses de idade (mínimo 4 e máximo 18 meses) e apenas em dois condicionou um quadro de dificuldade respiratória grave. O adenovírus foi o agente causal em 71% dos casos. A idade média de diagnóstico foi 3,4 anos após o evento agressor, com um mínimo de 6 meses e um máximo de 13 anos e meio. A maioria das crianças (86%) foi orientada para a consulta logo após o evento infeccioso. Todos os doentes realizaram TAC AR torácica que mostrou espessamento da parede bronquiolar, padrão mosaico e vidro despolido. Cerca de 57% dos doentes realizaram espirometria confirmado alterações ventilatórias mistas moderadas a graves, com escassa resposta ao broncodilatador (FEV1 médio de 47% com um mínimo de 29,3% e um máximo de 71,6%). Não foi necessária biópsia pulmonar em nenhum doente.

Todos os doentes estão sob corticoterapia inalada e broncodilatador em SOS. Em dois doentes iniciou-se tratamento com azitromicina verificando-se diminuição do número de exacerbações. Atualmente apenas um doente apresenta critérios para ventilação não invasiva com oxigenoterapia. **Comentários:** Neste trabalho, os autores realçam que apesar da Bronquiolite Obliterante ser rara, verifica-se um número elevado de casos para o qual poderá contribuir a melhor acuidade das técnicas imagiológicas, nomeadamente a TAC-AR torácica, uma vez que permite uma identificação mais precoce da doença. Apesar de na maioria das crianças da nossa amostra, o evento infecioso desencadeante se apresentar de uma forma ligeira, a evolução para Bronquiolite Obliterante ocorreu cerca de 3 anos depois.

Palavras-chave: Bronquiolite Obliterante, adenovírus, TAC-AR torácica

PD162 (13SPP-31204) - INFECÇÃO RESPIRATÓRIA ATÍPICA - SERÁ MYCOPLASMA?

Marta Póvoas¹; Joana Gaspar¹; Vera Almeida¹; Ângela Luz¹; Carla Cruz¹
1- Hospital do Espírito Santo EPE

Introdução: Apesar de frequente em idade pediátrica, a infecção respiratória por *M. pneumoniae* constitui um desafio diagnóstico pela atipia das manifestações clínicas e radiológicas. A serologia não permite a confirmação em tempo útil, pelo que a instituição de antibioterapia se baseia sobretudo na suspeita clínica. O objectivo deste estudo é caracterizar clínica e radiologicamente os casos de infecção respiratória aguda a *M. pneumoniae*. **Métodos:** Estudo retrospectivo, através do levantamento dos pedidos de serologia para *M. pneumoniae* no contexto de infecção respiratória, entre Janeiro de 2011 e Abril de 2012. Fez-se a recolha de dados através do processo clínico e dos programas ALERT®, Webapollo® e Syngo®. Estabeleceram-se dois grupos de doentes, com e sem infecção aguda a *M. pneumoniae*, que se compararam. Estudo estatístico no programa Statistical Package for the Social Sciences (SPSS). **Resultados:** Foram pedidas 87 serologias para *M. pneumoniae* no contexto de infecção respiratória neste período. Obtiveram-se 25,3% (n=22) serologias IgM Positivas, relativas a crianças com média de 6 anos e 8 meses de idade, 63,6% do sexo masculino, com diagnóstico de pneumonia em 50% e com necessidade de internamento em 27,3%. A maioria (95,5%) das crianças com infecção aguda por *M. pneumoniae* tinha, em média, cinco dias de febre e sete dias de tosse. Em 63,6% não se verificou dificuldade respiratória e em 68,2% estavam descritos fúrvos na auscultação pulmonar. Analiticamente, os valores médios foram de 9990/µL leucócitos (de 5100 a 17000/µL), 66% neutrófilos (de 27,4% a 85,3%) e 5,3 mg/dl de proteína C reactiva (máximo 21,1 mg/dl). Os principais padrões radiológicos foram condensação (40,9%) e infiltrado intersticial (36,4%). Foi instituída terapêutica com macrólido em 72,7%. Relativamente ao estudo comparativo, não se verificaram diferenças estatisticamente significativas na sintomatologia, no padrão radiológico, na idade, na necessidade de internamento e na terapêutica. **Conclusão:** Apenas 1/4 das crianças investigadas tinham serologias compatíveis com infecção aguda por *M. pneumoniae*. A febre, tosse, fúrvos na auscultação, ausência de leucocitose e padrão de condensação na radiografia de tórax foram achados frequentes na infecção aguda por este agente, tendo sido instituída terapêutica com macrólido na maioria dos casos. Estaremos a sobre diagnosticar infecções a mycoplasma? São necessários mais estudos para determinar a verdadeira prevalência.

Palavras-chave: Infecção respiratória, *Mycoplasma pneumoniae*, diagnóstico

PD163 (13SPP-43323) - PNEUMOMEDIASTINO ESPONTÂNEO: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Luciana Barbosa¹; Joana Cardoso¹; Joana Rodrigues¹; Maria José Dinis¹; Isabel Carvalho¹
1- Serviço de Pediatria do CHVNG/E, EPE

Introdução: O Pneumomediastino espontâneo é uma entidade rara na infância, sendo na maioria dos casos desencadeado por crise asmática grave. A dor torácica e dispneia são os sintomas mais frequentes de apresentação e o diagnóstico é feito habitualmente pela radiografia de tórax. O tratamento conservador é preferencial e o prognóstico na maioria dos casos favorável. **Caso clínico:** Adolescente 14 anos, sexo masculino, com antecedentes de asma alérgica (última crise aos 10 anos e desde essa altura sem necessidade de tratamento farmacológico). Recorreu ao Serviço de Urgência por febre, odinofagia e precordialgia que agravava com movimentos inspiratórios e com a mobilização ativa do pescoço. Sem outra sintomatologia. Sem história de traumatismo ou de hábitos tabágicos. Objetivamente, destaca-se: bom estado geral, ausência de sinais de dificuldade

respiratória (SDR) e crepitação, com dor à palpação da região cervical anterior. A auscultação cardio-pulmonar era normal. A radiografia cervical revelou presença de ar retrofaringeo e enfisema cervical ligeiro. Efetuou tomografia cervical que evidenciou gás dissecando os planos do espaço retrofaringeo, em continuidade com os compartimentos mediastínicos, em relação com pneumomediastino e enfisema cervical. Foi internado para tratamento conservador com oxigenoterapia e analgesia. Constatou-se boa evolução clínica, tendo tido alta em D3 de internamento, assintomático, sem SDR e sem enfisema sub-cutâneo evidente. **Conclusão:** Este caso constituiu um exemplo de pneumomediastino espontâneo que realça a raridade desta patologia neste grupo etário, na ausência de fatores desencadeantes. Apesar deste adolescente ter história de asma, não apresentava qualquer sinal de exacerbação.

Palavras-chave: Pneumomediastino espontâneo, enfisema sub-cutâneo espontâneo, criança, asma

PD164 (13SPP-56996) - PNEUMONIA NO INTERNAMENTO: ESTARÃO OS ANTIBIÓTICOS A SER UTILIZADOS CORRETAMENTE?

Rodrigo Sousa¹; Rita Jotta¹; Filipa Durão¹; Patrícia Romão¹; Teresa Nunes²; Rosário Ferreira²; Ana Saianda²; Luísa Pereira²; Teresa Bandeira²

1- Serviço de Pediatria Médica (Diretora: Celeste Barreto). Departamento de Pediatria (Diretora: Maria do Céu Machado). Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2- Unidade de Pneumologia Pediátrica (Coordenadora: Teresa Bandeira). Serviço de Pediatria Médica (Diretora: Celeste Barreto). Departamento de Pediatria (Diretora: Maria do Céu Machado). Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução: As normas de orientação clínica internacionais (NOCI) para a pneumonia adquirida na comunidade (PAC) na criança têm indicações claras relativamente à decisão de iniciar terapêutica com antibiótico (AB), à sua seleção e à via de administração. Há sugestão de que o cumprimento destas normas se relaciona com morbilidade e duração de internamento, pelo que a adequação do AB pode constituir um índice de qualidade de cuidados. **Objetivos:** Caracterizar a utilização de AB em crianças internadas com o diagnóstico de PAC e avaliar a sua adequação a guidelines atuais. **Métodos:** Estudo retrospectivo por consulta de processos clínicos de crianças internadas no Serviço de Pediatria de um hospital terciário com o diagnóstico de PAC (códigos 480 a 486 do ICD-9), de Janeiro a Julho de 2011. Selecionearam-se aleatoriamente 80 (46,8%) dos 171 processos obtidos. Excluíram-se 19 indivíduos com doença crónica. Analisaram-se dados demográficos, variáveis clínicas e padrão de utilização de AB no que diz respeito ao fármaco, via e momento de administração. Análise estatística com SPSS 20.0® (nível de significância 5%). **Resultados:** Dos 61 doentes estudados (idade mediana de 3,5 meses [0,5-110,7]; 35 (57,4%) do sexo masculino), em 60 (98,4%) foi administrado AB. Os beta-lactâmicos constituíram o grupo mais prevalente no esquema inicial (53 doentes; 86,9%); em 43 doentes (70,5%) como monoterapia. Os esquemas mais utilizados foram Amoxicilina + Ácido Clavulânico (AmoxiClav) (42,6%), Ampicilina (Ampi) (26,2%) e Ampi + Cefotaxima (11,5%). Comparando os dois esquemas mais frequentes (AmoxiClav e Ampi), verificou-se que o uso de AmoxiClav está significativamente associado ao internamento em cuidados intensivos ($p=0,04$), mas não à idade ($p=0,541$). A via de administração mais prevalente foi a via endovenosa (VEV) (95,1%), com associação estatisticamente significativa com a dificuldade alimentar ($p=0,017$), mas não com a presença de complicações ($p=0,625$). Em 18 doentes (39,1%) o AB foi administrado nas primeiras 6h após a admissão; outros 18 (39,1%) após as primeiras 6h; 10 (21,8%) já estavam medicados à admissão. **Conclusão:** As limitações do trabalho não permitem determinar com rigor se a opção por AmoxiClav está suportada pelas NOCI. A utilização da VEV, ao contrário, relaciona-se com a impossibilidade da via oral, o que está concordante com as orientações. Os resultados obtidos, incluindo o intervalo até à primeira administração de AB, impõem a promoção de mudanças de atitude internas.

Palavras-chave: Pneumonia, Internamento, Antibiótico, Normas

PD165 (13SPP-57251) - ASPIRAÇÃO DE CORPO ESTRANHO - QUANDO SUSPEITAR?

Filipa Almeida¹; Teresa Torres¹; Alexandra Sequeira¹; Clara Vieira¹; Ana Oliveira²; Felisbela Rocha¹; Paula Fonseca¹

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Médio Ave – Unidade Famalicão; 2- Unidade de Broncologia, Serviço de Pneumologia – Centro Hospitalar de V.N.Gaia/Espinho

Introdução: A aspiração de corpo estranho(ACE) é um acidente frequente em idade pediátrica, com importante morbilidade e mortalidade. O atraso no seu diagnóstico pode ter repercussões graves na saúde da criança a curto e longo prazo. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, 19 meses, com antecedentes de prematuridade (35 semanas), atraso do desenvolvimento psico-motor sem diagnóstico etiológico e sibilância recorrente desde os 15 meses, medicado diariamente com montelucast e fluticasona desde os 18 meses. Recorreu ao serviço de urgência(SU) por choro inconsolável de inicio súbito e dificuldade respiratória. Negava engasgamento ou suspeita de ingestão de corpo estranho. História de febre 5 dias antes da admissão, tendo sido medicado em D1 de doença com amoxicilina para otite média aguda, tendo ficado apirético no 2º dia, altura em que iniciou betametasona por tosse e pieira. Ao exame físico na admissão, após analgesia, encontrava-se tranquilo, apirético, taquipneico, com tiragem inter e subcostal, saturação periférica de oxigénio de 90-92% em ar ambiente e auscultação pulmonar com sons respiratórios diminuídos no terço superior do hemitórax esquerdo. Sem outras alterações relevantes. Realizou estudo analítico que revelou leucocitose e proteína C reactiva negativa, sem outras alterações. Efetuou radiografia torácica que revelou hipotransparência na região apical direita, hiperinsuflação do pulmão esquerdo, com desvio do mediastino para a direita. Realizou tomografia computorizada torácica evidenciando corpo estranho (CE) no brônquio principal esquerdo(BPE), calcificado com 8 mm de maior diâmetro, pulmão esquerdo hiperinsuflado, pneumomediastino, enfisema subcutâneo cervical e fina lámina de pneumotórax direitos. Efetuou broncoscopia rígida visualizando-se CE a obstruir totalmente o BPE, tendo sido removido e revelando discreto tecido de granulação. Após 6 horas apresentava melhoria radiográfica com expansão pulmonar, e melhoria clínica, tendo tido alta 2 dias após remoção do CE assintomático. Atualmente sem necessidade de medicação diária. **Discussão:** A ACE nem sempre é um diagnóstico óbvio, requerendo um grau de suspeição elevado dada a variabilidade clínica e inespecificidade do exame físico, e pode ser dificultado pela presença de outras patologias respiratórias. Mesmo na ausência de um relato sugestivo de ACE pelos cuidadores, perante sintomas respiratórios de início súbito esta hipótese deve ser colocada e investigada, evitando sequelas a curto e longo prazo.

Palavras-chave: Aspiração de corpo estranho, dificuldade respiratória

PD166 (13SPP-59645) - PNEUMOMEDIASTINO ESPONTÂNEO EM ADOLESCENTE SAUDÁVEL: O EFEITO DAS PRAXES ACADÉMICAS!

Sofia Moura Antunes¹; Ana Teresa Maria¹; Ana Pinheiro¹; Sara Martins¹; Madalena Fialho¹
1- HPP Hospital de Cascais

Introdução: O pneumomediastino espontâneo é uma entidade rara na Pediatria, geralmente benigna e auto-limitada, mas que pode evoluir com complicações graves. Descreve-se o caso de um adolescente sem factores de risco, que após esforço vocal desenvolveu pneumomediastino espontâneo com enfisema subcutâneo. **Caso Clínico:** Rapaz de 17 anos, previamente saudável, observado por dor cervical e torácica desde a véspera, com agravamento durante a inspiração e rouquidão. No dia anterior tinha estado a cantar várias horas nas praxes académicas. Negava traumatismo, ingestão de corpo estranho, hábitos tabágicos ou consumo de drogas.

À observação estava hemodinamicamente estável, eupneico, disfônico e com crepitações subcutâneas à palpação do pescoço e tórax; sem outras alterações à observação. A radiografia de tórax e cervical revelou pneumomediastino e enfisema subcutâneo extenso, sem pneumotórax, confirmado por tomografia computorizada. Transferido para um hospital de tipologia A1, foi observado em otorrinolaringologia e cirurgia cardiotorácica e realizou videolaringoscopia e trânsito esofágico, ambos sem alterações. Retransferido para o hospital de origem, ficou internado sob analgesia endovenosa e oxigenoterapia, com resolução clínica e imatologista, mantendo-se clinicamente bem um mês após a alta. **Discussão:** O pneumomediastino espontâneo é raro na idade pediátrica, com um pico de incidência em adultos jovens do sexo masculino e longilíneos. Apesar de classificado como espontâneo podem existir em alguns casos factores predisponentes, como asma agudizada, vômitos repetidos, inalação de drogas, trabalho de parto ou outras situações que desencadeiem a manobra de valsalva - neste caso o esforço vocal intenso. A tríade clássica de toracalgia, dispneia e enfisema subcutâneo nem sempre está presente, podendo haver outros sintomas como disfonia ou disfagia. Neste caso o enfisema subcutâneo fez suspeitar do

diagnóstico, confirmado posteriormente pela imatologia. Depois de excluídas possíveis causas patológicas graves como lesões da via aérea ou do esôfago (síndrome de Boerhaave), é uma situação geralmente benigna e auto-limitada, com tratamento conservador e bom prognóstico. Os autores apresentam o caso não só pela raridade da patologia, como também da etiologia em causa, salientando a importância da suspeição clínica na abordagem da dor torácica aguda.

Palavras-chave: Pneumomediastino espontâneo, enfisema subcutâneo

PD167 (13SPP-61123) - QUANDO DORMIR SE TORNA PERIGOSO... SUPORTE VENTILATÓRIO NA SÍNDROME DE HIPOVENTILAÇÃO CENTRAL CONGÉNITA

Rodrigo Sousa¹; Carla Cruz²; Rosa Farinha³; Rosário Ferreira⁴; Ana Saianda⁴; Luísa Pereira⁴; Teresa Bandeira⁴; Teresa Nunes⁴

1- Serviço de Pediatria Médica (Diretora: Celeste Barreto). Departamento de Pediatria (Diretora: Maria do Céu Machado). Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2- Serviço de Pediatria Médica (Diretora: Hélder Gonçalves). Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE; 3- Serviço de Otorrinolaringologia II (Diretor: António Marques Pereira). Hospital Pulido Valente. Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE; 4- Unidade de Pneumologia Pediátrica (Coordenadora: Teresa Bandeira). Serviço de Pediatria Médica (Diretora: Celeste Barreto). Departamento de Pediatria (Diretora: Maria do Céu Machado). Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução: A síndrome de hipoventilação central congénita (SHCC) é uma condição rara caracterizada por um defeito no controlo autónomo da respiração. Existe diminuição ou ausência de sensibilidade e resposta à hipercapnia e hipoxemia, sobretudo durante o sono não REM. O tipo de suporte ventilatório indispensável à sobrevivência destes doentes tem sido alvo de discussão nos últimos anos. Recentemente, a ventilação invasiva (VI) por traqueostomia nos primeiros anos de vida tem sido favorecida na otimização da oxigenação promotora de um desenvolvimento neurocognitivo adequado, seguida mais tarde e em alguns doentes da transição para ventilação não-invasiva (VNI) em período noturno. **Descrição do caso:** Criança de 7 anos, sexo feminino, com o diagnóstico de SHCC desde os 6 meses de idade, por identificação de mutação no gene PHOX 2B, na sequência de dependência ventilatória contínua e exclusão de outras patologias. Por necessidade de ventilação permanente foi traqueostomizada aos 2 meses de vida; aos 6 meses documentou-se a existência de traqueobroncomalácia por broncoscopia, que melhorou progressivamente. Foi transitada para o domicílio aos 8 meses de idade com monitorização cardiorrespiratória e suporte familiar e do grupo de intervenção precoce da área de residência adequados. Permaneceu sob VI contínua até aos 2,5 anos (tolerava alguns períodos de vigília sem ventilação), que aos 3,5 anos foi interrompida durante a vigília. A avaliação cardiológica e o desenvolvimento cognitivo foram normais, cumprindo plano de escolaridade adequado à idade. Houve necessidade de internamentos ocasionais por agudizações respiratórias e para ajuste de parâmetros ventilatórios. Após avaliação respiratória diurna e noturna (polissonografia) e avaliação da via aérea, foi possível o encerramento da traqueostomia aos 7 anos e a adaptação a VNI por máscara nasal. Foi necessário ajustar, para a transição para o domicílio, os suportes técnicos e as medidas de vigilância das atividades diárias. **Discussão:** Este caso clínico ilustra a necessidade de multidisciplinaridade na abordagem da SHCC, em que a pneumologia tem um papel predominante. A vigilância e a otimização do suporte ventilatório são fundamentais para um desenvolvimento cognitivo normal. A correta avaliação da possibilidade e do momento da transição para VNI exige equipas altamente especializadas e é um fator determinante para a qualidade de vida dos doentes.

Palavras-chave: Hipoventilação Congénita, Ondine, Traqueostomia

PD168 (13SPP-61241) - DOR TORÁCICA NO ADOLESCENTE - CASO CLÍNICO-

Filipa Raposo¹; Margarida Reis Morais¹; Mariana Costa¹; Marina Pinheiro¹; Sérgio Mendanha¹

1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Introdução: Pneumomediastino é a presença de ar no mediastino, pode ser espontâneo ou secundário. De acordo com a literatura é uma patologia incomum, variando a sua incidência de 1:800 a 1:42000 pacientes em idade pediátrica, admitidos no serviço de urgência. O diagnóstico é clínico e imatológico. Na maioria dos casos, o tratamento é de suporte, com evolução autolimitada

em 3-15 dias. **Descrição de Caso:** Adolescente de 16 anos, sexo masculino, saudável, que recorre ao Serviço de Urgência (SU) por dor torácica retroesternal e sensação de dispneia com início 3 horas antes, durante jogo de basquetebol. A dor agravava com a inspiração profunda e com a posição de decúbito dorsal, sem irradiação. O doente negava outros sintomas, hábitos tabágicos, ingestão de alimentos suspeitos e história de traumatismo recente. Ao exame objetivo estava hemodinamicamente estável, sem sinais de dificuldade respiratória, sem enfisema subcutâneo e auscultação cardio-pulmonar sem alterações. Não tinha alterações analíticas, ecocardiográficas nem electrocardiográficas. Na telerradiografia do tórax era visível a presença de ar no mediastino e a TC torácica demonstrava pneumomediastino moderado. Decidiu-se internar com analgesia, repouso e vigilância. O adolescente ficou assintomático poucas horas depois de iniciar a analgesia. No 4º dia de internamento, repetiu Rx torax que estava normal e TC torácica que demonstrou pneumomediastino muito ligeiro. Teve alta no 5º dia de internamento, encaminhado para consulta de Pediatria e Pneumologia. **Discussão:** O pneumomediastino espontâneo, descrito pela primeira vez em 1939, aparece na ausência de trauma, ou doença pulmonar como factores etiológicos. É uma situação relativamente rara, de carácter geralmente benigno, cujo diagnóstico exige um considerável grau de suspeição. Os autores pretendem com este caso alertar para uma causa rara de dor torácica no adolescente.

Palavras-chave: Dor torácica, pneumomediastino

PD169 (13SPP-67593) - QUANDO A SIBILÂNCIA NÃO É ASMA!

Andreia Guerreiro¹

1- Hospital Garcia de Orta

Introdução: A aspiração de corpo estranho (CE), situação comum em Pediatria, pode causar doença grave ou ser potencialmente fatal. As manifestações clínicas são inespecíficas e a tríade clássica de tosse paroxística, sibilância e assimetria do murmúrio vesicular pode não estar presente. O episódio de aspiração nem sempre é óbvio ou valorizado pelos cuidadores, pelo que uma história clínica detalhada é fundamental para o diagnóstico. **Caso clínico:** Adolescente de 12 anos, sexo masculino, previamente saudável, com antecedentes familiares de atopia que recorreu ao Centro de Saúde (CS) por febre e odinofagia, tendo sido medicado com amoxicilina-ácido clavulânico por amigdalite aguda. Quatro dias depois iniciou tosse de agravamento progressivo, inicialmente sem alterações auscultatórias, à qual se associou pieira e dificuldade respiratória com necessidade de recorrer múltiplas vezes ao CS. À auscultação pulmonar apresentava murmúrio vesicular rude, ligeiramente diminuído na base direita e sibilos bilaterais. Apesar da terapêutica broncodilatadora instituída manteve sintomatologia com incapacidade progressiva para pequenos esforços. Da história pregressa apurou-se a extração de molar decíduo nos dias precedentes ao início dos sintomas. Durante o procedimento que decorreu sob anestesia local, a peça dentária teria progredido para a orofaringe, desencadeando episódio auto-limitado de tosse paroxística, e admitiu-se deglutição da mesma. Pela persistência da sintomatologia colocou-se a hipótese de aspiração de CE e realizou telerradiografia de tórax que revelou imagem justa-brônquica direita de natureza esclerocálcica. Foi referenciado à Urgência Pediátrica e submetido a broncoscopia rígida que permitiu a visualização de CE (dente) no brônquio intermédio e extração do mesmo. **Comentários:** Com este caso pretende-se demonstrar que a aspiração de CE, apesar de mais frequente na idade pré-escolar, não é exclusiva desta faixa etária e que o seu diagnóstico requer um elevado grau de suspeição aliado a uma história clínica minuciosa, já que a sua sintomatologia pode simular outras doenças respiratórias e o episódio de aspiração não ser presenciado ou valorizado pelos cuidadores. O atraso diagnóstico implica um aumento da morbilidade, frequência e gravidade das complicações.

Palavras-chave: aspiração de corpo estranho, tosse persistente, sibilância

PD170 (13SPP-68332) - PNEUMONIAS NECROTIZANTES NUM SERVIÇO DE PEDIATRIA – REVISÃO DE 5,5 ANOS

Teresa Torres¹; Joana Cardoso¹; Karina Oliveira¹; Isabel Carvalho¹

1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução: A Pneumonia Necrotizante (PN) é uma complicação grave da pneumonia adquirida na comunidade, que se caracteriza por liquefação e cavitacão

do tecido pulmonar. **Objetivo:** Revisão e caracterização dos casos de PN em crianças internadas no CHVNG/E num período de 5,5 anos. **Métodos:** Estudo descritivo e retrospectivo que incluiu as crianças internadas com o diagnóstico de PN, entre 1 de Janeiro de 2007 e 30 de Junho de 2012. **Resultados:** No período analisado identificaram-se 6 casos de PN, 4 no sexo feminino. Cem por cento dos casos ocorreram a partir de 2010. A percentagem de internamentos por PN aumentou de 0,17% em 2010 para 0,3% em 2011; no 1º semestre de 2012 a percentagem foi de 0,16%. Todos os casos ocorreram em crianças com idade superior a 2 anos e 50% acima dos 5 anos. Apenas 2 crianças tinham vacina anti-pneumocócica (7-valente), com esquema completo. A mediana de duração dos sintomas antes da admissão foi 6 dias. Quatro crianças estavam sob antibioterapia. Em todos os casos o diagnóstico foi confirmado por tomografia computorizada. Em 4 havia derrame pleural associado à PN e foi necessária terapêutica invasiva em 3, com realização de toracocentese e posteriormente toracoscopia com descorticação. Não foi identificado agente etiológico em nenhum dos doentes; apenas num foi solicitada identificação do pneumococo por técnica de PCR. Na maioria dos casos foi necessário alargar o espetro da antibioterapia por agravamento do quadro clínico. Foi necessário tratamento endovenoso (EV) prolongado nos 6 casos, com duração mediana de antibioterapia EV de 23 dias. A média de duração do internamento foi 21 dias. A evolução a longo prazo foi favorável e em todos se verificou resolução completa dos sintomas. Dois casos mantêm alterações radiológicas de carácter residual: um apresenta lesões de carácter atelectásico 9 meses após o internamento e outro apresenta lesão de carácter atelectásico e espessamento pleural, 2,5 meses após início do quadro. **Conclusões:** De acordo com o que está descrito na literatura, verificou-se um aumento do número de casos de PN nos últimos 2 anos. Em 2012 a percentagem de casos foi menor mas existe um viés pelo facto de os dados serem referentes apenas ao 1º semestre de 2012, não tendo sido incluídos alguns meses de grande incidência de pneumonia. Tal como nos casos descritos, apesar de ser uma situação potencialmente grave e de implicar internamento e antibioterapia prolongados, a PN na criança apresenta geralmente bom prognóstico.

Palavras-chave: Pneumonia necrotizante, diagnóstico, tratamento

PD171 (13SPP-73798) - QUANDO O ESTRIDOR NÃO É MALÁCEA - DOIS CASOS CLÍNICOS EM CENTRO ESPECIALIZADO

Victor Miranda¹; Rodrigo Sousa²; Teresa Nunes³; Luísa Pereira³; Ana Saianda³; Rosário Ferreira³; Luísa Lobo⁴; Teresa Bandeira³

1- Serviço de Pediatria Médica (Diretor: Francisco Gomes), Hospital de Santo Espírito de Angra do Heroísmo; 2- Serviço de Pediatria Médica (Diretora: Celeste Barreto), Departamento de Pediatria (Diretora: Maria do Céu Machado), Centro Hospitalar Lisboa Norte; 3- Unidade de Pneumologia Pediátrica (Coordenadora: Teresa Bandeira), Serviço de Pediatria Médica (Diretora: Celeste Barreto), Departamento de Pediatria (Diretora: Maria do Céu Machado), Centro Hospitalar Lisboa Norte; 4- Serviço de Imagiologia (Diretora: Isabel Távora), Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução: O estridor é causado por obstrução parcial da via aérea proximal extra ou intratorácica, podendo resultar de várias condições congénitas ou adquiridas. O estridor crónico da criança é frequentemente causado por laringomalácea, mas existem causas raras, com gravidade, que devem ser excluídas. A situação grave, recorrente ou arrastada implica avaliação em centro de referência, com recurso a exames endoscópicos e experiência em imagiologia pediátrica. Os autores apresentam dois casos clínicos de lactentes com estridor de etiologia rara. **Caso Clínico 1:** Lactente do sexo feminino, 3 meses de idade, com internamento com um mês de idade por bronquiolite aguda, transferida para o Hospital de Santa Maria por quadro de dificuldade respiratória, tosse, estridor bifásico de intensidade variável e necessidade de oxigenoterapia. Referência a estridor desde o nascimento, mais marcado durante os internamentos. A radiografia torácica evidenciava hipotransparência paramediastínica direita. Efetuou-se broncofibroscopia que evidenciou compressão extrínseca à direita com redução do calibre traqueal no terço inferior. A angiotc revelou arco aórtico direito com divertículo aórtico, com indicação cirúrgica. **Caso Clínico 2:** Lactente do sexo masculino, 4 meses de idade, com 3 internamentos prévios por sibilância recorrente e estridor. No último internamento por quadro de dificuldade respiratória e tosse, constatou-se agravamento clínico progressivo e estridor mais persistente. A radiografia torácica mostrava desvio lateral direito da sonda nasogástrica e botão aórtico proeminente, pelo que efectuou TC torácica. Este exame revelou volumosa formação quística no mediastino posterior (quisto broncogênico versus quisto neuroenterico esofágico), com significativo compromisso da árvore traqueobrônquica. Colocou-se indicação

cirúrgica. Discussão: Os casos apresentados são exemplos de causas raras de estridor, ambas graves e com indicação cirúrgica. Salienta-se a importância de considerar diagnósticos diferenciais na abordagem ao estridor, sobretudo quando a evolução clínica difere das situações mais frequentes, com necessidade de avaliação em centros de referência.

Palavras-chave: causas raras de estridor; casos clínicos

PD172 (13SPP-76656) - DURAÇÃO DE INTERNAMENTO POR PNEUMONIA ADQUIRIDA NA COMUNIDADE NUM HOSPITAL TERCIÁRIO. SERÃO MODIFICÁVEIS OS FATORES QUE INFLUENCIAM?

Filipa Durão¹; Patrícia Romão¹; Rita Jotta¹; Rodrigo Sousa¹; Teresa Nunes¹; Rosário Ferreira¹; Ana Saiana¹; Luísa Pereira¹; Teresa Bandeira¹

1- Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE

Introdução: Na pneumonia adquirida na comunidade (PAC), a variabilidade de recurso a exames complementares de diagnóstico (ECD) e as características clínicas que definem uma maior gravidade do quadro (tosse, dispneia, dificuldade alimentar, polipneia, tiragem infracostal, febre, taquicardia) têm sido sugeridas como os principais fatores influenciadores da duração do internamento. Tempos de internamento não suportados por normas terão custos indesejáveis. **Objetivos:** Determinar tempos de internamento por PAC num hospital terciário e analisar a influência do pedido de ECD e das manifestações clínicas iniciais. **Métodos:** Estudo retrospectivo por consulta de processos clínicos de doentes internados no Serviço de Pediatria de um hospital terciário com diagnóstico de PAC (códigos 480-486, ICD-9), de Janeiro a Julho de 2011. Excluíram-se doentes que faleceram e com internamento exclusivo em unidade de cuidados intensivos (UCI). Avaliou-se a realização dos ECD hemograma, proteína C reactiva (PCR), gasometria, hemocultura, radiografia de tórax (RxT), pesquisa de vírus e exame bacteriológico de secreções brônquicas. Os parâmetros clínicos avaliados foram febre, polipneia, hipoxemia, dificuldade alimentar. Avaliou-se o impacto da oxigenoterapia, ventilação mecânica (VM) e internamento em UCI, por se considerarem indicadores de gravidade. Análise com utilização de SPSSv20 (testes t-student, ANOVA). **Resultados:** Incluíram-se 68 doentes: 42(61,8%) do sexo masculino, 13(19,1%) doentes crónicos, mediana de idade 6 meses [0,8-156], mediana de internamento 3,5 dias [1-167]. Hemograma foi realizado em 63(92,7%), PCR em 64(94,1%), gasometria em 49(72,1%), hemocultura em 49(72,1%), RxT em 61(89,7%), pesquisa de vírus em 27(39,7%), exame bacteriológico de secreções brônquicas em 31(45,6%). Verificou-se polipneia em 49(72,1%), hipoxemia em 48(70,6%), dificuldade alimentar em 46(67,7%). Necessitaram de O2 suplementar 50(73,5%) doentes, VM 16(23,5%) e internamento em UCI 12(17,7%). Não se verificou associação significativa entre a duração de internamento e os ECD realizados, à exceção de RxT ($p=0,027$), nem com os parâmetros clínicos avaliados. Doentes submetidos a VM apresentaram maior duração de internamento ($p=0,038$). **Conclusões:** Os resultados deste estudo sugerem adequação dos tempos de internamento à situação clínica de acordo com as normas de orientação clínica em vigor. Será necessária uma análise mais cuidada relativamente à necessidade de utilização de alguns dos ECD realizados.

Palavras-chave: pneumonia; duração de internamento

PD173 (13SPP-77506) - MALFORMAÇÕES DA ÁRVORE TRAQUEOBRÔNQUICA: UM DIAGNÓSTICO A NÃO ESQUECER

Teresa Pena¹; Sandra Teixeira¹; Joaquim Cunha¹; Inês Azevedo²

1- Centro Hospitalar Tâmega e Sousa, EPE; 2- Centro Hospitalar São João, EPE

Introdução: As malformações congénitas da árvore traqueobrônquica devem ser sempre consideradas nos diagnósticos diferenciais de crianças com sintomas respiratórios recorrentes, sobretudo quando existem quadros obstrutivos e atelectasias localizadas. Os casos clínicos que apresentamos ilustram esta situação. **Casos Clínicos:** Caso 1 – Lactente, sexo feminino, sem antecedentes relevantes, internada ao mês e meio por bronquiolite aguda. Perante quadro clínico prolongado e estridor intermitente, realizou nasofibroscopia que excluiu laringomalácia. Manteve pieira intercrises e, aos 3 e 4 meses, foi reinternada por pneumonia à direita. Efetuou doseamento de imunoglobulinas, Phadiotop®, RAST® para proteínas do leite de vaca e prova de suor que não revelaram quaisquer alterações. A TC torácica identificou múltiplas atelectasias dispersas e a broncofibroscopia revelou traqueomalácia da parede posterior do terço inferior da traqueia. Está assintomática há 3 meses. Caso

2 – Lactente de 5 meses, sexo feminino, sem antecedentes relevantes, internada por bronquiolite aguda e atelectasia do lobo superior direito. Dois meses depois, reinternada por broncospasmo e atelectasia do lobo médio. Novamente internada, aos 9 meses, por pneumonia. Foi excluída Fibrose Cística. O estudo imunológico revelou IgE total de 34,3 KU/L, a TC torácica identificou focos de atelectasia dispersos e a broncofibroscopia documentou brônquio traqueal à direita. Está assintomática desde o último internamento. **Discussão:** A traqueomalácia é uma patologia congénita mais comum da traqueia e caracteriza-se por uma flacidez da cartilagem de suporte com consequente diminuição dinâmica do lúmen. O brônquio traqueal tem uma incidência de ~ 2% na população geral e representa uma bifurcação anormal da traqueia acima do nível da carina. Estas alterações podem ser assintomáticas ou podem estar associadas a estridor, atelectasias recorrentes e pneumonias, como exemplificado nestes casos. **Conclusão:** Estes casos ilustram a importância da suspeição de anomalias malformativas quando estamos perante quadros clínicos com sintomas respiratórios persistentes ou recorrentes, sobretudo no primeiro ano de vida. Ao longo dos últimos anos, o desenvolvimento da broncoscopia pediátrica facilitou a identificação destas patologias, no entanto o seu diagnóstico implicará sempre um elevado grau de suspeita.

Palavras-chave: malformações, traqueomalácia, brônquio traqueal

PD174 (13SPP-79659) - ADOLESCENTE COM NÓDULO DO PULMÃO

Ângela Luz¹; Ana Simões¹; Susana Gomes¹; Carla Cruz¹; Fernanda Dinis¹

1- Hospital do Espírito Santo de Évora E.P.E.

Introdução: A evidência de uma imagem nodular única no pulmão é pouco habitual em pediatria, podendo ser a tradução radiológica de situações tão diversas quanto as malformações congénitas, doenças infeciosas, processos inflamatórios, lesões benignas ou neoplasias malignas. **Caso Clínico:** Adolescente de 12 anos, internado por febre baixa e dor pleurítica intensa, de início abrupto, com seis dias de evolução. Era portador de radiografia de tórax realizada no primeiro dia de doença mostrando formação nodular hipotransparente, homogénea na base do hemitórax esquerdo. Na admissão destacava-se bom estado geral, polipneia discreta, dor à palpação da grelha costal e diminuição do murmúrio vesicular na base do hemitórax esquerdo, com saturação periférica de O2 100%. Analiticamente com 12.900 leucócitos/ μ L; neutrófilos 59%; eosinófilos 2,9%; PCR 3,9mg/dL; VS 40mm. Foi repetida radiografia de tórax que confirmou a existência de imagem arredondada hipotransparente, na base do hemitórax esquerdo, homogénea, de limites bem definidos, sem sinal de broncograma aéreo. Foi considerada como causa mais provável a infeciosa e iniciada ampicilina, à qual se associou posteriormente vancomicina. Da investigação etiológica salientam-se serologias para Mycoplasma pneumoniae e pesquisa de anticorpos anti-Echinococcus negativas; prova de mantoux 0mm; doseamento de alfa-fetoproteína, ECA e enolase normais. Ecografia abdominal sem alterações. No estudo por TC a imagem nodular presente no lobo inferior esquerdo, justa pleural foi descrita como tendo 2,5cm de diâmetro, de densidade líquida a adiposa, associada a ligeiro derrame pleural livre, colocando-se as hipóteses de foco abcedado, quisto hidático infetado ou teratoma. Durante o internamento teve boa evolução clínica, com apirexia ao 5º dia de terapêutica. Cumpriu no total 12 dias de ampicilina e 9 dias de vancomicina endovenosas, acrescidos de amoxicilina oral durante uma semana. A TC de controlo documentou a resolução imagiológica, estabelecendo-se o diagnóstico definitivo de pneumonia redonda. **Conclusão:** Este caso realça a primordial importância da conjugação de dados epidemiológicos, clínicos e imagiológicos na orientação de diagnósticos. Na criança febril com hipotransparência esférica na radiografia de tórax, o diagnóstico mais provável é a pneumonia redonda, sendo o agente mais comum o *S. pneumoniae*. Esta é uma das poucas entidades em que a reavaliação imagiológica pode ser útil para documentar resolução da pneumonia aguda.

Palavras-chave: imagem, redonda, febre, pneumonia

PD175 (13SPP-80421) - ABCESO PULMONAR NA CRIANÇA – QUATRO CASOS CLÍNICOS

Inês Dias¹; Sara Brito¹; Maria Manuel Zarcos¹

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Leiria – Pombal, E.P.E.

Introdução: O abcesso pulmonar na criança é pouco frequente, podendo associar-se a fatores predisponentes. Descrevem-se 4 casos clínicos de abcesso pulmonar com o objetivo de evidenciar a sua inespecificidade clínica, antibioterapia

empírica prolongada e resolução radiológica tardia. **Caso 1:** Menina de 5,5 anos, saudável, que inicia toracalgia esquerda e febre 5 horas antes, com queixas intermitentes de tosse e toracalgia ligeira nos 2 meses prévios. Evidenciou-se redução do murmurio vesicular (MV) e fúrvores crepitantes na base esquerda. O estudo imagiológico revelou imagem compatível com pneumonia com abcesso. Cumpriu 5 semanas de antibioterapia com evolução favorável e resolução de imagem radiológica 6 meses depois. **Caso 2:** Menino de 14 meses, saudável, com quadro de tosse produtiva e febre intermitente de início 2 semanas antes, constatando-se redução do MV na base direita. O estudo imagiológico mostrou lesão compatível com abcesso pulmonar, pelo que fez 4 semanas de antibioterapia. Houve regressão precoce da sintomatologia e resolução imagiológica ao 9º mês de acompanhamento. **Caso 3:** Menino de 8,5 anos com toracalgia direita com 2 semanas de evolução e febre na 1ª semana de doença, tosse produtiva e anorexia. Constataram-se cáries dentárias e à auscultação pulmonar fúrvores subcrepitantes bilaterais. A radiografia de tórax revelou imagem de abcesso no terço inferior do hemitórax direito. Iniciou antibioterapia e ao 4º dia surge com clínica de derrame pleural. Cumpriu 4 semanas de tratamento, com resolução radiológica um mês após. **Caso 4:** Menino de 3,5 anos, com antecedentes de pneumonia do lobo superior direito aos 18 meses, internado por prostração, tosse e febre de início 8 dias antes. Verificou-se diminuição do MV na metade superior do hemitórax direito e fúrvores localizados. O raio-X de tórax mostrou opacidade no campo pulmonar superior direito, iniciando terapêutica antibiótica. Ao 8º dia após a alta, a reavaliação imagiológica mostrou imagem de abcesso pulmonar, confirmado por Tomografia Computadorizada. Cumpriu 5 semanas de antibioterapia, com resolução imagiológica ao 7º mês. **Comentários:** O abcesso pulmonar apresenta clínica inespecífica, tendo evolução geralmente benigna após antibioterapia. Dada a dificuldade no isolamento do agente, esta deve ser de largo espectro. A resolução das alterações radiológicas habitualmente é tardia, mas a sua persistência requer a exclusão de patologia subjacente, nomeadamente malformativa.

Palavras-chave: Abcesso pulmonar, antibioterapia, criança

PD176 (13SPP-86264) - TROMBOEMBOLIA PULMONAR E HIPERTIROIDISMO

Maria Inês Barreto¹; Nelson Neves²; Miguel Félix³; M. José Noruegas⁴; Teresa Sevivas⁵; Alice Mirante⁶; Andrea Dias⁷; Sílvia Neto⁸; M. Helena Estêvão³
 1- Hospital Pediátrico (HP); Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2- Serviço de Pediatria Médica (SPM), Hospital Pediátrico (HP); Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3- Serviço de Pediatria Médica (SPM), Unidade de Pneumologia, Hospital Pediátrico (HP); Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 4- Serviço de Radiologia, Hospital Pediátrico (HP); Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 5- Serviço de Hematologia, Hospital Pediátrico (HP); Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 6- Unidade de Endocrinologia, Hospital Pediátrico (HP); Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 7- Unidade de Cuidados Intensivos, Hospital Pediátrico (HP); Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 8- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Leiria-Pombal, E. P. E.

Introdução: O tromboembolismo pulmonar (TEP) é um diagnóstico raro em pediatria, o que justifica a reduzida bibliografia no que diz respeito à abordagem diagnóstica e terapêutica neste grupo. A Doença de Graves (DG) é a causa mais frequente de hipertireoidismo auto-imune em idade pediátrica. Estão descritos casos, em adultos, de TEP associado a hipertireoidismo devido ao estado de hipercoagulabilidade e relativa disfunção endotelial que lhe são inerentes.

Caso clínico: Rapaz de 16 anos, com asma e DG mal controladas, internado na Unidade de Cuidados Intensivos do HP por quadro de choque séptico em contexto de febre, tosse hemoptoica e dor pleurítica direita com 24 horas de evolução. A radiografia de tórax revelava uma diminuição da transparência da base direita. Medicado com ceftriaxone, vancomicina e inotrópicos. Houve boa evolução clínica, tendo sido admitido em D3 no SPM mantendo-se subfebril, taquipneico, hipoxémico, com dor pleurítica direita, tosse e pequenas hemoptises. Ao exame objectivo havia diminuição do murmurio vesicular nos 2/3 inferiores do hemitórax direito. Em D5, pelo agravamento da sintomatologia e tendência à hipotensão arterial, foi colocada a hipótese de TEP. A avaliação analítica revelou: hemoglobina-16,1g/dL, leucócitos-13980/ μ L (neut-10180), pCr 3,5mg/dL, D-dímeros 3379ng/mL, TSH 0,02mU/L (N=0,40-4), T4L 3,7ng/dL (N=0,8-1,9). A TC torácica revelou imagens compatíveis com processo inflamatório ou infeccioso, não excluindo a hipótese de tromboembolismo dada a impossibilidade de administração de contraste pela patologia de base. A cintigrafia de ventilação-perfusão detectou um pequeno defeito de perfusão subsegmentar no pulmão direito, compatível com tromboembolia. O doppler

venoso abdominal e dos membros inferiores não evidenciou imagens sugestivas de trombos luminais. Foi iniciada terapêutica anticoagulante com heparina de baixo peso molecular. Registou-se uma boa evolução clínica, com D-dímeros normalizados 2 semanas após início de terapêutica e transição posterior para varfarina. Estudo da trombofilia molecular e funcional sem alterações. **Discussão:** A TEP é uma patologia provavelmente subdiagnosticada na população pediátrica. É, assim, fundamental ter em conta os factores de risco para TEP, como neste caso a sépsis, a imobilidade e o hipertireoidismo, para que seja iniciada terapêutica profilática e seja feito o diagnóstico atempado. Este facto nem sempre é considerado em pediatria, apesar do alargamento da idade pediátrica.

Palavras-chave: Tromboembolismo pulmonar, sépsis, hipertireoidismo, anticoagulante

PD177 (13SPP-64845) - METAHEMOGLOBINEMIA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Sylvia Jacob¹; Daniel Gonçalves¹; Fatima Ferreira²; Catarina Ferraz³

1- Centro Hospitalar São João - Interno de Formação Específica Pediatria Médica; 2- Centro Hospitalar São João - Assistente Hospitalar Graduado de Hematologia Clínica; 3- Centro Hospitalar São João - Assistente Hospitalar de Pediatria Médica

Introdução: A metahemoglobinemia (Meta-Hb) é um doença em que a hemoglobina, mediante oxidação, é reduzida do estado ferroso transportador de oxigénio (O₂) para um estado férrico (ferrihemoglobina), que é incapaz de se ligar reversivelmente ao O₂ e, portanto, inadequada à função de transporte e libertação de oxigénio para os tecidos. **Caso clínico:** Lactente de 9 meses, sem antecedentes de relevo, recorreu ao serviço de urgência por apresentar cianose labial com 1 hora de evolução. A mãe negava ingestão ou aspiração de corpos estranhos, febre ou sintomatologia respiratória. Ao exame objectivo apresentava-se com excelente estado geral, sem sinais de dificuldade respiratória, mas com sinais fracos de cianose central (cianose da língua e leito ungueal), com saturação periférica de O₂ (SpO₂) de 91-94%. A auscultação pulmonar e o restante exame não apresentava alterações. A gasometria arterial evidenciava hipoxemia (PaO₂=51,4mmHg) com restantes parâmetros normais. A radiografia torácica era normal. Foi observada por cardiologia pediátrica, tendo sido excluída patologia cardíaca. O estudo analítico realizado demonstrou metahemoglobina = 29,4% (valor normal é inferior a 1%), sem outras alterações. Iniciou oxigenoterapia, com melhoria clínica (desaparecimento da cianose) e analítica sustentada (doseamento de metahemoglobina = 2,1% às 10h e 0,5% às 24h de terapêutica). Neste contexto de provável Meta-Hb adquirida, após revisão exaustiva das exposições ambientais da criança nos dias anteriores, foi objetivada a exposição a um brinquedo (pega-monstros) de uma irmã. Sabendo que este brinquedo resulta da reacção entre a cola (álcool polivinílico) e o borato de sódio e, que o álcool polivinílico, por si só é capaz de provocar alteração na estrutura do heme conduzindo à formação de metahemoglobina, este brinquedo pode ser um agente causal desta patologia. O uso deste brinquedo não está recomendado pelo fabricante a menores de 3 anos, mas apenas pela existência de peças pequenas. **Conclusão:** Existe uma lista extensa de fármacos e agentes químicos (desde agentes tão frequentes na idade pediátrica como o paracetamol até outros classicamente mais descritos como o azul-de-metileno) capazes de provocar Meta-Hb. Esta é uma entidade a considerar no diagnóstico diferencial da criança com cianose e hipoxemia sem comprometimento cardíaco ou pulmonar significativo. A identificação do agente etiológico é muitas vezes um desafio para o Pediatra.

Palavras-chave: Metahemoglobinemia

PD178 (13SPP-65121) - HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA DE APRESENTAÇÃO TARDIA

Sara Narciso Ferreira¹; Carolina Guimarães²; Sara Martins²; Ana Pinheiro²; Madalena Fialho²

1- Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN; 2- Departamento da Mulher e da Criança, HPP Hospital de Cascais

Introdução: A hérnia diafragmática congénita é um defeito do diafragma que condiciona a herniação de vísceras abdominais para o tórax, podendo interferir com o normal desenvolvimento do pulmão. Tem uma incidência de cerca de 1:2500 nascimentos. Na grande maioria dos casos o diagnóstico é pré-natal ou então realizado nas primeiras 24 horas de vida. Raramente, pode passar despercebida e o diagnóstico é mais tardio. **Caso Clínico:** Criança do sexo masculino,

18 meses, com antecedentes familiares irrelevantes e antecedentes pessoais de prematuridade espontânea às 34 semanas sem sequelas e progressão estaturo-pondéral no P25. A salientar infecções respiratórias de repetição, coincidentes com a entrada na creche, sem internamentos anteriores. Recorre ao serviço de urgência por febre e tosse produtiva emetizante com 48 horas de evolução. Ao exame objectivo encontrava-se eupneico, sem hipoxemia, auscultação pulmonar com diminuição do murmúrio vesicular na metade inferior do hemitórax direito, apresentava ainda exantema macular, sem outras alterações. A radiografia de tórax evidenciou uma imagem hipotransparente heterogénea mal definida na base do pulmão direito. Avaliação laboratorial sem alterações. A ecografia torácica revelou hérnia diafragmática anterior - hérnia de Morgagni. Foi observado por cirurgia pediátrica e submetido a correção cirúrgica 2 meses após o diagnóstico, que decorreu sem complicações. **Discussão:** A hérnia diafragmática é uma situação rara que deve ser considerada no diagnóstico diferencial de pneumonia e malformação quística do pulmão. A Hérnia de Bochdalek (defeito postero-lateral) é a mais frequente, enquanto a Hérnia de Morgagni (defeito anterior) representa apenas 2% dos casos. Algumas crianças (5 a 10%) podem ter uma apresentação tardia, principalmente nos defeitos anteriores, como no nosso doente. Nestes casos, o diagnóstico é muitas vezes um achado imágolóxico, fora do período neonatal, e frequentemente são crianças com história de infecções pulmonares de repetição ou refluxo gastroesofágico. A identificação e correção cirúrgica precoces são fundamentais para o prognóstico.

Palavras-chave: hérnia diafragmática congénita

PD179 (13SPP-65588) - OCLUSÃO/ SUB-OCLUSÃO INTESTINAL RECORRENTE NO PERÍODO NEONATAL

Nádia M. Guimarães¹; Angélica Osório¹; Paula Rocha¹; Alzira Sarmento¹; Carlos Enes¹; Helena F. Mansilha¹

1- Centro Hospitalar do Porto

A oclusão intestinal no período neonatal pode dever-se a alterações funcionais cuja responsabilidade de anomalias da inervação intestinal, como graus variados de imaturidade das células ganglionares, podem ser correlacionadas com a clínica. O presente caso clínico trata de uma ex-prematura de 26 semanas que ao 43º dia sofre agravamento ventilatório, distensão abdominal, resíduos gástricos biliares abundantes, defecções com sangue e rastreio séptico positivo. Suspeitando-se de NEC IIA foi submetida a laparotomia exploradora que a excluiu, mas também não revelou qualquer obstrução. Ao 93º dia novo agravamento da intolerância digestiva, sendo novamente intervencionada, objectivando-se apenas estenose ileal segmentar. O estudo anatomo-patológico afastou o diagnóstico de Doença de Hirschsprung, sendo que as alterações das células ganglionares pudessem corresponder a defeitos da inervação compatíveis com displasia neuronal focal. Apesar da introdução progressiva de alimentação ao 117º dia, inicia novo quadro intestinal oclusivo com necessidade de laparotomia exploradora que mostrou marcada distensão do delgado e estenose da anastomose ileal, sendo sujeita a enterectomia segmentar. Sem melhoria de tolerância digestiva, é submetida a uma quarta intervenção cirúrgica ao 127º dia. Constatada disfunção de anastomose, foi realizada nova enterectomia e confecção de ileostomia. Desde então sob nutrição entérica com tolerância razoável, mas sempre dependente de nutrição parentérica. Teve alta aos 5 meses de idade cronológica com boa progressão estaturo-pondéral. Submetida a reconstituição do trânsito intestinal e encerramento da ileostomia aos 21 meses, teve alta ao 35º dia de pós-operatório com tolerância digestiva regular. O resultado anatomo-patológico da biópsia intestinal revelou "aumento de expressão de acetilcolinesterase e focalmente com aumento do número de células ganglionares, compatível com o diagnóstico de displasia neuronal intestinal". A displasia intestinal é diagnosticada com base em anomalias histológicas. É controverso se estas são consequência de anomalia do desenvolvimento do sistema nervoso mioentérico parassimpático da submucosa intestinal ou uma variante do desenvolvimento normal do intestino. Os autores apresentam este caso pela particularidade de apresentação clínica, que suscitou muitas dúvidas acerca da sua orientação diagnóstica e terapêutica decorrentes da responsabilidade das alterações histológicas encontradas na clínica e diagnóstico.

Palavras-chave: oclusão intestinal; displasia neuronal intestinal

PD180 (13SPP-65594) - A PROPÓSITO DE UM CASO DE TRAQUEOSTOMIA NUM LACTENTE

Marta Pinto¹; Marta Soares¹; Francisco José¹

1- Hospital Central de Faro - Serviço de Pediatria

Introdução: O estridor, som áspero de tonalidade aguda, ocorre habitualmente devido à obstrução das vias aéreas superiores podendo ser bifásico nas lesões altas traqueais. **Caso clínico:** Apresenta-se o caso de um lactente de 7 meses de idade, com antecedentes pessoais de prematuridade (28 semanas) e doença das membranas hialinas grau I, com necessidade de ventilação de alta frequência nas primeiras horas e CPAP1 nos primeiros 5 dias de vida. Aos 2 meses inicia estridor inspiratório com aumento progressivo de intensidade, observando-se agravamento clínico, uma semana antes do internamento, com tosse, dificuldade respiratória e recusa alimentar. É submetido a laringoscopia sendo colocada como hipótese diagnóstica hemangioma subglótico. Inicia terapêutica com metilprednisolona e propanolol. Ao 18º dia de internamento por intercorrência viral é submetido a traqueostomia. A RMN2 com contraste feita posteriormente identifica formação quística subglótica, sendo depois removida por laser argón. **Conclusão:** Salienta-se a importância do caso no que diz respeito ao diagnóstico diferencial entre laringomalácia, hemangioma subglótico e formação quística num lactente com estridor inspiratório progressivo. 1CPAP - continuous positive airway pressure; 2RMN - ressonância magnética nuclear

Palavras-chave: traqueostomia, quisto subglótico, estridor e dificuldade respiratória

PD181 (13SPP-69272) - O QUE SABEM OS PAIS SOBRE A FEBRE?

Joana Teixeira¹; Augusta Gonçalves¹; Patrício Costa²; Isabel Cunha¹

1- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2- Professor auxiliar convidado, Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho

A febre é responsável por um grande número de recorrências ao serviço de saúde. Assim, pretendeu-se inferir quais os conhecimentos básicos dos pais sobre a febre. Desenvolveu-se um estudo prospectivo de Abril a Junho de 2012, onde foram elegíveis para nele participar todos os pais de recém-nascidos do Hospital de Braga internados no Berçário. Foi entregue aos pais um questionário na visita médica e recolhido à data de alta. Obteve-se uma amostra de 300 questionários (total de 658 nascimentos nesse período); os dados foram analisados em SPSS 20. Pretendeu-se obter resposta a 7 questões: a partir de que valor se considera febre, medidas físicas de arrefecimento, razão pela qual se utilizam antipiréticos, quanto deve diminuir a temperatura após administração do antipirético, como evitar sobredosagem, como proceder se após 3 horas a criança voltar a ter febre e em qual de 3 situações apresentadas deve a criança ser observada pelo médico. Verificou-se que 41% dos pais admitem dar banho de água fria como medida de arrefecimento; 40% utilizam antipiréticos com intuito de prevenir que a temperatura suba; 30,3% aplicam metade do supositório para evitar sobre-dosagem. Quando inquiridos acerca de em qual das situações deve a criança ser observada por médico, 32,7% optam pela criança com febre de 38,5°C há menos de 24 horas. Obteve-se uma relação estatisticamente significativa entre o nível de escolaridade e o número de respostas certas (média de 3,5 se ensino secundário e 3,93 se ensino superior). **Conclusão:** Podemos inferir que os pais detêm poucos conhecimentos acerca do modo de abordagem da criança febril e que, a taxa de resposta só é influenciada pelo nível de escolaridade (dentro dos factores avaliados). Medidas educativas, nomeadamente folheto alusivo ao modo de actuação serão postas em prática.

Palavras-chave: Febre; Antipiréticos

PD182 (13SPP-72833) - (*) PROCALCITONINA VS PROTEÍNA C REACTIVA – VALOR DIAGNÓSTICO EM CRIANÇAS FEBRIS

Sara Ferreira¹; Agostinho Fernandes²; Nuno Figueiredo²

1- Hospital Pediátrico Carmona da Mota - CHUC; 2- Serviço de Pediatria do Hospital Distrital da Figueira da Foz, EPE

Introdução: Níveis séricos elevados de Procalcitonina (PCT) foram relacionados pela primeira vez com sépsis em 1993. Desde então, a PCT tem sido alvo de vários estudos, com o intuito de avaliar o seu interesse como marcador

de infecção bacteriana. A maioria tem reportado inúmeras vantagens deste marcador relativamente a outros rotineiramente utilizados na prática clínica diária, nomeadamente pelas suas características cinéticas e a aparente relação com a severidade da doença. **Objectivo:** Analisar o interesse da PCT e Proteína C Reactiva (PCR) como marcadores de infecção bacteriana em crianças febris. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo. A população em estudo inclui crianças com febre sem foco com menos de 24h de evolução, submetidas a doseamento sérico concomitante de PCT e PCR, entre Janeiro de 2010 e Novembro de 2011. Foram considerados valores negativos de PCT quando inferiores a 0,5ng/dl e de PCR quando inferiores a 20mg/l. **Resultados:** Dos 98 casos analisados, 66% eram do sexo masculino e 69% tinham idade inferior a 1 ano (média 1,3; mediana 0,3). A PCT foi negativa em 74% das crianças e a PCR em 58%. As infecções de etiologia bacteriana ocorreram em 31%, tendo sido as mais frequentes a Pielonefrite Aguda (19%), a Sepsis (6%) e a Pneumonia (4%). Infecções de etiologia vírica foram diagnosticadas em 10% dos casos. Os restantes 59% corresponderam a Síndromes Febris de causa indeterminada. No que diz respeito ao grupo das infecções bacterianas, a mediana da PCT foi de 1,1ng/dl (média 4,8; mínimo 0,05; máximo 51) e da PCR de 47,9mg/l (média 61,7; mínimo 2,9; máximo 202). Quanto ao grupo das infecções de etiologia vírica, a mediana da PCT foi de 0,1ng/dl (média 0,4; mínimo 0,07; máximo 3,1) e da PCR de 13,4mg/l (média 17,9; mínimo 0,8; máximo 63,7). Do total de crianças que apresentaram simultaneamente valores negativos de PCT e PCR (54%), 6% tiveram infecção bacteriana; foi ainda diagnosticada infecção bacteriana em 11% das crianças com PCT negativa e em 10% das com PCR negativa. **Conclusões:** Na generalidade, ambos os marcadores mostraram-se úteis no diagnóstico diferencial entre infecção bacteriana e vírica, sendo no entanto de salientar a ocorrência de situações de infecção bacteriana com marcadores de infecção negativos. Apesar de vários estudos defenderem a utilidade da PCT na prática clínica diária, não existe consenso relativamente às suas indicações formais, sendo essencial a realização de mais estudos, preferencialmente prospectivos.

Palavras-chave: febre; infecção bacteriana; procalcitonina

PD183 (13SPP-74279) - DÉFICE DE ALFA-1 ANTITRIPSINA – UM DIAGNÓSTICO A VALORIZAR

Isis Monteiro¹; Joana Exteira¹; Sofia Silva¹; Paula Afonso¹; Susana Correia¹; Diana Pignatelli¹
1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo E.P.E. – Unidade do Barreiro

Introdução: O défice de alfa-1 antitripsina (AAT) é uma doença metabólica hereditária que predispõe os indivíduos afectados para doença hepática (podendo ter início em idade pediátrica) e enfisema pulmonar na idade adulta. A diversidade de variantes alélicas do gene da AAT traduz-se numa variabilidade de manifestações clínicas e prognóstico. **Caso 1:** Criança do sexo feminino, sem antecedentes pessoais de relevo, com elevação persistente das transaminases – detectada a partir dos 15 meses de idade, no contexto de quadro mononucleoso. Exame objectivo aos 24 meses sem alterações. O estudo analítico revelou: aumento da fosfatase alcalina, gama-glutamiltranspeptidase e lactato desidrogenase; provas de coagulação, bilirrubinémia, albuminémia e electroforese de proteínas normais; serologias negativas para hepatite A, B e C, CMV e EBV; alfa-fetoproteína e ceruloplasmina normais; AAT diminuída (35 mg/dL). Sem alterações ecográficas hepáticas na altura. O estudo genético para AAT revelou fenótipo PIZZ. Aos 32 meses encontra-se assintomática, com boa evolução estatroponderal; apresenta hepatomegalia ligeira ao exame objectivo. Persiste a elevação moderada das enzimas hepáticas, com função hepática normal. Em controlo ecográfico verifica-se hepatomegalia homogénea e esplenomegalia, sem hipertensão portal. **Caso 2:** Criança do sexo masculino com antecedentes de má progressão ponderal desde os 10 meses. O exame objectivo aos 12 meses não revelou alterações. Em avaliação laboratorial documentou-se: electroforese de proteínas séricas com diminuição da fracção alfa-1; bilirrubina, enzimas hepáticas e provas de coagulação normais. O doseamento sérico de AAT revelou níveis inferiores ao normal (34 mg/dL). A ecografia abdominal não mostrou alterações hepáticas. O estudo genético para AAT foi compatível com fenótipo PiSZ. Aos 23 meses de idade encontra-se assintomático, com evolução ponderal favorável e sem evidência laboratorial ou imagiológica de envolvimento hepático. **Discussão:** Os presentes casos ilustram a variabilidade da apresentação clínica do défice de AAT, que tanto pode constituir um achado diagnóstico como uma causa de hepatite crónica. Assim, os autores pretendem alertar para uma entidade frequentemente subdiagnosticada, cuja detecção precoce poderá permitir a adopção de medidas preventivas (ex: evição tabágica,

monitorização da função respiratória, detecção precoce de lesão hepática) no sentido de minorar o impacto da doença na vida futura das crianças afectadas.

Palavras-chave: alfa-1-antitripsina, hepatite crónica

PD184 (13SPP-74899) - KAWASAKI: SER OU NÃO SER, EIS A QUESTÃO!

Joana Pimenta¹; Manuel Magalhães¹; M. Céu Espinheira¹; Raquel Sousa¹; Ana Maia¹; Joana Rebelo¹; Inês Azevedo²

1- Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar de São João - Porto; 2- Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar de São João - Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: A síndrome de Kawasaki é uma vasculite aguda que afeta vasos de médio calibre, sobretudo as artérias coronárias, sendo a principal causa de doença cardíaca em países desenvolvidos. Não existindo um teste laboratorial específico o diagnóstico é sobretudo clínico. **Caso 1:** Lactente de 5 meses, sexo feminino, filha de mãe enfermeira com exposição profissional a tuberculose. Internamento recente por bronquiolite aguda a VSR, em que foi detetada leucocitúria estéril, interpretada como contaminação. Readmitida por febre há 3 dias, recusa alimentar e irritabilidade. Exame objectivo sem alterações. Apresentava leucocitose e elevação da PCR. Sedimento urinário com 926 GB/µL. Urocultura e pesquisa de BK na urina e suco gástrico negativas. Apesar de antibioticoterapia instituída verificou-se persistência da febre e aumento dos parâmetros inflamatórios, trombocitose e hipoalbuminemia. Por suspeita de S. de Kawasaki incompleta foi realizado ecocardiograma que revelou origem das coronárias com tamanho superior ao normal. Fez IgG EV e AAS obtendo-se apirexia em D2. **Caso 2:** Rapaz de 5 anos, previamente saudável, internado por febre há 8 dias, dor torácica e recusa alimentar. Apresentava sinais de dificuldade respiratória, exantema petequial na face, pregas e pés, edema palpebral, hiperemia conjuntival, língua em framboesa e queilite. O estudo analítico mostrou leucopenia e elevação da PCR. Radiografia e ecografia torácicas com derrame pleural esquerdo. Por suspeita de S. de Kawasaki, foi realizado ecocardiograma que detetou ectasia coronária. Fez IgG EV e iniciou AAS. Por persistência da febre, aparecimento de edemas nos pés e escroto, descamação periungueal dos dedos das mãos e pés, aumento dos parâmetros inflamatórios, anemia, trombocitose, hipoalbuminemia e hiponatremia repetiu a IgG EV tendo ficado apirético às 24h. Na hemocultura foi isolado *Streptococcus pyogenes*. **Discussão:** Nem todos os doentes cumprem os critérios clássicos de diagnóstico de Kawasaki pelo que é necessário elevado índice de suspeição, para diagnóstico atempado e tratamento correto. Estes casos exemplificam a dificuldade diagnóstica nos casos atípicos. Os pediatras devem estar atentos à ocorrência de leucocitúria estéril, descrito em 33%, para não subvalorizarem este achado. A identificação de um agente etiológico é um forte argumento contra o diagnóstico de Kawasaki, mas alguns autores têm implicado a resposta imune a superantigénios desta bactéria na etiologia da síndrome.

Palavras-chave: Kawasaki, *Streptococcus*, leucocitúria estéril

PD185 (13SPP-75981) - ARRANHADURA DO GATO - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Sylvia Jacob¹; Lara Lourenço²; João Luís Barreira²

1- Centro Hospitalar São João - Interna de Formação Específica Pediatria Médica; 2- Centro Hospitalar São João - Assistente Hospitalar

Introdução: As linfadenopatias na infância apresentam uma lista extensa de diagnósticos diferenciais, desde causas infecciosas a malignas, sendo por vezes um desafio a determinação etiológica. **Caso clínico:** Criança de 21 meses, sexo feminino, com antecedentes pessoais de pieira recorrente e de eczema atópico. Dez dias antes de recorrer ao serviço de urgências (SU) foi notada tumefação submandibular direita, dolorosa, sem febre ou outra sintomatologia associada, sendo observada pelo Médico de Família que diagnosticou parotidite. Por aumento progressivo da lesão, foi observada no SU apresentando uma tumefacção de três centímetros de maior diâmetro, consistência firme e elástica, dolorosa, sem flutuação, sem alterações na pele suprajacente. Referência a contacto pontual com um gato mas sem lesões sugestivas de arranhadura. A ecografia revelou “várias formações adenopáticas, na região cervical antero-superior direita de aspecto reativo, salientando-se imagem sugestiva de adenopatia necrosada submandibular direita, medindo 16x26mm”, teve alta medicada com amoxicilina e ácido clavulânico. Foi reavaliada dois dias depois e, por aumento da tumefacção foi

decidido realizar drenagem e iniciar antibioticoterapia endovenosa em regime de internamento. Apesar das medidas instituídas não apresentou melhoria clínica, realizando-se citologia aspirativa que evidenciou um processo granulomatoso com conteúdo purulento e pesquisa de bacilos álcool-ácido resistentes negativa. Realizou também uma Prova de Mantoux que foi negativa. A pesquisa de DNA de *Bartonella henselae* no aspirado da lesão por polymerase chain reaction foi positiva. Iniciou tratamento com claritromicina, com uma boa evolução clínica. **Conclusão:** Neste caso pretende-se salientar que a doença da arranhadura do gato é uma das principais causas de adenopatia subaguda localizada na infância, podendo ser transmitida pelos gatos, pulgas ou cães sem deixar marcas. É importante pensar nesta patologia, apesar de não haver lesão de inoculação, uma vez que o diagnóstico precoce evita o recurso a exames e tratamentos desnecessários e diminui a ansiedade parental que pode surgir quando confrontados com os diferentes diagnósticos diferenciais. É discutível se o tratamento propriamente dito da doença altera muito a evolução natural, que pode ser demorada mas que geralmente é auto-limitada nas crianças imunocompetentes.

Palavras-chave: linfadenopatia, arranhadura, gato

PD186 (13SPP-76897) - COXALGIA E FEBRE EM PEDIATRIA: PARTICULARIDADES DE UM CASO CLÍNICO

Carla Ferreira¹; Maria João Vieira¹; Marta Santalha¹; Liliana Macedo¹; Cristiana Couto¹
1- Serviço de Pediatria do CHAA Guimarães

Introdução: Uma criança que apresenta coxalgia aguda associada a febre implica o diagnóstico diferencial com uma variedade etiologias, cada uma requerendo abordagens e tratamentos distintos. Em determinadas situações, a condição deve ser diagnosticada de imediato e instituída terapia para que sejam evitadas sequelas graves. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, com 11 anos de idade, assintomática até há 4 dias, altura em que iniciou coxalgia esquerda e febre. Sem outra sintomatologia associada, sem história de traumatismo. Em dia 2 de doença foi medicado com cefixime por "rubor amigdalino." Em dia 3 iniciou claudicação associada à coxalgia, sendo que o estudo realizado, estudo analítico, radiografia da anca e TAC coxofemoral esquerdo não mostrou alterações de relevo, exceto PCR 54,2 mg/L. Foi medicado com paracetamol e ibuprofeno e suspendeu-se cefixime. Por agravamento clínico em dia 4, é reavaliado, sendo objetivada incapacidade de marcha, dor à palpação da região inguinal e face interna proximal da coxa, junto ao pequeno trocânter e incapacidade de mobilização passiva da anca esquerda, exacerbada com flexão e rotação. No estudo analítico, destacou-se apenas aumento da PCR (92,3mg/L), sem outras alterações. Realizou RMN da articulação coxofemoral esquerda que revelou abcesso do músculo psoas-iliaco com provável extensão do processo infecioso para o ramo ileo-público ipsilateral. Na hemocultura (3 amostras) foi isolado *S. aureus* multissensível. Cumpriu 21 dias de terapêutica endovenosa com ceftriaxone e clindamicina, tendo completado 21 dias de clindamicina e cefuroxime axetil oral em ambulatório. **Conclusão:** Em crianças com coxalgia, febre e posição antalgica da articulação coxofemoral, a hipótese de abcesso do músculo psoas-iliaco deve ser considerada, permitindo o diagnóstico e tratamento precoces. Em mais de metade dos casos, não se consegue isolamento de agente, no entanto, neste em particular, a identificação do mesmo permitiu diagnóstico etiológico e realização de terapêutica dirigida, evitando-se sequelas potencialmente graves.

Palavras-chave: Coxalgia, febre, abcesso do psoas

PD187 (13SPP-78587) - EDEMA HEMORRÁGICO AGUDO DA INFÂNCIA: UM DIAGNÓSTICO MASCARADO

Susana Lopes¹; Teresa Torres¹; Filipa Almeida¹; Margarida Figueiredo¹; Sónia Carvalho¹; Fernanda Carvalho¹
1- Centro Hospitalar do Médio Ave - Famalicão

Introdução: O edema hemorrágico agudo da infância (EHAI) é uma forma rara de vasculite de pequenos vasos, de etiologia desconhecida, embora seja frequentemente associado a infecções víricas ou bacterianas, fármacos ou vacinas. **Caso Clínico:** Criança do sexo masculino de 12 meses, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, observada no serviço de urgência (SU) com quadro de lesões cutâneas papulares eritematosas de aparecimento no dia anterior à admissão, inicialmente nas nádegas com posterior evolução para os

membros, associadas a edema da mão esquerda desde a manhã da admissão. Sem febre ou outras queixas. Referência a síndrome viral cerca de 2 semanas antes. Sem história de fármacos ou vacinas recentes. Objetivamente, apresentava bom estado geral, lesões de coloração vinosa, papulares, sem desaparecimento à digitopressão, nas nádegas, membros inferiores e mãos, algumas com base endurecida, e edema marcado da mão esquerda, de aspeto lúzido (imagem1). Medicado com hidroxizina oral, sem melhoria e com aparecimento de novas lesões vinosas nos pés, aumento do edema da mão esquerda, sob tensão, e aparecimento de discreto edema dos pés, com melhoria após corticóide endovenoso. O estudo analítico efetuado, incluindo serologias víricas, não apresentava alterações relevantes. Durante o internamento, registado aparecimento de novas lesões purpúricas na face e planta dos pés (imagem2) e agravamento franco do edema dos membros inferiores, o qual melhorou gradualmente após início de corticoterapia oral. Alta ao oitavo dia de internamento, com lesões purpúricas mais acentuadas na face e sem edemas periféricos. Reavaliação em consulta 14 dias após a alta, em regime de desmanso de corticoterapia, apresentando-se sem queixas e sem alterações ao exame objetivo, exceto algumas lesões residuais violáceas da face. Quatro meses após o episódio agudo, a criança apresentava-se assintomática e com exame objetivo sem alterações. **Comentários finais:** O EHAI é uma entidade cujo diagnóstico é clínico e que apresenta habitualmente um curso benigno e auto-limitado, com resolução espontânea em poucas semanas. Tal como evidenciado com o caso clínico apresentado, caracteriza-se por um contraste impressionante entre a exuberância das lesões cutâneas e o excelente estado geral da criança. Atendendo ao seu carácter benigno, torna-se fundamental o seu diagnóstico diferencial com outras patologias de prognóstico mais reservado, nomeadamente a meningococemia.

Palavras-chave: edema hemorrágico agudo, diagnóstico diferencial

PD188 (13SPP-80884) - NEM TUDO O QUE PARECE É...

Cláudia Patraquim¹; Henedina Antunes²; Maria Inês Alves¹; Sofia Martins¹; Ana Antunes¹; Aníbal Rocha³; Ricardo Maré⁴; Teresa Pontes¹

1- Serviço de Pediatria, Unidade de Adolescentes, Hospital de Braga; 2- Serviço de Pediatria, Unidade de Adolescentes, Hospital de Braga; Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho e Laboratório associado ICVS/3B's, Braga/Guimarães; 3- Serviço de Pediatria, Hospital de Barcelos; 4- Serviço de Neurologia, Hospital de Braga

Introdução: Os vômitos recorrentes podem estar associados a uma grande variedade de doenças orgânicas ou não orgânicas, o que implica uma extensa investigação em busca de uma causa, de forma a evitar complicações para a criança. **Descrição do caso:** Criança, 10 anos, sexo feminino, sem antecedentes de relevo. Iniciou, em agosto de 2011, episódios recorrentes de vômitos incoercíveis biliares associados a dor abdominal em cólica, de início súbito, sem fator desencadeante, com duração de 1 a 2 dias e com frequência de cerca de 3 vezes por mês. Sem febre ou alteração do trânsito intestinal. Necessitou de múltiplos internamentos para fluidoterapia endovenosa e administração de antieméticos. Objetivamente, com razoável estado geral, sinais de desidratação ligeira, perda de 2,5Kg em 6 meses, apatia e humor triste. Na investigação de vômitos recorrentes realizou estudo analítico nas crises, ecografia abdominal, endoscopia digestiva alta, RMN cerebral, EEG e estudo metabólico sem alterações relevantes. Após a aparente exclusão de causas orgânicas, colocou-se a hipótese de síndrome de vômitos cíclicos (SVC), e foi pedida avaliação por Pedopsiquiatria. Foi medicada com citalopram, lorazepam e sumatriptano, mantendo episódios recorrentes de vômitos. Em janeiro iniciou episódios de perda de consciência, 3 no total, com tremor generalizado, cianose peri-oral, duração de 1 minuto, com recuperação espontânea e posterior sonolência. Após um desses episódios recorreu ao serviço de urgência, realizou análises e ECG que foram normais. Teve alta, após avaliação por Neurologia, com diagnóstico de síncope por provável disfunção autonómica associada à SVC. Em fevereiro, no internamento, teve convulsão tônico-clônica generalizada com duração de 1 minuto, desvio conjugado do olhar, sialorreia, mordedura do lábio inferior e cianose peri-oral com dessaturação. Realizou estudo analítico com hiperlactacidemia e EEG com atividade epilética generalizada. Iniciou terapêutica com valproato de sódio (VPA). Mantém seguimento em consultas de Pediatria Geral e Neurologia. Suspendeu restantes fármacos, mantendo VPA. Desde então, com melhoria do estado geral e humor e recuperação ponderal, sem novos episódios de vômitos incoercíveis ou perda de consciência. **Discussão:** Apresentamos o caso pela sua complexidade diagnóstica e para enfatizar a importância de uma

análise cuidadosa e persistente da situação clínica antes de estabelecer um diagnóstico definitivo de causa não orgânica.

Palavras-chave: Vómitos recorrentes

PD189 (13SPP-85617) - QUANDO O EPSTEIN-BARR REVELA A COLITE ULCEROSA!

Andreia Mota¹; Nádia Pereira¹; Susana Fonte-Santa¹; Isabel Raminhos¹

1- Centro Hospitalar de Setúbal - Hospital de São Bernardo

A doença inflamatória intestinal é uma patologia cuja incidência tem aumentado, particularmente a colite ulcerosa. Têm sido propostas diversos factores etiológicos para esta patologia, sendo a associação à infecção por EBV descrita por alguns autores, embora rara, podendo predispor ao aparecimento de outras patologias, nomeadamente do foro imunológico quando o território genético é permissivo. Apresenta-se o caso clínico de um adolescente de 17 anos de idade, sexo masculino, previamente saudável, que inicia, cerca de um mês antes do internamento, quadro de febre vespertina, sudorese nocturna e dor súbita nas regiões popliteias, incapacitando a marcha. Analiticamente destacava-se fórmula eritro-leucocitária dentro dos parâmetros considerados normais, VS 55 mm/1h, monoteste negativo, ALT 226 U/L, AST 42 U/L; PCR 6,26 mg/dL. Prova de Mantoux negativa. Serologia para vírus Epstein-Barr (EBV) sugestiva de infecção aguda. A ecografia de partes moles com estudo doppler de ambos os escavados popliteus foi sugestiva de flebotrombose bilateral. Uma semana depois inicia dejecções diarreicas, sem sangue, muco ou pús, com posterior aparecimento de sangue vivo. O estudo bacteriológico, virológico e parasitológico das fezes revelou-se negativo. No estudo imunológico destacava-se pANCA fracamente positivo, anticorpos anti-cardiolipina IgG 10U/mL (positivo fraco), anti beta2 glicoproteína IgG 37 U/mL (positivo). Estudo das trombofilias sem alterações dignas de registo. A colonoscopia revelou alterações inflamatórias sugestivas de pancolite ulcerosa em actividade, com posterior confirmação histológica. Os autores apresentam um caso de clínico de flebotrombose bilateral, em contexto de colite ulcerosa, desencadeado por infecção a EBV, fazendo uma breve revisão da literatura.

Palavras-chave: Colite Ulcerosa, EBV, flebotrombose

PD190 (13SPP-86990) - DISCONDROSTOSE DE LÉRI-WEILL – IMPORTÂNCIA DO EXAME OBJECTIVO NA CONSULTA DE PEDIATRIA GERAL - CASO CLÍNICO

Clara Gomes¹; Sofia Aires¹; Gabriela Laranjo¹; Maria José Cálix¹; Joana Campos¹; Fátima Simões¹

1- Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE

Introdução: A Discondrostose de Léri-Weill (DLW) é uma displasia óssea com carácter hereditário “pseudoautossómico dominante”, cujo fenótipo se caracteriza por baixa estatura desproporcional, encurtamento mesomélico dos membros, limitação dos movimentos nas articulações do cotovelo e do punho e deformação típica do antebraço (deformação de Madelung). Predomina no sexo feminino (4:1), com uma prevalência estimada entre 1:2000 e 1:4000. Pode ser geneticamente definida, em aproximadamente 60% dos casos, como uma haploinsuficiência do gene SHOX (short stature homeobox-containing gene).

Descrição do caso: Criança de 3 anos, sexo feminino, enviada à consulta de Pediatria Geral por HTA e linfadenite reactiva. Primeira filha de pais saudáveis, não-consanguíneos. Sem antecedentes perinatais ou outros, pessoais e familiares, dignos de registo. Somatometria adequada ao nascimento. HTA não confirmada. Ao exame objectivo apresentava aspecto dismórfico com encurtamento dos membros superiores e inferiores, pescoço curto, assim como mãos e pés pequenos (metacarpos e metatarsos curtos). Sem dores ósseas ou limitações funcionais. Dadas as alterações dismórficas evidenciadas, colocou-se a hipótese de diagnóstico de cromossomopatia e fez-se o estudo dirigido. Cariótipo 46,XX, normal. Teste array revelou mutações no gene SHOX compatíveis com o diagnóstico de Discondrostose de Léri-Weill, tendo sido a criança posteriormente orientada em equipa multidisciplinar, nomeadamente Pediatria e aconselhamento genético. **Discussão:** É importante reconhecer o valor do exame objectivo na prática clínica, como elemento fundamental na identificação de alterações que muitas vezes passam despercebidas pelos próprios doentes e familiares, não sendo motivo de referência a consulta diferenciada. O conhecimento desta patologia tem implicações terapêuticas, dada a evolução

favorável do tratamento com hormona de crescimento, procedimentos cirúrgicos possíveis e aconselhamento genético. A abordagem multidisciplinar ajuda a atenuar o impacto físico, social, educacional e profissional que estas doenças com carácter dismórfico acarretam.

Palavras-chave: Discondrostose de Léri-Weill, deformação de Madelung, gene SHOX

PD191 (13SPP-87526) - EXANTEMA URTICARIFORME: QUE ETIOLOGIA?

Susana Rebelo Pacheco¹; Anna Sokolova¹; Maria João Brito¹

1- Departamento de Pediatria do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

Introdução: O exantema urticariforme ocorre frequentemente na idade pediátrica associado a infecções vírais agudas auto-limitadas, Streptococcus sp do grupo A ou reacções alérgicas alimentares, cosméticas ou medicamentosas. Dado o amplo diagnóstico diferencial, a etiologia nem sempre é clara. **Caso Clínico:** Criança de 5 anos, observado no serviço de urgência por 1º episódio de exantema urticariforme generalizado, edema labial e pavilhões auriculares com 48h de evolução, a que se associou poliartralgia das grandes articulações (joelho, punho, cotovelo e tíbio-társica) com eritema, dor e limitação funcional e febre baixa. Vinte dias antes tinha sido medicada com amoxicilina e ac.clavulânico por amigdalite. O hemograma não apresentava alterações, PCR 5mg/dL, VS 42mm e havia proteinúria de 20mg/dl sem hematúria e sem alterações da função renal. Apresentava serologias IgM e IgG para Mycoplasma pneumoniae, adenovírus e influenza A Positivas, interpretadas como uma possível reacção cruzada. No 5º dia de doença houve remissão do quadro, considerando-se como diagnóstico mais provável artrite pós- infecção, sem agente identificado. Após 7 anos, recorreu novamente ao SU por quadro semelhante com exantema urticariforme generalizado, poliartrite e edema palpebral depois de ter voltado a ser medicado com amoxicilina e ac.clavulânico (8º dia de terapêutica) para amigdalite tendo melhorado após suspensão da terapêutica. Da investigação realizada durante e após o 2º episódio refere-se leucocitose 23,8 x103/ μ L com neutrofilia (87%) e PCR 3,93mg/dL; a investigação para etiologia infeciosa e autoimune foi negativa assim como populações linfocitárias e doseamento de imunoglobulinas, incluindo IgE mas os imunocomplexos cículantes (ICC) foram positivos (63,6 μ g/mL) e registou-se uma diminuição de C4. Os testes cutâneos intradérmicos para penicilina G e amoxicilina foram negativos, tal como o doseamento de IgE específica para beta-lactâmicos. Mantem seguimento com indicação para evicção de beta-lactâmicos. **Comentários:** Um exantema generalizado recorrente e associado a sintomatologia sistémica justifica uma investigação alargada incluindo doseamento de ICC e complemento. A vasculite urticariforme por depósito de complexos imunes, com evolução mais longa e coloração purpúrica, pode ser confundida com um exantema urticariforme simples. Muitos casos são idiopáticos mas podem ocorrer em doença sistémica, hipocomplementemia, doença do soro ou doença do soro-like. **Palavras-chave:** Exantema, poliartralgia, antibioticoterapia, imunocomplexos

PD192 (13SPP-87762) - FENDAS LÁBIO-PALATINAS: SEGUIMENTO MULTIDISCIPLINAR E COMPLICAÇÕES FREQUENTES

Joana Gil¹; Rodrigo Sousa¹; Susana Castanhinha¹; Alexandra Cunha¹; João Borges²; Maria do Céu Machado¹

1- Departamento de Pediatria. Directora: Prof. Doutora Maria do Céu Machado. Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2- Serviço de Cirurgia Plástica. Director: Prof. Doutor Manuel Caneira. Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: As fendas lábio-palatinas (FLP) são malformações congénitas comuns, com incidência aproximada de 1/700 nados-vivos (até 30% em contexto de síndromes genéticas). O seu seguimento implica uma abordagem abrangente a longo prazo, designadamente pelas complicações frequentes e variadas. A consulta pediátrica de FLP do nosso hospital (atualmente em reorganização/otimização da equipa multidisciplinar) inclui cirurgia plástica, pediatria, enfermagem, estomatologia, psicologia, terapia da fala, serviço social e articula cuidados com a otorrinolaringologia e genética. **Objetivo:** Caracterização dos doentes com FLP seguidos na consulta multidisciplinar pediátrica no nosso hospital. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes seguidos em consulta de 1.1.2010 a 30.06.2012. Dados analisados: idade, sexo, história familiar, diagnóstico

genético, classificação morfológica (lábio/palato/lábio-palatina, uni/bilateral, completa/incompleta), timing cirúrgico, complicações. Estatística descritiva (Microsoft Excel® 2010). **Resultados:** Dos 220 doentes em seguimento, foram analisados os 49 processos dos doentes com consulta efectuada no período de estudo: 27 (55,1%) do sexo feminino, idade mediana 98 meses [13–177]. O diagnóstico foi realizado no período pré-natal em 52,6% (20/38). A fenda não sindromática foi a mais frequente em 91,8% (45/49), 4 doentes (8,5%) apresentavam uma síndrome malformativa (caracterização genética em 2) e 13,3% (6/45) doentes tinham história familiar de FLP. A fenda lábio-palatina unilateral completa foi o tipo mais comum (33,3%, 15/45) seguida de fenda unilateral do palato (20%, 9/45). A primeira intervenção cirúrgica (idade mediana 3,3 meses [0,13–60]) foi efectuada no primeiro ano de vida em 79,5% (31/39) doentes e 45% (18/40) necessitou de 2 intervenções. Todos os doentes apresentaram ≥1 tipo de complicações, sendo as mais frequentes: perturbações da fala (65,8%, 25/38), otites de repetição (60,6%, 20/33) e problemas ortodônticos (79,2%, 19/24). **Discussão:** Neste estudo, cuja amostra foi reduzida, a maioria dos doentes apresentou FLP isolada, diagnóstico pré-natal e intervenção cirúrgica precoce, e verificou-se ocorrência de complicações em todos os doentes. Salienta-se a importância do seguimento multidisciplinar regular em centros especializados, assegurando a identificação e intervenção precoces das várias complicações cuja subsequente resolução possibilita uma melhoria significativa na qualidade de vida.

Palavras-chave: fenda lábio-palatina, equipa multidisciplinar, complicações

PD193 (13SPP-38536) - ERITEMA NODOSO - A CHAVE DO DIAGNÓSTICO

Andreia Mota¹; Hugo Faria¹; Susana Fonte-Santa¹; Alexandra Emílio¹; Maria Jesus Balseiro¹
1- Centro Hospitalar de Setúbal - Hospital de São Bernardo

O eritema nodoso constitui uma reacção imunológica tardia (tipo IV), sendo que na maioria das vezes se associa ao uso de determinados fármacos ou processos infecciosos subjacentes. Apesar de ser uma manifestação dermatológica rara na população pediátrica é a chave diagnóstica de várias patologias graves. Os autores apresentam o caso de uma criança de 3 anos e 11 meses, sexo feminino, caucasiana, que inicia, na véspera do internamento, exantema maculo-papular disperso pelos quatro membros e nádegas, doloroso, sem prurido e não incapacitante para a marcha, acompanhado de febre, sudorese nocturna, calafrio e artralgias. Ao exame objectivo apresentava razoável estado geral, exantema maculo-papular convergente, rosado, disperso nas áreas referidas. Apresentava ainda, na face antero-interna das pernas e face dorsal dos pés, nódulos palpáveis, sugestivos de eritema nodoso, e edema das mãos e articulações de ambos os punhos. O restante exame objectivo não apresentava alterações. Analiticamente destacava-se leucocitose (14.000/mm³) com neutrófilia (67.6%), PCR 19.77 mg/dL; VS 114 mm/1h. Na radiografia torácica evidenciava-se infiltrado intersticial bilateral e opacidade heterogénea, de contornos mal definidos, obliterando o seio cardiofrénico direito. A destacar contacto recente com familiar com diagnóstico de tuberculose pulmonar. A criança foi internada no serviço de Pediatria com a hipótese diagnóstica de pneumonia de etiologia a esclarecer, associada a eritema nodoso, tendo sido iniciada antibioticoterapia empírica com cefuroxime (150mg/kg/dia, ev) e claritromicina (15mg/kg/dia, PO). O teste de Mantoux revelou 23 mm de induração com flacidez. As serologias para Mycoplasma pneumoniae e Chlamydia pneumophila foram negativas. Perante a suspeita diagnóstica de tuberculose pulmonar iniciou terapêutica antibacilar tripla empírica, com boa evolução do quadro clínico. A família e a criança foram referenciadas ao Centro de Diagnóstico Pulmonar da área de residência. Apesar de rara a associação de eritema nodoso e tuberculose pulmonar na criança, tal diagnóstico deve ser suspeitado através da anamnese e exame clínico minuciosos.

Palavras-chave: Eritema nodoso, Tuberculose, Mantoux

PD194 (13SPP-41578) - UMA PEQUENA PORTA DE ENTRADA PARA UMA INVASÃO SISTÉMICA

Joana Rodrigues¹; Diana Amaral²; Sandra Ramos³; Nuno Alegrete⁴; Cristina Castro⁵
1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga; 2- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João; 3- Serviço De Pediatria, Centro Hospitalar Póvoa do Varzim – Vila do Conde; 4- Serviço de Ortopedia e Traumatologia, Centro Hospitalar São João; 5- Unidade de Infecciólogia e Imunodeficiências, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João

Introdução: O *Streptococcus pyogenes* (SGA) é responsável por grande variedade de manifestações, desde a colonização assintomática a infecções invasivas graves e ameaçadoras à vida. **Caso clínico:** Menino de 6 anos, recorre ao hospital da

área por febre elevada, vômitos e diarreia, sem sangue ou muco, com 24 horas de evolução. Na admissão orofaringe ruborizada, sinais de desidratação moderada e lesão impetiginizada no mento. Analiticamente neutrofilia relativa e PCR de 280 mg/L. Decidido internamento. Em D1 aparecimento de exantema macular eritematoso nos membros inferiores (MI) e períneo, enantema e queilite. Em D3, notado edema dos MI, diminuição da diurese e dor abdominal persistente, com subida de parâmetros inflamatórios. Coprocultura negativa, serologias e HC em curso. Iniciado ceftriaxone e transferido para o Centro Hospitalar de S.João. Na admissão taquipneico, taquicardico, TA P95-99; anasarca, exantema maculopapular e petequial disperso; úlceras aftosas no dorso da língua; derrame pleural bilateral e pericárdico mínimo; ascite e oligúria. Analiticamente anemia microcítica, leucocitose, neutrófilia, trombocitopenia, PCR 252 mg/L, VS 29 mm1^h, hipoproteinemia, hipoalbuminemia, ureia 42 mg/dL, creatinina normal, ionograma equilibrado; colestase com hiperbilirrubinemia direta sem citólise, proteinúria 0,3 g/L, rel. P/C 1,25. Estudo da coagulação sem alterações. Durante a permanência nos Cuidados Intermédios surgiram queixas álgicas e limitação da mobilização passiva do joelho esquerdo, ecograficamente com derrame articular, drenado cirurgicamente (amostra insuficiente para cultura). Alterado o esquema para penicilina e clindamicina ev após conhecimento de crescimento de SGA na HC. Serologias negativas. Foi internado no S. Pediatria, tendo cumprido 20 dias de antibioticoterapia ev e 3 semanas de antibioticoterapia oral com amoxicilina, com melhoria. Estudo imunológico sem alterações. **Conclusão:** Este caso é exemplificativo de manifestações especialmente graves da infecção por SGA e que poderiam fazer pensar em múltiplos diagnósticos diferenciais. Realça-se a ausência de hipotensão e a raridade de artrite séptica por este microrganismo. À exceção de pequena lesão traumática no mento, não foi possível discernir outro fator de risco. A doença invasiva por SGA é relativamente incomum, mas a rapidez com que o doente deteriora, a sua ocorrência em saudáveis e as dificuldades no diagnóstico diferencial sublinham a relevância de relembrar esta patologia.

Palavras-chave: *Streptococcus pyogenes*, artrite séptica, doença invasiva

PD195 (13SPP-44463) - NEUTROPÉNIA FEBRIL E PROCTITE: UMA ASSOCIAÇÃO IMPROVÁVEL?

Hugo Faria¹; Andreia Mota¹; Alexandra Emílio¹; Susana Fonte-Santa¹
1- Centro Hospitalar de Setúbal - Hospital de São Bernardo

O vírus Epstein-Barr (EBV) é, em 90% dos casos, o agente etiológico da mononucleose infecciosa, doença com um espectro clínico muito variável. A associação a febre é comum, mas a existência de neutropenia severa é rara, embora descrita na literatura. Apresenta-se o caso clínico de criança de 13 meses de idade, sexo feminino, que iniciou, dez dias antes do internamento, exantema macular eritematoso, no tronco, membros (poupança as palmas e as plantas) e regiões malares. Cerca de uma semana antes do internamento (após vacinação VASPR e MenC) registou-se reactivação do referido exantema, acompanhado de febre elevada. Um dia antes do internamento iniciou diarreia (sem sangue, muco ou pus) e recusa alimentar. Por este quadro clínico recorreu ao serviço de urgência. À entrada apresentava-se prostrada, mucosas levemente desidratadas e hiperemia da orofaringe, sem exsudados, adenopatias cervicais bilaterais de consistência elástica, móveis e moderadamente dolorosas, hepatoesplenomegalia palpável. Restante exame objectivo sem alterações. Analiticamente destacava-se Hemoglobina 9,9 g/dL; Leucopenia (3500/mm³) e neutropenia (200/mm³); PCR 22,64 mg/dL. Tendo em conta a alteração do estado geral, leucopenia com neutropenia grave, decidiu-se internamento e início de antibioticoterapia de largo espectro (piperacilina-tazobactam e gentamicina). No segundo dia do internamento registou-se aparecimento de lesões aftosas na mucosa oral, perianal e na mucosa anal, com prolapsus rectal pelo que se associou anfotericina B. Durante o internamento verificou-se melhoria clínica e analítica progressivas. A serologia foi positiva para infecção aguda por EBV. A associação de neutropenia severa com mucosite no contexto de infecção aguda a EBV é rara mas já descrita na literatura.

Palavras-chave: Neutropenia febril, Proctite, EBV

PD196 (13SPP-45046) - OBESIDADE NA CONSULTA DE PEDIATRIA GERAL

Fabiana Fortunato¹; Raquel Carreira¹; Fátima Oliveira¹; Luísa Preto¹
1- Hospital Caldas da Rainha - CHON

Introdução: A obesidade pediátrica é uma patologia em franca expansão e um importante problema de saúde pública. Estima-se que a prevalência de excesso de peso e obesidade na população pediátrica portuguesa rondar os 30%. À medida que aumenta a sua prevalência, aumentam também as co-morbilidades a ela associadas pelo que é necessário uma detecção precoce de modo a providenciar aconselhamento e tratamento precoces. Define-se excesso de peso como um índice de massa corporal (IMC) compreendido entre o percentil 85 e 95 para a idade e sexo e obesidade como um IMC superior ao percentil 95 para a idade e sexo. **Objetivos:** Conhecer a prevalência de excesso de peso e obesidade numa consulta de Pediatria geral. **Métodos:** Estudo transversal, desenvolvido numa consulta de Pediatria geral, no período compreendido entre 1 de Janeiro e 30 de Junho de 2011, no qual foram englobadas crianças com idade superior a 2 anos. **Resultados:** Nos 6 meses em que decorreu o estudo efectuaram-se 904 consultas de Pediatria, sendo a média de idades de 7,6 ano. 52,8% eram do sexo masculino e 47,2% do sexo feminino. A obesidade constituiu motivo de consulta em apenas 14% dos casos, mas verificou-se que 20,4% das crianças apresentavam obesidade e 14,9% excesso de peso. No que diz respeito à obesidade, os adolescentes dos 10 aos 12 anos foram os que apresentaram maior prevalência ($p < 0,01$), seguindo-se as crianças dos 3 aos 5 anos ($p < 0,01$). Relativamente ao excesso de peso foi nas crianças dos 3 aos 5 anos que se verificou maior número ($p < 0,01$). As crianças do sexo masculino tiveram maior prevalência de obesidade comparativamente ao sexo feminino. No entanto no sexo feminino verificou-se maior número de crianças com excesso ponderal ($p=0,04$). A maioria das crianças com obesidade e excesso de peso não tinham acompanhamento na consulta de dietética. **Conclusão:** A prevalência de obesidade/excesso de peso na nossa consulta é de 35,3% superior ao descrito na literatura. É necessário definir estratégias de actuação, como a realização de um protocolo individualizado de seguimento destas crianças. É também importante colaborar com os cuidados de saúde primários na formação/informação das crianças, adolescentes, pais, escola e comunidade. A prevenção secundária, especialmente na faixa etária dos 3 aos 5 anos, poderá ser importante para evitar a progressão para o excesso de peso e obesidade na adolescência.

Palavras-chave: obesidade, excesso de peso, índice de massa corporal

PD197 (13SPP-46005) - E SE NÃO FOR SÓ UMA INFEÇÃO RESPIRATÓRIA...

Joana Correia¹; Conceição Silva²; Sandra Ramos²; Joaquim Silva Pereira²; Fátima Carvalho³; Maria José Dinis²

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Porto; 2- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/Vila do Conde; 3- Serviço de Cirurgia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A eventração diafragmática corresponde à substituição de parte ou da totalidade do diafragma por tecido fibroelástico, mantendo-se preservada a continuidade entre o diafragma e a margem costal. A ausência de tecido muscular causa uma perda da capacidade de contração, responsável por um movimento paradoxal na sequência inspiração-expiração. Pode ser congénita ou adquirida. Muitas vezes é assintomática, mas nos casos mais graves pode cursar com dificuldade respiratória no período neonatal. **Caso clínico:** Lactente de 6 meses, sexo masculino, com antecedentes de pieira recorrente. Trazido ao serviço de urgência por quadro de dificuldade respiratória com sibilância, com 6 dias de evolução, já medicado com broncodilatador e corticóide oral. Nesse dia, constatada febre, agravamento da recusa alimentar e noção de maior irritabilidade. Ao exame objectivo, apresentava sinais de dificuldade respiratória moderada, com satO₂ de 95%; auscultação pulmonar com sibilos dispersos, crepitações à esquerda e tempo expiratório aumentado. Restante exame sem alterações relevantes. Estudo analítico com leucocitose e neutrofilia, e ligeira elevação da PCR. A radiografia (RX) do tórax apresentava uma imagem de hipotransparência da base esquerda. Iniciou tratamento com ampicilina por suspeita de pneumonia, broncodilatador inalado e corticóide sistémico. Exame virológico de secreções negativo; hemocultura com isolamento de pneumococo. Repetiu o RX de tórax, que mostrou elevação da hemicúpula diafragmática esquerda, com aparente presença de ansas intestinais a nível torácico. A TAC torácica confirmou elevação da hemicúpula esquerda, sem explícita descontinuidade estrutural, sugestiva de eventração; múltiplas atelectasias subsegmentares de predominio basal, sem consolidações do tipo pneumónico. Evolução clínica favorável, tendo tido alta orientado para consulta de pediatria e cirurgia pediátrica. **Discussão:** A suspeita de eventração ocorre muitas vezes perante uma imagem radiológica de elevação de uma das hemicúpulas. No caso apresentado,

surge como um achado imagiológico no contexto de internamento por infecção respiratória. A sibilância recorrente que o doente apresenta poderá estar relacionada com a eventração, dado poder ser uma das formas de manifestação desta patologia. A gravidade da dificuldade respiratória está relacionada com outros fatores além do tamanho da eventração: hipoplasia pulmonar, atelectasia por compressão da base pulmonar e infecção por má drenagem.

Palavras-chave: Eventração; Infecção respiratória

PD198 (13SPP-50006) - GRANULAÇÕES DE PACCHIONI: CASO CLÍNICO

Marta Santalha¹; Dora Simões²; Maria José Vale¹

1- Centro Hospitalar do Alto Ave- Guimarães; 2- Centro Hospitalar do Porto

Introdução: As granulações de Pacchioni são vilosidades hipertróficas da aracnóide que fazem procidência para o interior da dura-máter, originando lesões líticas. **Caso Clínico:** Lactente de 9 meses, sexo masculino, previamente saudável, observado pela pediatra assistente após constatação materna de depressão craniana, sem outros sintomas acompanhantes. Era negado traumatismo ou infecção prévia e evidenciava um adequado desenvolvimento psicomotor e ponderal. Ao exame objectivo apresentava bom estado geral, sem sinais sugestivos de maus tratos. O exame do crânio revelou uma depressão na região occipital com cerca de 15 mm, bordos regulares e indolor à palpação. A radiografia do crânio demonstrava uma imagem lítica de bordo esclerótico com cerca de 20 mm de maior diâmetro. Na avaliação por tomografia computorizada foi descrita a proeminência de granulações aracnoides causando indentações da escama occipital, associadas a pequenas soluções de continuidade óssea de contornos regulares, designadas granulações de Pacchioni, variantes anatômicas. **Discussão/Conclusões:** As granulações de Pacchioni são descritas com maior frequência nos adultos, embora na literatura seja reportada apresentações precoces aos 18 meses de idade. Caracteristicamente são assintomáticas e descobertas accidentalmente, tendo como localizações mais frequentes o osso parietal e a parte posterior do osso frontal. A aparência osteolítica na avaliação imagiológica obriga ao diagnóstico diferencial com osteoma, fibroma, encondroma e displasia fibrosa entre outros. Este caso demonstra uma apresentação rara das granulações de Pacchioni, tanto pela idade precoce do diagnóstico, bem como pela localização menos frequente das mesmas. Embora a evolução seja benigna, é fundamental o conhecimento pelos profissionais de saúde desta variante anatômica, não só para o diagnóstico, mas também para a tranquilização parental.

Palavras-chave: Granulações de Pacchioni, variante anatômica.

PD199 (13SPP-53113) - A PÚRPURA INOCENTE

Inês Serras¹; Marta Amado¹; Nancy Guerreiro¹; Helena Drago¹

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio

Introdução: A Púrpura de Finkelstein ou Edema Hemorrágico Agudo da Infância (EHAI) é uma doença exantemática purpúrica da infância, sendo considerada por alguns autores uma variante da Púrpura de Henoch-Schönlein. Trata-se de uma vasculite leucocitoclástica de pequenos vasos mediada por imunocomplexos, que afeta principalmente crianças do sexo masculino entre os 3-24 meses e cuja incidência é conhecida a sua raridade ou subdiagnóstico. Manifesta-se subitamente com febre, edema simétrico da face e extremidades com erupção purpúrica “em alvo” nas áreas de edema. Verifica-se uma discrepância entre a gravidade das lesões e o bom estado geral da criança. Geralmente benigno, regredir em poucos dias sem necessidade de terapêutica. **Caso clínico:** apresenta-se um caso de uma criança de 15 meses, sexo masculino, com antecedentes familiares irrelevantes, e pessoais de história de febre e diarreia cerca de 1 semana antes. Trazido ao serviço de urgência (SU) por quadro de erupção cutânea sem outra sintomatologia acompanhante, nomeadamente febre, queixas respiratórias ou gastrointestinais. À observação apresentava bom estado geral, exantema maculo-papular e edema ligeiro da face e extremidades distais dos membros. O restante exame objectivo era normal. Nessa altura teve alta com terapêutica sintomática, regressando 3 dias depois ao SU, por agravamento das lesões e do edema. Ao exame objectivo de referir a manutenção do ótimo estado geral, apirético e normotensão, sem queixas algícas, contrastando com lesões purpúricas e equimóticas e edema acentuado atingindo toda a extensão dos 4 membros e face. Analiticamente apresentava um hemograma e coagulação normais, função renal e exame sumário de urina sem alterações, e PCR negativa. Após uma

semana, apresentou completa regressão das lesões cutâneas. **Conclusão:** O caso aqui relatado surge como um “caso típico” de EHAI. Uma doença exantemática purpúrica febril na criança coloca sempre um diagnóstico diferencial com situações clínicas graves, sendo a púrpura de Finkelstein a única situação benigna, mas a considerar principalmente perante uma criança que mantém o bom estado geral apesar de exuberantes exantemas purpúricos.

Palavras-chave: vasculite, exantema, Henoch-Schönlein

PD200 (13SPP-55523) - TAMPONAMENTO CARDÍACO: INFECÇÃO, NEOPLASIA OU OUTRO...

Joana Pimenta¹; Cláudia Aguiar¹; Joana Miranda²; Joana Rebelo¹; M. Céu Espinheira³; Raquel Sousa¹; Ana Maia¹; Inês Azevedo³

1- Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar de São João - Porto; 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar de São João - Porto; 3- Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar de São João - Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: As pericardites são raras em idade pediátrica. Consoante as séries, as causas mais comuns são as infecções bacterianas ou neoplásicas, mas infecções víricas, imunológicas ou pós-cirurgia cardíaca são outras etiologias possíveis. O vírus que mais frequentemente provoca pericardite é o coxsackie B. Outros como o adenovírus, EBV, varicela-zoster e HIV também foram implicados, mas o parvovírus só excepcionalmente é referido. **Descrição do caso:** Sexo masculino, 14 anos, previamente saudável. Recorre ao Serviço de Urgência local por febre e dor retroesternal com 48h de evolução. Apresentava palidez, galope na auscultação cardíaca e sons respiratórios diminuídos na base direita; lesão hiperpigmentada dorsal de 4x0,5 cm. Análises gerais com anemia ligeira e elevação de PCR. No ecocardiograma foi observado derrame pericárdico de grande volume, com colapso das câmaras direitas. Foi transferido para o nosso hospital, onde realizou pericardiocentese, com drenagem de 450 mL de líquido sero-hemático. Após drenagem a TC demonstrou derrame pericárdico de pequeno volume, derrame pleural bilateral de pequeno/médio volume e ascite. Estudo imunológico, prova tuberculínica, exame micobacteriológico de urina e lavado gástrico, marcadores tumorais e sedimento urinário sem alterações. Pesquisa de DNA de parvovírus B19 positiva no sangue e líquido pericárdico. Restante estudo virológico e bacteriológico negativo. Biópsia cutânea sem sinais de malignidade. Durante o internamento evoluiu favoravelmente, com redução progressiva do derrame pericárdico, pleural e da ascite. **Discussão:** O Parvovírus B19 é um vírus amplamente difundido, cuja manifestação mais comum é o eritema infeccioso. A pericardite com derrame pericárdico, sobretudo de grande volume, é uma consequência muito rara desta infecção, principalmente em idade pediátrica. Este caso documenta o interesse das técnicas de PCR no estudo etiológico das pericardites.

Palavras-chave: tamponamento cardíaco, pericardite, Parvovírus B19, derrame pericárdico

PD201 (13SPP-56810) - SURTO DE TOSSE CONVULSA E IMPORTÂNCIA DE DOSES DE REFORÇO VACINAL

Mariana Matos Martins¹; Liane Correia Costa¹; Vânia Gonçalves¹; Cidrais Rodrigues¹
1- 1 Serviço de Pediatria, Departamento MCJ, Hospital Pedro Hispano, ULSM Matosinhos

Introdução: A tosse convulsa (TC) continua a ser um problema de saúde pública mundial. De acordo com a OMS, é ainda uma doença endémica com ~16 milhões de casos e 195 mil mortes em 2008. Em países desenvolvidos, apesar da vacinação universal na infância, observou-se um aumento de casos em certos grupos etários, nomeadamente adolescentes e adultos. Estima-se que em 80% dos casos em lactentes não imunizados sejam membros da família a fonte de contágio. Nestes países, a TC é claramente uma doença re-emergente, com vários surtos descritos na infância. **Métodos:** Descrição dos padrões clínico e epidemiológico de TC em crianças, com PCR positiva para Bordetella pertussis ou parapertussis, internadas entre Jan/2010 e Julho/2012, através da análise retrospectiva dos processos clínicos. **Resultados:** Foram hospitalizadas 13 crianças com TC (1 B.parapertussis, 12 B.pertussis), com idade média de 3,6 meses (62% com idade ≤2 meses). Apenas 1 criança apresentava co-infecção por *V.parainfluenza* 3. Sete crianças ainda se encontravam sem qualquer dose de vacina para TC e 6 apresentavam vacinação incompleta (3 apenas com 1 inoculação, 2 com 2 inoculações), destas apenas uma tinha calendário vacinal em atraso. Uma criança de 15 meses tinha 3 doses de vacina, efectuadas entre os 6-9M, por prematuridade de 28 sem. Na maioria dos casos (62%) existia

um contexto epidemiológico em conviventes. A duração média de hospitalização foi de 9,6 dias, com predomínio no Verão. Foi necessária oxigenoterapia suplementar em 38% dos casos. Nenhuma morte foi registada mas em 23% dos casos foi necessário o ingresso em unidade de cuidados intensivos. De salientar que dos 13 casos confirmados no período em análise, 11 ocorreram no ano de 2012, traduzindo uma aumento muito significativo. **Conclusão:** Apesar das elevadas taxas de vacinação em crianças, os dados do nosso trabalho apontam para a ocorrência de um novo surto de TC, com um aumento exponencial no ano de 2012. Tal como se tem vindo a debater mundialmente e uma vez que a imunidade não é duradoura e que a maioria dos casos em pediatria tem necessidade de hospitalização, com custos significativos, é incontornável repensar as estratégias de vacinação. Em alguns países europeus já foi implementada o método “Cocoon” de vacinação de contactos de crianças com <1 ano, o que reduziu significativamente a taxa de hospitalizações em lactentes. Em Portugal são necessários estudos de custo-efectividade que validem uma estratégia adequada à nossa realidade.

Palavras-chave: Tosse convulsa, Bordetella, vacinação

PD202 (13SPP-58352) - O SIGNIFICADO DA DIETA NA EXPRESSÃO CLÍNICA DA CÁRIE PRECOCE DA INFÂNCIA

Joana Toscano¹; Ana Luísa Costa¹; João Carlos Ramos¹

1- Área da Medicina Dentária da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Introdução: A cárie precoce da infância - CPI - ocorre em dentição temporária em idades ≤71 meses. Afeta, no seu padrão típico, os incisivos e molares maxilares temporários, sendo potencialmente extensível a outros dentes, com predominância na arcada superior. Existem numerosos fatores de risco, com diferente expressividade, destacando-se a prematuridade, baixo peso à nascença, amamentação prolongada, hipoplasias de esmalte, dieta rica em substâncias açucaradas, uso de biberão com conteúdo açucarado ao deitar, inadequada exposição a fluoretos, higiene oral deficiente, fatores de risco microbiológicos e salivares, assim como acesso tardio à consulta de Medicina dentária. **Objectivos:** Efetuar uma descrição da CPI assente numa revisão da literatura visando particularmente a influência do padrão dietético na sua incidência, complementada ainda, quer por um levantamento da quantidade e tipo de açúcares presentes nos produtos base da alimentação infantil comercialmente disponíveis, quer por imagens clínicas de diferentes fases de manifestação da doença. **Materiais e métodos:** Realizou-se uma pesquisa na PubMed/Medline, anos 2006-2012, com os MeSH terms: “dental caries AND child AND diet” e “dental caries AND child AND diet AND review”. Adicionalmente foi realizado um levantamento em 4 superfícies comerciais do tipo e quantidade de hidratos de carbono presentes na principal alimentação infantil, e os dados submetidos a análise estatística. **Resultados:** Selecionaram-se, com base nos critérios de inclusão, 29 referências, das quais 4 são revisões de literatura e as restantes estudos observacionais. Obtiveram-se informações sobre 226 produtos alimentares de diferentes grupos. A quantidade total de hidratos de carbono no geral, e de sacarose em particular, por 100g de produto foi, em média (\pm dp), 34,72g(\pm 30,57) e 16,76g(\pm 13,00) respectivamente, destacando-se o leite em pó e as papas com a maior quantidade. Os hidratos de carbono mais prevalentes na alimentação base infantil foram a lactose, seguida da sacarose. **Conclusões:** O conteúdo cariogénico da dieta exerce influência na incidência e gravidade da CPI, possuindo a maioria dos produtos da alimentação base infantil uma quantidade significativa de hidratos de carbono, particularmente lactose e sacarose. As consequências desta patologia refletem-se a vários níveis do desenvolvimento e bem-estar da criança, constituindo os Pediatras uma peça chave na instituição de medidas preventivas adequadas.

Palavras-chave: “cárie precoce da infância”, “dieta”, “sacarose”, “hidratos de carbono”

PD203 (13SPP-60068) - DOENÇA DE ROSAI - DORFMAN: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Carla Ferreira¹; Liliana Branco¹; Ana Paula Fernandes¹; Ana Luisa Lobo¹; Olga Pereira²
1- Serviço de Pediatria CHAA Guimarães; 2- Serviço de Dermatologia CHAA Guimarães

Introdução: A Doença de Rosai-Dorfman, ou histiocitose sinusal com linfadenopatia maciça, é uma patologia benigna e autolimitada, de etiologia desconhecida.

As manifestações clássicas incluem linfadenopatia cervical indolor, frequentemente acompanhada de febre, leucocitose com neutrofilia e hipergamaglobulinemia policlonal. Apesar da pele ser o principal local extranodal atingido, o acometimento cutâneo exclusivo é extremamente raro, estimando-se que apenas ocorra em 3% dos casos. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, com 9 anos, assintomático até aos 2 meses de idade, altura em que surgiram lesões cutâneas eritematosas, por vezes descamativas, localizadas nas regiões malares e posteriormente nos membros. Foi colocada a hipótese de dermatite atópica vs eritema figurado. Desde os 5 meses, foi notada fotossensibilidade e lacrimejo, tendo sido orientado para oftalmologia que diagnosticou queratite bilateral. Manteve surtos de lesões eritematosas anulares e circinadas, por vezes descamativas, predominantemente em áreas foto expostas, assim como fotofobia, com necessidade de utilização de óculos de sol desde os 12 meses. O estudo realizado, hemograma, bioquímica, testes para tirosinemia tipo II, imunodipeptidúria, défice zinco, avitaminoses, estudo imunoalérgico e estudo imunológico não mostraram alterações de relevo, exceto ANA positivos. Aos 2 anos, foi realizada biópsia da pele que foi inconclusiva. Aos 5 anos, foi notado um nódulo subcutâneo com cerca de 1 cm na nádega esquerda, tendo sido realizada a sua exérese. A histologia da peça foi compatível com doença de Rosai-Dorfman. Posteriormente surgiram outros nódulos subcutâneos, múltiplos, também nos membros inferiores que regrediram espontaneamente. Atualmente mantém fotofobia, medicada com colírio de soro autólogo. Em seguimento na consulta de pediatria, reumatologia pediátrica, dermatologia e oftalmologia. **Conclusão:** Com a apresentação deste caso clínico pretende-se alertar para a existência desta entidade patológica rara, cuja apresentação clínica pode ser extremamente variada, o que dificulta o seu diagnóstico. A forma cutânea está associada a um índice elevado de remissões espontâneas, após um período de duração variável e não previsível. Contudo podem ocorrer perturbações imunológicas e oncológicas que implicam a avaliação multidisciplinar e o seguimento a longo prazo. Permanece a dúvida se as alterações oftalmológicas diagnosticadas estão relacionadas com a doença, já que não foram encontradas descrições com esta associação.

Palavras-chave: Doença de Rosai-Dorfman, Histiocitose sinusal, pele, criança, queratite

PD204 (13SPP-61251) - OSTEOMIELITE DA CLAVÍCULA- UM CASO INFREQUENTE NA INFÂNCIA

Patrícia Marques¹; Inês Sanmarful¹; Gonçalo Martinho²; Maria Helena Oliveira¹; Aldina Lopes¹

1- Serviço Pediatria Hospital de Santarém, EPE; 2- Serviço de Ortopedia Hospital de Santarém, EPE

Introdução: A Osteomielite é uma infecção do tecido ósseo originada por um germén patogénico geralmente transportado via hematogénica, com origem numa infecção primária que muitas vezes permanece desconhecida. A osteomielite da clavícula é uma entidade rara e de diagnóstico difícil. **Resumo:** Descreve-se caso de criança de 2 anos e meio, sexo feminino, sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes, que inicia febre e dor à mobilização do membro superior esquerdo (MSE) 4 horas após queda da sua altura. Por manter queixas recorre ao Serviço de Urgência (SU). No 3º dia após a queda apresentava hematoma na região supraclavicular esquerda e dor à mobilização do MSE. Analiticamente leucograma normal e PCR 8 mg/dl. Radiografia da clavícula e MSE sem alterações. Ecografia das partes moles sugestiva de hematoma. Decidiu-se internamento para vigilância. Houve melhoria clínica e analítica progressiva, pelo que teve alta referenciada para consulta de seguimento. Três semanas depois iniciou sinais inflamatórios na região supraclavicular esquerda, sem outras queixas, tendo cumprido 10 dias de amoxicilina/ácido clavulânico. Efectuou reavaliação analítica e Ecográfica sem alterações. Cinco meses após o aparecimento das primeiras queixas surge tumefação supraclavicular com drenagem espontânea de conteúdo purulento, sendo realizada desinfecção local no domicílio. Duas semanas depois inicia febre e sinais inflamatórios no mesmo local, com drenagem de conteúdo purulento pelo que recorre ao SU. Analiticamente discreta leucocitose e PCR 1,3 mg/dl, Radiografia mostrava hiperdensidade do terço médio da clavícula e Ecografia sugestiva de coleção abecedada justa-clavicular com corpo estranho no interior. Por suspeita de osteomielite decidiu-se internamento para antibioterapia ev com Flucloxacilina e abordagem cirúrgica. Fez-se drenagem de conteúdo purulento e remoção de sequestros ósseos. Cultura do exsudado da loca supraclavicular com identificação de *Estafilococos aureus*, sensível a oxacilina. Hemocultura negativa. Após 3 semanas de antibioterapia ev teve alta clinicamente assintomática e com indicação para cumprir 2 semanas

de antibioterapia oral. Seis meses após o internamento encontra-se sem queixas e com mobilidade normal do MSE. **Conclusão:** A dificuldade de diagnóstico de uma osteomielite sub-aguda prende-se com o facto da sintomatologia ser fruste e dos meios complementares de diagnóstico terem resultados inespecíficos, daí que seja fundamental um elevado grau de suspeição.

Palavras-chave: osteomielite, clavícula, criança

PD205 (13SPP-61470) - BAIXA ESTATURA E VARISMO NUMA CRIANÇA DE 4 ANOS: QUANDO A CAUSA É RARA

Sara Batalha¹; Catarina Carrusca²; Isabel Castro¹; Gisela Neto¹; Helena Sousa²
1- Hospital de Dona Estefânia; 2- Hospital Vila Franca de Xira

O raquitismo, doença relativamente rara nos países desenvolvidos, caracteriza-se pela inadequada mineralização óssea com alterações da placa de crescimento, afetando predominantemente os ossos longos. É geralmente carencial mas existem formas congénitas raras, como o raquitismo dependente da vitamina D, das quais se distingue o raquitismo hipofosfatêmico. Criança de 4 anos, sexo feminino, caucasiana, seguida regularmente no médico assistente, observada no SU por intercorrência infeciosa, tendo-se notado varismo dos membros inferiores. Antecedentes familiares irrelevantes. Dos antecedentes pessoais a referir o não cumprimento da profilaxia com colecalciferol no 1º ano de vida e a exposição solar regular. Evolução ponderal no P25-50, com redução da velocidade de crescimento desde os 18 meses e cruzamento de percentis a partir dos 2 anos (estatura do P10 para <P5). Objetivamente: baixa estatura (P50 para os 2,5 anos) não proporcionada (SS/SI: 1,3), bossas frontais sem outras dismorfias faciais, alargamento dos punhos e varismo com marcha "bamboleante". Radiologicamente: alargamento metafisário e das placas de crescimento, deformidade em taça das metáfises distais dos fêmures e arqueamento dos ossos longos compatíveis com raquitismo. Avaliação analítica inicial: Ca2+ 2,15mEq/L (–), Fósforo 2,3mg/dL (–), Fosfatase alcalina (FA) 367UI/L (–), Paratormona (PTH) 97,2pg/mL (–). Apesar de ser pouco provável um raquitismo carencial, apresentava um valor de 25-OHD ligeiramente baixo (22,3ng/mL), pelo que iniciou terapêutica com colecalciferol (1.334UI/dia) que suspendeu após 6 semanas por ausência de resposta. Dada a hipofosfatemia mantida, a elevação da FA e da PTH, com taxa de reabsorção tubular de fósforo diminuída (RTF: 61,6%) e tendo em conta o somatotipo característico, colocou-se a hipótese de raquitismo vitamino-dependente tendo iniciado calcitriol (0,5µg/dia) e fósforo (65mg/kg/dia). Após 10 meses de terapêutica apresenta uma melhoria clínica e analítica com aumento de 7,5cm na estatura e regressão das alterações dos punhos, mantendo o varismo. Com este caso não linear, os autores pretendem alertar para a necessidade de um elevado índice de suspeição em crianças com alterações do crescimento e/ou deformações ósseas. Em situações de raquitismo refratário à terapêutica com colecalciferol suspeitar sempre das formas congénitas raras em que a terapêutica específica dirigida é essencial para controlo da doença e prevenção de situações graves e/ou permanentes.

Palavras-chave: Baixa estatura, varismo, raquitismo

PD206 (13SPP-62346) - EXAMES COMPLEMENTARES NUMA UNIDADE DE CUIDADOS ESPECIAIS PEDIÁTRICOS: O QUE PEDIMOS?

Lígia Paulos¹

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Leiria Pombal (CHLP) – Leiria

Introdução: Os exames complementares de diagnóstico (ECD) permitem apoiar informações obtidas na história clínica. A solicitação de ECD em excesso, afeta a economia individual do doente e do sistema de saúde, com escassa contribuição no diagnóstico. **Objetivos:** 1. Avaliar a evolução dos pedidos de ECD - Analíticos (EA), Imagiológicos (EI), Serviço de Sangue (ESS) e Exames Especiais (EE) - pela Unidade de Cuidados Especiais Pediátricos (UCEP) do CHLP e respetivos custos de 01/01/2006 a 30/06/2011. 2. Analisar quais os ECD solicitados de 01/01/2010 a 30/06/2011. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo. Pedido ao S. Estatística do CHLP os ECD discriminados solicitados pela UCEP entre 01/01/2006 a 30/06/2011. Consulta da Base de Dados da UCEP para obtenção do nº de internamento/ano e principais diagnósticos/ano. **Resultados:** N° estável de internamentos, demora média e tipo de patologia ao longo dos anos. Tendência decrescente de requisição de EA com concordante

diminuição de custos. A UCEP contribui com 35 a 48% dos pedidos de EA de todo o internamento ao longo dos anos. No período em estudo foram solicitados 6 EA/int.: Hematologia (Hemograma - 85%) e Bioquímica (PCR -7%) foram as principais categorias (68%). Uroculturas e Hemoculturas (0,4 exame/int) constituíram a maioria da Bacteriologia solicitada (70%). Escassa solicitação de EA ao exterior. Evolução estável das ESS (0,4 exames/int). As provas de compatibilidade são uma minoria (13%). À exceção da Ecografia, diminuição da requisição e de custos com EI ao longo dos anos. A UCEP constitui 28 a 35% do peso total dos EI de todo o internamento. A Ecografia (0,3 exame/int) e a Radiografia (0,2 exame/int) são as principais categorias de EI (80%). Escasso recurso a TC e RM (2%). Os EE assumiram uma maior representatividade ao longo dos anos: Ecocardiogramas e ECG constituem a grande maioria (78%) e em menor percentagem os EEG's (22%). **Conclusão:** Na UCEP verifica-se uma tendência decrescente na requisição de EA com ECG, Ecocardiogramas e Ecografias a assumirem uma maior representatividade.

Palavras-chave: exames complementares, cuidados especiais

PD207 (13SPP-62971) - DIAGNOSING ACCURATELY ACUTE ABDOMINAL PAIN IN CHILDREN: OUTCOMES OF A QUALITY IMPROVEMENT PROJECT IN A PAEDIATRIC EMERGENCY DEPARTMENT

Maria João Lage¹; Grupo de elaboração e implementação do protocolo da dor abdominal no H. Dona Estefânia¹; Nick Sevdalis²

1- Hospital de Dona Estefânia; 2- Centre for Patient Safety and Service Quality Division of Surgery, Oncology, Reproductive Biology and Anaesthetics, Imperial College, London

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.

Palavras-chave: Dor abdominal, incidentes, melhoria da qualidade

PD208 (13SPP-64435) - HIPERTENSÃO RENOVASCULAR - CASO CLÍNICO

Liliana Abreu¹; Carla Garcez¹; António Assunção²; Carla Moreira¹; Manuela Costa Alves¹; António Matos Marques¹; Augusta Gonçalves¹

1- Serviço de Pediatria do Hospital de Braga; 2- Serviço de Cirurgia Vascular do Hospital de Braga

Introdução: A doença renovascular, pouco comum em idade pediátrica é uma importante causa de hipertensão (5-10% dos casos), pelo seu potencial de tratamento. As suas causas, incluem displasia fibromuscular, síndromas, vasculites, compressão extrínseca, entre outras. O diagnóstico de hipertensão (HTA) é

habitualmente tardio, devido à ausência de programas de rastreio e às dificuldades inerentes à medição e interpretação dos valores de tensão arterial neste grupo etário. **Caso clínico:** Criança 5 anos, sexo feminino, sem antecedentes pessoais de relevo. Tio materno com HTA desde os 15 anos, de etiologia desconhecida. Enviada ao SU pelo Centro de Saúde por tensão arterial (TA) elevada, objetivada em rastreio de rotina. Sem qualquer sintomatologia associada. Ao exame objetivo apresentava TA sistólica nos membros superiores $>P99+5$ mmHg, com diferencial sistólico médio entre membro superior (MS) e membro inferior (MI) esquerdos de 24 mmHg, sopro sistólico grau II/VI audível em todo o pré-cordio, sopro abdominal supraumbilical paramediano bilateral, grau III, pulsos femoriais pouco amplos. Fundoscopia sem alterações. Estudo efetuado: hemograma, função renal e tiroideia, eletrocardiograma, ecocardiograma e ecografia renal sem alterações. Angio RM: coartação aórtica renal e infra-renal e estenose da porção inicial das artérias renais. MAPA: HTA classe 2; cargas tensionais elevadas; curva tensional dipper. Estudo Doppler: ITB esq. 0.78/ dto. 0.75. Doseamento de catecolaminas e metanefrinas na urina de 24 horas; catecolaminas e metanefrinas plasmáticas, dentro dos valores normais. Atividade de renina plasmática (supinação) 7.14 ng/ml/h (1.9-6 ng/ml/h). Iniciou tratamento anti-hipertensor em D3 de internamento com nifedipina 0.22 mg/Kg/dose (8/8 horas), tendo duplicado dose em D5. Associado Atenolol em D7, aumentada dose em D9, 1.6 mg/Kg/dia (1x/dia), com ligeira melhoria do perfil tensional, mantendo, no entanto, TA sistólica média nos MS $>P99+5$ mmHg. Orientada para centro de referência de Cirurgia Vascular, para realização de intervenção cirúrgica. **Discussão:** Este caso clínico pretende realçar a importância do rastreio de HTA em crianças, mesmo que aparentemente assintomáticas. A deteção precoce de HTA, e identificação da causa, neste caso renovascular, permitiu iniciar tratamento antihipertensor e programar tratamento cirúrgico, ainda na ausência de lesão de órgãos alvo.

Palavras-chave: Hipertensão Arterial; Renovascular

PD209 (13SPP-10978) - PAROTIDITE COM SINAL DE GELLIS

Hugo Pereira¹; Isabel Periquito²; Virgínia Machado²; Claudio D'Elia²

1- UCP Quinta Anjo; 2- Centro Hospital de Setúbal, Hospital de São Bernardo

Introdução: A parotidite pode ter diferentes etiologias, destacando-se a forma viral aguda que é causada

mais frequentemente por um vírus RNA, do filo paramyxovirus. Desde a introdução da vacinação específica, a sua prevalência tem vindo a diminuir progressivamente nos países desenvolvidos. Em Portugal é uma doença de declaração obrigatória, no entanto, o número de casos é provavelmente superior devido a subnotificação. O edema pré-esternal associado a parotidite foi referido pela primeira vez em 1918 por Radin, sendo apenas descrito mais tarde por Gellis. Esta situação ocorre secundariamente à obstrução da drenagem linfática da região cervical e parede torácica superior por ingurgitamento das glândulas salivares cervicais. Trata-se de uma complicação rara da parotidite epidémica que deve ser clinicamente reconhecida, de forma a evitar exames complementares de diagnóstico e tratamentos desnecessários. **Objectivo:** Com este caso clínico pretende-se mostrar um quadro de parotidite com um sinal raro, o sinal de Gellis. **Descrição do caso:** CCH, sexo feminino, 6 anos, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Recorreu à Unidade de Urgência Pediátrica (UUP) do Hospital de São Bernardo por quadro de edema pré-auricular da hemiface esquerda associado a apagamento homolateral do ângulo da mandíbula com 24 horas de evolução e de agravamento progressivo, sem febre ou outras queixas de órgão ou sistema. Teve alta para o domicílio com o diagnóstico de parotidite e medicada sintomaticamente com analgésico e anti-inflamatório. No dia seguinte regressou à referida UUP por persistência do quadro clínico, associado a edema pré-esternal, sem calor ou rubor. Realizou avaliação laboratorial destacando- se linfocitose, ligeiro aumento da PCR e elevação da amilase. Ecograficamente verificou-se ingurgitamento da parótida esquerda com adenomegalias internas, sem alterações da parótida direita ou da região do manubrio esternal. Foi referenciada para a consulta do Médico de Família com o diagnóstico de parotidite com sinal de Gellis e medicação sintomática. Em sete dias verificou-se a resolução completa do quadro clínico, sem sequelas. **Conclusão:** A presença de edema pré-esternal, o sinal de Gellis, no contexto de parotidite não deve ser confundido com outras situações pouco frequentes em idade pediátrica e não deve levar a alterações na abordagem, actuação ou tratamento desta patologia.

Palavras-chave: Parotidite, Sinal de Gellis

PD210 (13SPP-12923) - ARTICULAÇÃO ENTRE CUIDADOS DE SAÚDE

T. Serrão¹; D. Rebelo¹; A. Dias¹; G. Bragança¹

1- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE

Introdução: A articulação entre os cuidados primários e hospitalares é, tal como propõe a Comissão Nacional da Saúde da Criança e do Adolescente, uma área prioritária. A referenciação correcta entre unidades de saúde é um ponto crucial na qualidade dos cuidados e na gestão dos recursos. Apesar da sua importância, poucos dados existem que reflectam a eficácia desta rede. Este trabalho pretende avaliar a qualidade da articulação entre os agrupamento de Centros de Saúde e um Hospital da área metropolitana de Lisboa, no que se refere ao motivo de referenciação, demora na resposta hospitalar e concordância dos diagnósticos de referenciação e final. **Métodos:** Foram colhidos e registados os pedidos de consulta externa de pediatria efectuados pelos Centros de Saúde dos agrupamentos VII, VIII, IX e X, via programa ALERT ao Hospital Fernando Fonseca, no período de 1 a 30 de Novembro de 2011. Para cada pedido, registaram-se: sexo, idade, motivo de referenciação, data da triagem e da primeira consulta no hospital, diagnóstico definitivo e orientação subsequente. **Resultados:** No período seleccionado foram registados 218 pedidos de consulta: idade média de 5,9 anos (15 dias a 17 anos), 53% do sexo masculino, 9% de pedidos prioritários e 33% para Cirurgia Pediátrica (CP). As triagens efectivaram-se em média em 13,3 dias (3h / 21 dias) e o agendamento teve demora média de 3,3 meses (20 dias / 10 meses). Ocorreu 18% de absentismo à primeira consulta (30% na Pediatria Geral, 15% se subespecialidade pediátrica, 8% na CP). De entre as consultas realizadas, os motivos de referenciação e os diagnósticos finais não são concordantes em 21% (10% - Pediatria Geral, 16% - subespecialidade pediátrica, 33% - CP). **Conclusões:** Apesar do limitado período estudado, salienta-se a necessidade de compreender o absentismo e a discrepância entre os motivos de referenciação e os diagnósticos finais. Os autores defendem a necessidade de aperfeiçoar instrumentos de avaliação contínua que permitam optimizar a coordenação entre cuidados de saúde.

Palavras-chave: Referenciação, consultas externas, Pediatria

PD211 (13SPP-18218) - ANEMIA MEGALOBLÁSTICA EM LACTENTE FILHO DE VEGETARIANA

Raquel Lopes¹; Luísa Neiva Araújo²; Emilia Costa³; Fátima Pinto⁴; José Barbot³

1- Serviço de Hematologia Clínica, CHP - Unidade Hospital Geral de Santo António; 2- Serviço de Pediatria, CHP - Unidade Hospital Maria Pia; 3- Serviço de Hematologia Pediátrica, CHP - Unidade Hospital Maria Pia; 4- Centro de Saúde de Matosinhos

Introdução: A anemia megaloblástica causada por deficiência de vitamina B12 é uma patologia rara na infância. Este diagnóstico deve constituir uma forte suspeita num lactente com anemia macrocítica e filho de mãe vegetariana com aleitamento materno exclusivo desde o nascimento. Nestes casos, o défice de cobalamina por aporte inadequado pode revestir-se de particular gravidade, provocando uma disfunção principalmente a nível neurológico e hematológico de carácter progressivo e fatal. **Caso Clínico:** Lactente do sexo masculino, filho de mãe vegetariana, referenciado à Consulta de Hematologia Pediátrica, aos 10 meses de idade, por suspeita de anemia megaloblástica por défice de vitamina B12. Gestação, parto e período neonatal sem intercorrências. Aleitamento materno exclusivo, diversificação alimentar aos 6 meses com dieta sem produtos de origem animal. A criança apresentava atraso de crescimento e desenvolvimento, alterações neurológicas e anemia macrocítica com neutropenia. A instituição precoce de terapêutica com cianocobalamina conduziu à normalização progressiva do quadro clínico e laboratorial, sem sequelas. **Discussão/Conclusões:** Os autores salientam a importância do diagnóstico e terapêutica precoces nestas situações, nomeadamente, para a resolução do quadro hematológico e neurológico com o mínimo de sequelas, assim como, mostrar a importância da suplementação da dieta dos lactentes com vitamina B12 quando exclusivamente alimentados por mães vegetarianas.

Palavras-chave: anemia megaloblástica, cobalamina, lactente

PD212 (13SPP-22335) - INVAGINAÇÃO INTESTINAL E GASTROENTERITE A ROTAVÍRUS - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Joana Correia¹; Nádia M. Guimarães¹; Telma Barbosa¹; Joana Pereira²; Rosa Lima¹; J.A. Ferreira de Sousa²; Helena Ferreira¹

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Porto; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A invaginação intestinal é a principal causa de emergência abdominal em crianças com idade inferior a 2 anos, sendo na maioria dos casos de etiologia idiopática. Pode ocorrer como complicação de outras patologias, como gastroenterite, otite média aguda ou infecções do trato respiratório superior. **Caso Clínico:** Lactente de 4 meses, sexo feminino, sem antecedentes relevantes, com plano nacional de vacinação cumprido mas sem vacina anti-rotavírus. Internada por quadro de vómitos alimentares persistentes e dejeções pastosas com muco, por vezes raiadas de sangue, com 24 horas de evolução. Sem febre ou outras queixas. À entrada, apresentava um razoável estado geral, com mucosas secas, sem outros sinais de desidratação; abdómen mole e depressível, não doloroso, sem massas palpáveis. Estudo analítico sem alterações relevantes. A pesquisa de rotavírus nas fezes foi positiva. Evolução clínica inicial favorável até D4 de internamento, altura em que reinicia episódios ocasionais de fezes raiadas de sangue vivo e posteriormente vómitos. Em D8 de internamento, ocorrem episódios de choro gritado, seguido de emissão de muco e sangue vivo tipo geleia de framboesa. À exceção de ligeira distensão e timpanismo abdominais, o exame objectivo não apresentava outras alterações. A ecografia abdominal revelou duas invaginações de dimensões consideráveis, localizadas nos hipocôndrios. Foi tentada redução pneumática, sem sucesso, sendo realizada redução manual de invaginação ileocólica com 15 cm, com desperitonização de algumas áreas. Pós-operatório imediato sem intercorrências, com restabelecimento do trânsito intestinal e boa tolerância oral. **Discussão:** Os autores apresentam um caso de invaginação intestinal no contexto de gastroenterite aguda a rotavírus. Apesar de, em algumas populações, a distribuição sazonal da invaginação ser coincidente com a da gastroenterite vírica, não existe evidência de uma associação direta entre a infecção a rotavírus e a invaginação. No entanto, a infecção intestinal pode potenciar a sua ocorrência, ao estimular o tecido linfático local, com hipertrofia das placas de Peyer, que atuam como ponto desencadeante da invaginação. A suspeita clínica é fundamental, uma vez que um diagnóstico e tratamento precoce evitam a evolução para complicações fatais.

Palavras-chave: invaginação; gastroenterite aguda

PD213 (13SPP-23038) - DOENÇA DE KAWASAKI NO LACTENTE – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Susana Santos¹; Rita Machado¹; Ana Cordeiro¹; Mafalda Paiva¹

1- Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE

Introdução: A doença de Kawasaki (DK) constitui a vasculite aguda sistémica mais frequente na criança, porém são raros os casos em idade inferior a 6 meses. **Caso clínico:** Lactente, 5 meses, sexo feminino, recorre ao serviço de urgência (SU) por febre elevada desde há 24h, diminuição do apetite e irritabilidade. À observação: febril e irritada, rinite anterior e após observação por ORL, por otite média aguda (OMA) bilateral, teve alta medicada com amoxicilina (100 mg/kg/dia). Cerca de 9h depois, regressa ao SU por exantema urticariforme pruriginoso na face e tronco, hiperemia conjuntival e lábios fissurados. Na reavaliação foi excluída OMA. Analiticamente: leucocitose (17.000/uL) com neutrofilia (13.500/uL), plaquetas 440.000/uL, AST 86 U/L, ALT 93 U/L, proteína C reativa 63,3 mg/L. Fez terapêutica com anti-histamínico, sem melhoria e pela persistência da febre alta, irritabilidade e exantema decidiu-se internamento. Observou-se melhoria do padrão da febre, com um pico diário de febre baixa a partir de D3 e melhoria do exantema. Em D4, manteve irritabilidade marcada, e surgiu exantema macular não pruriginoso com atingimento palmar e plantar associado a edema das mãos e pés. Fez reavaliação analítica com persistência dos parâmetros de infecção, VS de 34mm/h e urina II turva com leucocitúria e eritrocitúria. Considerada a hipótese de DK foi observada por cardiologia pediátrica. O ecocardiograma revelou espessamento e irregularidades da parede da coronária direita e fina lámina de derrame pericárdico decidindo-se medicar com imunoglobulina (Ig) endovenosa e ácido acetilsalicílico. Apesar de melhoria do estado geral, 2 dias depois teve reaggravamento da febre e irritabilidade que se considerou estar relacionada com infecção do trato urinário (urocultura positiva para *E. coli*) iniciando

cefuroxime(150mg/kg/dia).Em D2 de antibioterapia mantinha febre e irritabilidade com VS de 120mm/h pelo que fez 2ª dose de Ig com regressão total das queixas.O ecocardiograma 3 semanas depois revelou coronária esquerda 3.7 mm(Z-score 7.5) e coronária direita 2.2 mm(Z-score 0.18).Tem estado assintomática e 6 meses depois mantém algum grau de dilatação da coronária direita e normalização da esquerda. **Conclusão:**Este caso clínico revelou-se complexo com evolução semiológica atípica.Uma irritabilidade mantida e inexplicável, alerta para a suspeita de diagnóstico de DK em lactentes.A precocidade diagnóstica e terapêutica melhorou o prognóstico,mas poderá ter contribuído para a necessidade de uma 2ª dose de Ig.

Palavras-chave: Doença Kawasaki, lactente, imunoglobulina

PD214 (13SPP-24502) - ESTRIDOR...UMA APRESENTAÇÃO E EVOLUÇÃO ATÍPICAS

Joana Teixeira¹; Ângela Pereira¹; Ângela Oliveira¹; Filipa Moreira²; Manuela Costa Alves³; Luís Dias²; Augusta Gonçalves¹; Carla Moreira¹

1- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2- Serviço de ORL, Hospital de Braga

Descrição do caso clínico: Criança do sexo masculino, 6 anos, sem antecedentes patológicos ou familiares de relevo. Apresentou início agudo de tosse rouca, disfonia e estridor associados a tiragem supra-esternal marcada e febre. Instituída terapêutica inalatória com adrenalina e budesonido, sem resposta, com necessidade de oxigenoterapia suplementar. O estudo analítico demonstrou 10 200/uL leucócitos com 84,8% neutrófilos e PCR de 53,2mg/L; a radiografia de tórax - infiltrado intersticial. Iniciou ceftriaxone endovenoso (80mg/kg/d). Após 48h, surgiu edema cervical e dor associada à palpação e mobilização, sinais inflamatórios locais, sem flutuação e sem enfisema subcutâneo. TC cervical evidenciou ligeira densificação dos planos adiposos, compatível com celulite cervical. Dada a manutenção da clínica, embora com ligeira melhoria da tiragem e do estridor, associou-se clindamicina em D3 (20mg/Kg/d). Após 5 dias de internamento, ficou apirético, sem hipoxemia, com ligeira melhoria do edema cervical. Hemocultura com identificação de *Streptococcus pyogenes* sensível a Penicilina pelo que se decidiu estreitar espectro terapêutico substituindo ceftriaxone por penicilina (1200000/UI de 8/8h). Em D9 de internamento, reiniciou febre mantendo estridor; repetiu TC cervical: colecção em toalha de cerca de 8-9cm, com extensão retrofaríngea, compatível com abcesso retrofaríngeo, optando-se por reintroduzir ceftriaxone (80mg/kg/d) suspendendo Penicilina. Em D13 de internamento, dada a manutenção do quadro clínico e PCR de 110mg/L, associou-se vancomicina (30mg/kg/d), com melhoria clínica progressiva. Apirexia sustentada após 48h de terapêutica tríplice. Novo TC cervical de controlo a demonstrar melhoria das formações abcedadas com atingimento das estruturas do mediastino superior com mediastinite. Completou antibioticoterapia endovenosa, tendo tido alta com resolução completa do edema e sintomatologia associada, excepto a disfonia a qual manteve por alguns meses. **Discussão:** O Estridor é um sintoma frequente. No entanto, a maioria das situações são benignas e transitórias. Este caso traduz uma forma atípica de laringotraqueite bacteriana, que se desenvolve de forma aguda, com evolução desfavorável para várias complicações descritas na literatura, apesar do tratamento adequado e precoce numa criança previamente saudável. Deve-se manter alto índice de suspeição nos casos de estridor de início súbito e refratários à terapêutica.

Palavras-chave: Estridor; abcesso retrofaríngeo

PD215 (13SPP-24841) - MANIFESTAÇÕES COMUNS COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE DOENÇAS RARAS

Maria Beatriz Costa¹; Marisa Oliveira¹; Susana Ramos²; Delfin Tavares²; Maria João Brito¹
1- Unidade de Infeciólogia da Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia – Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2- Serviço de Ortopedia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia – Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE (Diretor de Departamento: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira)

Introdução: As histiocitoses são doenças raras com alterações na linhagem monocítica-histiocítica, e manifestações clínicas diversas. A doença cursa com gravidade variável. A clínica pode ser subtil ou envolver a pele e/ou outros órgãos. Lesões ósseas simples podem ocorrer em outros tipos de doenças e ser alvo de confusão com outras etiologias. **Caso clínico 1:** Lactente de 11 meses, sexo masculino com febre e recusa em se manter de pé, com quatro dias de evolução.

Analiticamente apresentava leucocitose 20600/L e 66,6% neutrófilos; PCR 49 mg/L. A radiografia revelou sinais de osteólise, pandiafisite no terço médio e proximal da tibia. A ressonância magnética sugeriu processo de osteomielite e a cintigrafia óssea mostrou alterações de captação nos 2/3 proximais da diáfise tibial direita e cartilagem de conjugação, também compatível com osteomielite, pelo que iniciou flucloxacilina e gentamicina. Pela ausência de melhoria clínica e radiológica realizou biopsia óssea sendo a histologia compatível com histiocitose não Langerhans. **Caso clínico 2:** Criança de 23 meses, sexo masculino, com claudicação da marcha desde há quatro semanas, sem febre ou outros sinais inflamatórios. Apresentava uma muito ligeira limitação à extensão do membro inferior direito. A radiografia revelou reação periostal medio-diafisária “em cebola”, alteração da transparência a nível medular e sinais de fratura que se considerou suspeita de ser patológica. Apresentava 11200/L leucócitos, PCR e VS negativas. A ressonância magnética mostrou lesão medular óssea de contornos bem definidos e a cintigrafia óssea hipercaptação difusa do radiofármaco, na metade distal da diáfise femoral direita sem outras alterações esqueléticas. Pela clínica arrastada e aspectos radiológicos realizou também biopsia que foi compatível com histiocitose de células Langerhans. **Comentários:** Nestes casos, uma osteomielite sem melhoria e a claudicação da marcha “arrastada” com provável fratura patológica levaram à realização de biópsia óssea. Embora os exames completares de imagem sejam hoje uma valia na marcha diagnóstica de uma doença osteoarticular a biópsia, apesar de ser uma técnica invasiva, deve ser sempre realizada na presença de evolução desfavorável ou quando existem sinais clínicos suspeitos de doença não infeciosa.

Palavras-chave: histiocitose, lesão óssea, biópsia

PD216 (13SPP-25563) - SINOSTOSE RÁDIO-CUBITAL – CASO CLÍNICO

Clara Gomes¹; Gabriela Laranjo¹; Fátima Monteiro¹; Maria José Cálix¹; Joana Campos¹; Fátima Simões¹

1- Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE

Introdução: A sinostose rádio-cubital congénita é uma anomalia rara (\approx 350 casos descritos) que resulta da segmentação incompleta entre o rádio e o cubito. O seu diagnóstico é tardio devido à baixa incidência da doença. Afeta com igual frequência rapazes e raparigas, maioritariamente com envolvimento bilateral (60%). Resulta de uma agressão in-útero, sem nenhum padrão hereditário aparente. **Descrição do caso:** Criança de 3 anos, sexo masculino, enviada à Consulta de Pediatria Geral por atraso na linguagem. Previamente saudável, sem antecedentes perinatais, ou outros, dignos de registo. Sem antecedentes patológicos de traumatismos ou fracturas. Criança com desenvolvimento psico-motor adequado para a idade, não se confirmando atraso na linguagem. Ao exame objectivo apresentava limitação do movimento de supinação do antebraço direito. Sem diminuição da força muscular ou perda de sensibilidade dos antebraços. Sem queixas algicas. Colocada a hipótese de diagnóstico de síndrome malformativo, fez-se o estudo dirigido com avaliação imagiológica, nomeadamente radiografias de ambos os antebraços, que revelaram sinostose óssea rádio-cubital proximal, direita. A criança foi referenciada para um hospital central e orientada por uma equipa multidisciplinar. **Discussão:** Este caso ilustra uma anomalia congénita rara de segmentação longitudinal. O seu reconhecimento é fundamental para instituir uma abordagem atempada e bem estabelecida, com evicção de complicações relacionadas com a intervenção tardia.

Palavras-chave: sinostose, congénita, rádio-cubital

PD217 (13SPP-27229) - NA PISTA DE UMA POLIPOSE NASAL...

Joana Teixeira¹; Luísa Guedes Vaz²; Carla Moreira¹; Luís Dias³; Henedina Antunes⁴; Augusta Gonçalves¹

1- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2- Consulta de Pneumologia Pediátrica, Hospital de São João; 3- Serviço de ORL, Hospital de Braga; 4- Consulta de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica, Hospital de Braga; Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde da universidade do Minho, Laboratório associado ICVS/3B's, Braga/Guimarães

Introdução: A fibrose quística é a doença genética letal mais comum na população caucasiana com transmissão autossómica recessiva. A polipose nasal em pacientes com fibrose quística é comum, estando presente em até 10-32% dos casos, não constituindo, no entanto, isoladamente, uma forma de apresentação típica. **Descrição do caso clínico:** Criança do sexo feminino, sem antecedentes

pessoais ou familiares de relevo, encaminhada aos 3 anos de idade ao Serviço de Urgência por suspeita de corpo estranho na fossa nasal direita, por obstrução nasal marcada desde os primeiros meses de vida. A observação por ORL, apresentava pólio na narina direita, sem evidência de corpo estranho obstrutivo da via aérea - realizou TC seios peri-nasais que confirmou degenerescência polipoide nasal bilateral com predomínio direito com polisinusite. Enviada para estudo complementar à Consulta de Patologia Respiratória pediátrica tendo sido realizado rastreio de Fibrose Quística: efectuou 2 testes de suor que foram positivos. A pesquisa de mutações no gene CFTR evidenciou homozigotia para a mutação F508del. Realizou polipectomia nasal bilateral via endoscópica aos 5 anos de idade. Actualmente mantém acompanhamento em consultas multidisciplinares. **Discussão:** Este caso ilustra um modo de apresentação atípica de Fibrose Quística. Alerta-nos para a necessidade de manter alto índice de suspeição aquando a presença de polipose nasal em crianças, mesmo quando não acompanhada de outra sintomatologia.

Palavras-chave: Polipose nasal; Fibrose quística

PD218 (13SPP-30950) - MASTOIDITE AGUDA EM IDADE PEDIÁTRICA: ESTUDO RETROSPETIVO DE 12,5 ANOS

Lígia Ferreira¹; Joana Pimenta¹; Georgina Monteiro¹; Filipa Leite¹; Cristina Baptista¹; Cristina Faria¹

1- Centro Hospitalar Tondela-Viseu

Introdução: A mastoidite aguda é uma potencial complicação intratemporal de todos os casos de otite média aguda. A introdução da antibioticoterapia diminuiu a sua incidência. Contudo, nos últimos anos, tem-se verificado um aumento do número de internamentos por mastoidite aguda, e a prevalência de complicações graves continua elevada. **Objetivo:** Avaliar a frequência, características clínicas, laboratoriais e evolução dos casos de mastoidite aguda internados no Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Tondela-Viseu, nos últimos doze anos e meio. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos de crianças internadas por mastoidite aguda, entre janeiro de 2000 e junho de 2012. **Resultados:** Registaram-se 77 casos de crianças com mastoidite aguda, verificando-se um aumento do número de casos ao longo do período analisado. A idade de apresentação variou dos três meses aos quinze anos, sendo a maioria do sexo masculino (56%). Previamente à admissão, 48% das crianças estavam sob antibioticoterapia oral, por otite média aguda. Febre e sinais inflamatórios retro-auriculares foram as principais queixas. O microrganismo mais frequentemente isolado foi a *Pseudomonas aeruginosa*. Todas as crianças foram tratadas com antibioticoterapia endovenosa, com uma duração média de 7 dias. Ocorreram complicações adicionais em 6%, correspondendo a cinco abcessos subperiosteos. **Conclusões:** Devido ao elevado número de casos e pela possibilidade de surgimento de complicações, a mastoidite aguda continua a ser uma entidade a considerar na idade pediátrica. A utilização de antibióticos na comunidade, para tratamento da otite média aguda, deve ser mais criteriosa.

Palavras-chave: Mastoidite, otite média aguda, antibioticoterapia, complicações

PD219 (13SPP-31401) - REFERENCIAÇÃO A UMA CONSULTA DE PEDIATRIA GERAL NO HOSPITAL DE BRAGA

Carla Garcez¹; Liliana Abreu¹; Vânia Machado¹

1- Consulta de Pediatria Geral, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga

Introdução: A consulta de Pediatria Geral (PG) tem um papel fundamental ao assegurar a coordenação dos cuidados de saúde prestados às crianças e adolescentes para aí referenciados, para que estas disponham da melhor e mais adequada orientação. **Objetivo:** Avaliação da casuística de primeiras consultas de PG referenciadas ao Hospital de Braga (HB). **Métodos:** Efetuou-se um estudo retrospectivo e analítico de uma amostra de primeiras consultas de PG referenciadas ao HB, entre Janeiro de 2010 e Julho de 2011, através da consulta dos registos clínicos informáticos. **Resultados:** De um total de 2439 consultas de PG realizadas, 806 foram primeiras consultas (33,0%), das quais foram consultados 178 processos clínicos (22,1%). A mediana de idade foi de 2,5 anos (mínimo 3 meses; máximo 18 anos). Os motivos de referência mais frequentes foram: Pieira Recorrente/Asma (19; 9,8%); Má progressão ponderal (16; 8,2%); Atraso

da linguagem (13; 6,7%); Atraso de Desenvolvimento Psicomotor (ADPM) (9; 4,7%); Rinite (7; 3,6%); Dermatite (6; 3,1%) e Convulsões (6; 3,1%). A referenciação proveio dos Cuidados de Saúde Primários (CSP) em 132 casos (75%), enquanto os restantes foram referenciados a partir do Internamento (10,8%), Serviço de urgência (6,8%) e outras consultas hospitalares (7,4%). Na primeira observação 92 casos (52,3%) eram já portadores de exames auxiliares de diagnóstico (EAD), mais frequentemente estudos analíticos e exames imagiológicos, nomeadamente a ecografia. Na primeira consulta foram solicitados EAD em 86 casos (48,9%), mais frequentemente estudos analíticos. Em termos de diagnósticos principais mais frequentes durante o seguimento na consulta de PG, de realçar que 37 casos não tinham patologia (21%), 29 casos não tinham ainda diagnóstico atribuído (16,5%), 17 casos de Asma/Pieira Recorrente (9,6%), 7 casos de ADPM (4%), 5 casos de Atraso de desenvolvimento específico da linguagem (2,8%). O tempo médio de seguimento foi de 6,8 meses. Após a primeira observação, 44 casos (24,7%) tiveram alta referenciados para o seu Médico Assistente, mantiveram seguimento 79 casos (44,9%) e 81 casos foram referenciados para outras consultas de subespecialidade (46,0%). **Conclusão:** É através dos CSP que a maior parte das crianças e adolescentes chegam à consulta hospitalar de PG, pelo que se torna essencial fomentar uma correta articulação entre estes serviços e os Cuidados de Saúde mais diferenciados, no sentido de contribuir para a melhoria dos cuidados prestados e racionalização dos recursos disponíveis.

Palavras-chave: Pediatria Geral, Consulta, Referenciação

PD220 (13SPP-32136) - ELEVAÇÃO DA CREATININA-CINASE SÉRICA EM IDADE PEDIÁTRICA NO HOSPITAL DE BRAGA (2002-2011)

Carla Garcez¹; Alexandra Estrada²; Henedina Antunes³

1- Consulta de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica, Hospital de Braga; 2- Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Braga; 3- Consulta de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica, Hospital de Braga; Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho e ICVS/3B's - Laboratório Associado, Braga/Guimarães

Introdução: O espetro clínico da elevação da creatinina-cinase (CK) é diverso. A alteração analítica mais frequente da Doença de Pompe(DP) é a elevação assintomática da CK. **Objetivo:** Avaliação da casuística da elevação da CK total sérica nos pacientes pediátricos do Hospital de Braga (HB), com o objetivo de oferecer o teste dried blood spot (DBS) aos que não tenham diagnóstico. **Métodos:** Análise retrospectiva de todas as determinações séricas de CK total ≥ 96 U/L efetuadas em pacientes com idade entre 29 dias e 17 anos e 365 dias, no HB, entre Janeiro/2002 e Julho/2011. Procedeu-se à consulta dos registos clínicos informáticos. **Resultados:** Solicitou-se a determinação sérica da CK total em 2229 casos, estando elevada em 1073 casos elegíveis (48,1%), correspondendo a 847 doentes. Destes, 64,1% eram do género masculino, com mediana de idade de 4 anos (mínimo: 1 mês; máximo: 18 anos). A determinação foi pedida na urgência em 38,4% dos casos, internamento em 14,6%, consulta externa (CE) em 46,1% e em hospital de dia em 0,8%. A mediana dos valores de CK total foi 148 U/L (mín.96; máx.52460 U/L). As causas mais frequentes foram: Infecção 59,4%, dos quais miosite vírica provável em 13,3% destes; Crise convulsiva 10,3%; Pós-Traumatismo 4,8%; Pós-operatório 1,3%; Intoxicação 1,2%; Farmacológica 1,1%; Distrofia muscular 0,6%; DP 0,2%. Não se identificou diagnóstico em 14,8%. As medianas dos valores de CK total considerando os diversos diagnósticos foram: Infecção 138 U/L (mín.96;máx.13808 U/L); Crise convulsiva 151 U/L (mín.96;máx.2051 U/L); Pós-traumatismo 268 U/L (mín.100;máx.5366 U/L); Pós-operatório 375 U/L (mín.103;máx.3536 U/L); Intoxicação 176 U/L (mín.113;máx.292 U/L); Farmacológica 137 U/L (mín.101;máx.749 U/L); Distrofia muscular 21200 U/L (mín.212;máx.52460 U/L); DP 254 U/L (mín.175;máx.605 U/L) e nos casos sem diagnóstico 161 U/L (mín.98;máx.16785 U/L). Relativamente ao seguimento, 72,1% tiveram alta e 27,9% mantiveram seguimento em CE, mais frequentemente: Neonatologia (21,1%), Pediatria Geral (18,1%), Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição (17,1%), Neurologia/Neuropediatria (16,4%). **Conclusão:** A causa mais frequente de elevação da CK total foi a infecção, mas logo seguida pelos casos sem diagnóstico. A elevação da CK é sugerida, na maioria dos casos, pela história clínica, todavia em alguns o precipitante não é encontrado. Nestes pode ser feito o novo teste de rastreio DBS para detetar miopatias com possibilidade de terapêutica específica, estratégias de prevenção, como a fisioterapia, e aconselhamento genético.

Palavras-chave: Creatinina-cinase total, causas, Doença de Pompe

PD221 (13SPP-33084) - SÍNDROME DE KAWASAKI: 12 ANOS DE EXPERIÊNCIA

Joana Pimenta¹; Rita Milheiro¹; Cláudia Aguiar¹; M. Céu Espinheira¹; Joana Rebelo¹; Inês Azevedo²; Ana Maia¹

1- Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar de São João - Porto; 2- Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar de São João - Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: O Síndrome de Kawasaki é uma vasculite aguda e auto-limitada que afecta os vasos de médio calibre, sobretudo as artérias coronárias. Na ausência de tratamento 15-25% das crianças desenvolverão doença coronária, versus 5% nos tratados. **Objectivo:** Descrever a população pediátrica com S. de Kawasaki num hospital terciário. **Métodos** Análise retrospectiva e descritiva dos processos clínicos das crianças diagnosticadas com S. de Kawasaki entre Janeiro de 2000 a Maio de 2012. **Resultados:** Foram diagnosticados 23 casos, 65,2% do sexo masculino. A média de idades foi de 2,9 anos (limites: 5 meses e 12 anos). Ocorreram mais casos na Primavera (34,8%). O sintoma mais comum foi o exantema (87%), seguido da hiperémia conjuntival e alterações na cavidade oral (ambas em 69,6%). As alterações das extremidades ocorreram em 60,9% e o critério menos comum foi a adenomegalia cervical (30,4%). Laboratorialmente 87% apresentava PCR elevada e 60,9% aumento da VS. A trombocitose foi detectada em 43,5%. Dois casos tiveram apresentação inicial com trombocitopenia. Foram classificados como Kawasaki incompletos 52%, porque não cumpriram 4 critérios de diagnóstico. Só três doentes não fizeram antibioterapia, e em 69,6% esta foi instituída no internamento. Oito apresentavam alterações cardíacas (5 casos com alterações coronárias). Todos os doentes realizaram IgG EV, em média ao 9º dia de febre; 2 necessitaram de duas doses. Todos foram medicados com AAS. Foi identificada patologia infecciosa concomitante em 7 (Chlamydia pneumonia, CMV, Mycoplasma pneumonia, E. coli, Proteus mirabilis, Parvovírus B19, Streptococcus pyogenes e VSR). Um doente necessitou de internamento em unidade de cuidados intensivos pediátricos e outro de suporte inotrópico com dobutamina durante 2 dias. **Discussão:** O atingimento coronário observado neste estudo é superior ao descrito na literatura. Uma vez que a percentagem de S. Kawasaki incompleto foi elevada (52%) e o diagnóstico desta entidade é efectuado, geralmente, pela observação de alterações cardíacas, este número elevado poderá ser explicado por esse facto. Na ausência de um teste diagnóstico, a realização de ecocardiograma é importante quando existe suspeição clínica.

Palavras-chave: Kawasaki, alterações coronárias, febre, casuística

PD222 (13SPP-33740) - QUERUBISMO - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Beatriz Beltrame¹; André Santos-Luís²; Eduardo Ferreira³; Telma Barbosa⁴; Luisa Araújo⁴
1- Serviço de Pediatria do Hospital Privado de Braga; 2- Serviço de Estomatologia do Hospital Privado de Braga; 3- Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Privado de Braga; 4- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto (Hospital Santo António)

Introdução: O querubismo é uma patologia rara, benigna, do desenvolvimento da mandíbula e/ou maxila, transmitida de forma autossómica dominante, com alta penetração, mas com expressão variável. Pode ocorrer também em casos esporádicos, podendo corresponder a mutações espontâneas. A mutação associada a esta patologia aparece no cromossoma 4p16, gene SH3BP2. A doença é geralmente detetada entre os 2 e 5 anos de idade, havendo progressão clínica até à puberdade. Clinicamente surgem como expansões indolores, bilaterais, com envolvimento preferencial dos ângulos e ramos mandibulares, associadas por vezes a alterações da erupção dentária, problemas respiratórios e visuais. Radiologicamente, aparecem como radiolúcências mandibulares bilaterais, uni ou multi-loculadas e, histologicamente, são granulomas de células gigantes. Estas alterações traduzem-se em alterações faciais com características semelhantes às de um querubim barroco. **Descrição do caso:** Menino de 5 anos observado na consulta de Pediatria e, posteriormente, orientado para a consulta de Estomatologia por apresentar tumefação bilateral na mandíbula e atraso na erupção dentária. Imagiologicamente eram visíveis duas lesões radiolúcentes, bem delimitadas e simétricas, em ambos os corpos mandibulares, tendo a biópsia mostrado lesão compatível com granuloma de células gigantes, pelo que foi orientado para estudo genético. **Discussão:** Achamos relevante apresentar este caso pela raridade da doença e chamar a atenção para que nem toda "cara de anjo" é uma fáscies "típica".

Palavras-chave: Querubismo, fáscies



PD223 (13SPP-36722) - ENURESE - A IMPORTÂNCIA DA SINTOMATOLOGIA ASSOCIADA

Joana Soares¹; Ana Dias¹; Fátima Dias¹

1- CHTMAD- Vila Real

Introdução: A enurese é um problema muito frequente na infância. Apesar da alta incidência é sub-diagnosticada, com um importante número de crianças que mantêm sintomas durante longos períodos. Pode cursar apenas com sintomas noturnos (monossintomática) ou apresentar concomitantemente outra sintomatologia do trato urinário inferior (polissintomática). Em qualquer das situações, pode apresentar etiologia funcional ou ser causada por distúrbio orgânico. **Caso clínico:** Menino seguido em consulta externa desde os 3,5 anos de idade por infecção urinária a Proteus mirabilis, cujo estudo se revelou negativo. Sem outros antecedentes pessoais relevantes. Tio e avô maternos com enurese. Desde os 2,5 anos com controlo de esfincteres diurno e sem sintomas de instabilidade vesical. Aos 5 anos não apresentava controlo de esfincteres noturno. Após não resolução da enurese com medidas gerais, foi introduzida terapêutica com desmopressina aos 6 anos com resposta parcial. Verificaram-se períodos relativamente longos, "sem molhar a cama", alternados com períodos de sintomatologia enurética que, após história detalhada, se verificou serem coincidentes com agravamento da sintomatologia respiratória (obstrução nasal intensa e apneia do sono). Foi avaliado por ORL e submetido a amigdalectomia e adenoidectomia em Fevereiro de 2012. Após a cirurgia suspendeu a terapêutica para a enurese. Atualmente, 5 meses após a cirurgia encontra-se bem, sem nenhum registo de episódios enuréticos. **Comentários:** A enurese apresenta-se frequentemente como um distúrbio multifatorial que, quando não tratado, pode conduzir a problemas psicológicos e de autoestima, com sentimentos de culpa e vergonha, perturbando as relações interpessoais da criança e o seu desempenho escolar. Além disto, afeta também o seu agregado familiar, sendo causa frequente de conflitos. Com o caso clínico apresentado, os autores pretendem demonstrar a importância de reconhecer todos os fatores que podem causar enurese, nomeadamente a apneia do sono.

Palavras-chave: Enurese, apneia do sono

PD224 (13SPP-36745) - ALARGAMENTO DA IDADE PEDIÁTRICA – IMPACTO NO INTERNAMENTO DE PEDIATRIA DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO?

Catarina Neves¹; Carolina Lima Faria¹; Mónica Jerónimo¹; Teresa Reis Silva¹; Miguel Félix¹; Nelson Neves¹; Maria Helena Estêvão¹

1- Serviço de Pediatria Médica, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE

Introdução: Em Junho de 2010 foi legislado em Portugal o alargamento da idade pediátrica até aos 17 anos 364 dias. No Hospital Pediátrico Carmona da Mota (HPCM) este alargamento coincidiu com a mudança para novas instalações no final de Janeiro de 2011, estendendo-se a todos os serviços, nomeadamente ao Serviço de Pediatria Médica (SPM), que até então internava doentes até aos 13 anos, exceto se seguidos em consulta por patologia crónica. O atendimento a adolescentes ([10-18[anos) implicou um aumento do movimento assistencial, o contacto com novas patologias e diferentes abordagens conforme as especificidades deste grupo etário. **Objetivo:** Avaliar o impacto do alargamento da idade pediátrica no internamento no SPM do HPCM. **Métodos:** Estudo retrospectivo analítico dos episódios de internamento no SPM nos 12 meses pré (período 1, P1) e pós (período 2, P2) alargamento. Análise das seguintes variáveis: idade, sexo, proveniência, diagnóstico principal, duração do internamento, taxa de ocupação e destino. **Resultados:** Verificaram-se 821 internamentos no P1 e 902 no P2, correspondendo a um aumento de 10%. A faixa etária dos 0-5 anos foi predominante nos 2 períodos (52% e 51%, respetivamente). Houve 219 internamentos de adolescentes no P1 e 274 no P2, equivalente a um aumento de 25%. Em ambos os períodos predominou o sexo masculino (53% e 55%, respetivamente) e a proveniência foi maioritariamente da Unidade de Internamento de Curta Duração. A patologia mais frequente no P1 foi a gastroenterológica/hepática (27%) e no P2 a respiratória (26%). No P2 constatou-se um aumento da patologia respiratória (23% vs 26%), neurológica (8% vs 12%), infeciosa (6% vs 10%) e endocrinológica (4% vs 7%) e uma redução da patologia gastroenterológica/hepática (27% vs 19%), cardiovascular (19% vs 16%) e renal (7% vs 4%). Os diagnósticos que sofreram um maior aumento no P2 foram a epilepsia, a diabetes mellitus (ambos 3% vs 6%) e a asma (1% vs 3%). A duração média de internamento foi de 7,8 dias no P1 e 8,1 dias no P2. Não houve diferença na taxa de ocupação. A maioria dos doentes teve alta para o domicílio. Registaram-se 4 óbitos no P1 e 6 no P2, equivalente a um aumento de 50%. **Conclusões:** Com o alargamento da idade pediátrica verificou-se um consequente aumento no número de internamentos no SPM, em grande parte de adolescentes e assistiu-se a uma modificação no tipo de patologia mais frequente. É imprescindível a formação adequada dos Pediatras para responder a estas novas solicitações.

Palavras-chave: idade pediátrica, adolescentes, internamento

PD225 (13SPP-38293) - ANEMIA FERROPÉNICA GRAVE: O PAPEL DOS PARASITAS INTESTINAIS

Sofia Silva¹; Margarida Rafael¹; Isis Monteiro¹; Ermelinda Teixeira²; Susana Correia¹

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo E.P.E. – Unidade do Barreiro; 2- Serviço de Patologia Clínica - Microbiologia, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo E.P.E. – Unidade do Barreiro

Introdução: O *Ancylostoma spp.* é um parasita intestinal endémico em países com clima quente e húmido. É causa importante de anemia ferropénica por espoliação de sangue ao nível do intestino delgado, podendo originar quadros clínicos de significativa cronicidade e gravidade. **Relato do caso:** Criança do sexo masculino, 4 anos de idade, raça negra, natural da Guiné- Bissau. Antecedentes pessoais de diarreia prolongada, febre e astenia aos 2 anos, com necessidade de internamento durante 5 meses e transfusão de sangue materno, tendo alta com o diagnóstico de malária. Por recomendação médica, veio para Portugal aos 3 anos de idade, onde reside com o pai até à actualidade. Desde então acompanhado no Centro de Saúde da área de residência, sem novos episódios de febre ou diarreia. Por manter cansaço para médios esforços e por palidez muco-cutânea com perda de peso foi referenciado para o Serviço de Urgência deste hospital. Ao exame objectivo apresentava bom estado geral e de nutrição, encontrava-se anictérico, com mucosas e leitos ungueais pálidos, hemodinamicamente estável e com sopro sistólico grau III/VI audível em todo o pré-cárdio. As análises demonstraram Hb 2,6g/dl, MCV 56fL, MCH 16pg, reticulócitos 0,9%, RDW 34%, eosinófilos 7,9%, ferritina 2,9ng/ml, transferrina 427mg/dl e pesquisa de plasmódio negativo. Em internamento realizou transfusão de

concentrado eritrocitário e posterior reposição de ferro por via endovenosa, com gradual aumento dos valores de hemoglobina e de reticulócitos. Os exames parasitológicos das fezes acabaram por revelar ovos de *Ancylostomideo*, pelo que realizou albendazol em 3 dias consecutivos. Teve alta clinicamente bem, medicado com ferro oral e ácido fólico. Em posterior consulta externa de Pediatria Geral, confirmaram-se três exames parasitológicos das fezes negativos e electroforese das hemoglobinas sem alterações. A criança mantém-se assintomática, com boa evolução estaturo-ponderal e sem alterações significativas na avaliação analítica. **Discussão:** A carência de ferro é a principal causa de anemia em idade pediátrica. Em crianças provenientes de países em desenvolvimento, para além de um regime alimentar pobre em ferro, há que ter em conta factores adicionais, nomeadamente as infecções parasitárias. Apresenta-se este caso por se tratar de uma anemia extremamente grave, potencialmente fatal, mas de semiologia pobre pela sua instalação deveras insidiosa e cuja terapêutica foi simples e rapidamente eficaz.

Palavras-chave: anemia ferropénica grave, *ancylostoma*

PD226 (13SPP-48145) - SERÁ QUE FOI UMA QUEIMADURA ?

Vera Baptista¹; Ângela Pereira¹; Carla Garcez¹; Ariana Afonso¹; Sofia Martins¹; Ana Paula Vieira²

1- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2- Serviço de Dermatologia, Hospital de Braga

Introdução: A exposição a substâncias tóxicas produzidas pelas plantas, combinada com a exposição a radiação ultravioleta, pode ser responsável por reações de fitofotodermatite. A lista de plantas implicadas é diversa. De forma geral, são produtoras de furocumarínicos, substâncias que, na presença de radiação UV, induzem reações na pele semelhantes a queimaduras. Tipicamente, manifestam-se como eritema, que surge cerca de 24 horas após exposição, associando-se a dor, sensação de queimadura, prurido e flictenas. O padrão de envolvimento é geralmente linear, podendo assumir configurações mais bizarras, refletindo o contato com os tóxicos. A pele afetada pode desenvolver descamação e hipo ou hiperpigmentação permanente. São reações localizadas, que afetam ambos sexos e qualquer idade, de igual forma. O diagnóstico é clínico. O tratamento envolve remoção do agente causal, aplicação de compressas frias e corticoterapia nos casos mais exuberantes. Recomendada proteção solar continua. O prognóstico é bom. **Descrição:** Criança de 5 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, admitida no serviço de urgência pediátrica com edema, eritema e flictenas exuberantes de ambas as mãos, associados a prurido e limitação da mobilidade activa e passiva dos dedos. Teria iniciado queixas 3 dias antes, com agravamento progressivo. Na observação constatou-se ainda eritema e edema facial e dos pavilhões auriculares, com pequenas vesículas associadas. Exame objetivo sem outras alterações. O estudo efetuado revelou apenas eosinofilia (2100 por μ L). Da história clínica, foi possível apurar que na tarde anterior ao início das queixas tinha estado a brincar num campo de flores, ao sol. Sem história de outras exposições duvidosas. Estava medicado sintomaticamente com anti-histamínico oral desde o início das queixas. Assim, foi colocada a hipótese de fitofotodermatite. Manteve terapêutica com anti-histamínico e iniciou corticoide oral e banhos de imersão em permanganato de potássio diluído a 1:10000, 2 vezes ao dia, com resposta favorável ao primeiro dia. Verificou-se regressão progressiva das lesões, com evolução para descamação lamelar cutânea intensa. **Discussão:** A fitofotodermatite é uma reação benigna, na qual as consequências a longo prazo são apenas alterações da pigmentação local. Ainda assim, o envolvimento pode ser tão intenso como o de uma queimadura, o que obriga a maior vigilância, o que é ilustrado neste caso.

Palavras-chave: Palavras chave: dermatite, fototoxicidade.

PD227 (13SPP-49296) - SÍNDROME DE DIGEORGE

Aida Sá¹; Daniela Alves²; Lara Lourenço²; Bonito Vitor²

1- Centro Hospitalar de Trás-Montes e Alto Douro – Unidade de Vila Real; 2- Centro Hospitalar de São João

Introdução: A síndrome de DiGeorge (SDG) é uma constelação de sinais e sintomas resultantes de um defeito no desenvolvimento do arco faríngeo. A tríade clássica de apresentação incluiu anomalias cardíacas, hipoplasia do timo e hipocalcemia. A hipoplasia timica leva a défice de células T com uma gravidade muito variável. A grande maioria dos pacientes apresenta defeito ligeiro

no número de células T e são clinicamente imunocompetentes. São raros os estudos casuísticos que se debruçam sobre este tema. **Objectivo:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes com diagnóstico de Síndrome de DiGeorge à data de Dez de 2011, seguidos na consulta de imunodeficiências do Serviço de Pediatria do Hospital de São João. Análise de dados em SPSS 17 e Excel 2007. **Resultados:** Foram identificadas 11 crianças com diagnóstico de SDG, 55% do sexo masculino. Idade média de 3,25 anos (mínimo de 5 meses e máximo de 10 anos). Noventa e um por cento apresentava malformação cardíaca. A Tetralogia de Fallot foi a mais frequentemente detectada (50%), seguida da atresia pulmonar com CIV (25%) e do tronco arterioso (12,5%) e da CIV (12,5%). Cem por cento tinha fenda palatina. O atraso de desenvolvimento psicomotor estava descrito em todos os casos. Vinte e cinco por cento apresentava epilepsia associada e 75% alterações na deglutição. Todos tinham hipoplasia tímica, mas apenas 27,3% apresentava linfopenia à admissão (valor mínimo de 1484 linfócitos). Cem por cento dos pacientes com linfopenia apresentava redução das células T CD3+, CD4+ e CD8+ e maior propensão para infecções respiratórias recorrentes que motivaram internamento. Dezoito vírgula dois por cento apresentavam valores de imunoglobulina G inferiores ao limite do normal. A hipocalcemia foi detectada em 18,2% à admissão, de forma assintomática. Oitenta e nove por cento apresentavam co-morbilidades associadas, sendo as mais frequentes a má progressão ponderal (40%) e a alergia à proteína de leite de vaca (20%). Todos tiveram diagnóstico no período neonatal por detecção de mutação do cromossoma 22 (método FISH). Relativamente ao tratamento, 73% teriam já pelo menos sido submetidos a uma cirurgia de correção do defeito cardíaco, 18,2% fazia perfusão de imunoglobulinas. **Conclusão:** O diagnóstico precoce de patologias como a SDG permite a instituição mais celer de tratamentos médicos e educacionais que poderão alterar significativamente o prognóstico dos seus portadores. Tal como descrito noutros trabalhos a grande percentagem dos pacientes são imunocompetentes, sendo a patologia cardíaca a principal causadora de co-morbilidade.

Palavras-chave: Síndrome de DiGeorge; imunodeficiência

PD228 (13SPP-52371) - ALERGIA AO CEFACLOR- QUE BETA-LACTÂMICO ALTERNATIVO?- CASO CLÍNICO

Natacha Fontes¹; Eliana Oliveira¹; Ana Cristina Barros¹; Marco Pereira¹; Ana Paula Aguiar¹; Georgeta Oliveira¹
1- Hospital Pedro Hispano - ULS Matosinhos

Introdução: As cefalosporinas são antibióticos do grupo dos beta-lactâmicos habitualmente usados na pediatria, que podem induzir reações de hipersensibilidade. De acordo com o intervalo de tempo entre a administração do fármaco e a sintomatologia, estas reações são classificáveis como imediatas (geralmente mediadas por IgE) ou não imediatas. Apesar de pertencerem ao mesmo grupo de antibióticos, estão descritas reações graves mediadas por IgE às cefalosporinas em doentes que toleram a administração de penicilinas, relacionadas frequentemente com as divergências da cadeia lateral destes fármacos. Nos doentes com alergia comprovada a uma cefalosporina a escolha de um beta-lactâmico alternativo pode ser problemática. **Caso clínico:** Os autores relatam o caso de uma criança do sexo masculino, actualmente com 5 anos de idade, com história de reação urticariforme imediata após a administração oral de cefaclor em contexto de otite média aguda aos 4 anos. A pesquisa de IgE específica para cefaclor e os testes cutâneos para a penicilina foram negativos, pelo que se procedeu à prova de provocação com doses crescentes do fármaco em questão. Após a administração da dose terapêutica, iniciou um exantema urticariforme exuberante com angioedema, que reverteu após administração de anti-histamínico e corticóide. Dado que havia referência a tolerância posterior à administração de amoxicilina com ácido clavulânico e de cefixime, não foi necessário pesquisar um fármaco alternativo, mantendo apenas a evicção de cefaclor. **Discussão:** A avaliação de crianças com alergia primária a uma cefalosporina complica-se pela dificuldade na realização de testes cutâneos com reagentes padronizados, motivo pelo qual não foram realizados neste caso. A resposta imunitária e as reações cruzadas entre as diferentes cefalosporinas e as penicilinas estão frequentemente relacionadas com a estrutura da cadeia lateral das moléculas, pelo que a utilização desta classificação, que não se correlaciona necessariamente com a classificação antimicrobiana ou das gerações de cefalosporina, é considerada uma ferramenta valiosa na escolha de um beta-lactâmico alternativo. Era de prever que esta criança tolerasse a cefixime, visto que não apresenta cadeias laterais comuns com o cefaclor. Pelo contrário, seria

espectável uma reactividade cruzada entre o cefaclor e a amoxicilina. Este facto realça a importância de realizar sistematicamente a prova de provocação em meio hospitalar com o fármaco alternativo.

Palavras-chave: beta lactâmico, alergia medicamentosa, cefaclor

PD229 (13SPP-52770) - EXANTEMA - UMA CAUSA A NÃO ESQUECER

Ângela Oliveira¹; Ângela Pereira¹; Carla Garcez¹; Catarina Araújo¹; Manuela Costa Alves¹; Carla Paula Moreira¹; Helena Silva¹
1- Hospital de Braga

Introdução: São diversas as doenças caracterizadas por febre e exantema, sendo este um motivo frequente de recorrência ao Serviço de Urgência (SU). A maioria corresponde a doenças pediátricas clássicas como escarlatina, exantema súbito, eritema infeccioso ou varicela. Em raros casos pode representar patologias de maior gravidade. **Caso Clínico:** Criança de 6 anos, sexo feminino, de antecedentes familiares e pessoais irrelevantes, observada no SU por febre, hipertermia conjuntival, exsudado ocular purulento e exantema macular da face com 12 horas de evolução. Alta medicada com gentamicina colírio e desloratadina oral. Sem quadros infeciosos ou ingestão medicamentosa prévia. Readmitida 24 horas depois, por agravamento do estado geral e progressão do exantema. Apresentava exantema maculopapular eritematoso coalescente generalizado (excepto couro cabeludo e plantas), lábios edemaciados, eritematosos e fiscos, enantema vesicular da orofaringe, eritema vulvar e erosão da região vulvar. Inicialmente, verificou-se agravamento, com aparecimento de flacidez e erosões cutâneas (atingimento de 30% da superfície corporal, com sinal de Nikolsky positivo) e de edema palpebral, mantendo exsudado abundante com limitação completa da abertura do olho. Diagnosticada necrose epidérmica tóxica (NET) e instituída antibioticoterapia e imunoglobulina endovenosa. Necessidade de nutrição parentérica, de D4 a D16 de internamento, por recusa alimentar total e de sedação por períodos para prestação de cuidados oculares. Em D10 transferida para Unidade de Cuidado mais diferenciada, em outro hospital, de forma a minimizar risco infeccioso e proporcionar tratamento intensivo e condições para a realização do desbridamento ocular, sendo retransferida para o nosso hospital para continuação de cuidados. De toda a investigação etiológica, nenhum agente foi identificado e nenhum microorganismo isolado nas culturas (pele, sangue, urina, exsudado ocular). Após 3 semanas de evolução, verificou-se franca cicatrização e reepiteliação das lesões. Actualmente, 10 meses, após o internamento, mantém seguimento em ambulatório e apresenta sequelas cutâneas (hipocromia) e oculares (triquíase). **Comentário:** O diagnóstico etiológico nem sempre é possível como se verificou neste caso. Fármacos e infecções são as causas mais comuns. Este caso também reforça a necessidade de transferir estes doentes para unidades de tratamento com condições mais adequadas, de forma a minorar a morbidade e a mortalidade.

Palavras-chave: Exantema; Necrose Epidérmica Tóxica

PD230 (13SPP-64793) - (*) ELEVAÇÃO DA IGE SÉRICA - PARA ALÉM DA ALERGIA

Joana Gaspar¹; Joana Morgado¹; Susana Gomes¹; Helder Gonçalves²; Isabel Esteves^{3,4}; Susana L Silva^{4,5}; Alcinda Melo^{3,6}; Adriana Albuquerque^{3,6}; Ana Berta Sousa⁷; José Gonçalo Marques^{3,4}

1- Serviço de Pediatria do Hospital do Espírito Santo de Évora, E.P.E.; 2- Director do Serviço Pediátrico do Hospital do Espírito Santo de Évora, E.P.E.; 3- Unidade Infecciológica, Serviço Pediátrico Médico, Departamento de Pediatria, CHLN-HSM; 4- Centro de Imunodeficiências Primárias, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 5- Serviço de Imunoalergologia, CHLN-HSM; 6- Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; 7- Serviço de Genética Médica, Departamento de Pediatria, CHLN-HSM

Introdução: As síndromes de Hiper IgE são imunodeficiências primárias (IDP) complexas, raras, caracterizadas por uma diversidade de manifestações clínicas e heterogeneidade genética. Estas crianças apresentam-se com eczema, susceptibilidade a infecções micóticas e por *Staphylococcus*, sobretudo abcessos e infecções respiratórias recorrentes. A forma clássica pode associar-se a anomalias faciais, dentárias, esqueléticas e do tecido conjuntivo. **Caso Clínico:** Menina de 4 anos internada por pneumonia sem agente isolado. Antecedentes familiares irrelevantes; dos antecedentes pessoais destacam-se otites desde os 6 meses, sibilância recorrente, eczema, 2 episódios de pneumonia em localizações distintas (o primeiro aos 3 anos

complicado de pneumotórax recorrente, empiema, pleurite e pneumatocele, com isolamento de *H. influenzae* e *S. aureus*), onicomicose e aftas recorrentes. Ao exame objectivo evidenciava fenótipo dismórfico com fronte proeminente, hipertelorismo, retrognatismo, palato ogival, baixa implantação dos pavilhões auriculares, implantação alta da linha capilar, cabelo rarefeito e hiperlaxidão ligamentar. Exames complementares aos 3 anos: doseamento de IgD, IgA, IgG, IgM, CH50, estudo da função do neutrófilo, prova de suor e cariotipo normais. Repetição do estudo imunitário durante o internamento com IgE sérica 2756KUI/L. Foi referenciada a consulta de IDP relevando-se IgE >4000KUI/L, diminuição da capacidade oxidativa do neutrófilo e da resposta proliferativa linfocitária a抗igenos de *Candida albicans*; sensibilização a ácaros. O diagnóstico de síndrome de HiperIgE foi confirmado por detecção de mutação STAT3b. Actualmente medicada com montelukast, fluconazol e cotrimoxazol com melhoria da sintomatologia respiratória, eczema e onicomicoses e sem outras intercorrências infecciosas. **Discussão:** O aumento de IgE sérica é frequente em crianças com doença alérgica e poderia ser explicado pela alergia a ácaros. Contudo, todo o quadro clínico é típico de síndrome de HiperIgE por mutação STAT3b. O diagnóstico precoce permite reduzir a morbilidade associada e a identificação da mutação permite o aconselhamento genético e diagnóstico pré natal.

Palavras-chave: hiperIgE, STAT3

PD231 (13SPP-78960) - ALERGIA ÀS PROTEÍNAS DO LEITE DE VACA – O QUE MUDOU EM 8 ANOS?

Susana Lopes¹; Teresa Torres¹; Soraia Tomé¹; Paula Fonseca¹; Fernanda Carvalho¹; José Gonçalves Oliveira¹

1- Centro Hospitalar do Médio Ave - Famalicão

Introdução: A Alergia às Proteínas do Leite de Vaca (APLV) é a alergia alimentar mais frequente na primeira infância e é habitualmente transitória. A clínica é variada e depende do tipo de resposta imunológica. Vários fatores de risco têm sido sugeridos, como a prematuridade, contacto precoce e esporádico com proteínas de leite de vaca (PLV) ou atopia em familiares do primeiro grau. Para o diagnóstico são necessários: história clínica sugestiva, melhoria sintomática com dieta de evição e prova de provação positiva.

Objetivos: Caraterizar a epidemiologia, diagnóstico e orientação dos casos de APLV referenciados à consulta de Pediatria/Alergologia nos últimos 33 meses. Comparar os resultados com trabalho sobre o tema efetuado em 2004 no serviço. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo das crianças referenciadas à consulta de Pediatria/Alergologia entre 1 de Outubro de 2009 e 30 de Junho de 2012 por APLV. **Resultados:** Durante o período analisado, assim como em 2004, foram observadas 29 crianças com APLV. Vinte e duas foram referenciadas a partir do serviço de urgência. Relativamente aos fatores de risco, observaram-se 2 casos de prematuridade e parto por cesariana em 13 casos. Em 14 crianças houve contacto com leite de fórmula (LF) na maternidade. Existia história familiar de atopia em 17 casos versus apenas 7 em 2004. A mediana de duração de aleitamento materno (ALM) exclusivo foi 10 semanas. O alimento mais frequentemente envolvido foi o LF (n=13 versus n=10 em 2004). A mediana de idade no início dos sintomas foi 3 meses versus 4,8 meses em 2004, predominando as queixas cutâneas (19 casos) e gastrointestinais (10 casos). A determinação das IgEs específicas para as principais PLV foi positiva em 17 casos. Procedeu-se a prova de provação oral em 13 crianças, com 4 provas positivas versus 11 em 2004. No período em análise, 34,5% das crianças desenvolveram tolerância às PLV com uma mediana de 17 meses. **Conclusões:** O diagnóstico de APLV é um desafio, dada a variabilidade sintomática e a baixa especificidade dos testes serológicos e cutâneos, tendo-se verificado, porém, um diagnóstico mais precoce nos últimos 8 anos. Registou-se uma maior prevalência de atopia em familiares de primeiro grau ao longo dos anos. Em ambos os estudos, a elevada associação entre o início dos sintomas e a introdução do LF, aliada à curta duração do ALM exclusivo, reforça a importância da implementação de estratégias de promoção e manutenção do ALM para prevenção desta alergia alimentar.

Palavras-chave: APLV, diagnóstico

PD232 (13SPP-11585) - SÍNDROME DO ANTICORPO ANTI-FOSFOLIPÍDEO: UM DIAGNÓSTICO DE SUSPEIÇÃO – CASO CLÍNICO

Rita Lourenço¹; Luísa Martins¹; Beatriz Fraga¹; M. Rita Soares¹; Filipa Ramos²; Carlos Pereira Duarte¹

1- Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, EPE, São Miguel (Açores); 2- Unidade de Reumatologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE, Lisboa

Introdução: A síndrome do anticorpo anti-fosfolipídeo (SAF) caracteriza-se pela ocorrência de trombose e morbidade gestacional na presença de níveis elevados de anticorpo anti-fosfolipídeo (aFL). Pode ser primária ou secundária, de acordo com a ausência ou presença de outras doenças. Nas crianças, geralmente, é secundária ao lúpus eritematoso sistémico (LES). **Caso Clínico:** Adolescente de 13 anos, sexo feminino, com antecedentes pessoais irrelevantes e com história familiar de mãe com abortamentos espontâneos e múltiplos tratamentos por sífilis. Referenciada à consulta de Pediatria por suspeita de sífilis em análises de rotina (VDRL positivo; TPHA não reactivo). Sem queixas clínicas e com exame objectivo sem alterações. Analiticamente, hemograma com trombocitopenia, sem anemia ou leucopénia. Função renal normal. Esfregaço de sangue periférico com sinais de processo inflamatório activo. RPR e VRDL positivos e TPHA não reactivo. aPTT aumentado. PCR e VS nos limites da normalidade. Considerando um teste falso-positivo para sífilis, efectuou estudo para auto-imunidade, destacando-se: anticoagulante lúpico elevado e anticorpo anticardiolipina positivo, auto-anticorpos (anti-DS-DNA e ANA's) e RA teste negativos, C3 diminuído e C4 no limite inferior do normal. Realizou ECG e Ecocardiograma, não se observando alterações. Foi enviada para Centro de Referência onde repetiu doseamento dos aFL (anticoagulante lúpico, anticardiolipina e anticorpo anti-beta 2 glicoproteína 1 [IgG, IgM]) que foram novamente positivos, confirmando a hipótese diagnóstica de SAF. Iniciou terapêutica com AAS. Mantém seguimento em consulta de Reumatologia, mantendo-se assintomática e sem critérios para LES. **Discussão:** No rastreio de sífilis podem surgir testes falsos-positivos em indivíduos com doenças auto-imunes, particularmente no LES. A suspeita clínica de SAF deve surgir na presença de trombocitopenia e aumento do aPTT, sem outra causa explicável. Apesar de não pertencer aos critérios de SAF, a trombocitopenia é uma das manifestações clínicas mais frequentes desta síndrome.

Palavras-chave: Síndrome do anticorpo anti-fosfolipídeo, lúpus eritematoso sistémico, sífilis

PD233 (13SPP-30005) - ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL- CASO CLÍNICO

Filipa Raposo¹; Mariana Costa¹; Margarida Reis Morais¹; Marina Pinheiro¹; Miguel Salgado¹; Sérgio Mendanha¹

1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Introdução: Artrite idiopática juvenil (AIJ) é o termo usado para englobar todas as formas de artrite crónica de etiologia desconhecida com início antes dos 16 anos. Em Portugal, a incidência é de 4,3:100000 crianças e a prevalência de 31:100000 crianças. **Descrição de Caso:** Criança de 3 anos, sexo masculino, que recorreu ao serviço de urgência por dor e edema do joelho esquerdo com 6 horas de evolução. Nega febre, traumatismo, atingimento de outras articulações ou outros sintomas. Ao exame objectivo apresentava temperatura de 38,1°C, edema, rubor, calor e limitação funcional do joelho esquerdo, sendo o restante exame normal. O estudo analítico demonstrou discreta leucocitose com predominio de neutrófilos e Proteína C Reactiva (PCR) de 0,57mg/dl. A ecografia do joelho demonstrou derrame articular de grande volume com conteúdo heterogéneo, septações e hiperemia sinovial. Repetiu estudo analítico 6 horas depois em que se verificou aumento da leucocitose e da PCR, velocidade de sedimentação de 16mm. Realizou ainda ANA, ANCA, Factor reumatóide e Hemocultura que foram negativos. Foi avaliada por Ortopedia, que perante a suspeita de artrite séptica do joelho, realizou artroscopia com desbridamento e colheita de líquido sinovial para cultura, que, ao 4º dia de doença, foi negativa. A criança foi internada com cefotaxima e flucloxacilina. Houve melhoria progressiva dos sinais inflamatórios do joelho esquerdo, mas no 8º dia de internamento iniciou febre, edema, calor e rubor da região maleolar do pé direito. Na ecografia foi visível derrame maleolar de pequeno volume. No 13º dia de internamento surge edema do joelho direito, a ecografia revelou derrame articular de pequeno volume.

Suspendeu antibióticos no 18º dia de internamento. Permaneceu internado 6 semanas, apresentava limitação marcada da marcha e queixas de dor/edema calor e rubor nas 3 articulações. Foi colocado como diagnóstico artrite idiopática Juvenil Oligoarticular, iniciou deflazacort. Mantém seguimento em consulta externa de Pediatria, Reumatologia, Fisiatria e Oftalmologia. **Discussão:** A AJ é a doença reumática crónica mais frequente na criança. O subtipo AJ oligoarticular refere-se aos casos em que são atingidas 4 ou menos articulações. Este subtipo é o mais frequente e o que apresenta melhor prognóstico. Os autores pretendem com este caso, inicialmente diagnosticado/tratado como artrite séptica, alertar para a importância do diagnóstico diferencial.

Palavras-chave: Artrite Idiopática Juvenil

PD234 (13SPP-45163) - DOR OU ILUSÃO?

Georgina Monteiro¹; Ligia Ferreira¹; Joana Pimenta¹; Gabriela Laranjo¹; Elisabete Santos¹; Susana Loureiro¹; Cristina Faria¹
1- Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE

Introdução: A síndrome de dor regional complexa (SDRC) consiste numa dor músculo-esquelética que atinge habitualmente um membro com uma intensidade desproporcionada face aos achados clínicos. Associa-se a um ou mais sinais de disfunção autonómica, nomeadamente: cianose, frio, edema, ou hipersudorese, sendo o seu diagnóstico clínico. **Objetivo:** Caracterização epidemiológica, clínica, laboratorial e terapêutica de sete doentes com SDRC. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos doentes internados de 2006 até ao 1º semestre de 2012 com o diagnóstico de SDRC. **Resultados:** Dos 6 casos estudados, 4 eram do sexo feminino. A média de idades foi de 15,5 anos. A maioria teve atingimento unilateral (5/6) localizado aos membros inferiores (5/6), e as características clínicas mais marcantes foram: dor (6/6), edema (4/6), alterações vasomotoras da extremidade afetada (3/6), incapacidade funcional (6/6) e alterações da sensibilidade (3/6). Num dos casos registou-se atrofia muscular e cutânea. Apenas 2 casos foram secundários a trauma. Dos antecedentes pessoais destaca-se: um doente com défice intelectual e insuficiência venosa profunda e dois casos de celulite homolateral. A terapêutica consistiu em anti-inflamatórios não esteróides e plano de reabilitação física (6/6). Houve necessidade de se associar gabapentina em 3 casos, amitriptilina num e amitriptilina e gabapentina em dois casos. Num deles foi necessária simpatectomia unilateral. Em três casos houve necessidade de orientação psicológica/pedopsiquiátrica. **Comentários:** A SDRC é uma entidade sub-diagnosticada. Deve ser considerada no diagnóstico diferencial de dor localizada aos membros. A antecipação diagnóstica permite reduzir os prejuízos funcionais e psicológicos a médio-longo prazo.

Palavras-chave: Síndrome de dor regional complexa (SDRC)

PD235 (13SPP-45977) - SÍNDROME NEFRITE TUBULOINTERSTICIAL E UVEÍTE - UM DIAGNÓSTICO A LEMBRAR

Filipa Rodrigues¹; Guilherme Castela²; Paula Estanqueiro³; Clara Gomes⁴; Manuel Salgado³
1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Baixo Vouga - Aveiro; 2- Serviço de Oftalmologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3- Consulta de Reumatologia Pediátrica do Hospital Pediátrico Carmona da Mota - Coimbra; 4- Unidade de Nefrologia Pediátrica do Hospital Pediátrico Carmona da Mota - Coimbra

Introdução: O síndrome nefrite tubulointersticial e uveíte (TINU) foi descrito pela primeira vez em 1975. É uma patologia rara, com cerca de 200 casos descritos mundialmente, e com uma patogénese ainda desconhecida. Embora seja uma entidade reconhecida pela maioria dos nefrologistas, a sobreposição clínica com algumas doenças reumatológicas, como o síndrome de Sjögren, sarcoidose ou lúpus, faz com que o TINU seja uma hipótese a considerar perante um doente com atingimento renal e/ou ocular. Os autores descrevem dois casos clínicos de síndrome TINU com apresentações iniciais francamente distintas.

Caso 1: Menino de 8 anos com queixas de olho vermelho e diagnóstico de uveíte anterior bilateral, inicialmente resolvida com tratamento tópico. Numa segunda crise de uveíte, 3 meses depois, apresentou alterações características de nefrite (glicosúria e proteinúria), sem sintomatologia sistémica. Do estudo efectuado salienta-se: ureia 7,7 mmol/L, creatinina 108 umol/L, velocidade de sedimentação (VS) 63 mm/h, HLA B27 neg, anticorpos anti-nucleares (ANAs) negativos, enzima conversora de angiotensina (SACE) normal, C3 e C4 normais. Resolução espontânea do quadro renal, mantém recaídas de uveíte com necessidade de tratamento tópico e sistémico (azatriopina). **Caso 2:** Criança

de 10 anos com quadro de dor lombar, vômitos e disúria. A investigação revelou insuficiência renal aguda (creatinina 176 umol/L), sumária de urina com glicosúria, proteinúria, VS 104 mm/h, SACE normal, C3 e C4 normais, ANA negativos, serologias para Adenovírus, Mycoplasma, EBV e citomegalovírus negativas. Ecografia renal sem alterações e biópsia renal com lesões marcadas de nefrite intersticial aguda e algumas lesões de necrose tubular aguda focal. Boa evolução clínica sob prednisolona oral. Quinze meses após o quadro renal teve o primeiro de dois episódios de uveíte bilateral, sempre com boa resposta ao corticóide tópico. Mantém seguimento regular sem recidiva renal nem oftalmológica. **Conclusão:** As revisões científicas sobre o síndrome TINU sugerem que esta entidade seja subdiagnosticada na prática clínica. A uveíte pode ocorrer antes, simultaneamente ou mesmo após a nefrite tubulointersticial. A afecção renal tende a ser auto-limitada, enquanto a uveíte tem maior tendência a recidivar. É fundamental uma boa cooperação entre oftalmologistas, nefrologistas e reumatologistas pediátricos para um diagnóstico atempado, sendo necessário manter vigilância oftalmológica.

Palavras-chave: TINU nefrite uveíte criança

PD236 (13SPP-72073) - DERMATOMIOSITE DE APRESENTAÇÃO GRAVE - UM CASO CLÍNICO

Janine Coelho¹; Sandra Costa¹; Susana Lima¹; Carla Costa¹; Cíntia Correia¹; Eunice Trindade¹; Iva Brito²

1- Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar São João - Porto; 2- Unidade de Reumatologia Pediátrica, Serviço de Reumatologia - Centro Hospitalar São João - Porto, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: A dermatomiosite juvenil apesar de rara, é a miopatia inflamatória idiopática mais frequente em idade pediátrica. Caracteriza-se por fraqueza muscular proximal, alterações cutâneas características associadas a elevação das enzimas musculares, alterações na eletromiografia e biópsia muscular. Poderá ocorrer envolvimento gastrointestinal e pulmonar. **Caso clínico:** Criança de 10 anos de idade, sexo feminino, trazida ao serviço de urgência por mialgias e fraqueza muscular da cintura escapular, pélvica e membros com 15 dias de evolução associada nos últimos 6 dias a edema e rubor periorbitário. Ao exame objectivo apresentava eritema heliotrópico, edema periorbitário e dos membros inferiores, dor à palpação das massas musculares e força muscular grau 3. Do estudo analítico inicial salientava-se elevação da CPK 12173UI/L, DHL 1159UI/L, aldolase 112UI/L, AST 416 U/L e ALT 146 U/L. As serologias víricas não evidenciaram infecção recente, o estudo da autoimunidade foi negativo e foi excluída doença neoplásica. A eletromiografia, biópsia muscular e ressonância magnética muscular foram sugestivas de dermatomiosite. A criança cumpria critérios clínicos de dermatomiosite juvenil (Critérios de Bohan e Peter). Iniciou pulso de metilprednisolona (15mg/Kg/dia 3 dias) e posteriormente prednisolona (1 mg/Kg/dia), assistindo-se a uma melhoria clínica e analítica lenta, e início de hipertensão arterial. Apartir do 20º dia de internamento, notado agravamento clínico com aparecimento de anasarca, oligúria e disfagia progressivas coincidentes com elevação das enzimas musculares (CPK 22486 U/L). Iniciada imunoglobulina (2 g/Kg), novo pulso de metilprednisolona (30 mg/Kg/dia 3 dias) seguida de prednisolona (2 mg/Kg/dia) e metotrexato subcutâneo semanal (15 mg/m2), com melhoria clínica e analítica progressivas. Atualmente, com um follow-up de 1 mês, apresenta recuperação progressiva da força muscular (grau 4) persistindo disfagia; não foi evidenciada calcinose. **Discussão:** Com a introdução da corticoterapia na terapêutica da dermatomiosite juvenil, observou-se uma melhoria do prognóstico da doença em termos de mortalidade mantendo uma morbidade significativa. Este caso, pela evolução clínica aguda e refratariedade à terapêutica inicial, é representativo da potencial gravidade da doença, tendo constituído um desafio com necessidade de um progressivo escalonamento terapêutico. A presença de disfagia constitui um fator adicional de prognóstico desfavorável.

Palavras-chave: dermatomiosite, grave, corticoterapia

PD237 (13SPP-30319) - PRIAPRISMO - DOIS CASOS CLÍNICOS COM DIFERENTES ABORDAGENS

Stéfanie Pereira¹; Ana Paula Martins¹, Anabela Moraes^{**}, Miroslava Gonçalves^{*2}

1- Serviço de Cirurgia Pediátrica, Departamento de Pediatria - CHLN, HSM; 2- *Serviço de Cirurgia Pediátrica, Departamento de Pediatria - CHLN, HSM **Unidade de Hematologia Pediátrica, Departamento de Pediatria - CHLN, HSM

O priapismo é uma patologia rara, caracterizada por ereção prolongada não associada a qualquer estímulo. Pode ser classificada como recorrente, isquémico ou não isquémico. Através da apresentação de dois casos clínicos pretende-se elucidar a abordagem clínica preconizada consoante o tipo de priapismo. Será descrito o caso clínico de um jovem de 16 anos com Drepanocitose e história de priapismo recorrente, que necessita de medicação para controlo dos episódios. O segundo caso é referente a um jovem de 12 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, que teve um episódio inaugural de priapismo com mais de 8h de evolução e que necessitou de intervenção cirúrgica. O esclarecimento da etiologia e fisiopatologia do priapismo permite distinguir os diferentes tipos. Para uma abordagem terapêutica correcta é importante diferenciá-los. O reconhecimento atempado do tipo de priapismo permite adoptar o tratamento adequado, de forma a prevenir e/ou reduzir a taxa de complicações inerentes a esta patologia, nomeadamente, a disfunção erétil.

Palavras-chave: Priapismo; Drepanocitose; Disfunção erétil

PD238 (13SPP-57625) - STUVE-WIEDEMANN SYNDROME: SHOULD HYPERTERMIA RISK LIMIT OUR CARE?

Paulo Venâncio¹; Henrique Antunes¹; Delfin Tavares¹

1- Serviço de Ortopedia, Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE

Stuve-Wiedemann Syndrome (SWS) is a rare autosomal recessively inherited disorder, usually associated with high mortality in the neonatal period mainly due to episodes of hyperthermia possibly related to mitochondrial dysfunction. Prolonged survivors have a phenotype characterized by progressive skeletal anomalies including short stature, facial dysmorphism, spinal deformities, arthrogryposis, bowing of the long bones and spontaneous fractures, and by neurologic features resembling dysautonomia. Their long term prognosis is better, raising ethical issues regarding surgical treatment, due to the suggested relationship between the syndrome and malignant hyperthermia. The authors report two cases of SWS, gipsy brothers with normal mental development, having consanguineous parents: a seventeen year old girl, with arthrogrypotic elbows, hands and feet and progressive loss of walking ability since her ninth birthday and a three year old boy still with walking ability. Both were thoroughly evaluated by a multidisciplinary team, being the diagnosis molecularly confirmed. It is discussed the potential benefit of surgery in relation to the anesthetic risk. The sister needed a width correction (multiple osteotomies and realignments) to retain some walking ability. It is actually considered that hyperthermia associated with SWS differs from malignant hyperthermia, possibly meaning change in therapeutic attitude. Some authors describe several cases of patients submitted to general anesthesia (mainly inhaled) without complications. She has been submitted to two surgeries successfully. Controversy related to the surgical benefits relating to the anesthetic risks remains, despite recent records pointing otherwise. It is important to sustain follow up by a multidisciplinary team deciding individually therapeutic options.

Palavras-chave: Stuve-Wiedemann Syndrome, high mortality rate, malignant hyperthermia, anesthetic risks

PD239 (13SPP-62120) - PROPOSTA PROTOCOLO DE AMBULATÓRIO

Ricardo Mota Pereira¹; Dra Helena Roxo¹; Prof. Ana Isabel¹

1- Hospital Santa Maria

Os procedimentos realizados em pediatria (PRP) são uma ferramenta útil e eficaz no diagnóstico e tratamento das patologias¹ que afectam os doentes de idade pediátrica². De resto, abrangem diversas áreas, nomeadamente a gastroenterologia, a pneumologia, neurologia, hematologia e a reumatologia. Não obstante à existência de relatos de PRP realizados com crianças acordadas, a grande maioria destes são efectuados sob anestesia geral ou sedação³ sob orientação de um Anestesiologista. Resultante da evolução verificada tanto nos instrumentos de diagnóstico, como nas técnicas disponíveis, é actualmente possível dar uma resposta abrangente que englobe praticamente todos os doentes das diversas idades do âmbito da pediatria. Assim, a grande maioria dos PRP é realizada em regime de Ambulatório, ou seja, realizada sob anestesia geral ou sedoanalgesia, em que a admissão e a alta hospitalares decorrem no mesmo dia. O regime de ambulatório apresenta um conjunto vasto de vantagens: •Vantagens de regime

ambulatório na população pediátrica •Diminuição do tempo de separação com os progenitores •Minimização da perturbação nos padrões de alimentação/sono da criança •Diminuição do risco de infecções nosocomiais •Aumento do grau de satisfação do doente/família •Disponibilidade de vagas hospitalares para os doentes mais complexos •Diminuição dos custos relacionados com hospitalização No entanto, a decisão da inclusão destes pacientes neste regime, deve ser determinada pela cumprimento de um conjunto de critérios predefinidos. A American Society of Anesthesiology (ASA) e a International Association for Ambulatory Surgery (IAAS) produziram recomendações para cirurgia de ambulatório. Contudo, a sua aplicabilidade em doentes de idades pediátricas e submetidos a PRP carece de ajustamentos⁴. Do mesmo modo, e por ser uma realidade recente, ainda não existem guidelines baseadas em graus de evidência científica fortes. De acordo com a experiência de vários anos da nossa Unidade, e aplicando a regis artis actual, propomos a definição de um protocolo de actuação baseado na aplicabilidade de critérios de inclusão para procedimentos em regime de ambulatório divididos em 3 categorias: Critérios médico-cirúrgicos, Status físico-clínico da criança e critérios Sociais. Nestes, estão incluídos os factores que melhor contribuíram para a adopção de medidas profiláticas para a ocorrência das complicações mais frequentes identificadas pela literatura. Neste momento, está em curso um estudo prospectivo, que visa avaliar e correlacionar os doentes em regime de ambulatório submetidos a PVE e a ocorrência de complicações tanto intra-hospitalares, como nas primeiras 24 horas após alta hospitalar.

Palavras-chave: Revisão protocolo ambulatório pediatria

PD240 (13SPP-10719) - BASTA UM INSTANTE PARA UM ACIDENTE...ONDE FOI PARAR A PONTA DO LÁPIS?

Ângela Pereira¹; Ângela Oliveira¹; Helena Silva¹; Vânia Machado¹

1- Serviço de Pediatria Hospital de Braga

Introdução: O abcesso cerebral é uma patologia que geralmente se associa a elevada morbi-mortalidade; pelo que o reconhecimento precoce é fundamental na melhoria do prognóstico. A etiologia traumática tem apresentado uma incidência crescente, contrastando com a divulgação de medidas preventivas, ainda não integradas na rotina de alguns cuidadores. Lesões penetrantes constituem apenas uma pequena fração das lesões traumáticas. **Caso clínico:** Menino de 16 meses de vida, saudável. No infantário terá ocorrido traumatismo no olho direito, não presenciado (eventualmente com peça de lego), do qual resultou ferida na pálpebra cujo encerramento foi feito com cola biológica no hospital da área de residência. Após cerca de 4h, iniciou febre, vômitos e prostração, pelo que foi realizada TC-CE: «fratura do teto da órbita associada a ar endocraneano e esquírola óssea endocraneana, sem coleções hemáticas sub/extradurais», instituída antibioticoterapia (ceftriaxone + flucloxacilina) e transferido para o Hospital de Braga. Ao exame físico encontrava-se pálido, prostrado, com sinais inflamatórios periorbitários à direita e encerramento palpebral. Realizada punção lombar-líquor inflamatório sugestivo de meningite e adicionada vancomicina. Em D11 de internamento apresentou crise convulsiva parcial inaugural, repetindo TC-CE: «presença de coleção abcedada frontal direita, em relação com esquírola óssea/corpo estranho» e iniciou então valproato de sódio e metronidazol; realizada também punção com drenagem de 6ml de conteúdo purulento, sendo isolado Streptococcus intermedius sensível. Manteve coleção abcedada não resolvida pelo que foi submetido a craniotomia em D22, extraendo-se para além do abcesso volumoso, um corpo estranho cujo estudo concluiu tratar-se de ponta de lápis. Alta em D45 de internamento, após completar 5 semanas de antibiótico endovenoso. Evolução favorável até à data, sem recidiva e sem défices neurológicos focais, mas com recorrência de crise convulsiva após 2 meses (sob valproato).

Conclusão: Embora raro, o diagnóstico de abcesso cerebral deve colocar-se perante sinais de lesão intracraniana. Lacerações da pálpebra podem camuflar penetração profunda: o teto da órbita oferece uma rota de entrada fácil para um corpo estranho. O caso apresentado é disso um exemplo: ao contar a história de lesão com lego e perante pequena ferida, mais tarde complicada com celulite exuberante, não foi possível reconhecer desde o início o objeto como penetrante, o que teria modificado a intervenção cirúrgica inicial.

Palavras-chave: abcesso cerebral, celulite periorbitária, traumatismo penetrante

PD241 (13SPP-32575) - EXPOSIÇÃO VOLUNTÁRIA A TÓXICOS EM ADOLESCENTES – EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICA

Patrícia Cardoso¹; Mariana Domingues¹; Lia Gata¹; Gustavo Januário¹; Fernanda Rodrigues¹; Luís Januário¹

1- Hospital Pediátrico Carmona da Mota - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A exposição voluntária a substâncias potencialmente tóxicas na adolescência é um problema de incidência crescente. Entre as várias razões para este comportamento de risco encontram-se vontade de experimentar, resposta à pressão dos pares e outras circunstâncias que afectam a vida dos jovens. **Objectivos:** Caracterizar as exposições voluntárias a tóxicos em adolescentes, a partir da experiência de um serviço de urgência (SU). **Métodos:** Estudo retrospectivo e descritivo dos episódios de exposição voluntária a tóxicos, num SU, de Janeiro de 2011 a Junho de 2012, em adolescentes com idade superior a 12 anos. Analisaram-se parâmetros demográficos, tipos de exposição, apresentação clínica, antecedentes pessoais, exames complementares de diagnóstico (ECD), tratamento e evolução. **Resultados:** Ocorreram 74 episódios de exposição voluntária a tóxicos (0,63% dos episódios de urgência nesta faixa etária). Verificou-se predomínio do sexo feminino (62,2%), sendo a mediana de idades 16 anos. O sexo feminino esteve associado a 81% das exposições medicamentosas. A intoxicação etílica aguda ocorreu em 51,4% dos casos (3 casos de co-exposição), a exposição medicamentosa em 43,2% (co-exposição num caso) e a outras drogas em 9,5% (co-exposição em 2 casos). Houve 96 exposições a diferentes tóxicos. Destas, 32,3% a psicofármacos, 17,7% a bebidas destiladas, 13,5% a bebidas fermentadas e 11,5% a analgésicos e anti-inflamatórios. Em 35% dos casos existiam antecedentes de patologia neuropsiquiátrica e em 36,5% problemas sociais, maioritariamente nos casos de exposição a fármacos. Apresentaram alterações clínicas 56 doentes, predominantemente neurológicas. Foram realizados ECD em 90,5% dos casos, a maioria laboratoriais. A lavagem gástrica foi realizada a 19 doentes e em 21 foi administrado carvão activado (em 8 doentes após a primeira hora). Decidido internamento em 95% dos casos (duração mínima 4 horas, máxima 72 horas). Não houve sequelas graves. Houve recorrência de exposição medicamentosa num caso. **Conclusões:** Predominaram as intoxicações etílicas e as medicamentosas. Apesar da sua indicação restrita, a descontaminação com lavagem gástrica e carvão activado foi frequentemente utilizada. O sexo feminino, antecedentes de psicopatologia e problemas sociais encontraram-se associados principalmente às intoxicações medicamentosas.

Palavras-chave: tóxicos, adolescentes, exposição voluntária

PD242 (13SPP-50841) - DOR ABDOMINAL AGUDA - DESAFIO DIAGNÓSTICO

Maria Inês Alves¹; João Nascimento¹; Carla Garcez¹; Miguel Costa¹; Filipa Balona¹; Sofia Martins¹; Jorge Correia Pinto²

1- Serviço de Pediatria do Hospital de Braga; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Braga

Introdução: A dor abdominal (DA) aguda constitui uma das queixas mais frequentes em idade pediátrica. É um sintoma multifacetado, englobando um largo espetro de situações. Ao pediatra importa diagnosticar, em tempo útil, se está na presença de abdómen agudo, se a situação é urgente/emergente e se há indicação para tratamento médico ou cirúrgico. O diagnóstico provável é frequentemente sugerido pela idade e apresentação clínica. Apresentam-se 3 casos clínicos referentes a pacientes, previamente saudáveis, sem história de traumatismo, febre ou alteração das características das fezes. **Caso 1:** 21 meses, com DA em cólica e vômitos alimentares e hemáticos com 48 horas de evolução. À observação, abdómen levemente distendido, sem defesa ou sinais de irritação peritoneal. Analiticamente com leucocitose. A radiografia abdominal simples revelou níveis hidroaéreos sugestivos de obstrução intestinal e a ecografia suspeita de invaginação ileo-ileal. Realizada laparotomia exploradora, observando-se, no intestino delgado, lesão diverticular não perfurada; submetido a enterectomia segmentar. O exame anatomiopatológico revelou divertículo de Meckel com diverticulite. **Caso 2:** 24 meses, com DA em cólica com 4 dias de evolução. Exame objetivo sem alterações de relevo. Ecograficamente suspeita de corpo estranho perfurativo na transição ileo-cecal. Não observado corpo estranho na tomografia computadorizada sem contraste ou ileo-colonoscopia. Realizada laparoscopia exploradora visualizando-se perfuração e inflamação do ileo terminal por corpo estranho (palito de madeira). **Caso 3:** 10 anos, com DA em cólica com 6 dias de evolução, de agravamento progressivo e posterior

focalização na fossa ilíaca direita (FID). Com dor à palpação profunda e percussão da FID. Ecografia sugestiva de invaginação ileo-cólica e critérios de apendite aguda. Submetido a laparoscopia exploradora com identificação de invaginação ileo-cólica (feita redução pneumática) e apêndice ingurgitado com fecalitos (executada apendicectomia). O exame anatomiopatológico revelou apêndice ileo-cecal normal. **Conclusão:** Nem sempre os dados da anamnese e exame objetivo são suficientes para o estabelecimento do diagnóstico correto da entidade DA aguda, uma vez que os diagnósticos diferenciais são direcionados para as patologias mais frequentes. A ecografia é o exame imagiológico mais solicitado para avaliação de dor abdominal, permitindo, na maioria das vezes, o diagnóstico definitivo e uma orientação para o tratamento mais adequado.

Palavras-chave: Dor abdominal; Orientação; Tratamento

PD243 (13SPP-53788) - RECÉM-NASCIDO NO SERVIÇO DE URGÊNCIA – CASUÍSTICA DE UM ANO

Pedro Cruz¹; Marta Albuquerque Pinto¹; Maria Filipe Barros¹; José Maio¹

1- Hospital de Faro, EPE

Introdução: A parentalidade traduz-se num misto de alegria e orgulho mas, paralelamente, engloba inúmeros receios e dúvidas. Os recém-nascidos (RN), pela fragilidade aparente e dependência, associam-se a um período especialmente crítico e difícil para os pais que muitas vezes procuram no Serviço de Urgência (SU) o esclarecimento e apoio para o desconhecido que enfrentam. **Objectivo:** Estudo da prevalência, caracterização e análise das admissões de RN no SU. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva de processos do SU e do Sistema de Apoio ao Médico no período de 1 Janeiro a 31 de Dezembro de 2011. Foram excluídas as admissões por transferência hospitalar e processos ausentes ou indevidamente preenchidos. Os parâmetros analisados incluíram a idade, sexo, mês, dia semanal, hora de admissão, concelho de residência, referência, motivo, exames complementares, diagnóstico e destino. **Resultados:** Foram analisadas 588 admissões, representando 1,2% do total das admissões no SU em idêntico período, correspondentes a 466 RN. A idade média foi de 15 dias, com predomínio do sexo masculino (56%), com maior número de admissões a serem registadas nos meses de Fevereiro e Março. A 2ª feira foi o dia semanal com maior afluência, bem como o período compreendido das 8-16h. Houve referênciação prévia em 14% dos casos. Os motivos mais frequentes de recurso ao SU foram “choro excessivo”, “icterícia”, “obstrução nasal” e “lesões cutâneas”. Em 29% das admissões verificou-se a realização de exames complementares de diagnóstico. Os diagnósticos com maior expressão foram “cólicas do lactente”, “sem doença aparente”, “infecção respiratória alta” e “icterícia fisiológica”. Resultaram em internamento 13% das admissões. **Conclusões:** A maioria das idas ao SU foi desprovida de referênciação e motivada por situações não urgentes, com todo o potencial risco infeccioso inerente para um RN de outra forma saudável. Apesar das estratégias de prevenção e de informação no período perinatal, é determinante um maior investimento na Educação para a Saúde, para que se minimize a insegurança parental previamente abordada. É ainda fundamental a correcta interpretação de situações verdadeiramente patológicas, de forma a efectuar uma abordagem diagnóstica e terapêutica tão precoce como eficaz.

Palavras-chave: Recém-nascido, Serviço Urgência

PD244 (13SPP-64740) - MORDEDURAS DE ANIMAIS NA URGÊNCIA

Marta Loureiro¹; Marta Almeida¹; Ana Queiroz¹; João Franco¹; Ana Alves¹; Manuela Braga¹; Paulo Calhau¹

1- Hospital Garcia de Orta - Serviço de Pediatria

Introdução: As mordedoras de animais, em particular as provocadas por cães, são um tipo de acidente comum. Estas feridas são mais frequentes em idade pediátrica, sendo potencialmente graves nesta faixa etária pelo maior risco de envolvimento da cabeça, face e pescoço. Entre as suas complicações destacam-se as infecciosas, estéticas e psicológicas. O risco de infecção da ferida é determinado pelo seu grau de profundidade, localização, necessidade de encerramento, tempo de evolução e agente agressor. Este trabalho visa caracterizar os casos de mordedoras de animais quanto à sua epidemiologia, apresentação, abordagem na Urgência e complicações. **Material e métodos:** Análise descritiva simples dos processos clínicos das crianças admitidas na Urgência com o diagnóstico final de “Mordedura” entre Janeiro de 2009 e Dezembro de 2011. **Resultados:**

Registaram-se 183 casos de mordeduras de animais (52% sexo masculino), correspondendo a 1,1% dos acidentes observados neste período. A maioria foi provocada por cães (91%). As crianças apresentavam idade compreendida entre 8 meses e 17 anos (mediana 6 anos, moda 2 anos). Verificou-se um pico sazonal nos meses da Primavera e do Verão (66%). A maioria dos ataques resultou em lesões em apenas um local anatómico (91%), sobretudo membros superiores (37%). A média de idade das crianças com lesões da cabeça, face ou pescoço foi inferior à das crianças com envolvimento de outras áreas (5,5 vs 7,6 anos, $p<0,001$). Procedeu-se a encerramento da ferida em 14% dos casos. Foi realizada profilaxia antibiótica em 73%, na maioria com amoxicilina e clavulanato. Em 11 crianças (6%) registaram-se complicações infecciosas (10 infecções da ferida, 1 abcesso). A taxa de infecção foi inferior no grupo sob antibioterapia profilática (2% vs 16%, $p<0,001$). Uma criança foi internada e duas transferidas para outro hospital. Oito crianças mantiveram seguimento em Hospital de Dia ou consulta de Cirurgia. **Discussão:** A maioria das lesões provocadas por mordeduras de animais são ligeiras, não carecem de tratamento hospitalar e têm bom prognóstico. As crianças mais pequenas constituem um grupo mais vulnerável, pela maior frequência com que são acometidas e pelo maior risco de envolvimento de estruturas vitais. A profilaxia antibiótica tem um papel importante, sobretudo em feridas com elevado risco de infecção. Salienta-se a importância de campanhas de sensibilização junto dos prestadores de cuidados e donos de animais para a prevenção destes acidentes.

Palavras-chave: mordedura, infecção, acidentes

PD245 (13SPP-65806) - RECURSO AO SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICA: RAZÕES E ADEQUAÇÃO.

Joana Bordalo¹; José Pedro Antunes²; Maria Miguel Almiro³; Joana Sequeira¹; Silvia Almeida³

1- USF Flor de sal – ACeS Baixo Vouga II; 2- UCSP Ilhavo 1 – ACeS Baixo Vouga II; 3- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Baixo Vouga

Introdução: Os serviços de urgência pediátricos (SUP) têm-se transformado na principal porta de entrada do SNS, condicionando o seu funcionamento. A facilidade no acesso ao SUP, a disponibilidade de consulta e exames complementares de diagnóstico (ECD), a falta de capacitação dos pais e o desconhecimento da organização dos cuidados de saúde primários (CSP), podem justificar as conhecidas “falsas urgências”. **Objectivos:** Conhecer as razões que levam os cuidadores a recorrer ao SUP e avaliar a sua adequação. **Metodologia:** Estudo observacional, analítico e transversal. Selecionadas as crianças que recorreram ao SUP em 5 dias não consecutivos (dezembro 2011–janeiro 2012). Avaliaram-se aspetos sociodemográficos, seguimento habitual, modo de recurso ao SUP, motivos e duração da doença, procedimentos no SUP e destino após alta. Criaram-se 2 grupos: A – crianças que recorreram por iniciativa própria, orientação da linha saúde 24h, do médico particular ou de clínicas; e B – encaminhadas pelos CSP, consulta externa hospitalar ou transferidas de outros hospitais. Estatística em Excel® e SPSSv19®. **Resultados:** Avaliaram-se 504 crianças, 53,8% do sexo masculino e idade média de 3,46 anos. A maioria residia próximo ao SUP (70%) e 57,6% seguida pelo médico de família. Recorreram por iniciativa própria 92,1% e 3,6% referenciadas pelos CSP. A maioria triada com cor verde (60,7%) e com menos de 24 horas de evolução (44,5%). Os motivos mais frequentes foram febre e tosse. No grupo A, 34,2% justificou a ida ao SUP por gravidade clínica, ou por não terem sido atendidos nos CSP (23,0%). No grupo B, 42,9% foi enviada por dúvida diagnóstica ou por situação emergente/urgente (32,1%). A maioria não fez qualquer ECD ou tratamento. A patologia respiratória predominou e 94,6% tiveram alta para o domicílio. Destas 55,6% sem qualquer prescrição. No período diurno, consideraram-se adequadas 39,0% das situações e, no noturno 48,6%. Obteve-se correlação estatisticamente significativa ($p<0,005$) entre os episódios adequados e cor da triagem, envio pelos CSP, duração da doença, grupo B, realização de ECD, tratamentos e alta com medicação. **Conclusão:** Grande parte dos utentes dirigiram-se ao SUP por iniciativa própria e a maioria das situações foi considerada inadequada por falta de gravidade clínica objetivável. A sobrecarga dos SUP com “falsas urgências” constitui um desperdício de recursos, aumenta a ansiedade dos pais e da criança e afeta a qualidade dos cuidados prestados.

Palavras-chave: urgência pediátrica, procura inadequada

PD246 (13SPP-23098) - O MÉTODO DE CASCADE SCREENING NA IDENTIFICAÇÃO DE DOENTES COM HIPERCOLESTEROLEMIA FAMILIAR

A.M. Medeiros¹; F. Leitão²; A. C. Alves¹; M. Bourbon¹

1- Unidade de I&D, Grupo de Investigação Cardiovascular, Departamento de Promoção da Saúde e Doenças Crónicas, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Lisboa, Portugal; 2- Center for Biodiversity, Functional & Integrative Genomics (BioFIG), Portugal

Introdução: A Hipercolesterolemia Familiar (FH) é uma doença genética do metabolismo dos lípidos definida por mutações nos genes LDLR, APOB e PCSK9. Caracteriza-se clinicamente por níveis elevados de colesterol LDL, que se vão depositando nas artérias conduzindo a uma doença cardiovascular prematura. De acordo com a frequência europeia (1:500) estima-se que existam cerca de 20.000 indivíduos afectados com FH, mas a doença encontra-se sub-diagnosticada no nosso país. O método de Cascade Screening (CS) permite a identificação de novos casos com FH através do estudo molecular de vários indivíduos de uma família identificada previamente com FH. **Objectivo:** O objectivo deste trabalho é estabelecer a importância do CS na identificação de novos casos de FH, que de outro modo não seriam diagnosticados. **Métodos:** A caracterização bioquímica de casos-índex/familiares inclui a determinação directa dos valores de colesterol total (CT), c-LDL, c-HDL, triglicéridos, apoAI, ApoB, Lp(a) e sdLDL. A caracterização genética inclui o estudo dos genes LDLR, APOB e PCSK9. **Resultados:** O Estudo Português de FH identificou um total de 496 indivíduos com FH, incluindo 207 casos-índex (80 crianças, 127 adultos) e 289 familiares (73 crianças, 216 adultos) através do método de CS. Os valores de CT, c-LDL, ApoAI e sdLDL nos familiares são estatisticamente inferiores aos valores determinados nos casos-índex, para ambos os grupos etários (pediátrico e adultos). No grupo pediátrico, para os casos identificados através de CS obteve-se CT=270,21±59,20mg/dL, c-LDL=202,43±52,58mg/dL, sdLDL=23,56±8,77mg/dL, apoAI=123,70±23,84mg/dL, e nos casos-índex CT=312,68±59,66mg/dL, c-LDL=234,56±60,67mg/dL, sdLDL=38,54±15,44mg/dL, apoAI=136,45±23,74mg/dL ($p<0,001$, $p=0,006$, $p=0,005$, $p=0,037$, $p=0,020$). Entre as crianças identificadas pelo método de CS, 43,1% e 22,8% não preenchem os critérios (Simon Broome) de FH para os valores de CT e c-LDL, respectivamente, significando que a caracterização bioquímica seria insuficiente para a identificação destes casos. **Conclusão:** Os resultados obtidos sugerem que o método de CS é um método custo-efectivo para a identificação de novos doentes com FH, principalmente crianças, pois o seu fenótipo, muitas vezes, não permite o seu diagnóstico clínico. O CS permite a identificação precoce destes doentes com elevado risco cardiovascular, contribuindo assim para a redução da sua morbilidade e mortalidade através da implementação de aconselhamento adequado e medidas terapêuticas quando necessário.

Palavras-chave: Hipercolesterolemia Familiar, Dislipidemia, Risco Cardiovascular, Lipidos

PD247 (13SPP-23280) - CAUSA RARA DE INSUFICIÊNCIA CARDÍACA EM IDADE PEDIÁTRICA: ANEURISMA VENTRICULAR ESQUERDO CONGÉNITO

Sampaio Nunes, MA¹; Airosa, L²; Gamboa, S³; Ekumba, J²; Sousa Uva, M¹; Magalhães, MP¹
1- Clínica Girassol Luanda e Hospital da Cruz Vermelha Portuguesa; 2- Clínica Girassol Luanda; 3- Hospital Pediátrico de Luanda

Introdução: O aneurisma ventricular esquerdo congénito (AVEC) constitui uma entidade pouco conhecida e potencialmente mortal. Normalmente este ocorre de forma isolada. **Materiais, Métodos e Resultados:** Durante o ano de 2012 foram consecutivamente diagnosticados 3 AVEC em 3 doentes jovens do sexo feminino (4, 13 e 14 anos de idade). A manifestação clínica predominante era insuficiência cardíaca congestiva (ICC) refratária à terapêutica médica. Foi feito o diagnóstico preciso nas 3 doentes, recorrendo às técnicas imagiológicas de ecocardiografia e TC multicorte. Os aneurismas eram predominantemente apicais e multilobulados. As artérias coronárias não apresentavam alterações nas 3 doentes. Todas as doentes foram submetidas, com sucesso, a ventriculoplastia esquerda. O exame histológico das peças ressecadas revelou tecido fibroso intercalado com fibras musculares. **Conclusão:** Foi observada uma taxa invulgar de diagnóstico de AVEC na nossa Unidade. O AVEC aparenta ser uma alteração do desenvolvimento com complicações inerentes tais como ICC, arritmias potencialmente mortais, morte súbita e embolia periférica. A

correcção cirúrgica deve ser realizada precocemente de forma a prevenir complicações futuras. A remodelação do ventrículo esquerdo pela cirurgia parece providenciar uma melhoria progressiva até à normalização da fracção de ejeção do ventrículo esquerdo.

Palavras-chave: Aneurisma Ventricular; Insuficiência Cardíaca

PD248 (13SPP-25500) - ANEURISMA INCIDENTAL DO SEPTO INTERVENTRICULAR MUSCULAR

Carmen Silva¹; Esmeralda Rodrigues¹; Ana Luísa Neves²; Cristina Castro¹

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João (C.H.S.J.), E.E.P., Porto; 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica, C.H.S.J., E.E.P., Porto

Introdução: A maioria dos aneurismas do septo interventricular muscular (ASIVM) ocorre em adultos e é secundária à oclusão das artérias coronárias com subsequente isquemia miocárdica e enfarte. Esta entidade, ainda que raramente, também ocorre em idade pediátrica, podendo ser congénita ou adquirida. **Descrição do caso:** Lactente com antecedentes neonatais e familiares irrelevantes, internada aos 2 meses de idade por bronquiolite aguda a Virus Sincicial Respiratório, altura em que foi constatado sopro cardíaco sistólico de grau II/VI mais audível no bordo esquerdo do esterno. O ecocardiograma inicial demonstrou um foramen oval patente com shunt esquerdo-direito e a presença de um ASIVM, com septo interventricular intacto, função global do ventrículo esquerdo (VE) conservada e sem alterações visíveis das coronárias; electrocardiograma com bloqueio cardíaco de ramo esquerdo e marcadores de necrose miocárdica normais. Foi decidida atitude expectante com orientação para consulta de Cardiologia Pediátrica. Aos 4 meses apresentava-se sem sintomatologia aparente, ao exame objectivo com perfil tensional adequado e fígado palpável cerca de 3 cm abaixo do rebordo costal direito, sendo que o ecocardiograma revelou uma lámina de líquido pericárdico com 8 mm, na face diafragmática. A angio-TC cardíaca confirmou a presença de ASIVM com coronárias normais e função VE conservada. Após discussão do caso, foi instituída terapêutica com captopril, a qual foi suspensa por intolerância oral, e furosemida. Actualmente apresenta-se clinicamente estável, com derrame pericárdico sobreponível e mantendo vigilância. **Comentários finais:** A evolução clínica das crianças com ASIVM é pouco conhecida. Apesar de estar descrita a sua associação com alterações estruturais do coração direito, a maioria não se acompanha de outras alterações cardíacas. Recentemente foi descrita uma causa genética, não se recomendando, no entanto, efectuar rastreio aos familiares de 1º grau, dada a sua raridade. Atendendo ao desconhecimento da sua história natural, o aconselhamento é difícil, sendo fundamental a vigilância clínica continua a longo prazo.

Palavras-chave: Aneurisma do septo interventricular muscular

PD249 (13SPP-28938) - COARTAÇÃO DA AORTA: UM DIAGNÓSTICO A NÃO ESQUECER – A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Rita Lourenço¹; Luisa Martins¹; Ana Luísa Rodrigues¹; M. Rita Soares¹; Paula Maciel¹; Isabel Menezes²; José Neves³; Carlos Pereira Duarte¹

1- Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, EPE, São Miguel (Açores); 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Cruz, EPE, Lisboa; 3- Serviço de Cirurgia Cardiotorácica do Hospital de Santa Cruz, EPE, Lisboa

Introdução: A coartação da aorta (CAo) é uma malformação comum, representando 6-8% das cardiopatias congénitas, estando por vezes associada a outras anomalias cardíacas. É habitualmente diagnosticada na infância ou início da idade adulta, dependendo da gravidade da obstrução e das malformações associadas. **Caso Clínico 1:** Criança de 12 anos, sexo masculino, seguida em consulta de Medicina Física e de Reabilitação por escoliose toraco-lombar. Antecedentes familiares irrelevantes. Referenciado à consulta de Pediatria por sopro sistólico e hipertensão arterial (HTA). Referia cefaleias ocasionais, sem outra sintomatologia associada. Ao exame objectivo apresentava sopro sistólico grau III/VI, mais intenso no ápex cardíaco, sem irradiação. Pulso femoral não palpável. Tensões arteriais acima do P95 nos membros superiores e não mensuráveis nos membros inferiores. Radiografia torácica sem alterações. Por suspeita de CAo realizou Ecocardiograma observando-se válvula aórtica bicúspide. A angiografia por tomografia computorizada (angio-TC) cardíaca permitiu o diagnóstico de CAo ístmica, com existência de várias colaterais. Iniciou terapêutica anti-hipertensora com propanolol e captopril e foi submetido a correcção cirúrgica. **Caso Clínico 2:** Criança de 8 anos, sexo masculino, com antecedentes irrelevantes, referenciada à consulta de Pediatria por sopro sistólico. À observação, apresentava sopro sistólico grau II-III/VI, audível em todo

o pré-córdio. Pulso femoral não palpável. Normotensão. Ecocardiograma com dilatação das cavidades direitas, válvula aórtica bicúspide e fluxo com extensão em toda a diástole sugestivo de CAo significativa. A angio-TC cardíaca confirmou o diagnóstico de CAo distal à artéria subclávia esquerda. Foi submetido a dilatação percutânea com balão. **Discussão:** Destaca-se a importância da pesquisa do pulso femoral e da medição da tensão arterial como parte integrante do exame objectivo da criança. A CAo deve fazer parte do diagnóstico diferencial de HTA. Alterações fisiológicas importantes, sob a forma de hipertrofia ventricular esquerda, HTA sistémica ou doença vascular são complicações frequentes em doentes com diagnóstico e correcção tardias. A sobrevida em doentes não tratados é de aproximadamente 35 anos, com mortalidade de 75% aos 50 anos. A associação entre CAo e válvula aórtica bicúspide é frequente (30-40%).

Palavras-chave: coartação aórtica, manifestação, diagnóstico, terapêutica

PD250 (13SPP-29018) - CAUSA RARA DE DOR TORÁCICA

Rita S. Oliveira¹; Luis V. Martins²; Patrícia Vaz Silva³; Graça Sousa³; Eduardo Castela³

1- Serviço Pediatria; Hospital São Teotónio - Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 2- Hospital Pediátrico Carmona da Mota Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3- Serviço Cardiologia Pediátrica - Hospital Pediátrico Carmona da Mota Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A referenciação à Cardiologia Pediátrica (CP) é frequentemente motivada por sintomatologia comum, tal como toracalgia. Embora geralmente de índole benigna, é motivadora de grande ansiedade, até pela hipotética associação com doença cardíaca; no entanto, outras etiologias devem ser evocadas. **Descrição de casos:** Os autores apresentam 2 casos de referenciação a CP por toracalgia, em que o diagnóstico final foi do foro oncológico. **Caso 1:** Adolescente, sexo feminino, 14 anos, previamente saudável, referenciada por precordialgias de intensidade leve a moderada, com irradiação ao ombro esquerdo, sem factor precipitante ou alívio com analgésicos comuns. Ao exame objectivo apresentava sopro sistólico II/VI no 2º espaço intercostal esquerdo, sem outras alterações. Realizou ecocardiografia transtorácica (ETT) que demonstrou uma massa líquida capsulada (7*9cm), que se estendia desde a bifurcação dos ramos da artéria pulmonar (AP), à face anterior do coração, comprimindo a câmara de saída do ventrículo direito e tronco da AP. Para esclarecimento anatómico realizou Ressonância Magnética torácica, mostrando lesão expansiva predominantemente quística de 9,5x7,5cm, de limites bem definidos, que contactava com várias estruturas vasculares, coração e parede torácica anterior. Foi submetida a quistectomia e timectomia parcial; a análise anatomo-patológica do material confirmou tratar-se de um teratoma quístico maduro do timo. Actualmente mantém-se assintomática, sem medicação. **Caso 2:** Adolescente, sexo feminino, 15 anos, referenciada por episódios de toracalgia anterior sem irradiação, factores de alívio ou agravamento, acompanhada de sensação de palpitações com cerca de 8 dias de evolução e, no dia da observação, sensação de cansaço fácil; antecedentes de traumatismo torácico 4 meses antes do início das queixas. À observação constatado sopro sistólico grau II/VI no foco pulmonar e atrito pericárdico em decúbito dorsal; restante exame sem particularidades. Da avaliação cardiológica, ETT com derrame pericárdico leve a moderado sem compromisso hemodinâmico e massa mediastínica anterior, de aspecto heterogéneo, condicionando alterações no fluxo da AP. Estudo imagiológico complementar mostrando volumosa formação expansiva sólida no mediastino anterior estendendo-se desde o manubrio esternal até ao coração, condicionando estreitamento da veia cava superior, tronco venoso braquiocefálico esquerdo e AP direita. Realizada excisão cirúrgica, com exame histopatológico compatível com Linfoma primitivo de células B; instituída terapêutica anti-neoplásica, ainda em curso. **Conclusões:** A apresentação dos casos clínicos descritos realça o facto de que sintomas comuns e normalmente benignos, tais como a toracalgia, podem ocultar patologias menos frequentes e potencialmente graves, sendo necessária a abordagem minuciosa destes doentes.

Palavras-chave: Toracalgia, pediatria, tumores mediastino

PD251 (13SPP-49849) - CAUSA RARA DE INSUFICIÊNCIA CARDÍACA E HIPERTENSÃO PULMONAR NO PERÍODO NEONATAL: ANEURISMA DA VEIA DE GALENO

Gamboa, IL¹; Airosa, LF¹; Rebelo, M²; Sampaio Nunes, MA²

1- Clínica Girassol Luanda; 2- Clínica Girassol Luanda e Hospital da Cruz Vermelha Portuguesa

Introdução: A malformação aneurismática da Veia de Galeno (MAVG) é uma formação venosa sacular única da linha média com aferências bilaterais pertencentes aos sistemas arteriais prosencefálico e mesencefálico. É uma malformação congénita rara com incidência menor que 1% entre as malformações cerebrais vasculares. Caracteriza-se anatomicamente pela presença de múltiplos shunts arteriovenosos drenando para uma veia mediana prosencefálica, um vaso embrionário normalmente ausente na vida adulta. Em termos angioarquitectoriais as MAVG podem ser divididas em dois sub-tipos: a forma mural e a forma coroidal, mais comum e mais grave. Sua etiologia é desconhecida e não há herança familiar descrita. A insuficiência cardíaca (IC) é o sintoma mais frequente durante o período neonatal e convulsões ou outros sinais neurológicos são pouco frequentes. **Descrição do caso:** Recém-nascido termo, nascido de parto hospitalar eutóxico com Apgar 5/6, peso 3,4 kg e que no 3º dia de vida, inicia quadro de dispneia, adejo nasal, tiragem intercostal e cianose central que foi interpretado como Broncopneumonia e instituída antibioterapia. Posteriormente, foi solicitada a avaliação de Cardiologia Pediátrica por apresentar: precôrdio hiperdinâmico e sopro holosistólico no bordo esternal esquerdo com irradiação para o pescoço. O exame físico da cabeça revelou sopro contínuo audível na fontanela anterior. O RN foi admitido por Insuficiência Cardíaca (IC) com Hipertensão Pulmonar. Dos exames complementares de diagnóstico salienta-se: RX do tórax - cardiomegalia com vascularização normal. O Ecocardiograma revelou comunicação interventricular (CIV) com fluxo laminar direito-esquerdo, insuficiência tricúspide moderada. Retorno venoso pulmonar normal e Hipertensão pulmonar. A ultrassonografia transfontanelar revelou MAVG tipo coroideu com aumento do fluxo cerebral, que foi confirmada pela Angio- TC cerebral. Por instabilidade hemodinâmica, e IC refratária à terapêutica médica não foi possível a realização de cateterismo de intervenção, life-saving, para oclusão dos principais ramos fistulosos. Faleceu no 31º dia de vida. **Comentário:** A propósito deste caso clínico, os autores fazem a revisão sobre as causas de IC no período neonatal, realçando os achados clínicos, patognomônicos, desta malformação cardiovascular como etiologia de IC no recém-nascido.

Palavras-chave: Veia de Galeno; Insuficiência cardíaca

PD252 (13SPP-66036) - ANEURISMA VENTRICULAR ESQUERDO COMO COMPLICAÇÃO DE MIOCARDITE NO PERÍODO NEONATAL

Joana Castro Marinho¹; Patrícia Vaz Silva¹; Paula Martins¹; Isabel Santos¹; António Pires¹; Graça Sousa¹; Eduardo Castela¹

1- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra EPE

Introdução: A miocardite é uma doença inflamatória rara do miocárdio com necrose dos miócitos e infiltrado inflamatório associado. A etiologia mais comum é a infecção vírica, particularmente adenovírus ou enterovírus. As complicações reconhecidas desta infecção incluem miocardia dilatada, insuficiência cardíaca progressiva, arritmias e episódios tromboembólicos. A formação de aneurismas ventriculares é rara, na ausência de enfarte miocárdico associado. **Caso clínico:** Os autores apresentam o caso de um recém-nascido de termo, com antecedentes pré-natais irrelevantes. Ao 10º dia de vida iniciou quadro de hipotonía e gemido persistente. Foi realizado rastreio séptico, que foi negativo e por agravamento clínico com sinais de insuficiência cardíaca congestiva, foi pedida observação por cardiologia pediátrica. Ao exame objectivo apresentava sinais de dificuldade respiratória, hepatomegalia e galope na auscultação cardíaca. O ecocardiograma inicial revelou dilatação severa das cavidades esquerdas com disfunção ventricular esquerda grave (fracção de encurtamento (FEc) de 10-15%), o ECG apresentava QRS de baixa voltagem associado a alterações inespecíficas do segmento ST-T e analiticamente evidenciou-se elevação das enzimas cardíacas. Iniciou suporte inotrópico endovenoso, terapêutica diurética e imunoglobulina. Apesar de disfunção cardíaca persistente em ecocardiografias seriadas, verificou-se estabilização hemodinâmica gradual, com melhoria clínica e laboratorial. Entretanto, a investigação etiológica previamente realizada revelou PCR viral no sangue e fezes positiva a enterovírus, e nesta altura a mãe recorda episódios de diarreia nos 2 dias após o parto. A restante investigação foi negativa. Teve alta para o domicílio no 13º dia de doença, mantendo disfunção cardíaca (FEc 20%), controlada com terapêutica anticongestiva oral, digoxina e ácido acetilsalicílico. Durante o seguimento em consulta assistiu-se a uma melhoria progressiva da função ventricular, mantendo, no entanto, dilatação das cavidades esquerdas com desenvolvimento de aneurisma na região basal da parede lateral do ventrículo esquerdo (VE) e hipertrofia ventricular compensatória adjacente na restante parede livre. Actualmente tem 26 meses e mantém-se clinicamente sem

queixas, sob terapêutica com captopril. Na última avaliação ecocardiográfica mantém dilatação do VE com FEc preservada, associada a aneurisma na parede livre do VE de características estáveis. **Comentários:** No período neonatal a miocardite a enterovírus é uma doença rara, mas grave e potencialmente fatal (estima-se 75% de mortalidade nesta faixa etária), com casos pontuais de recuperação. A dilatação aneurismática da parede ventricular é uma complicação rara da miocardite e predispõe a arritmias ventriculares eventualmente mortais, insuficiência cardíaca congestiva e trombose mural com embolização subsequente.

Palavras-chave: miocardite, aneurisma ventrículo esquerdo, insuficiência cardíaca

PD253 (13SPP-74028) - EXPERIÊNCIA DE UMA DÉCADA NO TRATAMENTO PERCUTÂNEO DA COARTAÇÃO DA AORTA

Patrícia Vaz Silva¹; Joana Castro Marinho¹; Paula Martins¹; Isabel Santos¹; Ana Mota¹; António Pires¹; Graça Sousa¹; Helder Costa¹; Eduardo Castela¹

1- Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra EPE

Introdução: A coartação de aorta (CoAo) é definida como uma redução do lumen da artéria aorta descendente torácica, habitualmente após a emergência da artéria subclávia esquerda, na região do canal arterial. É a 6ª cardiopatia congénita mais comum, correspondendo a 6-8% do total de cardiopatias congénitas. O tratamento percutâneo desta patologia permanece controverso nas CoAo nativas e nos lactentes, pelo risco de recoarcação e lesões da parede aórtica. **Objetivos:** Descrição de 10 anos de experiência do nosso Centro no tratamento percutâneo da CoAo em idade pediátrica. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças com o diagnóstico de CoAo tratadas percutaneamente. Foram analisadas variáveis relacionadas com características hemodinâmicos pré e pós-tratamento, tipo de estratégia utilizada, complicações relacionadas com o procedimento, evolução e necessidade de nova intervenção. Constituíram-se 2 grupos: grupo 1 correspondendo às coartações nativas e o grupo 2 que incluía as recoartações. Os dados foram tratados estatisticamente com recurso ao SPSS 17.0. **Resultados:** Nos últimos 10 anos foram efectuados 101 diagnósticos de CoAo com necessidade de tratamento, 40 (39,6%) dos quais foram submetidos a intervenção percutânea e correspondendo a 29 crianças/adolescentes. A população tinha idades compreendidas entre os 9 dias e os 16 anos, com predomínio do sexo masculino (60%). A clínica preponderante foi a insuficiência cardíaca / choque nos recém-nascidos, enquanto crianças mais velhas apresentavam Hipertensão Arterial (HTA) e/ou sopro cardíaco. Todas as crianças estavam sintomáticas e com diferencial de Pressão Arterial entre membro superior e membro inferior superior a 20mmHg. O gradiente sistólico transcoartação pré dilatação era de 45mmHg (+/- 21mmHg) e pós dilatação de 20mmHg (+/- 20mmHg). No grupo 1 incluíram-se 13 crianças, das quais 4 necessitaram de intervenção posterior. Faziam parte do grupo 2 27 crianças, das quais 12 tinham sido submetidas a angioplastia prévia (evolução media até recoartação de 3,2 anos (mínimo 1 ano e máximo 13 anos). Das 15 crianças que tinham sido submetidas a correção cirúrgica prévia, a evolução média até recoartação foi de 4,4 anos (mínimo 2 meses e máximo 10 anos). Necessitaram de reintervenção 5 crianças. Não ocorreram complicações relacionadas com o procedimento. Durante a evolução 3 crianças desenvolveram aneurisma da Ao pós dilatação e 8 apresentaram HTA com necessidade de medicação. A evolução para recoartação não teve diferença estatisticamente significativa entre os dois grupos ($p=0,223$). **Conclusões:** A dilatação percutânea, associada ou não à colocação de stent, tem eficácia comprovada, e é um procedimento seguro, sem complicações relevantes. Deve ser considerada nos casos de recoartação ou naqueles com CoAo nativa, que não são candidatos a intervenção cirúrgica.

Palavras-chave: Coartação da Aorta, angioplastia, Stent

PD254 (13SPP-83262) - PNEUMONIA - UM DIAGNÓSTICO A REPENSAR?

Pedro Epifânio¹; Patrícia Vaz Silva¹; Joana Castro Marinho¹; António Pires¹; Isabel Santos¹; Graça Sousa¹; Helena Andrade¹; Paula Martins¹; António Marinho¹; Dina Rodrigues¹; Eduardo Castela¹

1- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Menina de 3 anos é levada à presença do seu médico de família por apresentar febre com 2 dias de evolução. Foi feito o diagnóstico clínico de amigdalite, sendo

medicada com antibiótico (cefaclor). A D2 de antibioterapia atinge apirexia iniciando, no entanto, tosse e rincorreia. A D8 de antibioterapia recorre novamente ao seu médico de família por astenia e perda de apetite. Por este motivo foi referenciada ao serviço de urgência do Hospital Pediátrico. Ao exame clínico apresentava bom estado geral, sem dificuldade respiratória, e diminuição ligeira do murmurílio vesicular na base pulmonar esquerda. A radiografia de tórax foi descripta como apresentando uma condensação paracardíaca esquerda e, perante o diagnóstico de pneumonia, manteve o tratamento antibiótico. Aos 6 anos de idade a menina recorre novamente ao serviço de urgência por astenia e intolerância moderada ao exercício físico. Apresentava um exame objetivo normal com exceção de uma saturação periférica de oxigénio de 90-92%. Repetiu radiografia de tórax que revelou a mesma condensação paracardíaca esquerda. Foi pedida colaboração da Cardiologia Pediátrica para exclusão de patologia cardíaca. No exame objetivo, apresentava hipocratismo digital, discreta cianose ungueal e labial e saturação de oxigénio de 90%. O ECG e EcoCardiograma não apresentavam alterações. Os achados inconclusivos justificaram a proposta para cateterismo vascular. O procedimento permitiu identificar duas fistulas arterio-venosas pulmonares esquerdas, apresentando o ramo da artéria pulmonar esquerda dimensões normais. Realizou estudo imagiológico por AngioTAC para caracterização da lesão e aguarda, de momento, realização de cateterismo de intervenção para embolização da malformação. **Comentário:** Na prática clínica diária, deparamo-nos com patologias aparentemente banais e de fácil diagnóstico que, pela presença de sinais clínicos inusais ou por uma evolução inesperada, nos fazem repensar e questionar o diagnóstico inicial. O caso agora descrito retrata isso mesmo. A desproporção observada entre a clínica e os meios complementares de diagnóstico fizeram questionar o diagnóstico de pneumonia e estabelecer diagnósticos alternativos.

Palavras-chave: Fistula arterio-venosa, Pneumonia, Dessaaturação

PD255 (13SPP-89607) - TRANSPLANTE CARDÍACO EM CRIANÇA COM MIOCÁRDIO NÃO COMPACTADO DO VENTRÍCULO ESQUERDO (VE)

Mariana Magalhães¹; Patrícia Costa¹; Ana Luísa Neves¹; Cláudia Moura²; Maria Teresa Vaz¹; José Pinheiro Torres³; José Carlos Areias²

1- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João E.P.E.- Porto; 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João E.P.E.- Porto, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3- Serviço de Cirurgia Cardiotorácica, Centro Hospitalar de São João E.P.E.- Porto

Introdução: A não compactação do VE é uma causa rara de cardiomiopatia genética primária, caracterizando-se morfológicamente por padrão trabecular ventricular com recessos profundos intertrabeculares, resultando da cessação intrauterina do processo de compactação miocárdica. Pode ser esporádica ou ter carácter familiar e pode apresentar-se isoladamente ou associada a outras cardiopatias. A história natural é diversa, podendo ser inicialmente assintomática e evoluir para insuficiência cardíaca congestiva (ICC), disfunção sisto-distólica do VE, tromboembolismo e arritmias, sendo as últimas a causa de elevada morbidade e mortalidade. **Caso clínico:** Criança com 10 anos de idade, com antecedentes pessoais irrelevantes e antecedentes familiares de morte súbita, sugestivos de transmissão autossómica dominante. Notou cansaço para grandes esforços com um mês de evolução e antes do internamento iniciou tosse, vômitos e abdominalgias, sem febre. À admissão no SU foi diagnosticado taquiarritmia ventricular de complexos estreitos, inicialmente interpretada como taquicardia supraventricular, que não reverteu com adenosina. A radiografia torácica revelou cardiomegalia. O ecocardiograma mostrou dilatação do VE, trabeculação exuberante das paredes lateral e região apical do VE, disfunção sistólica grave e imagem sugestiva de trombo intracardíaco tendo iniciado tratamento para ICC e anticoagulação. Foi internado em Unidade de Cuidados Intensivos por necessidade de terapêutica inotrópica e levosimendan. Durante o internamento apresentou vários episódios de taquicardia ventricular, tendo sido decidido em reunião médico-cirúrgica a colocação de CDI e terapêutica com amiodarona. Um mês e meio após a alta, deu entrada no SU em choque cardiogénico, com paragem cardio-respiratória e necessidade de manobras de reanimação durante 20 minutos. Foi transplantado em Junho de 2011, tendo o procedimento decorrido sem intercorrências. Actualmente com rejeição aguda de grau 2R (moderada) controlada apenas com optimização do tratamento imunossupressor. **Conclusão:** Trata-se do primeiro caso pediátrico em Portugal de cardiomiopatia dilatada por não compactação do VE submetido a transplante cardíaco. Salienta-se a importância de diferenciar esta entidade rara devido a associação a elevada morbidade e mortalidade

e, pelo seu carácter familiar, torna-se imperativo efectuar rastreio e diagnóstico por ecocardiograma dos familiares mais próximos.

Palavras-chave: Miocárdio não compactado

PD256 (13SPP-24033) - PLASMAFERESE - EXPERIÊNCIA DE UMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Patrícia Mação¹; Gina Rubino¹; Andrea Dias¹; Teresa Dionísio¹; Carla Pinto¹; Alexandra Dinis¹; Leonor Carvalho¹; Farela Neves¹

1- Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra

Introdução: A plasmaferese é uma técnica de depuração extracorpórea que tem como objectivo a remoção de componentes potencialmente nocivos do plasma, tais como auto-anticorpos, lipoproteínas ou endotoxinas. As indicações em pediatria nem sempre são consensuais. Os objectivos foram avaliar as indicações e complicações da plasmaferese numa unidade de cuidados intensivos pediátricos. **Material e métodos:** Estudo descritivo com análise retrospectiva dos processos clínicos de crianças submetidas a plasmaferese durante o internamento em cuidados intensivos, entre Janeiro 2006 e Junho 2012. A plasmaferese foi efectuada por filtração sendo a reposição efectuada em 2-4 horas, através de catéter venoso central de duplo lumen. Foram analisadas variáveis demográficas, diagnóstico e indicação para plasmaferese segundo os critérios ASFA (American Society of Apheresis), procedimentos associados, efeitos adversos durante a técnica e evolução. **Resultados:** Durante o período de estudo foram incluídos 8 casos, correspondentes a 7 crianças com idades entre os 4 e 16 anos (mediana 6 anos). As indicações para plasmaferese foram síndrome hemolítico-urémico (SHU) (4), hipertrigliceridemia pós-quimioterapia (2), púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) (1) e rejeição aguda humorai pós-transplante hepático (1). Metade das crianças tinha indicação para plasmaferese (categoria I) de acordo com os critérios da ASFA, nomeadamente os casos de SHU atípico e PTT.

Foram realizadas no total 35 sessões. Cada doente realizou entre 1 e 8 sessões (mediana: 4), sendo a mediana do número de sessões por doente de 6 no SHU/PTT e 2 nos restantes casos. O líquido de reposição mais usado foi o plasma fresco congelado (7). Metade dos doentes necessitou de outros procedimentos, nomeadamente hemodiafiltração (4), diálise peritoneal (3) e ventilação invasiva (2). Em apenas 3 crianças foram registados efeitos adversos relacionados com a técnica: hipotensão arterial com boa resposta a volume, hipocalcémia assintomática e anemia. Todos os casos tiveram uma evolução favorável. **Comentários:** A causa principal para a realização da plasmaferese foi SHU/PTT. Embora não consensual esta técnica foi eficaz em casos de hipertrigliceridemia e rejeição humorai pós-transplante. A plasmaferese demonstrou ser uma técnica muito útil e segura.

PD257 (13SPP-27298) - FEOCROMOCITOMA E PARAGANGLIOMA EM IDADE PEDIÁTRICA: CASUÍSTICA DE 21 ANOS DA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA

Inês Simão¹; Anaxore Casimiro¹; Raquel Ferreira¹; Marta Oliveira¹; Sérgio Lamy¹; José Ramos¹; Paolo Casella²; Lurdes Ventura¹

1- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital de Dona Estefânia, CHLC - EPE; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica - Hospital de Dona Estefânia, CHLC - EPE

Introdução: Os Feocromocitomas e Paragangliomas são tumores raros, caracterizados pela produção autónoma de catecolaminas. Habitualmente são únicos e benignos, sendo a ressecção cirúrgica curativa; quando malignos metastizam por contiguidade ou à distância com elevada mortalidade. **Objectivos:** Caracterização dos casos de feocromocitoma e paraganglioma em idade pediátrica internados na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia (HDE) nos últimos 21 anos. **Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo; dados obtidos por consulta dos processos clínicos do HDE e IPO-FG de Lisboa, de doentes com o diagnóstico histológico de feocromocitoma ou paraganglioma. Foram analisadas variáveis referentes a: idade de apresentação, sintomatologia, terapêutica efectuada, intervenção cirúrgica e seguimento. **Resultados:** 5 doentes, (4 feocromocitomas; 1 paraganglioma do Órgão de Zuckerkandl). Média de idade 11,5 anos [8-14A]. Os sintomas mais comuns à apresentação foram hipertensão arterial (100%), sudorese (100%), céfaleias (80%) e palpitações (60%). Hipertrofia do ventrículo esquerdo em

40% dos doentes. Nenhum doente fez estudo genético ou tinha história familiar positiva. Diagnóstico presuntivo com base em valores elevados de catecolaminas e metanefrinas fraccionadas na urina de 24h e em estudo imagiológico. Todos os doentes fizeram bloqueio alfa-adrenérgico pré-operatório; associado a beta-bloqueante em 60%, IECA em 20% e bloqueador dos canais de cálcio em 20% dos casos. A ressecção cirúrgica total foi efectuada em todos doentes e associou-se a importante morbilidade peri-operatória (80%) (lacerção da artéria aorta, hipertensão/hipotensão arterial e hemorragia). O pós-operatório na UCIP decorreu sem complicações significativas. Após cirurgia, houve resolução da sintomatologia em 100% dos casos. Apesar da elevada taxa de malignidade histológica - 40%, o seguimento de 6 meses a 8 anos não revelou mortalidade. **Comentários:** Os Feocromocitomas e Paragangliomas são uma patologia rara e neste estudo não se verificaram diferenças quanto à epidemiologia, forma de apresentação, terapêutica peri-operatória relativamente a outras séries descritas. A ressecção cirúrgica é a terapêutica de primeira linha; as complicações peri-operatórias são frequentes e potencialmente graves. O pós-operatório na UCIP decorreu sem intercorrências. O número reduzido de doentes e o curto período de seguimento não permite tirar conclusões quanto à evolução a longo prazo.

Palavras-chave: Feocromocitoma, Paraganglioma, Complicações, UCIP

PD258 (13SPP-30090) - HIPERLACTACIDÉMIA PERSISTENTE - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Rita S. Oliveira¹; José Ramos²; Rosalina Valente²; Lurdes Ventura²

1- Serviço Pediátria; Hospital São Teotónio - Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 2- Unidade Cuidados Intensivos; Hospital D. Estefânia - Centro Hospitalar Lisboa Central

Introdução: O lactato é o produto endógeno final da glicólise anaeróbica, formado a partir da ação da piruvato desidrogenase sobre o piruvato. A sua concentração sérica é geralmente inferior a 2 mmol/L, estando a sua produção favorecida em situações de hipoperfusão ou disfunção mitocondrial, incluindo nesta última condições de índole genética (doenças metabólicas) ou adquirida (tais como síndrome resposta inflamatória sistémica ou toxicidade hepática). **Caso Clínico:** Lactente, 7 meses de idade, gémeo monocoriônico de uma gravidez trigemelar por reprodução medicamente assistida. Antecedentes de prematuridade, perturbação do desenvolvimento psicomotor e epilepsia medicado com fenobarbital 5 mg/Kg/dia. É admitido na Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por paragem cardio-respiratória, num contexto de infecção respiratória, provavelmente viral. À admissão na UCIP constatada hiperlactacidémia de 7,02 mmol/L verificando-se, em avaliações seriadas, valores de lactato sérico persistentemente aumentados. Neste contexto, e dados antecedentes, realizado estudo sérico do potencial redox, com relação Lactato/Piruvato 8. Ressonância Magnética com espectroscopia identificando lesões bilaterais e simétricas envolvendo tálamos e gânglios da base hiperintensas em T2 com pequenos picos de lactato a esse nível, aspectos sugestivos de Síndrome Leigh. O estudo enzimático posteriormente realizado identificou défice de piruvato desidrogenase, aguardando estudo molecular. Durante a permanência na UCIP verificada necessidade de manutenção de suporte ventilatório e importantes dificuldades alimentares, pelo que foi submetido a traqueostomia e gastrostomia percutânea. Dada gravidez trigemelar com gémeo monocoriônico, feito estudo potencial redox ao irmão, identificando-se igualmente hiperlactacidémia, pelo que foi orientado para Consulta de Doenças Metabólicas, confirmado-se o diagnóstico de défice de piruvato desidrogenase. **Conclusão:** O Síndrome Leigh é uma encefalomiopatia progressiva rara, com uma incidência estimada de 1:40000 nados vivos. Representa um espectro de doenças mitocondriais genética e fenotípicamente distintas, mas com apresentação neuroradiológica e patológica uniforme.

A hiperlactacidémia persistente não associada a hipoxia e em contexto clínico apropriado deve condicionar o rastreio de doenças mitocondriais. O caso descrito tem apresentação típica, no entanto torna-se particular pela manifestação emergente que motivou internamento em UCIP.

Palavras-chave: Hiperlactacidémia, doenças mitocondriais, Síndrome Leigh

PD259 (13SPP-71248) - QUALIDADE DE VIDA E FUNCIONAMENTO INTELECTUAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES VÍTIMAS DE TRAUMATISMO CRÂNIO-ENCEFÁLICO

Augusto Ribeiro¹; Victor Viana²; Marta Silva³; Sara Antunes³; Paulo Almeida⁴

1- SCIP - H. Pediátrico - CH S. João, Porto; 2- SCIP H. Pediátrico-CH S. João, Porto; 3- ISCS-Norte; 4- H. Pediátrico-CH S. João, Porto

O Traumatismo Crânio-Encefálico (TCE) constitui um motivo frequente de recurso ao serviço de urgência pediátrica, sendo uma das principais causas de mortalidade e morbidade em crianças e adolescentes. Os acidentes na via pública, escolares e domésticos resultam numa grande parte em TCE que comprometem o percurso de vida dos jovens acidentados. O objectivo desta investigação foi conhecer a Qualidade de Vida (QV) e a adaptação psicossocial de crianças e adolescentes após TCE. A amostra foi constituída por 58 crianças/adolescentes com TCE, 19 do sexo feminino e 36 masculino, idade actual média 11,9 anos quando do acidente que estiveram internados no SCIP do Hospital S. João - Porto entre 2000 e 2010, e 60 participantes sem TCE. Como meios de avaliação, para além de um Questionário Sócio-demográfico e Clínico, recorreu-se ao Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL), à Escala de Inteligência de Wechsler para Crianças (WISC III) e ao Questionário do Comportamento de Crianças de Achenbach (CBCL). Os resultados mostraram que em todos os parâmetros avaliados o grupo com TCE apresentava níveis inferiores ao grupo de controlo (QV) ou ao esperado para a população (nível intelectual e comportamento). Quanto ao QI, 51,7% (n=30) apresentava resultados inferiores à média que traduziam défice intelectual. Relativamente ao comportamento 48,5% apresentava problemas de Internalização, 15,5% problemas de Externalização e 32,8% problemas globais. Mais problemas de comportamento associavam-se a pior Qualidade de Vida. Não se observou associação entre a severidade ou o tempo desde que ocorreu o acidente do TCE (> 5anos versus <5anos) e a QV ou a adaptação psicossocial. Os resultados demonstram as implicações negativas do TCE na QV e na adaptação psicossocial, e as implicações dos défices no acompanhamento das crianças e jovens que a ele foram

Palavras-chave: Qualidade de vida, Adaptação Psicossocial, traumatismo crânio-encefálico, funcionamento Intelectual

PD260 (13SPP-72185) - SÍNDROME DE CHOQUE TÓXICO ESTREPTOCÓCICO: ESTIRPE INESPERADA.

Eliana Oliveira¹; Marta João Silva²; Lurdes Lisboa²; Teresa Cunha da Mota²; Augusto Ribeiro²

1- Departamento da Mulher, da Criança e do Jovem do Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2- Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Centro Hospitalar de São João

A Síndrome de Choque Tóxico Estreptocóccico é uma doença invasiva grave, potencialmente fatal, caracterizada pela ocorrência de choque e disfunção multiorgânica. Descreve-se o caso de uma criança de 5 anos, sexo masculino, previamente saudável, com quadro clínico de choque, amigdalite e exantema macular generalizado, compatível com o diagnóstico de Síndrome de Choque Tóxico Estreptocóccico. Após instituição de antibioterapia de largo espectro e medidas de suporte intenso, o doente apresentou uma evolução clínica favorável. A investigação etiológica revelou o isolamento de *Streptococcus mitis* em local estéril (hemocultura) e não estéril (bacteriológico de secreções brônquicas e exsudado amigdalino). Este caso demonstra a importância de um elevado índice de suspeição clínica necessário ao diagnóstico desta patologia, que permita a realização de um tratamento adequado, evite morbidade acrescida e consequentemente melhore o prognóstico. Pretende ainda dar a conhecer a emergente relevância desta estirpe bacteriana como agente patogénico em crianças imunocompetentes.

Palavras-chave: Síndrome de Choque Tóxico Estreptocóccico; *Streptococcus mitis*

PD261 (13SPP-27385) - HIPOGLICÉMIA DE CAUSA X

Cristiana Carvalho¹; Paula Garcia²; Ana Faria²; Isabel Dinis³; Alice Mirante³; Luisa Diogo²

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Leiria-Pombal; 2- Unidade de Doenças Metabólicas do Hospital Pediátrico de Coimbra; 3- Unidade de Endocrinologia do Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: A hipoglicémia é uma das alterações metabólicas mais comuns em pediatria. A detecção, investigação e tratamento atempado dos episódios de hipoglicémia são essenciais para a prevenção de lesões cerebrais irreversíveis. **Objectivos:** Avaliação das crianças seguidas em 2011 na Consulta de Metabólicas do Hospital Pediátrico de Coimbra por hipoglicémia fora do período neonatal sem etiologia esclarecida e reflexão sobre a investigação realizada. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos, com análise das seguintes variáveis: idade, género, características dos episódios, investigação realizada e evolução. Definiu-se hipoglicémia para valores de glicemia $\leq 2,8$ mmol/L (50mg/dL). **Resultados:** Durante o ano de 2011 foram seguidas em consulta seis crianças (quatro rapazes) por hipoglicémia após o período neonatal, ainda sem diagnóstico etiológico. Têm atualmente idades compreendidas entre os 3 e 14 anos (média 8 anos; mediana 7 anos). A idade

média (e mediana) de início dos episódios foi 30 meses (4 meses a 5 anos). Cinco crianças tinham apenas sintomatologia autonómica durante os episódios e outra apresentou também depressão do estado de consciência. Em três, a hipoglicémia é um problema isolado. A frequência dos episódios de hipoglicémia sintomática variou de 1 isolado (2 doentes) a 3 a 4/mês. Uma criança teve uma hipoglicémia isolada no decurso de gastroenterite e a investigação foi inconclusiva. Em todas as outras foram identificados dois ou mais episódios de hipoglicémia. O último episódio ocorreu em mediana nos 6 meses anteriores à última consulta (1 mês a 2 anos). Foi realizada monitorização contínua da glicose em três doentes, que confirmou a existência de hipoglicémia. Quatro crianças fizeram prova de jejum (até 24h ou deteção de hipoglicémia), com desencadeamento de hipoglicémia após as 12h de jejum em todas. Duas crianças apresentaram hipoglicémia cetótica com acidose metabólica com lactato, ácidos orgânicos e acilcarnitinas normais e níveis adequados de insulina, cortisol e hormona de crescimento e estudo do gene OXCT1 negativo, poderiam enquadrar-se no diagnóstico de hipoglicémia cetótica idiopática. Outro, com hipoglicémia hipocetótica, tinha um perfil de ácidos orgânicos sugestivo de défice da oxidação dos hidroxiácidos gordos da cadeia longa, que não se confirmou e estudos funcionais e genéticos. As últimas apresentaram hipoglicémia sem cetonúria, associada numa delas a dismorfismos, má progressão ponderal hepatomegalia com hepatite e hiperlactacidemia, transferrina deficiente em carboidratos normal e estudo dos genes da glicogenose Ia e III negativo. **Conclusões:** A investigação etiológica da hipoglicémia implica colheitas de produtos biológicos durante a crise, espontânea ou provocada. A sua interpretação é complexa e, apesar da existência de muitos algoritmos de apoio ao diagnóstico, muitos casos ficam por esclarecer.

Palavras-chave: Hipoglicémia, investigação diagnóstica, criança

PD262 (13SPP-14908) - GRUPOS DE TREINO DE COMPETÊNCIAS SOCIAIS PARA CRIANÇAS COM DESAFIOS NA COMUNICAÇÃO E INTERAÇÃO SOCIAL

Cláudia Rocha Silva¹; Filipe Glória Silva¹; Ana Serrão Neto¹

1- Centro da Criança, Hospitalcuf Descobertas

Introdução: As dificuldades na comunicação e interação social são uma queixa frequente em crianças com diversas perturbações do desenvolvimento, nomeadamente, com perturbações do espectro do autismo, incluindo a síndrome de Asperger, e a Perturbação de Hiperatividade e Défice de Atenção. O treino de competências sociais (TCS) é um tipo de intervenção que envolve o ensino explícito de competências facilitadoras da interação. Esta abordagem tem-se revelado promissora nestas crianças porque proporciona oportunidades para praticarem estas competências em grupo, num contexto relativamente naturalista. **Objetivos:** Avaliar os resultados dos dois primeiros grupos de TCS "Vamos ser Amigos". **Métodos:** As seis crianças que participaram no programa de TCS foram previamente avaliadas na Consulta de Desenvolvimento. Tinham entre 5 e 9 anos de idade sendo organizadas em dois grupos de idades próximas. Os pais preencheram um questionário de competências da comunicação e interação social, a partir do qual foi definido um programa de 12 sessões realizadas semanalmente. No final, foi avaliado o progresso nas várias competências trabalhadas com um segundo questionário. **Resultados:** No final do programa, os pais de cinco (em seis) crianças observaram, no seu dia a dia, melhoria nas competências trabalhadas: juntar-se a uma brincadeira, combinar brincadeiras, saber lidar com a troça, ser capaz de lidar com a derrota, apresentar tópicos de interesse aos outros e dar seguimento a uma conversa. **Conclusões:** O programa de TCS "Vamos ser Amigos", desenhado de forma individualizada, mostrou-se útil para a maioria das crianças, verificando-se algum grau de generalização nas competências trabalhadas nas sessões.

Palavras-chave: Competências Sociais, Autismo, Síndrome de Asperger, Intervenção

PD263 (13SPP-17373) - O INÍCIO DE UM NOVO CENTRO DE NEURODESENVOLVIMENTO

Monica Pinto¹; Sandra Santos¹; Sofia Quintas¹; Ana Pinelas¹; Luisa Cotrim¹; Sofia Gonçalves¹

1- Centro de Neurodesenvolvimento - Departamento de Pediatria - Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: O Centro de Neurodesenvolvimento do Hospital Beatriz Ângelo (HBA) iniciou o seu funcionamento em Fevereiro de 2012, com uma equipa constituída por duas Pediatrias do Neurodesenvolvimento, uma Técnica Superior de Educação

Especial e Reabilitação, uma Terapeuta da Fala e uma Psicóloga Educacional e, mais recentemente, uma Neuropediatra. Recebe crianças e jovens da área de influência do HBA com perturbações do neurodesenvolvimento e neuropediatria. No centro é feita a avaliação e encaminhamento para os apoios locais, mantendo supervisão dos casos em seguimento. **Objectivos:** Caracterizar a população de crianças observadas e avaliar a dinâmica do Centro de Neurodesenvolvimento do HBA. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças e jovens seguidas no Centro de Neurodesenvolvimento do HBA desde a sua abertura (Fevereiro 2012) até Julho de 2012. Foram avaliados os dados demográficos e epidemiológicos, as etiologias encontradas, co-morbilidade, as avaliações efetuadas e resultados obtidos. **Resultados:** Neste período foram observadas 179 crianças e jovens, sendo 138 (77%) do sexo masculino e 41 (23%) do sexo feminino, com idades variáveis entre os 7 meses e os 15 anos (média 7,01 anos). Realizaram-se 367 consultas de neurodesenvolvimento, sendo 179 (49%) primeiras consultas e 188 de seguimento. Foram efetuadas 115 avaliações: Testes de Griffiths (33%), Avaliações Psicopedagógicas (30%) e Avaliações da Linguagem (24%). As patologias mais frequentes foram a Perturbação de Hiperatividade e Défice de Atenção (33%), as Perturbações Específicas da Aprendizagem (25,7%), os Estados Limite do Funcionamento Cognitivo (23,5%) e os Défices Cognitivos (20%). Foi detectada co-morbilidade em 95 crianças (53%). A maioria das crianças veio sinalizada pelo Centro de Saúde e tem sido encaminhada para as Equipas Locais de Intervenção Precoce (ELIs) ou para as Equipas de Educação Especial, mantendo supervisão pela equipa do Centro. **Conclusões:** Apesar do pouco tempo de existência, o Centro de Neurodesenvolvimento do HBA tem feito um trabalho importante, com boa articulação com os Centros de Saúde, Escolas e ELIs. Reconhecendo que se trata de uma fase de início e de crescimento progressivo, consideramos os números apresentados representativos do nosso trabalho e reveladores de uma equipa organizada e estruturada e que tem contribuído para a melhoria dos cuidados às crianças e jovens com Patologia do Neurodesenvolvimento na nossa área de referência.

Palavras-chave: Neurodesenvolvimento, Organização

PD264 (13SPP-18419) - INTERDISCIPLINARIDADE EM NEURODESENVOLVIMENTO: PROPOSTA DE CRIAÇÃO DO PROTOCOLO DE NEURODESENVOLVIMENTO INFANTIL EM IDADE PRÉ-ESCOLAR (PNIIE)

Dámaso, P.¹; Rodrigues, R; Lucas M; Bettencourt, R; Fonseca, F; Martins, A; Santos, F; Teles, L.¹

1- Unidade de Neurodesenvolvimento e Comportamento da Criança e do Adolescente do Hospital da Luz

As perturbações do neurodesenvolvimento, independentemente da associação a fatores de risco conhecidos, constituem-se no momento atual como a causa de morbilidade pediátrica mais frequente. Na sua maioria, as manifestações clínicas das alterações do neurodesenvolvimento e do comportamento surgem em idades precoces e apresentam uma cronicidade cuja repercussão na aprendizagem implica não só a vigilância e a avaliação dos fatores de risco, bem como a consequente intervenção sobre os mesmos. Em Portugal, tem-se registado um aumento da vigilância dos fatores de risco para perturbações do neurodesenvolvimento, sendo importante e necessária a promoção de protocolos de atuação de carácter holístico e ecológico. A adoção de avaliações sistemáticas e interdisciplinares no âmbito do neurodesenvolvimento infantil contribui de forma progressiva para o aumento da qualidade nos cuidados pediátricos, através de uma abordagem preventiva. Deste modo, com base em Estudos de Caso seguidos numa abordagem multidisciplinar entre os 18-24 meses até aos 5-6 anos apresenta-se a proposta de criação do Protocolo de Neurodesenvolvimento Infantil em Idade Pré-Escolar (PNIIE).

Palavras-chave: Neurodesenvolvimento; Pré-Escolar; Interdisciplinaridade; Protocolo

PD265 (13SPP-29498) - PROGRAMA DE COMPETÊNCIAS SOCIAIS NAS PERTURBAÇÕES DO ESPECTRO DO AUTISMO

Bandeira de Lima, C.¹; Baptista, M.¹

1- Unidade de Pediatria do Neurodesenvolvimento, do Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE.

Enquadramento: A Perturbação do Espectro do Autismo (Perturbação Autística, S. Asperger e PDD-NOS) é uma patologia do neurodesenvolvimento que atinge várias áreas, nomeadamente a Socialização, Comunicação e Comportamento. A Interacção Social é uma peça fulcral no processo de desenvolvimento da criança e de todo o ser humano. O défice nas competências sociais interfere na integração familiar e escolar, levando ao isolamento e limitando a autonomia das pessoas que têm esta perturbação. O Programa de Competências Sociais é uma intervenção terapêutica de grupo que tem por objectivo oferecer um “setting” com múltiplas relações que ajudam o indivíduo a crescer, a resolver os seus problemas e fortalecendo as suas competências sociais mais evoluídas. **Objectivo:** Apresentação de um Programa de Competências Sociais enquanto técnica de intervenção terapêutica nas Perturbações do Espectro do Autismo. **Metodologia:** É apresentado um Programa de Competências Sociais promovido pela Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Santa Maria do Centro Hospitalar Lisboa-Norte. Iniciado em 2005, o Programa acompanhou 16 crianças e as suas famílias e tem vindo a ser aplicado anualmente através de sessões semanais de 45 m cada, com um grupo constituído por 4 crianças/ano com diagnóstico de Perturbação do Espectro do Autismo. O Programa engloba igualmente um Treino de Competências Parentais onde os pais são considerados co-terapeutas no processo de intervenção e onde lhes é dado suporte psicológico para lidar com o diagnóstico do seu filho, assim como estratégias para gerir os comportamentos e as suas necessidades específicas. Por último as reuniões de pais permitem a partilha de experiências e contactos fora do contexto hospitalar. **Resultados:** Todas as crianças atingiram uma melhor compreensão e aceitação de si próprio, das suas dificuldades e, sobretudo das suas potencialidades. Desenvolveram competências pessoais e interpessoais mais fortes, o que se reflectiu numa integração familiar e escolar mais adaptada. Os pais tornaram-se mais assertivos nas suas expectativas em relação aos seus filhos e compreenderam melhor as suas atitudes e comportamentos. A dinâmica familiar tornou-se assim mais coesa, com ligações mais fortes entre os seus membros. **Conclusão:** Podemos concluir que o Programa de Competências Sociais é importante para ajudar as famílias e as crianças com Perturbação do Espectro do Autismo a desenvolver competências sociais e pessoais mais ajustadas.

Palavras-chave: Competências Sociais, PEA, Terapia de Grupo

PD266 (13SPP-32537) - E QUANDO TRÊS FILHOS TÊM SÍNDROME DE ANGELMAN?

Patrícia A. Gonçalves¹; Cláudia Lima¹; Joana Rombert¹; Oana Moldovan²; Susana Martins¹
 1- Unidade de Pediatria do Neurodesenvolvimento, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2- Serviço de Genética, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

A Síndrome de Angelman (SA) caracteriza-se por défice cognitivo, perturbação da linguagem, ataxia e um perfil comportamental único com episódios de risco desadequados e irrequietude. Os autores descrevem o caso de 2 irmãos gémeos (MD e ID) com SA decorrente da mutação no gene UBE3A. A mesma mutação foi identificada na irmã mais velha, que tinha apenas diagnóstico clínico de SA. Os gémeos, com 3 anos e 6 meses, nasceram por cesariana às 32 semanas de gestação vigiada, complicada por pré-ecclâmpsia. Ficaram internados na unidade de cuidados intensivos neonatais com diagnóstico de prematuridade e baixo peso, sem outras complicações. Tiveram alta a D23 de vida referenciados à consulta de neonatologia, da qual perderam seguimento. Aos 21 meses, recorreram ao serviço de urgência deste hospital por intercorrência infeciosa. Nesse contexto, por ter sido constatado atraso do desenvolvimento psicomotor, foram referenciados à consulta de desenvolvimento. Na consulta, além de um atraso global do desenvolvimento, foram objectivados episódios de risco descontextualizado, ausência de marcha autónoma, contacto ocular fugaz e fáscies peculiar. Pela observação, e dada a história familiar, foi colocada a hipótese de SA. Nas avaliações posteriores pela escala de desenvolvimento de Ruth Griffiths, aos 42 meses, MD revelou um perfil homogéneo com coeficiente geral de 31,4, enquanto MI tinha um coeficiente geral de 34,7, também com perfil homogéneo, compatíveis com um atraso global do desenvolvimento grave. A avaliação da linguagem revelou que os gémeos se encontravam no período pré-comunicativo. Recentemente, MI desenvolveu crises atónicas com tradução electroencefalográfica. O estudo genético revelou uma mutação do gene UBE3A, compatível com SA nos 3 irmãos, com origem materna. Os gémeos têm intervenção precoce e fisioterapia e são acompanhados em múltiplas consultas, às quais comparecem irregularmente. A família recebe apoio social e psicológico e foi encaminhada para a Associação SA Portugal. **Comentário:** A mutação do gene UBE3A, responsável por cerca de 13%

dos casos de SA, é a única forma de transmissão da doença não detectada pelo teste de metilação. Os autores julgam importante a descrição deste caso não só pela sua peculiar forma de transmissão, mas também por ilustrar uma causa rara de défice cognitivo. Independentemente da etiologia, é essencial uma abordagem multidisciplinar para optimizar as potencialidades destas crianças.

Palavras-chave: Síndrome de Angelman, Défice Cognitivo, Mutação UBE3A

PD267 (13SPP-38766) - GAGUEZ OU DISFLUÊNCIA NORMAL DO DESENVOLVIMENTO: QUANDO REFERENCIAR?

Joana Caldas¹

1- European Clinical Specialization in Fluency Disorders

O objetivo da presente comunicação é apresentar um quadro comprehensivo da gaguez, baseado numa revisão bibliográfica da evidência científica atual. Segundo Yaruss (2009), “na fluência do discurso da pessoa ocorre uma interrupção específica a qual é acompanhada sentimentos de ‘perda de controlo’”. A forma como a criança interpreta os prolongamentos e repetições, e como reage a eles, através de comportamentos de luta ou evitamento, terá influência no seu nível de funcionamento biopsicossocial futuro. Atualmente, não existe evidência inequívoca relativamente aos mecanismos que desencadeiam esta “interrupção específica” sendo considerados neuromotores, emocionais, de aprendizagem comportamental, etc. A etiologia da gaguez permanece incerta, contudo têm existido fortes evidências de uma predisposição genética que, em interação com outros fatores ambientais, comunicativos e psicosociais, poderá despoletar a gaguez. No caso da população pediátrica, o desenvolvimento da disfluência normal do desenvolvimento tem sido profusamente estudado (Yairi & Ambrose, 2005). Sendo possível identificar alguns fatores de risco de evolução para uma disfluência persistente (gaguez) e taxas de remissão espontânea nesta população. Os pediatras assim como médicos de família constituem uma das primeiras linhas de diagnóstico e encaminhamento, e como tal, é necessária uma reflexão do que constituem estes fatores de risco e de como avaliar o seu potencial impacto no desenvolvimento de uma gaguez.

Palavras-chave: Gaguez, Disfluência normal do desenvolvimento, fatores de risco, remissão espontânea

PD268 (13SPP-40502) - CONSULTA DE NEURODESENVOLVIMENTO INFANTIL DO HOSPITAL CUF DESCOBERTAS - CASUÍSTICA DE CINCO ANOS

Sandra Afonso¹; Filipe Silva, Ana Serrão Neto¹

1- Hospital Cuf Descobertas

Introdução: Estima-se que as perturbações do neurodesenvolvimento afectem globalmente entre 10 e 20% das crianças em Portugal e 5 a 10% da população escolar. Dada a frequência e carácter crónico destas situações, a procura de consultas especializadas é elevada, com recursos insuficientes no sistema público e longos tempos de espera. Por este motivo, o Hospital Cuf Descobertas foi pioneiro e considerou esta área da Pediatria como prioritária. Desde 2004 integrou no Centro da Criança um Núcleo de Neurodesenvolvimento, que coordena uma equipa multidisciplinar e trabalha em articulação com os recursos da comunidade, no sentido de caracterizar o perfil de cada criança, estabelecer o diagnóstico e o plano de intervenção e monitorizar os progressos da criança. **Objectivo:** Caracterizar a população que é acompanhada na Consulta de Neurodesenvolvimento. **Métodos:** Estudo observacional retrospectivo por revisão dos processos clínicos das crianças observadas na Consulta de Neurodesenvolvimento entre os anos de 2007 e 2011. **Resultados:** Nestes cinco anos foram realizadas 2279 consultas, sendo 40% primeiras consultas. A média da idade na primeira consulta foi de 5,6 anos, sendo 79,8% crianças do sexo masculino. A referência foi feita em 34,5% dos casos pelo pediatra assistente, em 18,5% pelos educadores/professores e em 20% por iniciativa dos pais. O diagnóstico mais frequente foi de Perturbação de Hiperactividade e Défice de Atenção (27%), seguido pela Perturbação Específica da Linguagem (10,8%), Perturbação do Espectro do Autismo (8,2%), Dificuldade Específica da Aprendizagem (7,7%), Atraso do Desenvolvimento Psicomotor (6,7%), Perturbação do Comportamento (3,8%) e Défice Cognitivo (1,6%). 12% das crianças apresentavam pelo menos uma comorbilidade. Realizaram-se exames complementares de diagnóstico em 8% das crianças, sendo o cariotipo o mais frequente. Foi indicada intervenção em

51,9% dos casos, de natureza não farmacológica na maior parte dos casos (n= 251). Mantiveram-se em seguimento 39,1% das crianças, 20,5% foram referenciadas para outro técnico do neurodesenvolvimento e 17,2% tiveram alta. **Conclusão:** A procura crescente da consulta de neurodesenvolvimento e número de consultas realizado traduz bem a carência assistencial nesta área, a importância da acessibilidade assegurada pelos diversos sistemas de saúde convencionados e o reconhecimento do trabalho da nossa equipa.

Palavras-chave: neurodesenvolvimento, consulta, casuística

PD269 (13SPP-67897) - AVALIAÇÃO DA COMUNICAÇÃO E DA LINGUAGEM NA PERTURBAÇÃO AUTÍSTICA

Bandeira de Lima, C.¹; Baptista, M.¹; Vigário, M.²; Oliveira, G.³

1- Unidade de Pediatria do Neurodesenvolvimento, do Serviço de Pediatria Médica do Departamento de Pediatria do Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE; 2- Laboratório de Fonética (CLUL) da Faculdade de Letras; 3- Unidade de Neurodesenvolvimento e autismo e Centro de Investigação e Formação clínica do Hospitalar Pediátrico - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra e Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Enquadramento: A Perturbação Autística (PA) manifesta-se precocemente na infância. A ausência ou o atraso no desenvolvimento da linguagem estão entre os principais motivos de preocupação dos pais e de referência médica; contudo os problemas de comunicação já são aparentes antes da idade em que devem surgir as primeiras palavras. Antes de falar, o bebé aprende a comunicar através de meios não verbais tais como o gesto, a expressão facial, o olhar e a atenção conjunta aos quais se vão associando as vocalizações. Nas crianças com PA a intencionalidade comunicativa encontra-se comprometida, assim como as competências de comunicação pré-verbal. **Objetivo:** Avaliar e comparar o nível de comunicação e de linguagem entre um grupo de crianças com PA e outro com desenvolvimento típico (DT). **Metodologia:** Estudo realizado através da recolha de dados clínicos (Unidade Pediatria do Neurodesenvolvimento do CHLN) de uma amostra de cinco crianças não verbais com o diagnóstico de PA (DSM-IV-TR), avaliadas através da Escala de Avaliação do Desenvolvimento de Ruth Griffiths, Childhood Autism Rating Scale (CARS), Autism Diagnostic Interview (ADI-R), Communication and Symbolic Behavior Scales (CSBS DP). O grupo controlo tem sete crianças com um desenvolvimento psicomotor típico acompanhadas longitudinalmente dos 4 aos 6 meses. Em ambos os grupos foi feita a recolha e análise acústica da produção de fala (vocalizações) através do software Speechstation. É feita uma comparação do nível de comunicação e linguagem entre ambas as amostras. **Resultados:** A amostra de crianças com PA tem uma média de idade de 2,6 anos, uma média de idade linguística de 10,6 meses e um nível comunicativo médio de 7 meses. O grupo controlo apresenta uma idade cronológica média de 6 meses. Quando comparadas as produções de fala entre uma criança com PA e outra com DT verificámos que o tempo latência da produção da primeira vocalização é muito superior na criança com PA (6,5 minutos/50segundos), que são necessárias mais solicitações da parte da mãe, as vocalizações atípicas são mais frequentes, estando ausente as que se relacionam com as manifestações de prazer. Contudo, existem algumas características da sua produção que são semelhantes às da criança com DT como a existência de sintagmas entoacionais. **Conclusão:** O grupo de crianças com PA situa-se ao nível da comunicação dos bebés de 7 meses e, apesar de atípicos, os seus enunciados possuem algumas características de uma produção normal.

Palavras-chave: Autismo; Comunicação; Linguagem

PD270 (13SPP-68800) - PERTURBAÇÃO ESPECÍFICA DA LINGUAGEM – CARACTERIZAÇÃO DE UMA AMOSTRA

Cristiana Carvalho¹; Ana Duarte²

1- Serviço de Pediatria, centro Hospitalar de Leiria - Pombal; 2- Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva - Hospital Garcia de Orta

Introdução: A perturbação específica da linguagem (PEL) caracteriza-se pela aquisição qualitativamente anómala da linguagem, não causada por défice cognitivo, auditivo, lesão neurológica ou falta de estimulação, tem uma prevalência estimada de 3-8% e um prognóstico variável. As crianças com PEL apresentam mais frequentemente perturbações de comportamento e têm maior risco de perturbação de leitura e escrita (PLE), mesmo quando “recuperadas” antes dos 6 anos. **Métodos:** Com o objectivo de caracterizar as crianças com PEL quanto ao diagnóstico e evolução, realizou-se um estudo retrospectivo descritivo. Colheita

de dados através da consulta dos processos clínicos de uma amostra de crianças com PEL referenciadas à consulta entre 2005 e 2010. Estudaram-se as variáveis sexo, idade na referência, antecedentes, avaliação diagnóstica, co-morbilidades e intervenção. **Resultados:** Identificaram-se 14 crianças com o diagnóstico de PEL, 11 rapazes. A mediana de idade na referência foi de 51 meses (mínimo 30 meses; máximo 7 anos), sendo o atraso da linguagem o motivo mais frequente (7/14). A avaliação formal do desenvolvimento/cognição revelou valores médios para a idade, com 10 crianças a apresentar diferenças significativas entre as áreas de realização e linguagem. Em todas foi excluído défice auditivo. Tinham história pessoal de atraso da linguagem 12 e antecedentes familiares de perturbação da linguagem 8. Foram referenciadas mais tarde as crianças que não frequentaram o pré-escolar (4). Em avaliação de linguagem, 8 crianças apresentaram défice de compreensão/expressão e 6 défice de expressão com compreensão normal. O diagnóstico estabelecido foi de PEL tipo fonológico-sintático em 10; semântico-pragmático e disgraxia do discurso em 1 cada. A maioria (11) apresentava uma ou mais co-morbilidades, perturbação de comportamento em 6, perturbação da coordenação motora em 4 e défice de atenção/concentração em 3. Todas as crianças iniciaram terapia da fala e apoio educativo. A evolução foi favorável, mas variável. A PLE foi diagnosticada posteriormente em 4 crianças. A perturbação de comportamento associou-se a menor adesão às terapias e evolução menos favorável. **Comentários:** Os autores alertam para a necessidade de um diagnóstico e intervenção precoces para as crianças com PEL, tendo em vista a prevenção e tratamento dos problemas de comportamento e emocionais associados e a optimização do desempenho académico. “Com a colaboração de toda a equipa multidisciplinar do Centro Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva.”

Palavras-chave: Perturbação específica linguagem, caracterização

PD271 (13SPP-74993) - PERTURBAÇÃO DE ASPERGER E X FRÁGIL

Andreia Leitão¹; Micaela Guardiano¹

1- Hospital de S.João

Introdução: A síndrome de X frágil é a forma hereditária mais comum de défice cognitivo. Muitos casos resultam da expansão de triplets CGG no gene fragile X mental retardation 1 (FMR1); deleções e mutações pontuais do FMR1 são menos comuns. O mosaicismo para a mutação completa de FMR1 com uma deleção ou um alelo normal foi relatada em doentes com X frágil do sexo masculino. A associação de Perturbação de Asperger e síndrome X frágil tem sido descrita na literatura. Os autores descrevem o caso de uma criança do sexo feminino com mosaicismo X frágil, que apresenta clínica de Perturbação de Asperger. **Caso Clínico:** Criança de sexo feminino, 9 anos de idade, referenciada à consulta de Neurodesenvolvimento por dificuldades de aprendizagem, défice de interacção social e padrão de comportamento repetitivo e estereotipado. A avaliação realizada conduziu ao diagnóstico de Perturbação de Asperger. A avaliação psicométrica formal com teste WISC III revelou défice cognitivo ligeiro. No decurso da investigação etiológica, a pesquisa de X frágil mostrou mosaicismo para a mutação completa e pré-mutação. **Discussão:** A Perturbação de Asperger é caracterizada por défice da interacção social, comportamento estereotipado e repetitivo, com linguagem expressiva preservada. Atinge mais frequentemente o sexo masculino, numa relação de 4:1. Associa-se a cromossomopatias e alterações genéticas, pelo que, da sua investigação etiológica faz parte o estudo genético. No caso presente, a avaliação clínica conduziu ao diagnóstico de Perturbação de Asperger e a avaliação etiológica revelou um mosaicismo X frágil. Ambas as situações são mais raras no sexo feminino. A síndrome de X frágil é causada por uma expansão de uma região de trinucleótidos no gene FMR1 no cromossoma X, resultando num local frágil. Essa região consiste numa sequência de nucleotídos CGG que é repetida várias vezes. Na população geral, o gene FMR1 contém 5 a 50 CGG. No entanto, na Síndrome de X frágil, ocorrem numerosas (mais de 200) repetições CGG (Eberhart, 1996). Como resultado, a proteína FMRP não é produzida. Esta proteína é abundante nos neurónios do hipocampo e cerebelo dos indivíduos não afectados. Vários estudos sugeriram que tem um papel regulador da síntese proteica na resposta à actividade sináptica e, provavelmente, terá diferentes funções em diferentes estádios do desenvolvimento cerebral. Evocando a literatura, a prevalência de perturbação do espectro autista em doentes com síndrome de X frágil varia entre 15% a 60% (Bailey, 2008; Hass, 2008). **Conclusão:** A raridade do caso advém da associação Perturbação de Asperger e mosaicismo X frágil, sendo ainda que ambas as situações são mais raras no sexo feminino.

Palavras-chave: Síndrome Asperger; X frágil; mosaicismo

PD272 (13SPP-75330) - AUTISMO E SÍNDROME KLINEFELTER...O ELO DE LIGAÇÃO

Andreia Leitão¹; Micaela Guardiano¹; Maria Júlia Guimarães²; Alda Mira Coelho¹
1- Hospital de S.João; 2- Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: A associação da Síndrome de Klinefelter (SK) com as perturbações do espectro autista (PEA) tem sido crescentemente descrita. As PEA são perturbações neurocomportamentais caracterizadas por défice de comunicação, interacção social e comportamentos estereotipados. Em cerca de 10-25% dos casos está associado a outras patologias. **Casos clínicos:** Apresentamos dois casos de duas crianças do sexo masculino, gémeos, com o diagnóstico de PEA associada a síndrome Klinefelter. Estas crianças foram referenciadas a consulta de Pedopsiquiatria pelo médico assistente aos 4 anos de idade por suspeita de PEA, que se confirmou através da avaliação clínica. No decurso da investigação etiológica, o cariótipo com bandas de alta resolução revelou 47, XXY. Foram referenciados a unidade especializada de autismo. **Discussão:** A SK, descrita pela primeira vez por Harry Klinefelter em 1942, é a causa mais frequente de hipogonadismo e infertilidade em indivíduos do sexo masculino. Ocorre em cerca de 1 em cada 650 indivíduos do sexo masculino e caracteriza-se por elevada estatura, hipogonadismo e infertilidade. A presença de um cromossoma X extra pode levar a um espectro de défices, cognitivo, da linguagem e da interacção social, de variáveis graus de gravidade. Vários estudos têm apontado para um aumento da frequência de PEA em indivíduos com SK. De acordo com algumas séries as PEA ocorrem em cerca de 27% dos casos de SK. Estes achados suscitam a necessidade de investigação clínica da vulnerabilidade para PEA em indivíduos com SK. Neste caso, o estudo etiológico revelou, logo no início, alterações no cariótipo, o que realça a importância de um estudo seriado. **Conclusões:** O fenótipo autista parece ser mais frequente em doentes com Síndrome Klinefelter do que inicialmente se pensou. Nestes casos salientamos a abordagem multidisciplinar, não descurando o suporte social e familiar para o melhor prognóstico.

Palavras-chave: autismo, síndrome Klinefelter

PD273 (13SPP-13162) - O QUE SABEM OS PAIS SOBRE FEBRE

Fabiana Fortunato¹; Raquel Carreira¹; Cristina Novais¹; Anabela Bicho¹
1- Hospital das Caldas da Rainha - CHON

Introdução: Em Pediatria, a febre é um dos sintomas mais frequentes e motivo de alarme para os pais. É também razão de reiterado recurso ao serviço de urgência, pelo que é fulcral a formação aos pais sobre este tema, tendo, desta forma, os cuidados de saúde primários um papel fundamental. **Objetivo:** Avaliar os conhecimentos e atitudes que os pais têm quando o seu filho tem febre. **Métodos:** Questionário distribuído aos pais, com filhos com idade inferior a 16 anos, no período de 1 de Fevereiro a 30 de Abril de 2012, que frequentaram a consulta de saúde infantil na Unidade de Saúde Familiar de Tornada, Caldas da Rainha. **Resultados:** Foram realizados 120 questionários, tendo sido a maioria preenchidos pela mãe (91%). Os pais tinham em média 35,5 anos e 78% estavam empregados. Cerca de metade dos inquiridos tinham 2 filhos. 61% das crianças eram seguidas exclusivamente pelo médico de família. 54,1% dos pais responderam que a febre não é prejudicial para a saúde. Os pais que pensam que a febre é prejudicial para a saúde apresentam escolaridade mais baixa ($p=0,012$), e a maioria (64%) acreditam puder tratar-se de uma doença grave. 83,6% utilizam sempre o termómetro, e destes 86,2% usam o termómetro digital, sendo que 60,8% mede a temperatura na axila. O valor de temperatura a partir do qual foi considerado febre foi, em média, 37,8°C. A primeira medida após reconhecimento da febre foi, em 64,2% dos casos, administrar um antipirético, seguindo-se o tirar a roupa e dar líquidos, em 31,3% dos casos. Os antipiréticos mais frequentemente utilizados foram o paracetamol e o ibuprofeno, sendo que, 39,5% pensa que um dos antipiréticos baixa melhor a febre do que outro. A dose do medicamento utilizada foi em 65% dos casos a aconselhada pelo médico assistente. A suspensão oral foi a forma farmacêutica utilizada em 52,7% dos casos. A maioria (55,9%) alterna frequentemente os antipiréticos, sendo que 22,9% dos pais os alterna sempre. Dos pais que alternam os antipiréticos cerca de 75% dizem ter sido por indicação médica. **Conclusão:** De uma forma geral, parece haver um bom conhecimento e uma atitude adequada perante uma criança com febre, devendo, portanto, manter-se a informação/formação aos pais, principalmente ao nível dos cuidados primários de saúde, ajustada ao nível de instrução da população.

Palavras-chave: febre

PD274 (13SPP-37716) - OS PAIS E A FEBRE: O QUE SABEM E O QUE FAZEM?

Sara Freitas Oliveira¹; Joana Rodrigues¹; Teresa Torres¹; Margarida Trovisqueira²; Susana Moreira²; Elvira Pinto²

1- Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 2- Unidade de Saúde Familiar Arco do Prado

Introdução: A febre é um dos motivos de consulta mais comuns em idade pediátrica. Os pais das crianças com febre preocupam-se, frequentemente, com este sinal e têm receios infundados. **Objetivos:** Avaliar os conhecimentos, receios, atitudes e fontes de informação dos pais relativamente à febre. **Material e métodos:** Estudo realizado em 2011. A técnica de amostragem foi de conveniência, com inquérito aos pais de crianças com idades compreendidas entre os 6 meses e os 10 anos que procurassem o Centro de Saúde por motivo de consulta. **Resultados:** Foram validados 101 inquéritos, a maioria respondidos por mães (89,1%). A distribuição etária dos pais variou entre os 18 e os 47 anos, com uma mediana de 34 anos. A mediana das idades das crianças foi de 36 meses, sendo 59,4% do sexo masculino e 48,5% filhos únicos. Todos os inquiridos referiram a medição objetiva da temperatura com um termômetro, sendo o eletrônico/digital o mais utilizado (95%). O local preferencial de avaliação da temperatura foi a axila (78,2%). Foi considerada febre valores de temperatura $< 38^{\circ}\text{C}$ por 49,5% dos inquiridos e 68,4% só começa a tratar a febre quando os valores atingem ou ultrapassam os 38°C . Quanto à metodologia utilizada para baixar a temperatura, 92,1% referiu recorrer ao uso combinado de arrefecimento físico e administração de antipirético, sendo o paracetamol o fármaco de eleição (91,1%). O uso intercalado de dois antipiréticos para controlar a febre foi admitido por 72,3% dos inquiridos. Os pais recorrem ao médico nas primeiras 48 horas de febre em 51,4% dos casos. As convulsões e a desidratação foram os principais perigos da febre referidos. As principais causas de febre mencionadas pelos pais foram a infecção, a vacinação e a erupção dentária. Cerca de 37,6% dos pais consideraram o profissional de saúde (médico ou enfermeiro) como a principal fonte de informação. **Conclusões:** Cerca de metade dos pais considera febre valores de temperatura $< 38^{\circ}\text{C}$. Um elevado número de inquiridos admitiu o uso de dois antipiréticos diferentes no mesmo episódio febril. A maioria recorre ao médico numa fase precoce da evolução da doença. De salientar o papel do profissional de saúde como fonte de informação acerca da febre, o que testemunha a importância de programas de educação dirigidos à população, de modo a combater a "fobia" da febre, que muitas vezes se traduz em tratamentos inadequados e na procura excessiva de cuidados de saúde.

Palavras-chave: febre, pais, antipiréticos

PD275 (13SPP-39283) - FATORES DE RISCO ASSOCIADOS AO EXCESSO DE PESO E OBESIDADE EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES DE UMA UNIDADE DE SAÚDE FAMILIAR DE OEIRAS, PORTUGAL

Duarte Malveiro¹; Maria João Araújo²; Diana Tomás Silva²; António Salgado¹; Maria Isabel Santos²

1- Serviço de Pediatria, Hospital de São Francisco Xavier – Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2- Unidade de Saúde Familiar Conde de Oeiras – Agrupamento de Centros de Saúde do Concelho de Oeiras (ACES Oeiras)

Introdução: A génesis da obesidade é multifatorial e envolve fatores genéticos, metabólicos, ambientais e comportamentais. Os resultados das estratégias preventivas e terapêuticas não são animadores. Assim, considerou-se pertinente desenvolver um estudo para identificar e compreender fatores de risco para desenvolvimento de excesso de peso e obesidade (EPOB). **Objetivo:** Analisar a relação entre o índice de massa corporal (IMC) e fatores associados ao EPOB. **Material e métodos:** Estudo descritivo, correlacional e transversal, realizado numa Unidade de Saúde Familiar, de 1 de Agosto a 30 de Setembro de 2011. A amostra foi escolhida por conveniência. Os dados foram colhidos através de um questionário elaborado para o estudo. Analisou-se a relação entre IMC e os seguintes fatores: idade, género, tempo de gestação, peso de nascimento, aleitamento materno, agregado familiar, número de irmãos, nível de ensino dos progenitores, situação ocupacional dos progenitores, hábitos de sono e comportamentos alimentares. **Resultados:** A amostra é constituída por 151 indivíduos, tendo 21,2% ($n=32$) EPOB. Utilizando-se o modelo de regressão logística, o número de horas diárias em atividades sedentárias (> 2 horas) (OR 7,054; IC (95%) 2,810-17,706; $p<0,001$) e o número de refeições diárias (< 5 refeições) (OR 3,683; IC (95%) 1,606-8,447; $p=0,002$) são fatores preditivos independentes para o desenvolvimento de EPOB. O mesmo modelo identificou os hábitos de sono (período superior a 8 horas) como fator protetor independente (OR 0,336; IC (95%)

0,124-0,913; $p=0,027$). Quanto à alimentação, não se verificou relação estatisticamente significativa entre o EPOB e o consumo de sopa ($p=0,112$), fruta ($p=0,548$), legumes e vegetais ($p=0,315$) e leite com chocolate ($p=0,061$). O EPOB foram associados ao consumo de sumos e refrigerantes (OR 1,888; IC (95%) 1,333-2,674; $p<0,001$), bolos (OR 2,215; IC (95%) 1,118-4,390; $p=0,023$), bolachas (OR 1,661; IC (95%) 1,085-2,544; $p=0,020$), doces (OR 2,533; IC (95%) 1,725-4,988; $p<0,001$) e snacks (OR 2,851; IC (95%) 1,426-5,702; $p=0,003$). **Conclusões:** Os fatores de risco para o desenvolvimento EPOB identificados neste estudo, nomeadamente sedentarismo, número de refeições diárias e consumo de sumos e refrigerantes, bolos, bolachas, doces e snacks são concordantes com estudos publicados. Os hábitos de sono como fator protetor também estão descritos na literatura. Consideramos que este conhecimento permite elaborar estratégias preventivas e terapêuticas mais eficazes.

Palavras-chave: Excesso de peso, Obesidade, Pediatria, Fatores de risco

PD276 (13SPP-50437) - UM CASO DE AMIGDALITE PERSISTENTE.

Sara Ferreira¹; Ana Margarida Duarte²; Vasco Freire²; Ana Almeida Cavaleiro²
1- USF SJE Lóios; 2- USFSJE Lóios

Introdução: A Síndrome PFAPA (Periodic Fever, Aphthous Stomatitis, Pharyngitis, Adenitis), caracteriza-se por episódios recorrentes de febre alta, com adenite cervical e/ou faringite e/ou aftas orais. De etiologia e fisiopatologia desconhecidas, associa-se a distúrbio imunitário, com factores ambientais desencadeantes em crianças geneticamente predispostas. É uma entidade importante no diagnóstico diferencial de episódios recorrentes de febre e/ou amigdalite condicionando o prognóstico e terapêuticas a implementar. **Descrição do caso:** Criança do sexo masculino, 6 anos, raça caucasiana com idas recorrentes ao Serviço de Urgência (SU) do Hospital Dona Estefânia (HDE) por febre alta. Observada na Unidade de Saúde Familiar (USF) pelo seu médico de família em Dezembro de 2008 (aos 3 anos) por febre alta, diagnosticando-se otite média aguda. Em Março de 2009 recorreu à USF por amigdalite viral. Em Maio recorreu à USF por febre 38-39°C, orofaringe hiperemizada, adenopatias cervicais, medicado-se com antibioterapia. Em Julho de 2009 recorre por febre e dor abdominal. Por amigdalites de repetição foi referenciado à Otorrinolaringologia do HDE em Setembro de 2009, registando-se novo pico febril (40°C) sem foco, situação que se repetiu em Janeiro de 2010. Em Maio de 2010, novo episódio de febre, adenopatia cervical e faringite. Em Agosto de 2010 foi referenciado para consulta de Pediatria onde foi diagnosticado com Síndrome de PFAPA medicando-se com corticoterapia. Efectuou testes genéticos, (sequenciamento do gene MEFV e MVK) não apresentando mutações. A criança tem-se mantido assintomática desde Março de 2011 a Setembro do mesmo ano, altura em que ocorreu a última consulta de vigilância na USF. **Discussão/Conclusão:** A visão global do utente pelo médico de família e estreita ligação com os cuidados secundários permitem o diagnóstico precoce deste Síndrome, permitindo tranquilizar familiares, evitando exames complementares e consultas urgentes desnecessárias.

Palavras-chave: PFAPA, Amigdalite

PD277 (13SPP-60832) - O POTENCIAL DE APRENDIZAGEM NA CRIANÇA PRÉ-ESCOLAR; ANTECEDENTES E AVALIAÇÃO

Ana Filipe Almeida¹; Helena Silva¹; Vânia Gonçalves¹; Liane Costa¹; Fátima Pinto¹
1- Pediatria, Unidade de Saúde de Aníbal Cunha, ACeS Porto Ocidental

Introdução: As “Provas de Diagnóstico Pré-escolar” de M^a Victória de la Cruz (PDPE) são um instrumento de avaliação das competências envolvidas na aprendizagem e incluem as provas Verbal (V), Conceitos Quantitativos (CQ), Memória Auditiva (MA) e Constância da Forma (CF); posição no Espaço (PE), Orientação Espacial (OE), Coordenação Visuo-motora (CVM) e Percepção Visual (PV). A sua aplicação prévia ao início da escolaridade (5-6 anos) prevê indicações relevantes quanto à aprendizagem futura. **Objetivo:** Avaliar as facultades essenciais para uma aprendizagem escolar adequada, em crianças em idade pré-escolar, procurando identificar variáveis a estas relacionadas. **Material e métodos:** Estudo transversal, desenvolvido na consulta de Pediatria de uma Unidade de Saúde, através da aplicação de um questionário e do teste PDPE, a crianças de 6 anos, individual ou colectivamente, na presença dos pais. **Resultados:** Foram obtidos 60 testes, num universo de 78 crianças de 6 anos (pré-escolares) inscritas na Unidade de Saúde (US), com distribuição equitativa para o género. Os cuidadores principais foram os pais (50), ama (6) e avós (4). Todos frequentavam o infantário e a idade média

de ingresso foi de 25,8 meses. Não existem diferenças entre as médias globais dos resultados do teste, para ambos os sexos ($p=0,65$), verificando-se diferenças entre aquelas e escolaridade materna ($p=0,008$), paterna ($p=0,029$) e idade de ingresso no infantário ($p<0,001$), com médias globais superiores em escolaridades superiores e idade de ingresso no infantário inferior a 3 anos. Relativamente ao nível pré-escolar, as médias das provas CQ, MA, CF, PE, OE e PV foram superiores às padronizadas no teste ($p<0,001$). A média da prova V foi semelhante ($p=0,438$) e a da CVM inferior ($p<0,001$). No nível etário 6 anos, as médias das provas MA, CF e PV foram superiores às padronizadas ($p=0,005$, $p=0,001$ e $p<0,001$, respectivamente). A média da prova V foi inferior ($p<0,001$) e as médias das provas CQ, PE, OE e CV foram semelhantes. Não existem diferenças entre as médias quando os cuidadores são os pais ou os avós, mas esta existe quando os cuidados são prestados pela ama ($p=0,001$). **Conclusões:** Este estudo permitiu apurar que as crianças em idade pré-escolar, inscritas nesta US, detêm todas as proficiências indispensáveis ao tirocinio da leitura, escrita e cálculo. Aferiu ainda que a população visada gozou globalmente de melhores resultados que os esperados, quer no nível etário quer no nível de escolaridade.

Palavras-chave: Pré-escolar, avaliação, aprendizagem

PD278 (13SPP-67965) - ESTUDO DE PREVALÊNCIA DE EXCESSO DE PESO E OBESIDADE EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES DE UMA UNIDADE DE SAÚDE FAMILIAR DE OEIRAS, PORTUGAL

Duarte Malveiro¹; Maria João Araújo²; Diana Tomás Silva²; António Salgado¹; Maria Isabel Santos²

1- Serviço de Pediatria, Hospital de São Francisco Xavier – Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2- Unidade de Saúde Familiar Conde de Oeiras – Agrupamento de Centros de Saúde do Concelho de Oeiras (ACES Oeiras)

Introdução: A Obesidade é uma doença crónica que constitui um grave problema de saúde pública, tendo sido considerada pela Organização Mundial de Saúde como a epidemia do século XXI. Em Portugal, os dados conhecidos são alarmantes, estimando-se que 31,5% das crianças tenham excesso de peso ou obesidade. Este contexto epidemiológico evidencia a necessidade urgente de conhecer a verdadeira dimensão deste problema. **Objetivo:** Determinar a prevalência de excesso de peso e obesidade numa amostra de crianças e adolescentes de uma Unidade de Saúde Familiar de Oeiras (USFO). **Material e métodos:** Estudo do tipo descritivo e transversal, numa USFO durante o período compreendido entre 1 de Agosto e 30 de Setembro de 2011, tendo a duração de 2 meses. A amostra foi não aleatória e escolhida por conveniência. Os dados foram colhidos através de um questionário elaborado especificamente para o estudo. Escolheu-se o índice de massa corporal (IMC) como indicador do excesso de peso e a obesidade (EPOB). Adotou-se, de acordo com o Centers for Disease Control and Prevention (CDC), a definição em função do percentil do IMC para a idade: excesso de peso se IMC > P85 e < P95; obesidade se IMC > P95. **Resultados:** A amostra é constituída por 151 indivíduos, com idade média de 8,35 anos (mínimo 2 anos; máximo 17,5 anos), sendo 51,7% ($n=78$) do sexo masculino. Quanto à distribuição existem 77,5% ($n=117$) de leucodérmicos e 17,9% ($n=27$) de melanodérmicos. A nacionalidade é portuguesa em 94,7%. Relativamente à área de residência, 78,1% ($n=118$) habita em Oeiras, 10,6% ($n=16$) em Cascais, 7,3% ($n=11$) em Sintra, 1,3% ($n=2$) em Almada, 1,3% ($n=2$) em Odivelas, 0,7% ($n=1$) na Amadora e 0,7% ($n=1$) em Setúbal. Tendo em conta a faixa etária, 38,4% ($n=58$) pertencem à idade pré-escolar, 27,2% ($n=41$) à idade escolar e 34,4% ($n=52$) são adolescentes. Dos 151 indivíduos, 12,6% ($n=19$) têm excesso de peso e 8,6% ($n=13$) obesidade, o que perfaz um total de 32 casos (21,2%). **Conclusões:** Apesar da prevalência de EPOB no nosso estudo (21,2%) ser inferior ao valor estimado para Portugal (31,5%), estes dados confirmam a existência de um grave problema de saúde pública nas crianças e adolescentes desta USFO. Consideramos necessário identificar e compreender na sua plenitude os inúmeros fatores de risco que concorrem para o desenvolvimento do EPOB para poder elaborar estratégias preventivas e terapêuticas, estruturadas e dirigidas, de modo a serem mais eficazes.

Palavras-chave: Excesso de peso, Obesidade, Pediatria, Prevalência

PRIMEIROS AUTORES

- A.M. Medeiros - PAS1; PD246
 A.Martins - CO21
 Aida Sá - PAS88; PD227
 Airosa,I - PAS39
 Alexandre Fernandes - PAS36
 Ana Araújo - PAS26
 Ana Boto - PD79
 Ana Brett - PAS11; PAS43; PAS81; PAS86; PD26; PD143
 Ana Cadete - CO8
 Ana Dias - PD76; PD150
 Ana Filipe Almeida - PD277
 Ana Gomes da Silva - PAS50
 Ana Isabel Azevedo - PD99
 Ana Lacerda - PAS13
 Ana Laura Fitas - PD91
 Ana Luísa Rodrigues - PD4; PD30; PD66
 Ana Margarida Correia - CO52; PD9
 Ana Moutinho - PD152
 Ana Rita Azevedo - CO27
 Ana Simões - PAS45
 Ana Sousa Pereira - PD144
 Ana Teresa Gil - PD131
 Ana Teresa Maria - PD50
 André Mendes da Graça - CO34
 Andreia Dias - CO46; PAS52
 Andreia Filipa Ramos Lopes - PD88
 Andreia Francisco - PAS4
 Andreia Guerreiro - PD169
 Andreia Leitão - PD271; PD272
 Andreia Moraes - PD123
 Andreia Mota - PD189; PD193
 Ângela Luz - PD174
 Ângela Machado - PAS89
 Ângela Oliveira - PD229
 Ângela Pereira - PD240
 António Jorge Cabral - PAS57
 António M. Salgado - PD146
 Aparício, Graça - CO22
 Augusto Ribeiro - PD259
 Bandeira de Lima, C. - PD265; PD269
 Beatriz Beltrame - PD222
 Beatriz Costa - CO36
 Beatriz Maia Vale - PD40; PD142
 Bruno Mendes Simões - PD33; PD73
 Carina Rodrigues - PAS70
 Carla Ferreira - PD186; PD203
 Carla Garcez - PD219; PD220
 Carla Maia - PD35
 Carlos Escobar - CO30; PAS38; PAS106
 Cármén Silva - PD77; PD248;
 Carolina Guimarães - CO51
 Carolina Lima Faria - PAS42
 Catarina Carrusca - PD3
 Catarina Maia - PAS21; PD63; PD101
 Catarina Mendes - PD24
 Catarina Neves - PD224
 Catarina Pires - PD8; PD97; PD149
 Catarina Resende - CO28; PD124
 Cátia Pêgo - PAS87
 Clara Gomes - PD190; PD216
 Clara Machado - PD159
 Clara Preto - CO41
 Cláudia Aguiar - CO40; PD23; PD156
 Cláudia Almeida - PD5
 Cláudia Arriaga - PAS91; PD96
 Cláudia Loureiro Gomes - PAS83
 Cláudia Patraquin - PD188
 Cláudia Rocha Silva - PD262
 Cristiana Carvalho - CO14; PD261; PD270
 Cristina Gonçalves - PD137
 Cristina Novais - PD121
 Cristina Pereira - CO10
 Dâmaso, P. - PD264
 Daniel Gonçalves - PAS12; PD102; PD114; PD132
 David Lito - PAS62
 Deolinda Barata - PAS53
 Diana e Silva - CO56; PAS68; PAS71; PAS72
 Diana Moreira - CO6
 Diana Moreira Amaral - CO24; PD47
 Diana Silva - CO9
 Duarte Malveiro - PD275; PD278
 Ecaterina Scortenschi - PAS9; PAS10
 Eliana Oliveira - PD135; PD260
 Elisa Galo - PD17
 Elisabete Dionísio - PAS23
 Ema Grilo - PAS74; PAS100
 Fabiana Fortunato - PD196; PD273
 Fernanda Rodrigues - CO5
 Filipa Almeida - PD130; PD165
 Filipa Dias Costa - CO11
 Filipa Durão - PD172
 Filipa Flor-de-Lima - PD29; PD118
 Filipa Inês Cunha - CO23; PAS16; PAS48
 Filipa Marçal - PAS32; PAS101; PD11; PD112
 Filipa Raposo - PD64; PD134; PD168; PD233
 Filipa Rodrigues - PD235
 Filipa Glória Silva - CO54
 Filomena Pinto - CO33
 Gamboa, IL - PD251
 Georgina Monteiro - PD38; PD234
 Helena Pereira - PAS94; PD34; PD54
 Helena Rego - CO50
 Helga Oliveira - CO3
 Henedina Antunes - CO55
 Hugo Faria - PD195
 Hugo Pereira - PD209
 Inês B. Gomes - PAS7
 Inês Coelho - PD10
 Inês Dias - PD175
 Inês Ferreira - PAS79; PD81
 Inês Madureira - PAS22
 Inês Marques - PAS54; PAS67
 Inês Pinto - PAS85
 Inês Serras - PD199
 Inês Simão - PD136; PD257
 Isabel Periquito - PD65
 Ísis Monteiro - PD183
 J. França Santos - PD94
 Jacinta Fonseca - PD1; PD92
 Janine Coelho - PD236
 Jean-Pierre Gonçalves - CO38; PD18
 Jenny Gonçalves - PD55
 Joana Almeida Santos - PD75
 Joana Bordalo - PAS76; PD245
 Joana Caldas - PD267
 Joana Cardoso - PAS60; PD161
 Joana Carvalho - PD69; PD108
 Joana Castro Marinho - PD252
 Joana Correia - PD105; PD197; PD212
 Joana Cotrim - PD141
 Joana Faleiro - PD147
 Joana Gaspar - PD230
 Joana Gil - PD52; PD107; PD192
 Joana Grenha - CO26
 Joana Jardim - CO35; PD31; PD51; PD117
 Joana Leite - PD59

- Joana Meireles - PD6; PD104
Joana Miranda - CO43; PAS84; PD111
Joana Oliveira - PD28; PD62
Joana Pimenta - PD113; PD184; PD200; PD221
Joana Rodrigues - PD194
Joana Santos Martins - PD138
Joana Soares - CO20; PD223
Joana Teixeira - PD181; PD214; PD217
Joana Toscano - PD202
João Farela Neves - PAS41
João Lavinha - PAS27; PAS28
Jorge Manuel Amado Apóstolo - PD86; PD87
José Pedro Antunes - PD37
Júlia Freitas Villaschi - PAS24
Juliana Oliveira - PD43; PD61; PD89; PD154
Karina Oliveira - PD48
Kátia Cardoso - CO31
Laura Azurara - PD106
Liane Correia-Costa - PAS63; PAS78; PAS82; PD103
Lígia Ferreira - PD218
Lígia Paulos - PD206
Liliana Abreu - PAS98; PD42; PD83; PD208
Liliana Rocha - CO42
Luciana Barbosa - PD128; PD163
Luísa Gaspar - PAS20
Luísa Martins - PAS14; PD20
Mª Armando Passas - PD58; PD85; PD158
Madalena Sassetti - CO13
Manuel Ferreira-Magalhães - PAS80; PAS102; PD110
Margarida Rafael - PD7
Margarida Valério - PD215
Maria Beatriz Costa - PD215
Maria Inês Alves - PD242
Maria Inês Barreto - PAS59; PD176
Maria Inês Mascarenhas - CO44; PAS61
Maria Inês Monteiro - CO39; PD44
Maria João Lage - PD207
Maria João Magalhães - PAS46
Maria Miguel Gomes - PD12
Maria Teresa Dionísio - PAS8
Mariana Domingues - PAS77
Mariana Magalhães - PD255
Mariana Matos Martins - PD201
Mariana Rodrigues - CO29; PD115; PD127
Marina Pinheiro - PD84; PD145; PD151
Mário Correia de Sá - PAS105
Marisa Inácio Oliveira - PD74
Maristela Margatho - PD16
Marta Contreiras - PAS25
Marta Gonçalves - PD100
Marta Loureiro - PD244
Marta Moniz - PD160
Marta Pinto - PD180
Marta Póvoas - PD162
Marta Santalha - PD198
Marta Valente Pinto - PAS95; PD13
Matilde Padrão Dias - PD98
Miguel Correia - PAS104; PD32; PD93
Mónica Almeida - CO53
Mónica Pinto - PD263
Mónica Rebelo - PAS6
Muriel Ferreira - CO15; CO16
Nádia M. Guimarães - PD179
Natacha Fontes - PAS18; PD228
Nuno Ferreira - PD46
Patrícia A. Gonçalves - PD122; PD266
Patrícia Cardoso - PD241
Patrícia Carvalho - PAS33; PAS55
Patrícia Mação - PAS96; PD60; PD256
Patrícia Marques - PD204
Patrícia Rocha - PAS40
Patrícia Romão - PAS58
Patrícia Vaz Silva - PAS5; PD253
Paulo Venâncio - CO17; CO45; PD238
Pedro Cruz - PD243
Pedro Epifânio - PAS75; PD254
Petra Loureiro - PD71
Raquel Firme - PD25
Raquel Lopes - PD155; PD211
Ricardo Monteiro - PD80
Ricardo Mota Pereira - PD239
Ricardo Rangel - PAS15; PAS19
Rita Aguiar - PAS65
Rita Barreira - PAS49
Rita Belo Morais - PD120
Rita Jorge - PAS99; PD157
Rita Jotta - PAS64
Rita Lourenço - PAS3; PD232; PD249
Rita Marques - CO4
Rita S. Oliveira - PD250; PD258
Rita Santos Silva - PAS34; PAS35
Rita Vidal - PD82
Rodrigo Sousa - PAS69; PD164; PD167
Rosa Gouveia - CO7; CO12
Rosário Perry da Câmara - PAS97; PD27
Sampaio Nunes, MA - PD247
Sandra Afonso - PD268
Sandra Belo - CO47
Sandra Costa - PAS47
Sara Batalha - PD205
Sara Brito - CO32
Sara Domingues - PD2; PD45
Sara Ferreira - PD14; PD182; PD276
Sara Freitas Oliveira - PD274
Sara Narciso Ferreira - PD109; PD178
Sara Pimentel Marcos - PAS30; PD148
Sara Silva - PD41
Sérgio Laranjo - CO2
Sílvia Batalha - PD153
Sofia Almeida - PD53; PD56; PD67
Sofia Moura Antunes - CO1; PD166
Sofia Silva - PD225
Sónia Regina Silva - PD21
Stéfanie Pereira - PD237
Susana Branco - CO48
Susana Corujeira - PAS44; PD119; PD129; PD139
Susana Lima - PD72
Susana Lopes - PAS51; PD187; PD231
Susana Moleiro - PAS29
Susana Rebelo Pacheco - PD140; PD191
Susana Santos - PAS90; PAS93; PD213
Sylvia Jacob - PAS66; PD177; PD185
T. Monteiro - PD116; PD126
T. Serrão - PD210
Tânia Martins - PAS17; PD68; PD125; PD133
Teresa Fernandes - CO25
Teresa Pena - PD39; PD173
Teresa Torres - PAS31; PD90; PD170
Tiago Lanfernini Ricardo Coelho - PAS2
Tiago Milheiro Silva - CO18; CO19; PAS73; PD49; PD57
Vânia Gonçalves - PAS92; PD15
Vânia Sousa - PD70
Vera Almeida - PD36
Vera Baptista - PAS103; PD226
Victor Miranda - PD19; PD22; PD171
Vivian Gonçalves - CO49; PAS56

ÍNDICE DE RESUMOS POR ÁREA CIENTÍFICA

CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

CO1 (13SPP-48988)	PD247 (13SPP-23280)
CO2 (13SPP-88333)	PD248 (13SPP-25500)
PAS1 (13SPP-37591)	PD249 (13SPP-28938)
PAS2 (13SPP-52154)	PD250 (13SPP-29018)
PAS3 (13SPP-65348)	PD251 (13SPP-49849)
PAS4 (13SPP-70287)	PD252 (13SPP-66036)
PAS5 (13SPP-77695)	PD253 (13SPP-74028)
PAS6 (13SPP-79807)	PD254 (13SPP-83262)
PAS7 (13SPP-80561)	PD255 (13SPP-89607)
PD246 (13SPP-23098)	

CIRURGIA PEDIÁTRICA

PAS67 (13SPP-39782)	PD238 (13SPP-57625)
PD237 (13SPP-30319)	PD239 (13SPP-62120)

CUIDADOS CONTINUADOS, DOMICILIÁRIOS E PALIATIVOS

PAS13 (13SPP-74117)

CUIDADOS INTENSIVOS

CO3 (13SPP-34253)	PAS12 (13SPP-67116)
CO4 (13SPP-78204)	PD256 (13SPP-24033)
PAS8 (13SPP-28923)	PD257 (13SPP-27298)
PAS9 (13SPP-29947)	PD258 (13SPP-30090)
PAS10 (13SPP-48772)	PD259 (13SPP-71248)
PAS11 (13SPP-59029)	PD260 (13SPP-72185)

DESENVOLVIMENTO

CO7 (13SPP-18033)	PD265 (13SPP-29498)
CO8 (13SPP-20327)	PD266 (13SPP-32537)
CO9 (13SPP-36339)	PD267 (13SPP-38766)
PAS78 (13SPP-75516)	PD268 (13SPP-40502)
PAS79 (13SPP-78216)	PD269 (13SPP-67897)
PD262 (13SPP-14908)	PD270 (13SPP-68800)
PD263 (13SPP-17373)	PD271 (13SPP-74993)
PD264 (13SPP-18419)	PD272 (13SPP-75330)

DOENÇAS METABÓLICAS

PD261 (13SPP-27385)

EDUCAÇÃO MÉDICA E ÉTICA

PAS80 (13SPP-21988)

ENDOCRINOLOGIA

CO46 (13SPP-38691)	PD14 (13SPP-35675)
CO47 (13SPP-39446)	PD15 (13SPP-39353)
CO48 (13SPP-67992)	PD16 (13SPP-40606)
CO49 (13SPP-69747)	PD17 (13SPP-43055)
CO50 (13SPP-77125)	PD18 (13SPP-44839)
PAS14 (13SPP-18901)	PD19 (13SPP-47701)
PAS15 (13SPP-24592)	PD20 (13SPP-50736)
PAS16 (13SPP-38593)	PD21 (13SPP-51828)
PAS17 (13SPP-55617)	PD22 (13SPP-56937)
PAS18 (13SPP-80964)	PD23 (13SPP-64920)
PAS19 (13SPP-85211)	PD24 (13SPP-71393)
PD11 (13SPP-10645)	PD25 (13SPP-73845)
PD12 (13SPP-12028)	PD26 (13SPP-83004)
PD13 (13SPP-34302)	

ENFERMAGEM PEDIÁTRICA

CO22 (13SPP-12058)	PD87 (13SPP-51725)
PD86 (13SPP-37198)	PD88 (13SPP-86883)

FARMACOLOGIA E TERAPÉUTICA

PAS81 (13SPP-21641)

GASTRENTEROLOGIA E NUTRIÇÃO

CO51 (13SPP-32601)	PD30 (13SPP-35850)
CO52 (13SPP-34377)	PD31 (13SPP-41165)
CO53 (13SPP-82435)	PD32 (13SPP-44701)
PAS20 (13SPP-16440)	PD33 (13SPP-45694)
PAS21 (13SPP-41618)	PD34 (13SPP-56626)
PAS22 (13SPP-62756)	PD35 (13SPP-71648)
PAS23 (13SPP-79203)	PD36 (13SPP-75017)
PD27 (13SPP-13492)	PD37 (13SPP-81440)
PD28 (13SPP-21792)	PD38 (13SPP-83304)
PD29 (13SPP-32650)	

PD74 (13SPP-74449)	PD80 (13SPP-83841)
PD75 (13SPP-77167)	PD81 (13SPP-84807)
PD76 (13SPP-77531)	PD82 (13SPP-85333)
PD77 (13SPP-78661)	PD83 (13SPP-86324)
PD78 (13SPP-81710)	PD84 (13SPP-87047)
PD79 (13SPP-83770)	PD85 (13SPP-89410)

INVESTIGAÇÃO BÁSICA E TRANSLACCIONAL

CO5 (13SPP-33516)	PD8 (13SPP-14656)
CO6 (13SPP-41939)	PD9 (13SPP-55307)
PAS85 (13SPP-51792)	PD10 (13SPP-88166)

MEDICINA DO ADOLESCENTE

CO38 (13SPP-51196)	PD90 (13SPP-16061)
CO39 (13SPP-54985)	PD91 (13SPP-26805)
CO40 (13SPP-69660)	PD92 (13SPP-36251)
CO41 (13SPP-72322)	PD93 (13SPP-44140)
PAS31 (13SPP-10481)	PD94 (13SPP-47349)
PAS32 (13SPP-37405)	PD96 (13SPP-60594)
PAS33 (13SPP-49830)	PD97 (13SPP-66072)
PAS34 (13SPP-71646)	PD98 (13SPP-83974)
PD89 (13SPP-12401)	

NEFROLOGIA

CO42 (13SPP-14590)	PD131 (13SPP-17146)
PAS86 (13SPP-25634)	PD132 (13SPP-27541)
PAS87 (13SPP-44959)	PD133 (13SPP-33424)
PAS88 (13SPP-48899)	PD134 (13SPP-49145)
PAS89 (13SPP-54608)	PD135 (13SPP-59087)
PD130 (13SPP-13028)	PD136 (13SPP-71943)

NEONATOLOGIA

CO28 (13SPP-10579)	PD141 (13SPP-20900)
CO29 (13SPP-44812)	PD142 (13SPP-22902)
CO30 (13SPP-56693)	PD143 (13SPP-28431)
CO31 (13SPP-57414)	PD144 (13SPP-34198)
CO32 (13SPP-57946)	PD115 (13SPP-34866)
CO33 (13SPP-68343)	PD116 (13SPP-35644)
CO34 (13SPP-72517)	PD117 (13SPP-36368)
CO35 (13SPP-79487)	PD118 (13SPP-36662)
PAS43 (13SPP-38048)	PD119 (13SPP-37635)
PAS44 (13SPP-39309)	PD120 (13SPP-44125)
PAS45 (13SPP-40093)	PD121 (13SPP-44563)
PAS46 (13SPP-44992)	PD122 (13SPP-50446)
PAS47 (13SPP-59481)	PD123 (13SPP-62567)
PAS48 (13SPP-79460)	PD124 (13SPP-66745)
PAS49 (13SPP-82718)	PD125 (13SPP-70033)
PAS50 (13SPP-85008)	PD126 (13SPP-73092)
PD137 (13SPP-10362)	PD127 (13SPP-79048)
PD138 (13SPP-12387)	PD128 (13SPP-80898)
PD139 (13SPP-14215)	PD129 (13SPP-88357)
PD140 (13SPP-18853)	

NEUROLOGIA

CO10 (13SPP-24742)	PD106 (13SPP-42203)
CO11 (13SPP-41218)	PD107 (13SPP-52615)
CO12 (13SPP-47194)	PD108 (13SPP-61791)
PAS51 (13SPP-17220)	PD109 (13SPP-63812)
PAS52 (13SPP-52808)	PD110 (13SPP-66909)
PD101 (13SPP-15450)	PD111 (13SPP-67050)
PD102 (13SPP-36700)	PD112 (13SPP-73422)
PD103 (13SPP-39148)	PD113 (13SPP-78033)
PD104 (13SPP-39695)	PD114 (13SPP-81629)
PD105 (13SPP-41876)	

ONCOLOGIA

CO27 (13SPP-13926)	PD157 (13SPP-42448)
PAS35 (13SPP-50504)	PD158 (13SPP-56103)
PAS36 (13SPP-80660)	PD159 (13SPP-62916)
PD156 (13SPP-32937)	

PEDIATRIA AMBULATÓRIA

CO54 (13SPP-13519)	PD273 (13SPP-13162)
CO55 (13SPP-61468)	PD274 (13SPP-37716)
CO56 (13SPP-85691)	PD275 (13SPP-39283)
PAS90 (13SPP-25368)	PD276 (13SPP-50437)
PAS91 (13SPP-79887)	PD277 (13SPP-60832)
PAS92 (13SPP-85133)	PD278 (13SPP-67965)

URGÊNCIA

CO36 (13SPP-21471)	PD240 (13SPP-10719)
PAS73 (13SPP-24839)	PD241 (13SPP-32575)
PAS74 (13SPP-61348)	PD242 (13SPP-50841)
PAS75 (13SPP-73617)	PD243 (13SPP-53788)
PAS76 (13SPP-83622)	PD244 (13SPP-64740)
PAS77 (13SPP-87773)	PD245 (13SPP-65806)

PEDIATRIA GERAL

PAS68 (13SPP-18851)	PD199 (13SPP-53113)
PAS69 (13SPP-20192)	PD200 (13SPP-55523)
PAS70 (13SPP-31901)	PD201 (13SPP-56810)
PAS71 (13SPP-49955)	PD202 (13SPP-58352)
PAS72 (13SPP-62912)	PD203 (13SPP-60068)
PD209 (13SPP-10978)	PD204 (13SPP-61251)
PD210 (13SPP-12923)	PD205 (13SPP-61470)
PD211 (13SPP-18218)	PD206 (13SPP-62346)
PD212 (13SPP-22335)	PD207 (13SPP-62971)
PD213 (13SPP-23038)	PD208 (13SPP-64435)
PD214 (13SPP-24502)	PD177 (13SPP-64845)
PD215 (13SPP-24841)	PD178 (13SPP-65121)
PD216 (13SPP-25563)	PD179 (13SPP-65588)
PD217 (13SPP-27229)	PD180 (13SPP-65594)
PD218 (13SPP-30950)	PD181 (13SPP-69272)
PD219 (13SPP-31401)	PD182 (13SPP-72833)
PD220 (13SPP-32136)	PD183 (13SPP-74279)
PD221 (13SPP-33084)	PD184 (13SPP-74899)
PD222 (13SPP-33740)	PD185 (13SPP-75981)
PD223 (13SPP-36722)	PD186 (13SPP-76897)
PD225 (13SPP-38293)	PD187 (13SPP-78587)
PD193 (13SPP-38536)	PD188 (13SPP-80884)
PD194 (13SPP-41578)	PD189 (13SPP-85617)
PD195 (13SPP-44463)	PD190 (13SPP-86990)
PD196 (13SPP-45046)	PD191 (13SPP-87526)
PD197 (13SPP-46005)	PD192 (13SPP-87762)
PD198 (13SPP-50006)	

PEDIATRIA SOCIAL

PAS53 (13SPP-18252)	PD99 (13SPP-63463)
PAS54 (13SPP-40247)	

PNEUMOLOGIA

CO43 (13SPP-83192)	PD163 (13SPP-43323)
CO44 (13SPP-84028)	PD164 (13SPP-56996)
PAS58 (13SPP-25709)	PD165 (13SPP-57251)
PAS59 (13SPP-30327)	PD166 (13SPP-59645)
PAS60 (13SPP-31120)	PD167 (13SPP-61123)
PAS61 (13SPP-40622)	PD168 (13SPP-61241)
PAS62 (13SPP-60473)	PD169 (13SPP-67593)
PAS63 (13SPP-60900)	PD170 (13SPP-68332)
PAS64 (13SPP-67676)	PD171 (13SPP-73798)
PAS65 (13SPP-71489)	PD172 (13SPP-76656)
PAS66 (13SPP-80948)	PD173 (13SPP-77506)
PD160 (13SPP-11929)	PD174 (13SPP-79659)
PD161 (13SPP-16574)	PD175 (13SPP-80421)
PD162 (13SPP-31204)	PD176 (13SPP-86264)

REUMATOLOGIA

CO45 (13SPP-81552)	PD233 (13SPP-30005)
PAS93 (13SPP-45120)	PD234 (13SPP-45163)
PAS94 (13SPP-84740)	PD235 (13SPP-45977)
PD232 (13SPP-11585)	PD236 (13SPP-72073)

**TECNOLOGIAS DA SAÚDE,
DESPORTO E REABILITAÇÃO**

PD100 (13SPP-48209)
