

---

# ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA

VOL 42 Nº 5 SETEMBRO / OUTUBRO 2011 - SUPLEMENTO I

(Órgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Pediatria)

---

www.spp.pt - app@spp.pt

---

FUNDADOR

**Carlos Salazar de Sousa**

---

## CONSELHO EDITORIAL

### DIRECTOR

**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 Procyanoy** - Brasil

---

### DIRECTORES EX-OFFICIO

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

**Carlos Salazar de Sousa**

**Jaime Salazar de Sousa**

**Mário Cordeiro**

**António Marques Valido**

**Maria de Lourdes Levy**

**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)

**Ana Isabel Lopes** (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)

**Deolinda Barata** (Pediatria Social)

**Filomena Pereira** (Secção de Hematologia e Oncologia)

**Guiomar Oliveira** (Secção de Neurodesenvolvimento)

**João Gomes-Pedro** (Secção de Educação Médica)

**José Frias Bulhosa** (Ordem dos Médicos Dentistas)

**Laura Marques** (Sociedade de Infeciologia)

**Leonor Sasseti** (Secção de Pediatria Ambulatória)

**Libério Ribeiro** (Secção de Imuno-Alergologia)

**Lurdes Lisboa** (Secção de Cuidados Intensivos)

**Manuel Salgado** (Secção de Reumatologia)

**Mário Marcelo da Fonseca** (Secção de Endocrinologia)

**Maria Ana Sampaio Nunes** (Sociedade de Cardiologia Pediátrica)

**Miguel Coutinho** (Subcomissão de ORL Pediátrica da SPORL)

**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 abarcar 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 devotados 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 • Nº Avulso 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 - Telef.: 22 489 99 02 Fax.: 22 489 99 29 • Tiragem: 3000 Exemplares • Correspondência: Sociedade Portuguesa de Pediatria - Rua Amílcar Cabral, 15, r/c I - 1750-018 Lisboa

---

## ÍNDICE

ORGANIZAÇÃO E DIRECÇÃO.....	3
RESUMOS DOS ORADORES.....	5
CONFERÊNCIAS.....	5
MESAS REDONDAS.....	6
HOT TOPICS.....	13
ENCONTRO COM ESPECIALISTA.....	14
WORKSHOP.....	16
COMUNICAÇÕES ORAIS.....	18
POSTERS COM APRESENTAÇÃO EM SALA.....	29
POSTERS COM DISCUSSÃO.....	59
PRIMEIROS AUTORES.....	160
ÍNDICE DE RESUMOS POR ÁREA CIENTÍFICA.....	163

# ORGANIZAÇÃO E DIRECÇÃO

## Presidente

**António Guerra**  
Presidente da Sociedade Portuguesa de Pediatria

## Comissão Organizadora

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

## Comissão Científica

(Presidentes das Sociedades e Secções da SPP)

**Alberto Caldas Afonso**  
Presidente da Secção de Nefrologia

**Almerinda Barroso Pereira**  
Presidente da Secção de Neonatologia

**Ana Isabel Lopes**  
Ex-Presidente da Secção de Gastroenterologia e Nutrição

**Deolinda Barata**  
Presidente da Secção de Pediatria Social

**Fernando Pereira**  
Presidente da Sociedade de Gastroenterologia e Nutrição Pediátrica

**Filomena Pereira**  
Presidente da Secção de Hematologia-Oncologia

**Graça Rocha**  
Presidente da Sociedade de Infecçiology Pediátrica

**Guiomar Oliveira**  
Presidente da Secção de Neurodesenvolvimento

**João Gomes-Pedro**  
Presidente da Secção de Educação

**Laura Marques**  
Ex-Presidente da Secção de Infecçiology

**Leonor Sasseti**  
Presidente da Secção de Pediatria Ambulatória

**Libério Bonifácio Ribeiro**  
Presidente da Secção de Imunoalergologia

**Lurdes Lisboa**  
Presidente da Secção de Cuidados Intensivos

**Manuel Salgado**  
Presidente da Secção de Reumatologia

**Maria Ana Sampaio Nunes**  
Presidente da Secção de Cardiologia

**Mário Marcelo da Fonseca**  
Presidente da Secção de Endocrinologia

**Miguel Félix**  
Presidente da Secção de Pneumologia

**Paula Fonseca**  
Presidente da Secção de Medicina do Adolescente

## Revisores dos trabalhos

**Cardiologia**  
Ana Sampaio Nunes  
Rui Anjos

**Cuidados Intensivos**  
Farela Neves  
Lurdes Lisboa

**Desenvolvimento e Neurologia**  
Guiomar Oliveira  
Luísa Teles

**Doenças Metabólicas**  
Amélia Cavaco  
Fernanda Rodrigues

**Endocrinologia**  
Cíntia Castro Correia  
Marcelo da Fonseca

**Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição**  
Ana Isabel Lopes  
Ricardo Ferreira

**Genética**  
Ana Carvalho  
Teresa Bandeira

**Hematologia e Oncologia**  
Ana Teixeira  
Filomena Pereira

**Imunoalergologia**  
Ana Margarida Neves  
Libério Ribeiro

**Infecçiology**  
Graça Rocha  
Laura Marques

**Medicina do Adolescente**  
Hugo Tavares  
Paula Fonseca

**Nefrologia**  
Alberto Caldas Afonso  
Helena Guedes Pinto

**Neonatologia**  
Almerinda Pereira  
Rosalina Barroso

**Outros**  
Amélia Cavaco  
Fernanda Rodrigues  
Manuela Costa Alves  
Maria João Brito

**Pediatria Ambulatória**  
José Luís Fonseca  
Leonor Sasseti

## Pediatria Geral

Ana Carvalho  
António Guerra  
Amélia Cavaco  
Inês Azevedo  
Teresa Bandeira

## Pediatria Social

Deolinda Barata  
Helena Isabel Almeida

## Pneumologia

Luísa Pereira  
Miguel Félix

## Reumatologia

Manuel Salgado  
Marta Conde



# RESUMOS DOS ORADORES

## CONFERÊNCIAS

### C3 A POLUIÇÃO DO AR E A SAÚDE DAS CRIANÇAS

#### A POLUIÇÃO DO AR E A SAÚDE DAS CRIANÇAS

Carlos Borrego, Joana Valente e Myriam Lopes

CESAM, Departamento de Ambiente e Ordenamento, Universidade de Aveiro, 3810-193 Aveiro, Portugal.

A poluição do ar, quer ambiente quer interior, é o factor ambiental com maior impacto na saúde dos Europeus, onde é responsável pela maior percentagem de doenças com causas ambientais. Segundo a OMS, vários estudos científicos comprovam que a saúde das crianças na Europa beneficiaria significativamente da redução dos níveis de concentração dos poluentes na atmosfera, uma vez que a poluição do ar ambiente por matéria particulada é responsável por 6,4% das mortes das crianças até aos 4 anos, variando entre 1% e 7,5% em diferentes regiões deste continente.

O impacto da poluição atmosférica na saúde respiratória surge, assim, como uma temática ainda com lacunas de conhecimento, cujo estudo contribuirá potencialmente para uma melhoria das condições de saúde das populações, assim como para a diminuição dos custos médicos associados a estas doenças. Para estudar os efeitos da poluição atmosférica na saúde é necessário percorrer uma cadeia de eventos, desde a emissão até ao efeito em concreto, passando pela concentração, exposição e dose (Figura 1), sendo para isso fundamental investir no conhecimento de cada um dos passos intermédios.

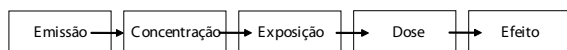


Figura 1 - Da concentração à dose.

No entanto, tradicionalmente os estudos epidemiológicos baseiam-se na relação “concentração no ar ambiente-resposta” como uma estimativa da relação “dose-resposta” para quantificar os efeitos na saúde associados à poluição atmosférica. Nestes estudos utilizam-se usualmente os dados de concentração de um poluente, obtidos a partir das redes de monitorização de qualidade do ar, como indicadores de relações estatísticas entre variáveis ambientais (séries temporais de qualidade do ar e meteorologia) e indicadores de saúde, como mortalidade, morbidade, admissões hospitalares ou consumo de medicamentos, é uma metodologia comum para a avaliação dos efeitos da poluição atmosférica na saúde humana. Há outras abordagens em que não são utilizadas as concentrações mas sim outros indicadores de poluição, como distância a fontes importantes do poluente em questão, caso das vias de tráfego ou fontes pontuais. Os estudos que recorrem a dados de concentrações ambientais, medidos nas estações de uma rede de monitorização como estimativa da exposição, apresentam limitações relacionadas com a localização das estações, que nem sempre é representativa dos níveis de poluição de áreas com características específicas (por exemplo, tráfego intenso). A sua distribuição espacial não permite discernir heterogeneidades de pequena escala espacial nas concentrações e, conseqüentemente, subpopulações potencialmente muito expostas. Uma outra limitação na utilização das concentrações em ar ambiente é o facto de não ser contabilizado o contacto dos indivíduos com o ar em ambientes interiores. A maior parte do tempo de exposição (80% a 90%) ocorre em ambientes confinados, estando os indivíduos sujeitos aos níveis de concentração de poluentes existentes no ar interior. O tempo passado em ambientes interiores pode ser ainda mais elevado em grupos específicos da população, como as crianças, os idosos e os doentes crónicos, que são considerados grupos populacionais mais vulneráveis em termos de saúde. As concentrações de alguns poluentes presentes em ambientes interiores são fortemente influenciadas pelas concentrações do exterior, enquanto outros decorrem primariamente de fontes interiores. Neste sentido, a determinação da exposição e da dose inalada de poluentes constituem passos importantes para o avanço do estudo nesta área de interface ambiente-saúde. Os conceitos básicos utilizados na avaliação da exposição foram desenvolvidos no início da década de 80 do séc. XX e o termo exposição foi definido como o evento que ocorre quando um indivíduo está em contacto com um poluente. Os resultados desta variável podem ser interpretados como a concentração

média da qualidade do ar com que um indivíduo, ou grupo populacional, está em contacto, contabilizando as concentrações em todos os espaços frequentados (incluindo espaços interiores). A dose inalada refere-se à quantidade média de um poluente inalado por um (ou um conjunto de) indivíduo, durante um determinado tempo e depende das características de cada indivíduo e do tipo de actividade desenvolvida.

A exposição e a dose inalada podem ser calculadas em termos populacionais, podendo ser relacionadas com dados populacionais de saúde, ou ao nível individual, relacionando com resultados clínicos individuais em estudos de painel. Em particular nesta última abordagem, a utilização de tecnologias de localização e georreferenciação assumem-se como instrumentos que permitem avanços significativos nos estudos nesta área. As ferramentas computacionais permitem ainda avaliar cenários e os efeitos de estratégias mitigadoras, quer na qualidade do ar, quer na saúde das populações, designadamente em grupos de risco, como são as crianças.

### C5 COMPORTAMENTO(S) DE RISCO NO ADOLESCENTE

#### COMPORTAMENTO (S) DE RISCO NA ADOLESCÊNCIA

José Teixeira de Sousa – Psiquiatra

O que é hoje a adolescência. Adolescência precoce e tardia. A adolescência como crise. Adolescência normal e patológica. Tarefas da adolescência: identidade e autonomia.

A adolescência normal. Fase de moratória na adolescência (Ericson). Desenvolvimento moral na adolescência (Kolberg). A importância da socialização (amigos) na adolescência.

Factores de risco na adolescência: pessoais; familiares; sociais.

Comportamentos de risco e principais perturbações de foro psicopatológico na adolescência:

- Perturbações do comportamento alimentar (a importância do corpo; dismorfofobias);
- Perturbações do comportamento sexual: a identidade sexual, a aprendizagem sexual; possibilidade de aparecimento de disfunções sexuais e outras perturbações na adolescência; comportamentos de risco.
- Perturbações de uso/abuso de substâncias;
- Perturbações de ansiedade;
- Perturbações depressivas;
- Perturbações psicóticas;
- Alterações do desenvolvimento da personalidade.

Sinais de alarme na adolescência. Intervenção junto dos adolescentes - papel dos terapeutas. A importância do pediatra.

A adolescência hoje. Aparecimento de novos fenómenos sociais; a queda de valores; a rapidez da comunicação; a Internet (vantagens e perigos).

A utilização de drogas psicoactivas durante a adolescência. A emergência de novas drogas; sub-culturas musicais.

A prevenção da problemática das toxicodependências. Prevenção universal, selectiva e indicada. Factores básicos de prevenção.

Princípios fundamentais para o atendimento de jovens em risco (sigilo profissional, atitude não crítica, avaliação psicossocial, reconhecimento e orientação das necessidades e máxima intervenção a cada consulta.

Áreas de intervenção social e de intervenção parental.

O pediatra perante o adolescente. Avaliação e intervenção face ao(s) risco(s).

## MESAS REDONDAS

### MR1 FACTORES E COMPORTAMENTOS DE RISCO

#### ALIMENTOS GENETICAMENTE MODIFICADOS (GM). OS NOVOS ALIMENTOS

Maria Leonor Bento

Resumo: A introdução dos alimentos geneticamente modificados (GM) no mercado, os “Novos Alimentos” tem gerado grande contestação e receios por parte de grupos que consideram serem estes uma causa potencial do aumento das alergias alimentares, para além de poderem ter outros efeitos nocivos para o organismo. Contudo, apesar dos inúmeros artigos de opinião acerca dos potenciais riscos dos alimentos GM sobre a saúde, artigos científicos publicados em revistas com arbitragem científica, são raros.

O objectivo da nossa apresentação é dar a conhecer as novas metodologias e dados científicos fiáveis relativamente à segurança alimentar de culturas de plantas GM. Assim, avaliamos o efeito da engenharia genética (EG) na alergenicidade de milho e soja transgénicos, comercializados na União Europeia. Para a análise da alergenicidade da soja e milho GM utilizaram-se testes in-vivo (testes cutâneos por picada) com extractos proteicos das farinhas de soja e milho GM versus respectivos controlos numa população de crianças com história prévia de doença alérgica. Adicionalmente usou-se a técnica de electroforese bidimensional em gel de poliacrilamida como uma técnica de análise global para detecção de potenciais novos alergénios induzidos nos produtos em estudo. Neste estudo não foi observada uma alergenicidade acrescida após EG, nem foram identificadas novas proteínas alergénicas nos extratos de soja e milho GM. Em conclusão, sugere-se a análise pós-comercialização, e métodos de análise global de expressão génica e proteica para avaliação da segurança de produtos alimentares (GM ou não).

**Palavras-chave:** Alergenicidade, engenharia genética, testes cutâneos, electroforese bi-dimensional,

### MR2 ADOLESCENTE COM DOENÇA CRÓNICA: A TRANSIÇÃO PARA A IDADE ADULTA I

#### ADOLESCENTE COM DOENÇA REUMATOLÓGICA: A TRANSIÇÃO PARA A IDADE ADULTA

Margarida Guedes

A implementação de planos de transição estruturados para a medicina de adultos, de jovens com patologia crónica, deve ser considerada uma prioridade na medicina do adolescente.

Como grupo, as doenças reumatológicas pediátricas, incluindo artrite idiopática juvenil (AIJ), lúpus eritematoso sistémico (LES) ou vasculites, estão entre as doenças crónicas mais comuns da infância. A AIJ, a mais frequente destas doenças, afecta cerca de 1: 1000 crianças, e vários estudos demonstram que a doença pode permanecer activa na vida adulta até 2/3 dos casos. E em relação ao LES juvenil, a remissão é ainda mais rara que na AIJ. Assim, apesar de não haver dúvidas da necessidade de garantir a continuidade de qualidade dos cuidados de saúde, vários estudos têm demonstrado, no entanto, falhas neste processo. Um estudo recente, canadiano, sobre a eficácia dos planos de transição em reumatologia pediátrica mostrou uma taxa preocupante de insucesso (52%). Vários factores foram já identificados como obstáculos, não só relacionados com o adolescente e suas famílias, mas também com os profissionais e as instituições envolvidas.

Por um lado o adolescente, habituado à cultura das consultas pediátricas, centradas na família e isentando-o muitas vezes de assumir responsabilidades pela sua doença, pode não estar preparado para a medicina de adultos, centrada no doente e na sua autonomia. Aliás esta abordagem é sentida muitas vezes como uma ameaça pelas famílias, que continuam frequentemente a ser o suporte para o jovem, e apercebem-se que a sua importância é diminuída pelo reumatologista de adultos. Por outro lado, poucos hospitais têm canais adequados para um processo de transição eficaz. Recursos inadequados e má coordenação entre os serviços pediátricos e de adultos são alguns dos problemas existentes. Uma outra preocupação é que durante este período, nem o pediatra nem o reumatologista

se sintam responsáveis pelo tratamento do jovem, que continuará a aguardar uma marcação de consulta...

Torna-se assim fundamental conhecer a dimensão desta problemática, não negligenciando as perspectivas que os jovens com artrite têm neste processo. De facto, como confirmam alguns inquéritos a adolescentes com patologia reumática, este processo não se pode limitar a ter em conta as necessidades físicas da doença, mas também as necessidades do ponto de vista social, psicológico e vocacional. Além das habituais questões que se colocam a todos os adolescentes, estes jovens têm de lidar com a sua doença reumática, que pode ter acarretado limitações funcionais, atraso de crescimento, e induzido maior labilidade emocional e dependência em termos comportamentais.

Alguns aspectos deste processo são comuns a quaisquer jovens com doença crónica, nomeadamente respeitar os principais determinantes do plano de transição, incluindo uma boa preparação, incentivar as capacidades de autonomia, e estabelecer uma adequada e atempada relação com a equipa médica de adultos. Como refere Scal (2009) “... o processo de transição envolve uma série de tarefas complexas, inseridas num período de desenvolvimento complexo, e integrado num sistema de saúde, por si só, também muito complexo”.

#### Referências Bibliográficas

1. P. Scal, K. Horvath, A. Garwick. Preparing for Adulthood: Health Care transition counseling for youth with arthritis. *Arthritis Rheum* 2009; 61:52-57
2. L. Robertson. When should young people with chronic rheumatic disease move from pediatric to adult – centred care? *Clin Rheumatology* 2006; 20:387-97
3. K. Shaw, T. Southwood, J. McDonagh. Growing up and moving on in rheumatology: a multicentre cohort of adolescents with juvenile idiopathic arthritis. *Rheumatology* 2005; 44 : 806-812
4. American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians, and American College of Physicians, Transitions Clinical Report Authoring Group Supporting the Health Care Transition from adolescence to adulthood in the medical home. *Pediatrics* 2011; 128: 182-200
5. E. Hazel, X. Zang, C. Duffy, S. Campillo. High Rates of unsuccessful transfer to adult care among young adults with juvenile idiopathic arthritis. *Pediatric Rheumatology* 2010; 8: 2-6
6. Transition to adult care from youth with special health care needs: Position Statement (AH 2007 – 2011). *Paediatr Child Health* 2007; 12: 785-788
7. A. Hersh, S. Pang, M. Curran, D. Milojevic, E. von Schean. The challenges of transferring chronic illness patients to adult care: reflexions from pediatric and adult rheumatology at a US Academic Center. *Pediatric Rheumatology* 2009; 7: 1-7
8. R. Tova, A. Stacy, W. Patience, C. Peter. Survey of tee transition needs among pediatric rheumatologists in the US and Canada: barriers services and opportunities. *Arthritis Rheum* 2010; 62:
9. L. Tucker, D. Cabral. Transition of the Adolescent patient with rheumatic disease: issues to consider. *Pediatric Clin N Am* 2005; 52: 641-652

### MR3 ANEMIA CRÓNICA

#### TALASSÉMIAS

M. Leticia Ribeiro\*, Centro Hospitalar de Coimbra

As hemoglobinopatias, talassemias e variantes de hemoglobina, são as doenças monogénicas mais frequentes no Mundo. É consensual que as hemoglobinopatias tiveram origem nas zonas em que a malária foi ou é endémica, onde a percentagem de portadores se situa entre 2% e 25%, no entanto, devido aos fenómenos migratórios, hoje estão espalhadas por todo o Mundo.

Em Portugal a distribuição é heterogénea, com prevalência mais elevada no sul do país. Num estudo populacional que efectuámos na Região Centro encontramos uma prevalência de hemoglobinopatias de 2.2%. Estimamos que haja no País 25 doentes com  $\beta$ -talassemia major, e um número muito mais elevado com talassemia intermédia, que é, contudo, uma entidade sub-diagnosticada. Nos últimos anos o número de doentes tem vindo a decrescer graças a uma maior sensibilidade dos profissionais de saúde para a identificação antenatal dos casais em risco e ao diagnóstico pré-natal.

Sempre que numa família é identificado um portador deve ser explicado claramente o modo de transmissão e sugerido o estudo dos familiares em idade reprodutiva. Atendendo a que o estado de portador não confere doença, não há qualquer interesse em estudar as crianças, excepto para estabelecer o diagnóstico diferencial com outras causas de anemia hipocrómica e microcítica.

Se é uma criança o primeiro elemento da família a ser identificado, deve ser proposto o estudo do casal.

**Talassemia – portadores**

As talassemias são um grupo heterogéneo de doenças congénitas, nas quais a produção da hemoglobina normal está parcial ou completamente suprimida em resultado de alterações na síntese de uma ou mais cadeias globínicas. As formas clinicamente relevantes são as  $\beta$ -,  $\delta\beta$ -, e  $\alpha$ -, talassemias, em que o estado de portador não tem importância clínica e os homocigóticos, ou heterocigóticos compostos têm fenótipos de severidade heterogénea, sendo as formas mais graves dependentes de transfusões regulares.

Os portadores de Talassemia têm uma anemia ligeira, hipocrómica e microcítica, bem tolerada, que não está associada a nenhum estado patológico. São, em geral, diagnosticados em análises de rotina ou na sequência de estudos familiares. Não necessitam de qualquer acompanhamento ou terapêutica e têm uma esperança de vida normal.

O diagnóstico dos portadores é feito com base na presença de hipocromia e/ou microcitose, após exclusão de sideropenia, e no estudo de hemoglobinas (Hbs), cuja metodologia mais correcta é por HPLC, que determina o perfil e a percentagem das Hbs presentes na amostra. A confirmação da lesão molecular só está indicada para elucidação de casos complexos ou na perspectiva de um diagnóstico pré-natal.

**Talassemia – Fenótipos Graves**

As formas graves de Talassemia –  $\beta$ -Talassemia Major e Intermédia, Doença da Hb H e Hb Bart's Hidropsia fetal – têm elevada morbidade e mortalidade e, na maioria dos casos, uma transmissão autossómica recessiva.

Em Portugal o fenótipo severo mais frequente é a  $\beta$ -Talassemia intermédia, que tem genótipos heterogéneos associados a diferentes severidades. Em geral cursa com anemia hipocrómica e microcítica moderada (Hb 7-10 g/dL), esplenomegalia e hemossiderose. A maioria dos doentes necessita de transfusões esporádicas, em especial na infância e durante a gravidez. Alguns doentes melhoram a anemia com terapêutica com Hidroxiureia.

Os doentes com  $\beta$ -Talassemia major são dependentes de transfusões desde os primeiros meses de vida, que devem ser feitas em regime de hipertransfusão para frenar a eritropoiese ineficaz resultante do excesso de cadeias  $\alpha$ -globínicas. A definição das formas major e intermédia é clínica e pode ser difícil distingui-las na altura do diagnóstico. A identificação das mutações permite confirmar o diagnóstico, estabelecer o prognóstico e evitar transfusões intempestivas nas formas intermédias.

**Complicações clínicas e tratamento – Centros de Referência**

As formas graves de talassemia têm uma eritropoiese ineficaz importante, com hemólise crónica, e pela 4ª a 6ª década de vida desenvolvem miocardiopatia e hipertensão pulmonar. As principais complicações (diabetes, hipogonadismo, hipotiroidismo, miocardiopatia, osteoporose) e o prognóstico estão dependentes da sobrecarga de ferro, o que torna imprescindível uma queilação regular e eficaz do ferro.

O transplante de medula óssea está associado a morbi-mortalidade importante, em especial se não for com um dador familiar compatível. Vários grupos de investigação estão a desenvolver técnicas de engenharia genética que permitem modificar a expressão dos genes  $\beta$ -globínicos, com resultados muito promissores.

As formas graves de hemoglobinopatias são doenças raras e, por isso, devem ser diagnosticadas e tratadas em Centros de Referência com equipas multidisciplinares experientes e com grande competência clínica e científica. Estes Centros de Referência, a ser criados em Portugal, vão permitir, com economia de recursos, um melhor atendimento dos doentes, a formação de novos profissionais e o desenvolvimento de programas de investigação.

**Referências:**

10. Weatherall, D.J. & Clegg, J.B., 2001, Inherited haemoglobin disorders: an increasing global health problem, *Bulletin of the World Health Organization*, 79(8), pp. 704-12.  
 11. Weatherall, D.J. & Clegg, J.B., 2001, *The thalassaemia syndromes*, Blackwell Science, Oxford ; Malden, MA.  
 12. Ribeiro ML, Gonçalves P, Cunha E, Bento C, Almeida H, Pereira J, Núñez GM, Tamagnini GP, 1997, Genetic heterogeneity of  $\beta$ -thalassemia in populations of the Iberian Peninsula, *Hemoglobin* 21:3 261-9.  
 13. Bento C., Relvas L., Vazão H., Campos J., Rebelo U., Ribeiro ML, 2006, The use of capillary blood samples in a large scale screening approach for the detection of  $\beta$ -thalassemia and hemoglobin variants, *Haematologica* 91:1567

14. Traeger-Synodinos J, Old JM, Petrou M, Galanello R. Best practice guidelines for carrier identification and prenatal diagnosis of haemoglobinopathies. European Molecular Genetics Quality Network. Manchester 2002.

15. Wood, J.C., Tyszka, J.M., Carson, S., Nelson, M.D. & Coates, T.D., 2004, Myocardial iron loading in transfusion-dependent thalassemia and sickle cell disease, *Blood*, 103(5), pp. 1934-6. \* Sem conflitos de interesses a declarar.

**MR3 ANEMIA CRÓNICA**

**ANEMIAS HEMOLÍTICAS AUTO-IMUNES**

**José Barbot**

Responsável da Unidade Hematologia Pediátrica do CH Porto

O desenvolvimento de anticorpos (Acs) contra antígenos de superfície dos eritrócitos pode resultar na sua destruição prematura com consequente anemia. Este é o mecanismo fisiopatológico comum a um conjunto de entidades clínicas denominadas de Anemias Hemolíticas Autoimunes (AHAI).

O carácter hemolítico destas entidades é de reconhecimento relativamente fácil quando presente a tríada clássica de hemólise; anemia, reticulocitose e hiperbilirrubinemia. O mesmo acontece relativamente ao seu carácter auto-imune, dada a sensibilidade e especificidade do teste de anti-globulina directa (TAD) que, sessenta anos após a sua descrição, continua a ser o teste diagnóstico de referência, a ser de disponibilidade fácil e a estar bem implementado na prática clínica. Este contexto contraria claramente a possibilidade de sub-diagnóstico/diagnóstico tardio que, apesar de tudo, pode ocorrer face a apresentações menos típicas. É o caso das situações que cursam com hemólise compensada por uma reticulocitose capaz de manter níveis de hemoglobina (Hb) normais. É o caso também dos processos em que a auto-imunidade afecta adicionalmente os precursores eritroides da medula óssea com consequente reticulocitopenia. É o caso ainda de processos hemolíticos de natureza intra-vascular cujas manifestações são particulares.

Uma vez identificada uma AHAI importa caracteriza-la no sentido de avaliar a sua gravidade e prognóstico, dentro de um espectro clínico variado que pode ir das formas ligeiras às que condicionam risco de vida, das formas agudas e auto-limitadas às crónicas e recidivantes. Podem ainda ser primárias, se o eritrócito é o único alvo da auto-imunidade, ou secundárias, se integram a morbidade de uma doença mais generalizada.

A classificação das AHAI que melhor serve este objectivo continua a ser aquela que as classifica, em simultâneo, em primárias ou secundárias e em causadas por Acs frios ou quentes. Como tal a avaliação inicial deve ter duas vertentes, a serológica e a clínica.

O estudo serológico procura caracterizar o mais possível o auto-Ac em causa. Propriedades tais como o isotipo, a reactividade térmica, a capacidade para fixar o complemento, a afinidade para o antígeno e a especificidade vão ser determinantes na sua patogénecidade. Na prática estas propriedades não necessitam de ser investigadas uma a uma e de forma sistemática. Algumas delas, de certo modo, podem ser inferidas uma vez conhecido o isotipo. Como tal, face a um TAD positivo com soro de Coombs poli específico importa proceder à sua execução com soros mono específicos para IgG e C3.

A positividade para IgG revela a presença de um anticorpo IgG e permite inferir que a sua temperatura de ligação ao antígeno eritrocitário (afinidade térmica), ideal é de 37°C (AHAI por Acs quentes). A positividade em simultâneo para C3 indica a sua capacidade para fixar o complemento facto que é susceptível de potenciar os seus efeitos nefastos.

As AHAI por Acs quentes, maioritárias em idades pediátricas, preenchem um espectro largo de situações clínicas em termos de gravidade, evolução e resposta terapêutica. Têm em comum o facto de a hemólise ser de carácter extra-vascular. A positividade para C3 em exclusivo sugere a interferência de um auto-Ac que terá estado ligado ao eritrócito, altura em que fixou o complemento, mas que dele se desligou entretanto. Daí ser possível inferir de que se trata de um Ac cuja afinidade térmica é efectiva a temperaturas inferiores a 37°C. O mecanismo fisiopatológico das AHAI por Acs frios resulta assim de um equilíbrio dinâmico entre a afinidade térmica do auto-Ac e as diferentes temperaturas a que estão sujeitos os eritrócitos no seu percurso circulatório. Resulta ainda da própria patogénecidade do complemento que fixou.

As AHAI por Acs frios integram duas entidades relativamente bem definidas a nível serológico e clínico;

A Hemoglobinúria Paroxística ao Frio (HPF) é provocada por um Ac tipo IgG que se liga a um antígeno eritrócitário específico (antígeno P). Tem um comportamento térmico bifásico muito particular. Liga-se aos eritrócitos e fixa o complemento, quando eles circulam em extremidades expostas ao frio e, uma vez retomada a circulação central, acaba por se desligar do eritrócito dada a sua fraca afinidade a 37°C. Em contraste o complemento não só permanece fixado como é ativado com consequente hemólise intra-vascular.

A Doença de Aglutininas Frias (DAF) provocada por um Ac tipo IgM que também se liga ao eritrócito e fixa o complemento a temperaturas abaixo dos 37°C. Com a elevação da temperatura a sua afinidade diminui em contraste com a capacidade de fixação do complemento. É destas duas variáveis que vai resultar a amplitude térmica dentro da qual o auto-Ac é patogénico sendo que neste caso a hemólise predominante pode ser intra ou extra vascular.

É assim que, perante uma AHAI, o esclarecimento das propriedades de auto-Ac em simultâneo com o da fisiopatologia do processo hemolítico são de importância fundamental na avaliação da situação assim como na definição de atitudes. A segunda vertente de classificação das AHAI refere-se ao seu carácter primário ou secundário.

As AHAI por Acs frias na criança são geralmente desencadeadas por uma infecção aguda, inespecífica no caso da HPF ou por *Mycoplasma* no caso da DAF. As AHAI por Acs quentes podem ser secundárias a doenças mais generalizadas e mais graves. Apenas uma minoria tem origem numa infecção aguda. Podem integrar a morbilidade de doenças auto-imunes (sistémicas ou específicas de órgão), linfoproliferativas, inflamatórias, assim como de défices imunitários congénitos ou adquiridos. A sua investigação é obrigatória tanto na apresentação como no decorrer da evolução já que a AHAI pode ser a sua primeira manifestação.

O Síndrome de Evans é neste contexto uma entidade clínica muito particular já que o carácter mais generalizado do processo auto-imune permanece adstrito ao âmbito das células circulantes com a ocorrência de citopenias adicionais, nomeadamente trombocitopenia e, mais raramente, neutropenia. Estas citopenias que ocorrem por surtos, em simultâneo ou de forma dissociada no tempo, podem revestir-se de gravidade extrema o que confere uma mortalidade importante a este síndrome.

A possibilidade de uma AHAI ser secundária a medicações obriga a um registo sistemático da história medicamentosa da criança doente.

O tratamento de uma AHAI vai depender do seu tipo assim como da sua gravidade. As AHAI por Acs frias na criança têm geralmente um carácter agudo e auto limitado. Como tal é na fase aguda que a abordagem terapêutica é mais importante e decisiva já que a anemia pode muito rapidamente atingir patamares de gravidade. A atitude de base é a da evicção do frio eventualmente associada a antibioterapia quando indicada. Nas formas com hemólise intra-vascular massiva o recurso a transfusão de concentrado eritrócitário pode ser decisivo. Nas AHAI por Ac quentes a possibilidade de uma evolução crónica e recidivante vai condicionar o regime terapêutico. Algumas crianças com anemia ligeira e infecção vírica recente podem beneficiar de uma atitude de expectativa. No entanto a necessidade de introdução de terapêutica imuno-supressora torna-se evidente em muitas situações. A corticoterapia continua a ser a atitude de primeira linha tanto nas formas primárias como secundárias. A dose inicial deve prolongar-se no mínimo por 4 semanas. A sua redução deve ser cuidadosa, progressiva e monitorizada pelo TAD e pelos valores de Hb e reticulócitos. Um problema delicado surge quando o processo hemolítico volta a revelar actividade com a redução da dose. Esta situação pode obrigar a uma redefinição dos objectivos da terapêutica eventualmente menos ambiciosos do que a mera erradicação da hemólise. A partir daí, deve ser procurado uma dose que consiga uma relação risco benefício optimizada. Neste contexto, assim como no contexto de emergência de marcadores de auto-imunidade adicionais, a introdução de outros imunossuppressores deve ser ponderada.

## MR7 EPIDEMIOLOGIA DAS DOENÇAS ALÉRGICAS. 20 ANOS DO ESTUDO ISAAC

### EPIDEMIOLOGIA DAS DOENÇAS ALÉRGICAS – 20 ANOS DO ESTUDO ISAAC EM PORTUGAL

J. Rosado Pinto (Coordenador Nacional do ISAAC)

A Mesa Redonda sobre “Epidemiologia das Doenças Alérgicas: 20 anos de Estudo ISAAC” tem como objectivo principal dar a conhecer aos Pediatras portugueses

o que é este Estudo epidemiológico que contou com a participação de muitos portugueses ao longo de 20 anos.

O ISAAC (International Study of Asthma and Allergies in Childhood) é um estudo internacional sobre asma e alergias na infância e que foi concebido pelo Departamento de Pediatria da Universidade de Auckland (NZ) para maximizar o valor da investigação epidemiológica sobre asma, rinoconjuntivite e eczema. Ao longo dos primeiros anos (entre 1991-2005) foi possível, através da utilização da mesma metodologia, envolver mais de 2 milhões de jovens dos 6-7 e 13-14 anos, oriundos de 306 centros e 105 países.

Em Portugal participaram mais de 35.000 jovens de 6-7 e 13-14 anos e mais de 300 escolas das regiões de Lisboa, Porto, Funchal, Portimão, Coimbra, Alentejo (Évora) e Açores (Ilha de São Miguel) entre 1991 e 2002. Os resultados obtidos, para além de integrarem dezenas de publicações nacionais e mundiais, são referência internacional no que se refere aos valores da prevalência da asma, rinite e eczema da criança portuguesa. Diversos trabalhos científicos, incluindo teses académicas nacionais, continuam a ter por base os questionários do ISAAC e, no ano passado, o Guinness reconheceu este Estudo como o de maior dimensão à escala planetária.

A apresentação deste Projecto, sua organização e testemunhos nacionais e internacionais encerram numa Mesa Redonda um trabalho de 20 anos que contou com a colaboração voluntária de milhares de crianças e seus familiares, centenas de professores, médicos e entidades oficiais, bem como do apoio exemplar de um grupo da indústria farmacêutica (GSK).

Deste projecto emergiram à escala internacional e nacional particularmente nos últimos dez anos, após exaustivo tratamento dos dados recolhidos, centenas de publicações que contribuem, para uma melhor compreensão e atitude dos profissionais de saúde e das entidades públicas mundiais perante as doenças alérgicas na idade pediátrica.

## MR7 EPIDEMIOLOGIA DAS DOENÇAS ALÉRGICAS. 20 ANOS DO ESTUDO ISAAC

### EPIDEMIOLOGIA DAS DOENÇAS ALÉRGICAS NO MUNDO: AS LIÇÕES DO ISAAC

Neil Pearce

Centre for Public Health Research Massey University Wellington Campus

Faculty of Epidemiology and Public Health London School of Hygiene and Tropical Medicine

The causes of the international time trends in the prevalence of asthma are unclear, and are currently a major focus for asthma epidemiology worldwide. The International Study of Asthma and Allergies in Childhood (ISAAC) has involved four phases: (i) Phase One used simple core written questionnaires for two age groups to obtain estimates of asthma symptom prevalence and severity worldwide; (ii) Phase Two involved more intensive studies in a smaller number of selected centres; (iii) Phase Three was a repeat of Phase One after at least five years to examine time trends and to assess the relationships between the patterns found and environmental data; (iv) Phase Four involved the development and expansion of the scope of the ISAAC website as a resource for asthma management globally. These studies have shown major international variation in asthma prevalence with up to 7-fold variations between the 10th and 90th percentiles (Phase One). Phase Two found little evidence of genetic factors in asthma, and that most asthma has a non-allergic basis, especially in developing countries. In Phase Three, it was found that in most high prevalence countries, particularly the English language countries, the rise in the prevalence of asthma symptoms has peaked and may even have begun to decline. In contrast many, but not all, countries with low prevalence in Phase One have shown increases in prevalence in Phase Three. It seems that as a result of the “package” of changes in the environment that are occurring with “Westernization”, we are seeing an increased susceptibility to the development of asthma, and that this is not occurring through ‘classic’ allergic mechanisms. The causes of these changes remain unclear, but global comparisons of asthma prevalence, and assessment of time trends, will continue to play a major role in investigating the reasons for these changes, and in developing preventive measures.

The causes of the international time trends in the prevalence of asthma are unclear, and are currently a major focus for asthma epidemiology worldwide. An important component of this research process involves standardised international



prevalence comparisons<sup>1</sup>. The key problem is to gain information on large numbers of people in random samples collected in a comparable manner across social groups, regions, and countries. Thus, comparisons of asthma prevalence are increasingly being based on a simple comparison of symptom prevalence in a questionnaire survey in a large number of people, followed by more intensive testing of factors related to asthma (e.g. BHR) and risk factors for asthma (skin prick test positivity, serum IgE, and environmental exposures) in a sub-sample, and a repeat of the prevalence survey over time. This approach has been used in the International Study of Asthma and Allergies in Childhood (ISAAC)<sup>2-5</sup>.

The ISAAC study has involved four phases:

- ISAAC Phase One used simple core written questionnaires for two age groups to obtain estimates of asthma symptom prevalence and severity worldwide;
- ISAAC Phase Two involved more intensive studies in a smaller number of selected centres in order to investigate in more depth the population patterns and prevalence differences that had been identified in Phase One;
- ISAAC Phase Three was a repeat of Phase One after at least five years; it examined variations in time trends of childhood asthma, rhinoconjunctivitis and eczema around the world, and expanded the world maps of these conditions; it also assessed the relationship between the patterns found and environmental data;
- ISAAC Phase Four involved the development and expansion of the scope of the ISAAC website as a resource for ISAAC collaborators especially for those in low and middle income countries; it included the addition of management plans and other resources that are useful for managing asthma, eczema, and rhinitis

In this paper I will summarize the key study design features, and the key findings, of each of the first three phases of ISAAC. I will particularly focus on the findings for asthma, but will also mention the findings for rhinitis and eczema where these are relevant. I will then discuss the implications for future asthma research.

#### ISAAC PHASE I ONE

ISAAC Phase One<sup>2 5</sup> used simple core written questionnaires for two age groups, and was completed in 156 collaborating centres in 56 countries with a total of 721,601 children participating. In the 13-14 year age group 155 centres from 56 countries participated, of which 99 centres completed a video questionnaire. For the 6-7 year age group there were 91 collaborating centres in 38 countries. ISAAC Phase One Field work commenced in 1993, and was conducted in the majority of centres between 1994 and 1995.

The aims of ISAAC Phase One were:

1. To describe the prevalence and severity of asthma, rhinitis and eczema in children living in different centres and to make comparisons within and between countries;
2. To obtain baseline measures for assessment of future trends in the prevalence and severity of these diseases; and
3. To provide a framework for further aetiological research into lifestyle, environmental, genetic and medical care factors affecting these diseases.

ISAAC Phase One demonstrated a large variation in the prevalence of asthma symptoms in children throughout the world including hitherto unstudied populations<sup>6-7</sup>. Up to 20-fold variations in the prevalence of self-reported asthma symptoms were observed between centres worldwide (range 1.8% to 36.7%), with a 7-fold variation observed between the 10th and 90th percentiles (4.4%, 30.9%). It is likely that environmental factors were responsible for these major differences between countries.

The key population differences and findings included:

Firstly, there was a particularly high prevalence of reported asthma symptoms in English-speaking countries, i.e. the British Isles, New Zealand, Australia, the United States and Canada. This appears to be unlikely to be entirely due to translation problems, since the same pattern was observed with the ISAAC video questionnaire<sup>8</sup>.

Secondly, the ISAAC survey showed that centres in Latin America also had particularly high symptom prevalence. This finding is of particular interest in that the Spanish-speaking centres of Latin America showed higher prevalences than Spain itself, in contrast to the general tendency for more affluent countries to have higher prevalence rates.

Thirdly, amongst the non-English-speaking European countries, ISAAC has found a high asthma prevalence in Western Europe, with lower prevalences

in Eastern and Southern Europe. For example, there is a clear Northwest-Southeast gradient within Europe, with the highest prevalence in the world being in the United Kingdom, and some of the lowest prevalences in Albania and Greece<sup>8</sup>. The West-East gradient was particularly strong; in particular there was a significantly lower prevalence in the former East Germany than in the former West Germany.

Fourthly, Africa and Asia generally showed relatively low asthma prevalence. In particular, prevalence was low in developing countries such as China and Indonesia whereas more affluent Asian countries such as Singapore and Japan showed relatively high asthma prevalence rates. Perhaps the most striking contrast is between Hong Kong and Guangzhou which are close geographically, and involve the same language and predominant ethnic group; Hong Kong (the more affluent city) had a 12-month period prevalence of wheeze of 10.1%, compared with 2.0% in Guangzhou (the less affluent city).

Fifthly, ecological studies were also undertaken using the Phase One data to develop hypotheses about environmental factors. These analyses<sup>9</sup> found that a number of factors were associated with global patterns of asthma prevalence. Asthma prevalence was positively associated with Gross National Product (GNP), trans fatty acids, paracetamol, and female smoking; it was negatively associated with foot of plant origin, pollen, immunisations, tuberculosis notifications, air pollution and male smoking. The magnitudes of all of these associations were small, and ecologic analyses of this type can provide only weak evidence which warrants further investigation.

#### ISAAC PHASE TWO

ISAAC Phase Two<sup>4</sup> involved more intensive studies in a smaller number of selected centres. It began in 1998 and involved 30 centres in 22 countries with 53,383 children participating. Phase Two was designed to investigate the relative importance of hypotheses of interest that arose from the Phase One results. ISAAC Phase Two enabled internationally standardised comparisons of disease and relevant risk factors using the modules developed by ISAAC collaborators. These modules include the ISAAC core questionnaires, supplementary questionnaires, including questionnaires on disease management, child contact modules including examination for flexural dermatitis, skin prick tests for atopy, bronchial responsiveness to hypertonic saline, blood sampling and storage for serum IgE and genetic analyses, and a risk factor questionnaire module. The inclusion of objective markers of allergic sensitisation, bronchial responsiveness and flexural dermatitis in ISAAC Phase Two enabled the description of international variations in disease prevalence beyond the level measured in Phase One by core questionnaires. Markers of disease have also been related to individual exposure to environmental factors and genetic markers.

The aims of ISAAC Phase Two were:

1. To describe the prevalence of 'objective' markers of asthma and allergies in children living in different centres, and to make comparisons within and between centres.
2. To assess the relation between the prevalence of 'objective' markers of asthma and allergies and the prevalence of symptoms of these conditions in children living in different centres.
3. To estimate to what extent the variation in the prevalence and severity of asthma and allergies in children between centres can be explained by differences in known or suspected risk factors or by differences in disease management.
4. To explore new aetiological hypotheses regarding the development of asthma and allergies in children

The first set of Phase Two publications investigated the role of atopy (as measured by positive allergen skin prick tests) in asthma<sup>10</sup>, rhinoconjunctivitis<sup>11</sup> and eczema<sup>12</sup>. At the level of individual children, the association of atopy with each of these diseases was stronger in more affluent centres than in less affluent centres. At the level of whole populations (centres), however, the correlation between the prevalence of atopy and the prevalence of symptoms for each disease was weak or non-existent.

A second set of papers addressed the correlations between objective markers and the corresponding questionnaire measures of disease. At the level of whole populations, the correlation between prevalences of examined and reported flexural dermatitis was high, offering reassurance that ISAAC questionnaire-derived prevalence data for eczema are sufficiently precise for comparisons between populations<sup>13</sup>.

A third set of papers investigated known or suspected risk factors for asthma or allergy. Endotoxin (bacterial products) has been suggested as both a trigger of asthma and a protective factor against allergic sensitisation. Living room floor dust was collected and analysed for endotoxin in six centres from Albania, Italy, New Zealand, Sweden and the United Kingdom. Asthma and current wheeze were more common in homes with lower endotoxin levels, and there was a less consistent inverse association of endotoxin levels with allergic sensitisation<sup>14</sup>. Finally, early genetic studies within Phase Two focused on 55 candidate single nucleotide polymorphisms (SNPs) in 14 genes that had been associated with asthma or allergy in the published literature up to 2003<sup>15</sup>. Significant associations with wheeze were detected in only four genes (*IL4R*, *TLR4*, *MS4A2*, *TLR9*). Variants in *IL4R* and *TLR4* were also related to allergen-specific IgE, while polymorphisms in *FCER1B* (*MS4A2*) and *TLR9* were not. There were also highly significant associations between *SPINK5* variants and visible eczema (but not IgE levels) and between *IL13* variants and total IgE. Heterogeneity of these genetic effects across centres was rare, despite differences in allele frequencies. Thus, in general, ISAAC Phase Two has shown little evidence of genetic factors in asthma and that most asthma has a non-allergic basis, especially in developing countries<sup>10</sup>.

### ISAAC PHASE THREE

ISAAC Phase Three<sup>3</sup> involved a repeat of Phase One after at least five years, examined variations in time trends of childhood asthma, rhinoconjunctivitis and eczema around the world, and expanded the world maps of these conditions. It is also assessing the relationship between patterns found and environmental data. The aims of ISAAC Phase Three were:

1. To examine time trends in the prevalence of asthma, allergic rhinoconjunctivitis and atopic eczema in centres and countries which participated in ISAAC Phase One.
2. To describe the prevalence and severity of asthma, allergic rhinoconjunctivitis and atopic eczema in centres and countries which did not participate in Phase One.
3. To examine hypotheses at an individual level which have been suggested by the findings of Phase One, subsequent ecological analyses and recent advances in knowledge.

ISAAC Phase Three was completed in 237 collaborating centres in 98 countries with a total of 1,187,496 children participating. In the 13-14 year age group 233 centres from 97 countries participated. For the 6-7 year age group there were 144 collaborating centres in 61 countries. The majority of the Phase Three field work was conducted during 2001-3. The average symptom prevalence of current wheeze (in the last 12 months) measured with the written questionnaire changed slightly between Phase One and Phase Three, from 13.2% to 13.7% in the 13-14 year age group (an average increase of 0.06% per year) and from 11.0% to 11.6% in the 6-7 year age group (an average increase of 0.13% per year). There was also little change in the average symptom prevalence of severe asthma, or the symptom prevalence measured with the asthma video questionnaire. However, the time trends in asthma symptom prevalence showed different regional patterns. In Western Europe, current wheeze decreased by -0.07% per year in 13-14 year olds, but increased by 0.20% per year in 6-7 year olds. The corresponding findings for the other regions were: Oceania (-0.39% per year in 13-14 year olds, and -0.21% per year in 6-7 year olds); Latin America (+0.32%, and +0.07% respectively); Northern and Eastern Europe (+0.26%, +0.05%), Africa (+0.16%, +0.10%); North America (+0.12%, +0.32%); Eastern Mediterranean (-0.10%, +0.79%); Asia-Pacific (+0.07%; -0.06%); and the Indian subcontinent (+0.02%, +0.06%).

The key population differences and findings included<sup>16-17</sup>:

Firstly, in most high prevalence countries, particularly the English language countries, the rise in the prevalence of asthma symptoms has peaked and may even have begun to decline. For example, the prevalence of wheeze in the last year decreased by 0.5% per year in English-language countries<sup>17</sup>.

Secondly, a number of countries that had high or intermediate levels of symptom prevalence in Phase One have shown significant increases in prevalence in Phase Three; these include Latin American countries such as Costa Rica, Panama, Mexico, Argentina and Chile, and Eastern European countries such as the Ukraine and Romania. Other countries to show significant increases in symptom prevalence included Barbados, Tunisia, Morocco and Algeria.

Thirdly, with the exception of India, all of the countries with very low symptom prevalence rates in Phase One reported increases in prevalence in Phase Three, though only the increases for Indonesia and China were statistically significant. Finally, virtually all countries, irrespective of the symptom prevalence level, reported increases in lifetime asthma prevalence between Phase One and Phase Three. In fact, the increases were most marked in those countries with the highest average prevalence between Phase One and Phase Three despite the fact that many of these countries reported declines in asthma symptom prevalence between Phase One and Phase Three.

### CONCLUSIONS

In conclusion, ISAAC Phase One has shown major international differences in asthma symptom prevalence. Phase Two found little evidence of genetic factors in asthma, and that most asthma has a non-allergic basis, especially in developing countries. In Phase Three, it was found that in most high prevalence countries, particularly the English language countries, the rise in the prevalence of asthma symptoms has peaked and may even have begun to decline. In contrast many, but not all, countries with low prevalence in Phase One have shown increases in prevalence in Phase Three.

So what do these findings mean? It seems that as a result of the "package" of changes in the intrauterine and infant environment that are occurring with "Westernization", we are seeing an increased susceptibility to the development of asthma and that this is not occurring through 'classic' allergic mechanisms<sup>18</sup>. There are a number of elements of this "package" including changes in maternal diet, increased fetal growth, smaller family size, reduced infant infections and increased use of antibiotics and paracetamol, and immunization, all of which have been (inconsistently) associated with an increased risk of childhood asthma, but none of which can alone explain the increases in prevalence<sup>18</sup>. Thus, it is important that we consider the "forest" of changes that occur with Westernization, as well as doing studies of specific "trees". It is likely that the "package" is more than the sum of its parts, and that these social and environmental changes are all pushing the infants' immune systems in the same direction. The causes of these changes remain unclear, but global comparisons of asthma prevalence, and assessment of time trends, will continue to play a major role in investigating the reasons for these changes, and in developing preventive measures.

### ACKNOWLEDGEMENTS

The Centre for Public Health Research is supported by a Programme Grant from the Health Research Council of New Zealand.

### REFERENCES

1. Pearce N, Beasley R, Burgess C, Crane J. Asthma epidemiology: principles and methods. New York: Oxford University Press, 1998.
2. Asher MI, Keil U, Anderson HR, Beasley R, Crane J, Martinez F, et al. International Study of Asthma and Allergies in Childhood (ISAAC): rationale and methods. *European Respiratory Journal*. 1995;8(3):483-91.
3. Ellwood P, Asher MI, Beasley R, Clayton TO, Stewart AW. The international study of asthma and allergies in childhood (ISAAC): phase three rationale and methods. *International Journal of Tuberculosis and Lung Disease* 2005;9(1):10-6.
4. Weiland SK, Björkstén B, Brunekreef B, Cookson WOC, von Mutius E, Strachan DP, et al. Phase II of the International Study of Asthma and Allergies in Childhood (ISAAC II): rationale and methods. *European Respiratory Journal* 2004;24:406-12.
5. Pearce N, Weiland S, Keil U, Langridge P, Anderson HR, Strachan D, et al. Self-reported prevalence of asthma symptoms in children in Australia, England, Germany and New Zealand: an international comparison using the ISAAC protocol. *European Respiratory Journal*. 1993;6(10):1455-61.
6. Beasley C, Pearce N, Crane J. Worldwide trends in asthma mortality during the twentieth century. In: Weiss K, editor. *Fatal asthma*. New York: Marcel Dekker, 1998:13-29.
7. Asher MI, Anderson HR, Stewart AW, Crane J, Ait-Khaled N, Anabwani G, et al. Worldwide variations in the prevalence of asthma symptoms: International Study of Asthma and Allergies in Childhood (ISAAC). *European Respiratory Journal* 1998;12:315-35.
8. Beasley R, Keil U, Von Mutius E, Pearce N, Ait-Khaled N, Anabwani G, et al. Worldwide variation in prevalence of symptoms of asthma, allergic rhinoconjunctivitis and atopic eczema: ISAAC. *Lancet* 1998;351:1225-32.
9. Asher MI. Recent perspectives on global epidemiology of asthma in childhood. *Allergologia Et Immunopathologia* 2010;38(2):83-87.

10. Weinmayr G, Weiland SK, Bjorksten B, Brunekreef B, Buchele G, Cookson WOC, et al. Atopic sensitization and the international variation of asthma symptom prevalence in children. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* 2007;176(6):565-74.
11. Weinmayr G, Forastiere F, Weiland SK, Rzehak P, Abramidze T, Annesi-Maesano I, et al. International variation in prevalence of rhinitis and its relationship with sensitisation to perennial and seasonal allergens. *European Respiratory Journal* 2008;32(5):1250-61.
12. Flohr C, Weiland SK, Weinmayr G, Bjoerksten B, Braback L, Brunekreef B, et al. The role of atopic sensitization in flexural eczema: Findings from the International Study of Asthma and Allergies in Childhood Phase Two. *Journal of Allergy and Clinical Immunology* 2008;121(1):141-47.
13. Flohr C, Weinmayr G, Weiland SK, Addo-Yobo E, Annesi-Maesano I, Bjorksten B, et al. How well do questionnaires perform compared with physical examination in detecting flexural eczema? Findings from the International Study of Asthma and Allergies in Childhood (ISAAC) Phase Two. *British Journal of Dermatology* 2009;161(4):846-53.
14. Gehring U, Strikwold M, Schram-Bijkerk D, Weinmayr G, Genuneit J, Nagel G, et al. Asthma and allergic symptoms in relation to house dust endotoxin: Phase Two of the International Study on Asthma and Allergies in Childhood (ISAAC II). *Clinical and Experimental Allergy* 2008;38(12):1911-20.
15. Genuneit J, Cantelmo JL, Weinmayr G, Wong GWK, Cooper PJ, Riikjarv MA, et al. A multi-centre study of candidate genes for wheeze and allergy: the International Study of Asthma and Allergies in Childhood Phase 2. *Clinical and Experimental Allergy* 2009;39(12):1875-88.
16. Asher MI, Montefort S, Bjorksten B, Lai CKW, Strachan DP, Weiland SK, et al. Worldwide time trends in the prevalence of symptoms of asthma, allergic rhinoconjunctivitis, and eczema in childhood: ISAAC Phases One and Three repeat multicountry cross-sectional surveys. *Lancet* 2006;368(9537):733-43.
17. Pearce N, Ait-Khaled N, Beasley R, Mallol J, Keil U, Mitchell E, et al. Worldwide trends in the prevalence of asthma symptoms: phase III of the International Study of Asthma and Allergies in Childhood (ISAAC). *Thorax* 2007;62(9):757-65.
18. Douwes J, Pearce N. Asthma and the westernization 'package'. *International Journal of Epidemiology*. 2002;31(6):1098-102.

## MR11 PILARES DA ADOLESCÊNCIA

### PATOLOGIA DO SONO

Maria Helena Estêvão

A adolescência é um período de encruzilhada da vida, em que muitos comportamentos estão estreitamente relacionados com hábitos de saúde menos saudáveis, entre os quais se salienta a higiene inadequada do sono. O sono, função vital, é fundamental no restabelecimento dos vários sistemas orgânicos, no crescimento e desenvolvimento do sistema nervoso central, na regulação de funções cognitivas e neuroendócrinas, entre outras. O padrão do sono é influenciado por vários factores intrínsecos (sistema de regulação circadiana, sistema homeostático do sono), comportamentos e circunstâncias de vida. Estes factores têm variações relacionadas com a idade e podem assumir especial relevância no período da adolescência. Um adolescente precisa em regra de 9-9,25 horas de sono e sofre um desvio, para mais tarde, de 2 horas no seu ciclo circadiano de sono. Estas alterações fisiológicas, pouco conhecidas, em associação com o menosprezo pela importância do sono, condicionam circunstâncias que levam a uma deficiente qualidade ou quantidade do mesmo. A incidência dos problemas de sono tem sido crescente e é determinada em grande parte pelo crescendo da pressão social e escolar e pela expansão das tecnologias informáticas. As repercussões da insuficiência e irregularidade do padrão de sono podem ser significativas a vários níveis, nomeadamente crescimento, memória e raciocínio, comportamento e regulação emocional. A importância do sono tem sido cada vez mais relacionada com os resultados de desempenho escolar. Os distúrbios do sono mais comuns na adolescência relacionam-se com a higiene do sono, sendo ainda de salientar o síndrome de atraso de fase, a insónia, o síndrome das pernas inquietas, a narcolepsia, perturbação respiratória do sono. As doenças médicas crónicas podem ser agravadas pela perturbação do sono e, inversamente, sintomas de determinadas doenças podem contribuir para a fragmentação do sono.

As manifestações de perturbação do sono, por serem variadas e subtis, podem passar despercebidas durante muito tempo, sendo necessário estar atento para o seu despiste.

A falta de abordagem e orientação pode levar à persistência das perturbações do sono até e ao longo da vida adulta. O risco para a obesidade, hipertensão arterial, diabetes, depressão e comportamentos de risco é acrescido.

A educação para os bons hábitos de sono deve iniciar-se precocemente, desde os primeiros meses de vida com continuação através da infância até à adolescência. A abordagem às características, hábitos e qualidade do sono é obrigatória em cada consulta de saúde infantil e juvenil. A educação na família, na escola e na sociedade são factores fundamentais para a consolidação destes hábitos.

## MR12 O ADOLESCENTE E A DOENÇA NEUROLÓGICA CRÓNICA

### O ADOLESCENTE E A DOENÇA NEUROLÓGICA CRÓNICA. PARALISIA CEREBRAL

Alexandra Cabral

Associação de Paralisia Cerebral de Coimbra

Nos últimos anos, a melhoria das condições de vida e cuidados de saúde tem levado ao aumento progressivo da esperança de vida dos indivíduos com doença crónica e deficiência, incluindo a paralisia cerebral (PC).

A PC é a causa mais frequente de deficiência motora não só nas crianças, mas também nos adolescentes e jovens adultos, com uma prevalência de 1,5 a 2,5/1000. Caracteriza-se por alterações do movimento, postura e função motora permanentes mas não inalteráveis, causadas por uma lesão/anomalia cerebral não progressiva nos primeiros anos de vida. Muito frequentemente acompanha-se de perturbações cognitivas, sensoriais, comportamentais, da comunicação, epilepsia e problemas músculo-esqueléticos secundários.

Face ao amplo espectro possível de gravidade da perturbação motora e dos problemas associados, existe uma enorme heterogeneidade na expressão clínica da PC. À medida que a idade avança, às dificuldades iniciais associam-se problemas músculo-esqueléticos secundários progressivos, nomeadamente contracturas e deformidades articulares, causadores de dor, fadiga e declínio na mobilidade e funcionalidade. A dor é um problema particularmente prevalente e tem um impacto significativo na qualidade de vida.

Na adolescência e início da idade adulta, os jovens procuram adquirir independência em relação à família, fortalecimento de relações com os pares e orientação vocacional/profissional. As limitações motoras próprias da PC e as co-morbilidades dificultam a concretização de qualquer um destes processos. Adolescentes e jovens adultos com PC sem limitações cognitivas têm restrições nas actividades da vida diária e participação social. Os maiores obstáculos são a mobilidade no exterior, actividades de recreio e emprego. Têm também maiores dificuldades no estabelecimento de relações íntimas. Verifica-se nesta fase uma maior tendência para isolamento social, sofrimento psicológico e menor contacto com os serviços de saúde. A transição para os serviços de saúde da população adulta é dificultada porque estes estão muitas vezes pouco vocacionados e preparados para dar apoio aos problemas específicos da PC.

O mesmo empenho que resultou na diminuição da mortalidade neonatal e no aumento da esperança de vida na PC, deverá ser colocado no desenvolvimento das melhores estratégias para proporcionar apoio individualizado e interdisciplinar, minimizar complicações e otimizar a qualidade de vida da população com PC, ao longo de toda a sua vida.

## MR13 SESSÃO COMEMORATIVA DOS 10 ANOS DA UVP-SPP/PPSU

### PUBLIC HEALTH IMPACTS OF THE INTERNATIONAL NETWORK OF PAEDIATRIC SURVEILLANCE UNITS

Danielle Grenier

Medical Affairs Director, Canadian Paediatric Society

Introduction: Collectively rare diseases affect 6 to 10% of the population and most countries lack national data on incidence, disease burden, short terms outcome or the impacts of related public health strategies. Objectives: To illustrate the value for public health, clinical care and research of a collaborative network of active surveillance units in providing timely national epidemiological

data to advance knowledge on rare diseases. Methods: Studies were conducted through the International Network of Paediatric Surveillance Units (INoPSU), a network of 13 countries operating singly and collaboratively. Paediatricians report monthly on rare diseases according to preset protocols. Confidentiality is mandatory and all studies receive ethical approval. Results: INoPSU, involving >10,000 clinicians seeing >50 million children led to many positive outcomes. Study results have impacted on child health and led to several joint publications. Vaccine-preventable diseases such as poliomyelitis, congenital rubella syndrome and pertussis infection demonstrated the success of immunization programs; neonatal herpes simplex virus infection, the need for a new vaccine. Partly due to study results, clinical practice guidelines and health planning services have changed on severe hyperbilirubinemia, vitamin D deficiency rickets, vitamin K deficiency bleeding, and medium-chain acyl-coenzyme A dehydrogenase deficiency. Injury prevention surveillance identified product safety hazards such as baby walkers, lap-belt syndrome and strollers. Innovations include enhanced-surveillance of H1N1 and emergency-response preparedness to melamine-contaminated infant formula. Conclusions: INoPSU improves collaboration, provides reliable national epidemiological data, allows international comparison and supports the development of medical, educational and public health interventions.

## MR13 SESSÃO COMEMORATIVA DOS 10 ANOS DA UVP-SPP/PPSU

### UNIDADE DE VIGILÂNCIA PEDIÁTRICA DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE PEDIATRIA – OS PRIMEIROS 10 ANOS DE ACTIVIDADE

Francisco Abecasis

Resumo: A Unidade de Vigilância Pediátrica é um departamento da Sociedade Portuguesa de Pediatria criado para promover o estudo de doenças raras ou pouco frequentes na idade pediátrica. A notificação é feita de forma voluntária. Em 25 de Março de 2000 foi nomeada a Comissão Executiva que desenvolveria o sistema da Unidade de Vigilância Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria (UVP-SPP). A actividade de vigilância teve início em 2001 e um ano depois a UVP-SPP passou a fazer parte da rede internacional de unidades de vigilância pediátrica – INoPSU (International Network of Paediatric Surveillance Units). O âmbito de acção da UVP-SPP abrange preferencialmente doenças ou condições pouco frequentes, situações que carecem de um estudo de âmbito nacional para se obter o número de casos necessário para atingir as informações necessárias para o conhecimento das questões que motivam a sua vigilância (epidemiologia, etiologia, evolução, tratamento ou prevenção); ao contrário de condições mais frequentes, a raridade destas condições não permite que estudos institucionais ou regionais forneçam estes dados.

O processo de funcionamento do sistema, assenta em três vertentes fundamentais: os investigadores elaboram e desenvolvem a vertente científica, os pediatras notificam voluntariamente a identificação de novos casos da situação em vigilância e a UVP-SPP centraliza a informação e fornece apoio logístico, consultadoria epidemiológica e suporte financeiro.

Ao longo de 10 anos de actividade foram concluídos os seguintes estudos:

16. Infecção congénita por *Toxoplasma gondii*
17. Síndrome hemolítico-urémico
18. Epidemiologia da infecção pelo *Streptococcus* do grupo B em crianças com menos de 3 meses (dois períodos de vigilância)
19. Internamentos com varicela e Herpes-zoster
20. Encefalite e encefalomielite aguda
21. Doença de Kawasaki
22. Diabetes mellitus em crianças com menos de 5 anos
23. Estudo piloto da incidência nacional de lesões associadas a acidentes com andarilhos
24. Epidemiologia da surdez hereditária

Estão neste momento a decorrer os seguintes estudos:

- Acidentes vasculares cerebrais em idade pediátrica
- Infecção congénita pelo vírus citomegálico humano (CMV)
- Vigilância epidemiológica nacional da paralisia cerebral aos 5 anos de idade

Apesar do sucesso de alguns programas de vigilância e do enorme interesse dos estudos acima referidos, o sistema tem-se deparado com algumas dificuldades que não permitiram aproveitá-lo na sua plenitude. A taxa de notificação extremamente baixa dificulta a interpretação dos dados obtidos. Este motivo contribuiu para que não tenha sido possível publicar os resultados de alguns dos programas de vigilância.

A UVP-SPP está ciente do seu papel dinamizador e reconhece a necessidade de encontrar novas formas de motivação dos notificadores e dos investigadores. Uma vez que todo o sistema assenta na notificação voluntária pelos pediatras portugueses, é necessária a colaboração de todos para que os próximos 10 anos sejam ainda mais produtivos para a Pediatria e as crianças portuguesas.

## MR15 – COMPORTAMENTOS VIOLENTOS

### INDICADORES E CARACTERIZAÇÃO DOS MAUS TRATOS

Deolinda Barata

Presidente da Secção de Pediatria Social da Sociedade Portuguesa de Pediatria. Coordenadora do Núcleo Hospitalar de Apoio à Criança e Jovem em Risco, do Hospital de D. Estefânia.

#### 25. Considerações gerais

A história da violência exercida sobre a Criança e Jovem, ao longo dos tempos, confunde-se com história da própria humanidade. Quanto mais recuamos no tempo, maiores são as atrocidades cometidas contra elas. Ao reconhecimento de diferentes formas de maus tratos, foi-se assistindo ao “aperfeiçoamento” do próprio acto de maltratar, cada vez mais requintadas, subtile ou bizarras, constituindo um verdadeiro desafio, à sagacidade dos técnicos que lidam com estas situações. Na maioria dos casos, o maltratante é um dos elementos que cuida da Criança e Jovem, nomeadamente os seus progenitores, sendo assim, muito difícil de romper esta verdadeira “barreira do silêncio” e conhecer a dimensão real deste problema.

#### Indicadores

Os indicadores ou sinais de alarme de maus tratos constituem sinais e sintomas meramente indicativos da possibilidade de existência de uma situação deste tipo. Na maioria dos casos, estes sinais e sintomas não são patognomónicos de um determinado tipo de maus tratos. Como as manifestações clínicas são muito variadas, torna-se necessário uma particular atenção e um elevado índice de suspeição diagnóstica, que associada à recolha cuidadosa da história clínica, constituem os passos mais importantes para a detecção destas situações. Uma história inverosímil, com contradições ou diferentes versões e, sobretudo as discrepâncias entre o relato dos factos com o tipo de lesões observadas, aliadas ao atraso na procura de cuidados médicos, constituem a chave para o diagnóstico. Também a observação do comportamento dos pais, da criança e/ou jovem e da relação entre ambos pode fornecer elementos adicionais importantes para a evocação do diagnóstico de maus tratos.

As crianças e jovens vítimas de maus tratos tornam-se crianças “difíceis”, com baixa auto-estima, imaturidade, sem expectativas em relação ao futuro, com dificuldades intelectuais, de aprendizagem, de linguagem e de integração.

#### Caracterização

Nenhuma lista de sinais e sintomas de maus tratos pode ser exaustiva, pelo que as que se apresentam constituem, apenas, uma orientação. Assim, embora exista uma multiplicidade de situações que consubstanciam a prática de maus tratos, aliada à diversidade de formas clínicas, o fenómeno pode ser classificado em diferentes tipos, nomeadamente: negligência, mau trato físico, abuso sexual, mau trato psicológico e síndrome de Munchausen por procuração, abandono, exploração no trabalho, tráfico de crianças e jovens, etc.

#### h) Negligência

Trata-se da incapacidade de proporcionar à criança e/ou jovem a satisfação das necessidades de cuidados básicos de higiene, alimentação, afecto e saúde, indispensáveis para o crescimento e desenvolvimento normais.

Os efeitos de negligência, dependem também, da idade da criança; assim, a falta de suporte afectivo pode traduzir-se por socialização inadequada do lactente, hiperactividade e agressividade na criança pré-escolar, deficiente controlo dos esfíncteres e baixo rendimento na criança em idade escolar, comportamentos de risco (toxicod dependência, alcoolismo, delinquência na adolescência) e, mais

tarde por atitudes negligentes em relação aos próprios filhos, completando o ciclo geracional.

#### Mau trato físico

O mau trato físico resulta de qualquer acção, não accidental, isolada ou repetida infligida por pais, cuidadores ou outros com responsabilidade face à criança ou jovem a qual provoque dano físico.

Este tipo de maus tratos, cuja expressão mais frequente surge na forma de “criança batida”, engloba um conjunto de situações traumáticas, tais como a síndrome da criança abandonada, as queimaduras, as fracturas, os traumatismos crânio-encefálicos, as lesões abdominais, a sufocação, o afogamento, as intoxicações provocadas e outras.

É indispensável efectuar um exame físico completo, no sentido de identificar o tipo de lesões mais frequentes ou mais sugestivas – as equimoses ou hematomas com estádios de evolução diferentes e de localização preferencial na face, pescoço, pavilhões auriculares, tronco e nádegas; as queimaduras circulares ou de limites muito bem definidos. Os hematomas subdurais nos lactentes, particularmente se associados à presença de hemorragias retinianas; as fracturas dos membros no primeiro ano de vida; a detecção de várias fracturas em diferentes estádios de calcificação ou de fracturas de costelas são também altamente sugestivas de maus tratos físicos.

#### Abuso sexual

O abuso sexual corresponde ao envolvimento de uma criança ou adolescente em actividades cuja finalidade visa a satisfação sexual de um adulto ou outra pessoa mais velha e mais forte. Baseia-se numa relação de poder ou de autoridade e consubstancia-se em práticas nas quais a criança ou jovem não tem capacidade para compreender que delas é vítima; que percebendo que o é, não tem capacidade para nomear o abuso sexual; não se encontra capaz de dar o seu consentimento livre e esclarecido.

Este tipo de maus tratos pode revestir-se de diversas formas – que podem ir desde importunar a criança ou jovem, obrigar a tomar conhecimento ou presenciar conversas, espectáculos obscenos, utilizá-la em sessões fotográficas e filmagens, até à prática de coito, passando pela manipulação dos órgãos sexuais.

No abuso sexual, o tabu social implícito (vergonha, medo) dificulta pedido de ajuda. As crianças, sobretudo as mais novas, podem confundir a relação com uma manifestação afectiva “normal” ou podem estar submetidas à pressão do segredo imposto pelo abusador. Frequentemente os sintomas surgem desfasados no tempo, em relação à data dos acontecimentos.

#### Mau trato psicológico (abuso emocional)

O mau trato psicológico resulta da incapacidade de proporcionar à criança ou jovem um ambiente de tranquilidade, bem-estar emocional e afectivo indispensáveis ao crescimento, desenvolvimento e comportamento equilibrados. Este tipo de maus tratos engloba diferentes situações, desde a ausência ou precariedade de cuidados ou afeição adequados à idade e situação pessoal, até à completa rejeição afectiva, passando pela depreciação permanente da criança ou do jovem.

Quando não existem carências económicas, tende-se a não valorizar devidamente o mau trato psicológico que representa, muitas vezes, o “abandono” afectivo a que são votadas muitas crianças e jovens cujos progenitores têm vida profissional/social muito intensa e absorvente; fisicamente, bem cuidadas, ficam entregues, durante a maior parte do tempo, a sucessivos cuidadores, sem possibilidade, em alguns casos, de estabelecimento de vínculos afectivos sólidos aos adultos de referência.

#### Síndrome de Munchausen por Procuração

Esta síndrome constitui uma forma rara de mau trato e de grande dificuldade de diagnóstica. Consiste na simulação de sinais e sintomas na criança por um elemento da família (frequentemente a mãe, utilizando um discurso aparentemente credível e sedutor, mas ao qual subjaz, por vezes, patologia de foro psiquiátrico, nem sempre fácil de identificar), com a finalidade de convencer os técnicos de saúde da existência de uma doença que pode levar a hospitalizações frequentes e necessidade de investigação exaustiva e muitas vezes invasiva. Outras vezes o perpetrador induz doença à criança, ministrando uma droga/ medicamentos ou provocando episódios de semi-sufocação, procurando o hospital, referindo que a criança apresenta crises de asneia. A sua incidência não é conhecida. Calcula-se que a taxa de mortalidade é de cerca de 10 % dos casos, habitualmente por intoxicação ou sufocação.

## MR15 COMPORTAMENTOS VIOLENTOS

### DIAGNÓSTICO E INTERVENÇÃO EM SITUAÇÕES DE MAUS TRATOS

Helena I. N. Almeida

Resumo da Apresentação.

A equipa multidisciplinar. O papel do pediatra num episódio de mau trato (MT): 1) suspeitar; 2) avaliar o risco e proteger a criança; 3) fornecer dados de qualidade. Casuística do Hospital Fernando Fonseca. O papel do NHACJR na formação dos profissionais do Departamento de Pediatria.

Maus tratos mais frequentes: MT físico; abuso sexual. Detecção do MT físico e abuso sexual: anamnese, exame objectivo. Exemplos. A importância da entrevista à vítima. O diagnóstico e profilaxia de doenças sexualmente transmissíveis. Papel do Pediatra na orientação das situações de mau trato. O projecto de vida da criança e da família.

## MR17 FÁRMACOS E DIETAS NAS DOENÇAS DO ESPECTRO AUTISTA

### FÁRMACOS E DIETAS NAS PERTURBAÇÕES DO ESPECTRO AUTISTA: PRÓS E CONTRAS

Miguel Palha

Pediatra; Director Clínico do Centro de Desenvolvimento Infantil DIFERENÇAS, Lisboa

As Perturbações do Espectro do Autismo (PEA), de resto como todas as perturbações do neurodesenvolvimento, correspondem a síndromes, ou seja a um conjunto de sintomas e sinais de etiologias diferentes. O diagnóstico de uma PEA (em reformulação, designadamente no âmbito do futuro sistema classificativo DSM-5, proposto pela American Association of Psychiatry, com publicação prevista para 2013) assenta, basicamente, na identificação de três grupos de sintomas e sinais, a saber: dificuldades graves na reciprocidade social; dificuldades graves na comunicação, verbal e não-verbal; e comportamentos inflexíveis, repetitivos e estereotipados. Adicionalmente, sem se constituírem como critérios do diagnóstico sindromático, são muito frequentes outros comportamentos como a hiperactividade, a impulsividade, o défice de atenção, a hetero e auto-agressividade, a ansiedade, a irritabilidade, a instabilidade humoral e o negativismo, que causam, amiúde, problemas muito significativos. A farmacoterapia será, então, dirigida aos sintomas e sinais que se constituem como critérios de diagnóstico das PEA; mas também, e não menos importante, às manifestações que, embora não sendo fundadoras do diagnóstico de PEA, são altamente prevalentes e geradoras de uma grande morbidez. Basicamente, têm interesse os anti-psicóticos (designadamente, a risperidona e o aripiprazole), os psico-estimulantes (mormente, o metilfenidato) e a atomoxetina. Outras substâncias, como a oxitocina e como a sinvastatina, em fase de utilização experimental, serão referidas. Os melhores resultados da farmacoterapia são obtidos no controlo da hiperactividade, da impulsividade, da agressividade, da inflexibilidade comportamental, da ansiedade e da irritabilidade. Em matéria de reciprocidade social e da comunicação, os resultados são modestos.

Relativamente às dietas para controlo das manifestações das PEA, com excepção de casos específicos de doenças metabólicas, como, entre outras, a fenilcetonúria ou a diabetes mellitus, os resultados têm sido decepcionantes, não havendo, no presente, recomendações científicas nesta área.

## HOT TOPICS

### HT1 PEARLS

#### DA BORBULHA AO RETINÓIDE

Ana Paula Vieira

A Acne é uma doença universal que afecta 70 a 95% da população adolescente, podendo persistir para além dos 25 anos em cerca de 12 % dos casos.

Devido à “crença” que a Acne é uma doença exclusiva da adolescência, que “passará com o tempo”, há tendência para menosprezar a necessidade de um tratamento atempado e eficaz. Contudo, a Acne pode ter repercussões psicológicas

e psicopatológicas graves e prolongadas nos adolescentes e adultos jovens, influenciando negativamente a auto-imagem, a auto-estima e as relações sociais. Usando adequadamente as várias modalidades terapêuticas disponíveis, a Acne pode ser tratada de modo seguro e eficaz. O tratamento deverá ser escolhido segundo o tipo de lesões e a severidade da doença e dirigido para os vários factores patogénicos.

Nesta palestra serão abordados alguns pontos relativos aos factores etiopatogénicos e à terapêutica da Acne, com enfoque no uso dos retinóides.

## HT2 MODELOS E AVATARES NO ENSINO E TREINO MÉDICO

### SIMULAÇÃO PEDIÁTRICA AVANÇADA: PRATICAR PARA NÃO ERRAR

Miguel Fonte

Desde as primeiras décadas do século passado, existem simuladores para determinadas actividades, como a aviação, cujo objectivo é potenciar as habilidades dos seus profissionais e, portanto, melhorar a segurança dos passageiros. Na medicina, no entanto, o ensino e o treino médico têm sido baseados no método ensaio/erro aplicado directamente aos doentes com (ou sem) a tutela de outro profissional mais experiente. A experiência adquirida depende do número de procedimentos realizados, da destreza pessoal e da dedicação dos docentes, o que dá lugar a uma curva de aprendizagem variável e imprevisível. Este tipo de assistência conduz a um risco aumentado de erros, com clara negligência da segurança do paciente, que, na maior parte dos casos, não é informado dos riscos.

Os Simuladores de Pacientes de Alta Fidelidade (SPAF) possibilitam o treino dos profissionais de saúde através da simulação de eventos emergentes num ambiente o mais próximo possível do real e com total segurança. O treino baseado nos SPAF cumpre os seus objectivos de docência salvaguardando a segurança dos doentes, oferece a possibilidade de seleccionar a patologia e, assim, treinar as situações mais frequentes e as que tenham maior risco, bem como, praticar a resolução de problemas num ambiente real como forma de otimizar o trabalho de equipa. A assistência a pacientes gravemente doentes e a coordenação de uma equipa têm uma repercussão directa sobre o prognóstico do doente. Trata-se de uma actividade especializada, na qual intervêm profissionais com qualificação diversa, que devem realizar procedimentos de forma simultânea ou sequencial, por vezes em condições não programadas e em pacientes clinicamente instáveis. Nestas circunstâncias, é inevitável que os erros ocorram, alguns deles com consequências graves. A possibilidade de uma situação emergente ocorrer a qualquer momento, deve levar a que o pessoal responsável esteja preparado para solucioná-la independentemente do dia ou da hora.

A presença de pessoal em formação, que deve adquirir experiência através da prática, coloca o dilema de quem deverá realizar as técnicas: o mais experiente para assegurar um melhor resultado ou o que está em formação para que um dia chegue a ser o mais experiente e assumir a responsabilidade assistencial plena? Por outro lado, para a resolução com êxito dos eventos críticos é essencial a capacidade de liderança e a de trabalho em equipa, aspectos que geralmente são descuidados na formação dos profissionais de saúde.

A simulação avançada é mais do que um método de ensino facilitado pelos SPAF. Trata-se de um novo conceito de formação, em que se pretende reproduzir a realidade mediante cenários programados e desenvolvidos em tempo real, que são propostos aos alunos sem ajuda externa. Esta é apenas a primeira parte. Posteriormente, a actuação dos alunos registada em vídeo e a gravação são usadas numa segunda fase (debriefing), em que os membros do grupo, moderados pelo instrutor, revêm a actuação e discutem os erros cometidos e as decisões terapêuticas efectuadas, assim como, salientam os pontos-chave para reforço da aprendizagem. Para pôr em prática esta forma de ensino são necessários recursos materiais sofisticados e caros, para além de instrutores com formação e dedicação específicas. Estes meios podem reunir-se em centros de simulação ou, então, em áreas hospitalares. Em qualquer caso, deve-se procurar o maior realismo possível nas simulações, tendo especial atenção a dois aspectos. Em primeiro lugar, à situação, que deve reproduzir o local da prática clínica diária dos participantes, relativamente às condições ambientais (sala do hospital, UCIP, urgência ou bloco operatório), material disponível e a outros elementos (roupa, temperatura, luminosidade, etc). Em segundo lugar ao desenvolvimento do caso. Na vida real e em situações emergentes, os pediatras devem tomar decisões e actuar, de forma individual ou em equipa, sem depender de um professor ou um tutor que os guie. Para isso,

nas sessões de simulação os alunos deverão enfrentar os problemas sozinhos, enquanto o instrutor permanece noutra sala, observando e controlando o desenrolar do caso. O momento em que o instrutor corrige o aluno, se necessário, é posterior, durante o debriefing (análise interactiva da experiência simulada), com o objectivo de reforçar os conhecimentos e realçar os aspectos mais importantes de cada caso clínico.

Como em outras actividades docentes, o factor humano é o elemento-chave e, muitas vezes, também um factor condicionante. O instrutor deve estabelecer o programa docente, seleccionando os casos clínicos e os eventos emergentes que sejam essenciais em relação com o objectivo docente. Os cenários devem ser avaliados para confirmar que decorrem tal como se havia programado, tanto se as acções dos alunos forem adequadas como inadequadas. Durante o curso, os instrutores devem ter destreza necessária e usar com facilidade e eficácia o programa informático para guiar a discussão, necessitando da adequada preparação e experiência específicas.

A simulação é realmente útil e tem futuro? Estaremos perante uma ideia visionária que utiliza tecnologia sofisticada de uma forma desnecessária, ou perante um verdadeiro avanço no ensino da medicina? Apesar de haver centros de simulação que usam esta ferramenta há mais de uma década com resultados publicados muito positivos, a resposta definitiva a esta pergunta ainda terá de esperar mais alguns anos.

## ENCONTRO COM ESPECIALISTA

### EE2 A NEW KID ON THE BLOCK: A VIDEOCÁPSULA ENDOSCÓPICA EM PEDIATRIA

#### A NEW KID ON THE BLOCK: A VIDEOCÁPSULA ENDOSCÓPICA EM PEDIATRIA

Teresa Costa Macedo

Com o advento da Cápsula Endoscópica (CE) para o Intestino Delgado (ID), é possível visualizar "...Por mares nunca de antes navegados..."; este enorme segmento do tubo digestivo, na sua totalidade, e observar lesões mínimas e iniciais que outros métodos de diagnóstico nunca mostraram. A CE representa, na minha opinião, a revolução mais profunda dos métodos endoscópicos do nosso tempo. A CE para o ID abriu, ainda, novos horizontes à endoscopia menos invasiva quer para o esfago quer para o cólon, embora, actualmente, exista uma falta de estudos suficientes que apoiem a sua universal aplicabilidade nestes segmentos do tubo digestivo.

A CE é uma técnica indolor, que não implica exposição à radiação, nem requer sedação, sendo, também, um método minimamente invasivo e, portanto, imprescindível para a população pediátrica.

A CE PillCam SB<sup>®</sup>, produzida pela Given Imaging Limited (Yoqneam, Israel), foi o primeiro sistema wireless da CE desenvolvido, tendo sido aprovado pela Food and Drug Administration (FDA) em 2001. A mais recente CE para o ID da Given Imaging Limited<sup>®</sup> tem 3,7 g, com 11 mm de diâmetro e 26 mm de comprimento, contem uma câmara fotográfica que tira 2 imagens por segundo associada a um sistema de iluminação e de baterias, incluindo, também, uma antena de rádio-telemetria que envia as imagens captadas para um gravador, sendo estas, posteriormente, processadas num computador. O ângulo de captação de imagens é de 156° e a resolução da imagem é de 1:8, actualmente.

A CE é deglutida, mas nos casos de impossibilidade de deglutição, disfagia ou gastroparésia e em certos casos pediátricos, pode ser colocada por via endoscópica no duodeno.

Este dispositivo avança livremente pelo ID através dos movimentos peristálticos não sendo necessária a sua recuperação, visto ser descartável. A leitura do exame e a sua duração é dependente da curva de aprendizagem do executor, bem como, do tempo de trânsito intestinal, variando, assim, entre 30 a 120 minutos (1).

Já foram criadas outras CE, a Endo Capsule<sup>®</sup> da Olympus, a Mirocam<sup>®</sup> da Intro-Medic, a OMOM<sup>®</sup> da Jinshan Science and Technology Company, Sayaca<sup>®</sup> da RF System, estando em desenvolvimento a investigação de cápsulas com controlo remoto, cuja mais valia é poderem proporcionar a realização de biopsias ou, ainda, o exercício de actos terapêuticos, até agora dependentes de sistemas não wireless.

Em 2001, a FDA aprovou a CE e em 2004 a sua aplicação em crianças com idades superior a 10 anos, todavia, num estudo realizado na China, em 6 de 16 estudos pediátricos (37%), as crianças tinham menos de 10 anos (2).

Os estudos na população pediátrica eram insuficientes e maioritariamente retrospectivos (3,4) ou, então, incluíam um número pequeno de doentes (5,6). Ultimamente começaram a ser apresentados estudos prospectivos mais alargados (7), o que já tem permitido um maior conhecimento do seu impacto na idade pediátrica. Quer na idade adulta, quer na idade pediátrica, as principais indicações da CE são, designadamente, o estudo da hemorragia digestiva de causa não explicada pela endoscopia digestiva alta e ileo-colonosopia; a suspeita de doença de Crohn do intestino delgado e a colite indeterminada; a doença celíaca atípica ou refractária, os síndromes de polipose hereditária e de má absorção. De referir, ainda, os estudos em curso sobre a sua utilidade na avaliação da resposta à terapêutica na doença de Crohn, assim como, na avaliação da extensão e gravidade da doença de Crohn. Considero relevante sublinhar que a principal complicação da CE é a sua retenção a montante de uma estenose. O grupo de trabalho da International Conference on Capsule Endoscopy (ICCE), em 2005, definiu a retenção da CE no tubo digestivo quando esta aí permanece por um período mínimo de duas semanas, podendo ser, então, necessária a instituição de terapêutica médica, endoscópica ou cirúrgica dirigida (8).

Embora estudos pediátricos indiquem uma taxa de retenção que varia entre 2 a 5%, usando a definição de ICCE, Atay et al mostraram num estudo retrospectivo com 207 doentes em idade pediátrica, uma taxa de retenção de 1,4% similar aos estudos publicados em adultos (3). Recentemente, num estudo prospectivo multicêntrico envolvendo uma população pediátrica de 117 crianças entre os 4 e 17 anos com suspeita de Doença de Crohn, a ausência de retenção da CE foi explicada por critérios rigorosos de exclusão de estenoses por outros métodos de imagem prévios (7). Mas, uma das maiores séries em adultos, que avaliou a taxa de retenção obtendo um resultado de 0,75%, demonstrou que os estudos radiológicos não apresentavam alterações em 6 dos 7 casos de CE retidas, concluindo, deste modo, que não são obrigatórios estudos radiológicos prévios (9). Ainda no tema da retenção da CE, relevam-se os vários estudos em adultos que mostram os benefícios da utilização prévia da Cápsula de Patência (CP) Agile® da Given Imaging Limited, à realização da CE. A CP é uma cápsula com capacidade de se dissolver em caso de retenção, composta de material biodegradável e com dimensões semelhantes à CE. A CP contém um identificador interno de radiofrequência que em caso de retenção é detectado por um scanner de radiofrequência, evitando, assim, a exposição radiológica. Caso não se verifique a evacuação da CP íntegra no período esperado é efectuado este scanner de modo a confirmar a sua retenção, contra-indicando a realização da CE.

Os estudos nos adultos demonstram o benefício da CP para a redução da taxa de retenção e já se encontra disponível um estudo pediátrico recente (10) que mostra que a CP pode ser uma ferramenta útil para triagem da permeabilidade do ID quer na suspeita quer na diagnosticada Doença de Crohn, embora advirta que a passagem tardia da CP intacta requeira uma interpretação cuidadosa.

Deve considerar-se que, a CE do ID é um exame de primeira linha na investigação da patologia deste segmento, podendo ser apoiada pelas novas técnicas de imagem radiológica do ID (Tomografia Computorizada ou Ressonância Magnética), bem como, pela nova e melhorada enteroscopia flexível de mono ou duplo-balão, reservada, quer para complementar o diagnóstico visto permitir a realização de biópsias, quer para intuito terapêutico, como a hemostase endoscópica por métodos térmicos com o argon plasma ou métodos mecânicos com hemoclips. Dada a actual revolução científica e tecnológica, espera-se que no futuro possamos ter acesso a uma Cápsula Endoscópica mais diagnóstica, com possibilidade de caracterização histológica, mas também com cariz terapêutico, controlada remotamente, proporcionando a continuidade de abertura de novos horizontes wireless, quer no diagnóstico quer na terapêutica do Intestino Delgado, de forma a avançar "...Por mares nunca de antes navegados..." passando "...ainda além da Taprobana..."

**Referências bibliográficas:**

26. Mishkin D, Chuttani R, Croffie J, et al. ASGE Technology Status Evaluation Report: wireless capsule endoscopy. *Gastrointest Endosc* 2006;63:539-45  
 27. Ge ZZ, Chen HY, Gao YJ, Gu JL, Hu YB, Xiao SD. Clinical application of wireless capsule endoscopy in pediatric patients for suspected small bowel diseases. *Eur J Pediatr* 2007; 166: 825-829

28. Atay O, Mahajan L, Kay M, et al. Risk of capsule retention in pediatric patients: a large single - center experience and review of the literature. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009;49:196-201  
 29. Jensen MK, Tipinis NA, Bajorunaite R, et al. Capsule endoscopy performed across the pediatric age range: indications, incomplete studies, and utility in management of inflammatory bowel disease. *Gastrointest Endosc* 2010;72:95-102  
 30. Eliakim R. Videocapsule endoscopy of the small bowel. *Curr Opin Gastroenterol* 2010;26:129-33.  
 31. Shamir R, Eliakim R. Capsule endoscopy in pediatric patients. *World J Gastroenterol* 2008;14:4152-5.  
 32. Di Nardo G, Oliva S, Ferrari F, Riccionib ME, Staianoc A, Lombardid G, Costamagna G, Cucchiara S, Stronatia L. Usefulness of wireless capsule endoscopy in paediatric inflammatory bowel disease *Dig and Liver Dis* 2011; 43: 220-24  
 33. Cave D, Legnani P, de Franchis R, Lewis BS. ICEE consensus for capsule retention. *Endoscopy* 2005;37:1065-7  
 34. Barkin JS, O'Loughlin C. Capsule endoscopy contraindications: complications and how to avoid their occurrence. *Gastrointest Endosc Clin N Am* 2004;14:61-5  
 35. Cohen SA, Gralnek IM, Ephrath H, Stallworth A, Wakhisi T. The use of a patency capsule in pediatric Crohn's disease: a prospective evaluation. *Dig Dis Sci* 2011; 56:860-865

**EE3 INFECÇÃO DO TRACTO URINÁRIO**

Helena Pinto

A infecção do tracto urinário, particularmente a pielonefrite aguda, é actualmente uma das principais etiologias de bacteriemia oculta e infecção bacteriana grave na criança, como resultado da introdução de vacinas conjugadas contra o *Haemophilus influenzae* tipo b e *Streptococcus pneumoniae*, que diminuíram drasticamente a incidência de bacteriemia e meningite por estes agentes.

Aproximadamente 8 a 11% das crianças do sexo feminino e 2 a 4% do sexo masculino têm uma ITU nos primeiros 8 anos de vida. As ITUs febris estão, desde há várias décadas, associadas a elevada probabilidade de malformação nefro-urológica subjacente, risco aumentado de lesão renal permanente (em 10 a 40% dos casos), evolução para doença renal crónica e hipertensão arterial.

A prevalência e comorbilidade associadas à ITU justificam a devida atenção de todos os médicos que, no decurso da sua actividade, assistem crianças. A simplicidade aparente do tema é negada pelos sucessivos estudos investigacionais contraditórios, pelos protocolos publicados e acesamente rejeitados, bem como pelas dificuldades que a prática do dia-a-dia nos coloca, tornando a ITU um dos assuntos mais polémicos da Pediatria no momento actual.

A falta de consenso inclui áreas como o diagnóstico e o seguimento. No que diz respeito ao diagnóstico, tanto o sobre-diagnóstico como o sub-diagnóstico são significativos e decorrentes de dificuldades evidenciadas na colheita de amostra de urina apropriada, na interpretação do crescimento bacteriano, ou mesmo no reconhecimento da bacteriúria assintomática. Desta forma, os falsos resultados (quer positivos, quer negativos) não só comprometem a qualidade assistencial de uma determinada criança como "contaminam" os dados dos estudos de investigação, originando conclusões erróneas. No entanto, o diagnóstico precoce e o tratamento atempado associam-se de forma clara à diminuição da morbidade e prevenção da consequente lesão renal.

No que concerne ao seguimento, são áreas controversas a avaliação imagiológica subsequente à ITU/PNA e a profilaxia antibiótica.

No passado, durante os anos 70, o desenvolvimento do conceito de nefropatia de refluxo, que associava refluxo vesicoureteral (RVU) a ITU e cicatriz renal subsequente, levou a que todas as crianças com antecedentes de ITU febril fossem avaliadas quanto a presença de RVU, efectuassem profilaxia antibiótica de longo prazo e correcção cirúrgica do RVU. Posteriormente, alguns estudos (BRSG, 1983; IRSC, 1981) demonstraram não haver diferença significativa entre o tratamento cirúrgico e o tratamento médico do refluxo vesico-ureteral na morbidade a longo prazo. Os referidos estudos, bem como o desenvolvimento do diagnóstico ecográfico pré-natal permitiram, inclusivé, reconhecer a presença de lesão renal primária, associada a alterações do desenvolvimento do rim (rins obstrutivos ou displásicos congénitos), que teria sido previamente interpretada de forma errada como consequência exclusiva do refluxo vesicoureteral.

Actualmente, a estratégia de seguimento imagiológico implica a realização de ecografia renopélvica, cintigrafia com DMSA e, em casos seleccionados,

cistouretrografia permiccional. Os protocolos baseiam-se, sobretudo, nas características atípicas da ITU (infecção não-E. coli; urosepsis; falência terapêutica às 48-72 horas; insuficiência renal aguda associada; alteração do jacto urinário), na sua recorrência e nos achados anómalos da ecografia e cintigrafia renais, como determinantes de uma abordagem mais invasiva.

Dadas as dúvidas e a falta de consensos evidenciadas, as áreas de investigação futura que se perspectivam são inúmeras: desenvolvimento de técnicas de diagnóstico alternativas (p.ex., marcadores biológicos como procalcitonina, MMP-9u); esclarecimento da relação RVU-cicatriz renal; estudo das alterações genómicas associadas ao RVU e cicatriz renal; esclarecimento do papel da antibioterapia profiláctica; desenvolvimento de antissépticos urinários (p.ex., produtos derivados do arando, probióticos).

Com esta apresentação pretende-se abordar não só as dificuldades e controvérsias inerentes à ITU, mas também as orientações baseadas na evidência clínica actual, cientes que os estudos presentemente em curso virão, no futuro, influenciar o actual estado-da-arte.

## EE9 ATENDIMENTO AO ADOLESCENTE EM MEIO HOSPITALAR: COMO? ONDE? QUE DESAFIOS?

### ATENDIMENTO AO ADOLESCENTE EM MEIO HOSPITALAR: COMO? ONDE? QUE DESAFIOS?

Leonor Sasseti

Unidade de Adolescentes, Hospital D. Estefânia, Lisboa  
Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa

O alargamento da idade de atendimento nos serviços de Pediatria portugueses, até aos 15 anos (1987) e recentemente até aos 18 anos (2011), continua a colocar aos pediatras muitas questões para as quais ainda não se sentem devidamente preparados. No entanto, mesmo países como os Estados Unidos e o Canadá que há mais de cinco décadas se preocupam com o assunto, continuam à procura das melhores soluções que conciliem a satisfação dos doentes/adolescentes com a necessidade de administrar com rigor os dinheiros públicos ou privados. Não é fácil. A adolescência é uma etapa crucial da vida de cada pessoa, onde cada um se descobre e começa a projectar a sua vida; os meios em que circulam os adolescentes – hospital incluído – devem ser capazes de proporcionar condições para que este processo de “adolescer” não sofra interrupções e os vá dirigindo para uma cidadania responsável.

Querer fazer parte desta viagem dos adolescentes significa aceitar muitos desafios; primeiro porque a realidade dos adolescentes não é UMA mas muitas, ou seja, a de cada um, com a sua história anterior e as suas realidades presentes. Por outro lado, por serem o grupo mais aberto à mudança, são também aquele em que novas realidades têm habitualmente maior impacto: lembremos a SIDA, as novas drogas de abuso, o uso desregrado da internet. Estas realidades constituem grandes desafios para os profissionais, que não as conhecem “por dentro” como os jovens. Quando se reflecte sobre o atendimento ao adolescente em meio hospitalar, deve-se considerar a tripla vertente do internamento, da consulta e da urgência. Esta última é, frequentemente, o local de fácil acessibilidade onde se vai “bater à porta”, procurando ajuda imediata; no meio da azáfama e do turbilhão do serviço de urgência, há que saber ouvir e encaminhar os apelos que se escondem atrás do motivo evidente. Para tal deve existir uma forte ligação com o Centro de Saúde e com a consulta de Adolescentes. Muitos se interrogam sobre a natureza desta consulta. A Consulta hospitalar de adolescentes é uma consulta de Medicina Interna, em que se procura ter um olhar global sobre o doente, orientando deste modo os problemas inventariados. É uma consulta de síntese, ao contrário de muitas consultas de sub-especialidades.

Para muitos adolescentes, o internamento é uma eventualidade rara ou de curta duração. Para outros – os portadores de doença crónica – pode tornar-se numa “segunda casa”. Sobretudo para estes, é importante que encontrem nos locais onde são internados condições logísticas que os respeitem enquanto pessoas e profissionais conhecedores desta idade, que saibam ajudá-los no seu percurso em direcção à idade adulta. As características do local de internamento – unidade autónoma, sector dentro do serviço ou apenas um ou dois quartos afectos – são aspectos secundários, que devem ser vistos à luz das características do hospital (nomeadamente movimento e patologias prevalentes).

Apesar do caminho que a pediatria portuguesa já percorreu neste encontro com os adolescentes, o principal desafio continua a ser o da formação: elementar para todos e diferenciada para aqueles que dedicam uma grande parte do seu tempo a

este grupo etário. A formação terá de estar presente na educação básica de todos e ser renovada ao longo do tempo, de modo a manter e reforçar as competências nesta nova área. O trabalho em rede, o recurso a assessores e o correcto funcionamento da equipa multidisciplinar são outros vectores do atendimento ao adolescente em meio hospitalar.

De todos os desafios que se colocam a quem diariamente trabalha com adolescentes, destaco aquele que hoje em dia me parece de primordial importância: numa sociedade marcada pela crise, pelas dificuldades económicas, pelo desemprego, pela ausência de perspectivas de futuro, como fazer os jovens ACREDITAR? Como contribuir para que coloquem o seu entusiasmo ao serviço de quantos precisam da sua ENERGIA VITAL? A que grupo juntamos a nossa voz: aos sempre presentes “velhos do Restelo” ou aos que sabem que o contributo de cada um é decisivo para construir o futuro?

## WORKSHOP

### WS3 TECNOLOGIAS EM VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA E TÉCNICAS DE DESOBSTRUÇÃO BRÔNQUICA

#### NOVIDADES EM TECNOLOGIA RESPIRATÓRIA - TOSSE ASSISTIDA MECÂNICA

Teresa Nunes

Unidade de Pneumologia, Cuidados Respiratórios Domiciliários e de Transição. Serviço de Pediatria. Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE.

A tosse assistida mecânica é uma técnica que foi usada nos anos 50, em doentes com fraqueza muscular, nos Estados Unidos da América (EUA) e que reapareceu no início dos anos 90, já com a utilização de um dispositivo portátil de produção americana- Cough-Assist®. Na Europa o seu uso generalizou-se na última década, aplicada como terapêutica adjuvante, em doentes com ventilação não invasiva (VNI). Os doentes que têm uma redução acentuada do fluxo expiratório, tal como os doentes neuromusculares e com deformidades torácicas, são os que parecem beneficiar desta tecnologia. Nestes doentes a redução da capacidade inspiratória e a fraqueza dos músculos expiratórios resultam em tosse ineficaz e maior morbidade respiratória com infecções, atelectasias e insuficiência respiratória. Dependendo do tipo e gravidade do atingimento muscular em alguns doentes a necessidade de mecanismos adjuvantes da tosse pode preceder a de VNI. Valores de peak cough flow (PCF)  $\geq 160$  L/min (2,7 L/seg) são apontados como necessários para a eliminação das secreções das vias aéreas centrais e vários estudos mostraram que a tosse assistida aumenta, mesmo com pressões consideradas baixas, o PCF em adultos e crianças com fraqueza dos músculos respiratórios, na ausência de disfunção bulbar grave.

A tosse assistida mecânica fornece ciclos de insuflação profunda seguida de exsuflação que deve ser acompanhada de compressão abdominal. O modelo mais complexo permite a definição do modo (manual ou automático) e programação de pressões, tempos de insuflação e exsuflação e fluxo inspiratório. Habitualmente são efectuados 3 a 5 ciclos de 3-5 in-exsuflações. As pressões a utilizar devem ser ajustadas à tolerância do doente e com o objectivo de eliminar secreções brônquicas e melhorar a saturação de oxigénio. Para cada doente é usado um circuito, um filtro bacteriano e uma interface que geralmente é uma máscara facial. É uma técnica segura, eficaz e bem tolerada, incluindo pelos doentes pediátricos.

#### Bibliografia

- Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol A, Polkey M, Simonds A. Cough Augmentation with Mechanical Insufflations/Exsufflation in Patients with Neuromuscular Weakness. *Eur Respir J* 2003;21:502-8.
- Bach J. Mechanical Insufflations/exsufflation: has it come of age? A commentary. *Eur Respir J* 2003;21:385-6.
- Fauroux B, Guillemont N, Aubertin G, Nathan N, Labit A, Clement A, Lofaso F. Physiologic Benefits of Mechanical Insufflation-Exsufflation in Children with Neuromuscular Diseases. *Chest* 2008;133:161-8.
- Simonds, A. Recent Advances in Respiratory Care for Neuromuscular Disease. *Chest* 2006;130:6: 1879-86.
- Hornick D. Mechanical Insufflation-Exsufflation for Airway Mucus Clearance. *Respiratory Care* 2007; 52: 1296-1307.
- Bach J, King T, Hollingsworth H. Continuous Noninvasive Ventilator Support for Patients with Neuromuscular or Chest Wall Disease. [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com)
- Cough Assist®. JH Emerson Co. Guia do Utilizador.



## WS4 DOENÇA DO REFLUXO GASTRO-ESOFÁGICO EM IDADE PEDIÁTRICA: PERSPECTIVAS ACTUAIS

### HISTÓRIA NATURAL DA DRGE DA INFÂNCIA À IDADE ADULTA

Eunice Trindade

A doença de refluxo gastroesofágico (DRGE) afecta um número substancial de pessoas de todas as idades.

O conhecimento da história natural da doença permite-nos elucidar o doente acerca da evolução esperada da doença, antecipar complicações, fundamentar opções terapêuticas e estabelecer o prognóstico.

No que à DRGE diz respeito a tarefa de definir com rigor a história natural da doença não tem sido fácil, contribuindo para isso vários factores:

- só muito recentemente foram publicados consensos em relação à definição de DRGE quer para a idade pediátrica quer para o adulto. A aceitação e aplicação de uma definição e classificação universais poderá no futuro permitir obter dados epidemiológicos e acerca da história natural da doença mais rigorosos e comparáveis (Gastroenterology 2006;130:1519-26; Am J Gastroenterol 2009;104:1278-1295; Am J Gastroenterol 2006;101:1900-20).
- o refluxo gastroesofágico é um fenómeno fisiológico que ocorre várias vezes ao dia em indivíduos normais em diferentes idades, desde o RN até à idade adulta. A maioria destes episódios ocorre no período pós-prandial, dura <3 minutos e causa poucos ou nenhuns sintomas. Nos primeiros meses de vida há que ter em consideração que os fenómenos de regurgitação são muito frequentes, resolvendo-se espontaneamente na maioria das crianças pelo ano de idade. Para os pequenos lactentes e crianças abaixo dos 8-12 anos é muito difícil valorizar a história clínica e precisar sintomas, não havendo sintomas específicos de DRGE. Torna-se obvio que nem sempre é fácil definir a fronteira entre o fisiológico e o início da doença (Arch Pediatr Adolesc Med 1997;151:569-72; Arch Pediatr Adolesc Med 2000;154:150-4)
- existem poucos dados acerca da evolução natural da doença, com tempo de seguimento longo, antes da era do uso de medicação antiácida e inibidora da secreção ácida.
- muitos dos dados publicados referem-se a população com seguimento hospitalar e não na comunidade, o que pode levar à sobrevalorização de alguns aspectos.

Este tema tem suscitado interesse em razoável número de investigadores ao longo dos últimos anos, levantando-se várias questões, para algumas das quais nem sempre tem sido possível obter resposta definitiva:

- O que determina o aparecimento de DRGE? O mecanismo fisiopatológico da DRGE é semelhante na criança e no adulto? Qual a importância dos factores precipitantes? São semelhantes na criança e no adulto?
- Qual o papel da hereditariedade?
- O refluxo do adulto começa na infância? Poderá a doença resolver-se na infância e reaparecer no adulto? Será que efectivamente alguma vez deixam de ter sintomas? Poderá a doença assumir diferentes graus de gravidade ao longo do tempo? São comparáveis grupos de doentes com diferente intensidade de sintomas?
- Quanto maior a duração da DRGE maior o risco de complicações? Reconhecer o refluxo na infância ajuda a prevenir complicações no adulto?
- Conseguimos identificar grupos de doentes de risco no que se refere ao desenvolvimento da doença e complicações? Como lidar com estes doentes?
- A gravidade da doença na infância pode ser semelhante à do adulto?
- Podemos alterar a história natural da doença? Que expectativas podemos transmitir em relação ao tratamento?

Apesar de o estudo da verdadeira história natural da DRGE ser virtualmente impossível, estudos de longa duração poderão vir a permitir o melhor esclarecimento de estas, e muitas outras questões, contribuindo para a optimização de medidas de rastreio, seguimento e terapêutica.

## WS5 ACTUALIZAÇÃO DO PROGRAMA DE VIGILÂNCIA EM SAÚDE INFANTIL

### PROGRAMA DE VIGILÂNCIA EM SAÚDE INFANTIL E JUVENIL

Actualização 2011 Leonor Sasseti<sup>1</sup> e Bárbara Menezes<sup>2</sup>

1-Pediatra - Direcção Geral da Saúde e Hospital D. Estefânia; 2-Enfermeira de Saúde Infantil e Pediátrica - Direcção Geral da Saúde e Centro de Saúde do Lumiar

#### Introdução

O Programa de Vigilância de Saúde Infantil e Juvenil tem como finalidade a promoção e protecção da saúde das crianças e jovens; foi criado na Direcção Geral

da Saúde (DGS), órgão técnico-normativo do Ministério da Saúde. Teve a sua 1ª edição em 1992 e foi revisto em 2002 e 2005. Durante o corrente ano, um grupo de trabalho sediado na DGS, com recurso à consulta de peritos em diversas áreas, está a proceder a uma actualização do Programa, motivada pela necessidade de o adequar não só às últimas evidências da Ciência, mas também a novos problemas – ou maior valorização de outros já antigos – e a novas realidades do mundo da criança e do adolescente portugueses.

O actual Programa, além de aspectos genéricos, com ênfase nos cuidados antecipatórios, inclui os conteúdos das consultas de vigilância de saúde (“rotina”) nas várias idades, as curvas de crescimento adoptadas em Portugal e ainda quatro Anexos (regras para o transporte de crianças, estádios pubertários, idades-chave para cirurgias e avaliação da tensão arterial).

Programa de Vigilância em Saúde Infantil e Juvenil – actualização 2011

Em termos genéricos, as modificações do novo Programa que estão a ser preparadas dizem respeito a:

· Idades-chave

O Programa prevê consultas em “idades-chave”, ou seja, idades que correspondem a marcos importantes, por exemplo, a nível do desenvolvimento psicomotor, da alimentação, da socialização ou da escolaridade. Foi consensual, entre os elementos do grupo de trabalho, a vantagem de desdobrar a consulta dos 5-6 anos, passando a existir uma aos 5 anos (avaliação da visão e audição e verificação dos pré-requisitos para a escolaridade) e outra aos 6-7 anos (rastreo das dificuldades específicas de aprendizagem). Relativamente ao grupo etário dos adolescentes, também se aponta para a introdução de alterações; passará a haver uma consulta aos 10 anos (antes da entrada para o 5º ano), outra aos 12-13 (antes do 3º ciclo) e uma aos 15-18 anos. Globalmente, só se acrescentará uma consulta ao calendário em vigor (18 consultas em vez de 17).

· Curvas de crescimento

Inicialmente, foram adoptadas em Portugal as curvas do CDC, mais tarde substituídas pelas do NCHS. Com a publicação das curvas da OMS, com uma metodologia exemplar na sua construção e já utilizadas em 125 países em todo o mundo, afigura-se oportuno que Portugal as adopte também.

· Anexos

Dos Anexos existentes anteriormente, foram ou estão a ser revistos os relativos ao transporte de crianças em automóvel e à avaliação da tensão arterial. Vai ser incluído um outro Anexo sobre o rastreio de dislipidémias na idade pediátrica.

· Avaliação do desenvolvimento psicomotor (DPM)

Os peritos nacionais desta área, expressamente consultados para o efeito, concordaram que na avaliação do DPM efectuada nas consultas de vigilância de saúde se mantenha a utilização da escala de Mary Sheridan, com algumas modificações. Está prevista a redacção de um texto de apoio, anexo ao Programa, sobre os aspectos essenciais desta avaliação.

· Crianças em risco

Nos últimos anos, a sociedade tem-se tornado mais atenta a esta problemática e, a nível da Saúde, foi criada a Acção de Saúde para Crianças e Jovens em Risco; importantes documentos relativos ao diagnóstico e abordagem destas situações foram publicados nesse âmbito. Na actualização do Programa em curso, importa fazer-lhes referência e remeter os profissionais para as orientações deles emanadas. Conclusão

**O Programa de Vigilância de saúde Infantil e Juvenil é um garante da prestação de cuidados de qualidade às crianças e adolescentes, no domínio da Prevenção e Promoção da Saúde. É importante que todos os profissionais o conheçam e apliquem e, ainda, que contribuam com as suas críticas e sugestões para o seu constante aperfeiçoamento.**

## COMUNICAÇÕES ORAIS

### CO1 - (\*)VIOLÊNCIA NA ADOLESCÊNCIA

Sofia Ferreira<sup>1</sup>; Helena M. Silva<sup>1</sup>; Sofia Águeda<sup>1</sup>; Andreia Lopes<sup>1</sup>; Ana Filipe Almeida<sup>1</sup>; Fátima Pinto<sup>1</sup>

1- Consulta de Pediatria, Unidade de Saúde de Aníbal Cunha, ACES Porto Ocidental

**Introdução:** A violência entre adolescentes tem sido objecto de grande media-tismo. O relatório do Health Behavior in School-aged Children de 2010 mostra uma tendência para a diminuição do fenómeno em Portugal que, no entanto, continua a interferir na qualidade de vida e saúde dos adolescentes. **Objectivos:** Analisar os comportamentos de violência na adolescência e identificar variáveis associadas, nomeadamente comportamentos aditivos. **Métodos:** Estudo trans-versal, desenvolvido numa Escola Secundária Pública do Porto, no âmbito do Projecto de Educação para a Saúde, através da aplicação de um questionário a 156 adolescentes entre os 14 e 18 anos, escolhidos aleatoriamente entre Março e Junho de 2011. **Resultados:** Excluídos 4 questionários por respostas inválidas. Dos 152, 54,6% eram de sexo feminino, com idade média 16,2±1,2 anos, 45,4% a frequentar o 10º ano. O consumo habitual de tabaco ocorre em 21,9%, e de álcool em 53%; 20,6% consumiram drogas ilícitas pelo menos uma vez, dos quais 25% consumiram no último mês. Sentiam-se inseguros na escola 10,7%. No último ano, 12,1% foram vítimas de agressão física, 8% sofreram agressão com arma e 24,2% envolveram-se em lutas. Admitiram já ter usado uma arma 18,6% dos adolescentes, e ter agredido algum colega no último ano 19,3%. No último mês 13,8% foram vítimas de provocação (45% sob a forma de insultos), e 32% foram provocadores. A violência sexual ocorreu em 4,1%. Assistiram a cenas de violência familiar 17,6%. A agressão física, traduzida por envolvi-mento em lutas e uso de armas, associou-se de forma significativa (p<0,05) às seguintes variáveis: sexo masculino, aproveitamento escolar insuficiente, violência familiar, consumo de drogas e embriaguez. A ideação suicida é mais frequente nos adolescentes envolvidos em episódios de violência (agressores e vítimas) (p<0,05). **Discussão:** Os fenómenos de violência e consumo de drogas na adolescência assumem contornos preocupantes na nossa sociedade. Apesar das limitações inerentes a este estudo na abordagem de um fenómeno tão complexo, foi possível identificar variáveis que poderão constituir factores de risco. Intervindo nos factores de risco modificáveis e reforçando os factores protectores é possível prevenir parcialmente a violência, sendo este um papel da família e da comunidade, mas também dos profissionais de saúde, nomeadamente do Pediatra.

**Palavras-chave:** Adolescentes, Violência, Consumos

### CO2 - (\*)OS MÉDIA E AS CRIANÇAS: O QUE DIZEM OS PAIS

Ángela Dias<sup>1</sup>; Cláudia Almeida<sup>2</sup>; Ana Luísa Lobo<sup>1</sup>; Graça Veiga<sup>3</sup>

1- Centro Hospitalar do Alto Ave; 2- Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa; 3- Centro de Saúde São João, Aces Porto Ocidental

**Introdução:** Os média (televisão- TV, videojogos, internet) constituem parceiros omnipresentes na vida das crianças, reconhecendo-se repercussões na saúde decorrentes da exposição excessiva ou a conteúdos inadequados. **Objec-tivos:** Caracterizar os hábitos de consumo dos média de uma amostra em idade pediátrica, sob a perspectiva dos pais. **Material e Métodos:** Estudo prospectivo transversal realizado através de questionário anónimo, de auto-preenchimento pelos acompanhantes das crianças observadas no Centro de Saúde São João, no período compreendido entre 15 de Abril e 15 de Julho de 2011. **Resulta-dos:** Foram aplicados 150 questionários, 79,3% dos quais preenchidos pela mãe, correspondendo a 62,7% crianças do sexo feminino, com uma mediana de idades de 8 anos. Afirmaram ter obtido recomendações acerca do uso dos média 66,7%, a maioria em revistas, livros e TV (60%) e 36% através de profes-sional de saúde. Iniciaram hábito de TV no filho antes dos 2 anos 76,7%; 30% considera-o benéfico no seu desenvolvimento intelectual; 72% recorre à TV como distração e 57,3% das crianças tem TV no quarto, em média desde os 4,6 anos; 42% dos pais não vê TV com o filho, a maioria não estabelece regras no uso de TV, que está ligada às refeições em 71,3% e durante os trabalhos esco-lares em 10%. 85,3% das crianças passam menos que 2h/dia a ver TV durante a semana, com 70% a fazê-lo entre 2-5h/dia aos fins-de-semana. Tinham consola de jogos 62% das crianças, a maioria oferecida por familiares, em média aos 6 anos. Dos que possuem consola 59% jogam no quarto. Fazem-no, em média, 3 dias por semana, maioritariamente durante <2h/dia em dias de semana (96,8%) e de 2-5h/dia ao fim-de-semana (65,6%). Cerca de metade dispõe de jogos violentos. A maioria dos pais não testa os jogos antes de dar à criança mas 72% afirma estabelecer regras no seu uso. daquelas com acesso à internet

em casa (84,7%), começaram a usá-la aos 6 e 9 anos, em média, acompanha-dos e sozinhos, respectivamente. A maioria despende 2-5h/dia, em média 3 dias/semana e em 31,5% o local de acesso é o quarto. A maioria dos inquiridos (60%) gostaria de reduzir o tempo despendido pelas crianças com os média; 18,7% consideram que o tempo de ecrã afecta os resultados escolares e 14% a relação com pais/amigos. **Conclusão:** Os dados obtidos evidenciam hábitos inadequados face às recomendações constantes na literatura, com repercussão na família e criança, destacando a importância dos cuidados antecipatórios a implementar junto dos pais.

**Palavras-chave:** internet, televisão, videojogos

### CO3 - (\*)ASSOCIAÇÃO ENTRE FENDAS LÁBIO-PALATINAS E ANOMALIAS CRANIOENCEFÁLICAS

Vânia Gonçalves<sup>1</sup>; Juliana Oliveira<sup>1</sup>; Raquel Sousa<sup>1</sup>; Ana Maria Maia<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG Mulher e Criança, Centro Hospital de São João, E.P.E., Porto

**Introdução:** As fendas lábio-palatinas (FLP) são anomalias congénitas comuns podendo atingir 1:750 nados-vivos. A sua etiologia pode ser multifactorial, genética ou teratogénica e apresentam-se de forma isolada, associadas a outras malformações ou integrando diversos espectros síndromicos. As anomalias cranioencefálicas (AnCE) podem estar presentes e condicionar o prognóstico. **Objectivos:** Investigar a prevalência de AnCE em doentes com FLP. **Materiais e Métodos:** Estudo retrospectivo realizado entre Janeiro 1992 e Dezembro 2006 e prospectivo até Junho 2011, através da consulta do processo dos doentes com FLP seguidos num hospital terciário, com patologia cranioencefálica associada. Foram avaliadas as seguintes variáveis: tipo de FLP (segundo a classificação de Spina), síndromes genéticas ou cromossómicas, história familiar e comorbili-dades. **Resultados:** Dos 434 doentes com FLP, 56 (13,0%) apresentavam AnCE, sendo estas anomalias as quintas mais prevalentes; o primeiro e segundo lugares foram ocupados, respectivamente, pelas malformações faciais 161 (38,0%) e cardíacas 78 (18,0%). Dos doentes com FLP e AnCE, 29 (51,8%) eram do sexo feminino, com idade média de 9 anos (160 dias e 22 anos). As AnCE mais fre-quentemente encontradas foram: microcefalia em 20 (35,7%), malformações congénitas do corpo caloso em 7 (12,5%), hidrocefalia congénita em 5 (8,9%) e holoprosencefalia, macrocefalia, hipoplasia de lobos cerebrais e ventriculo-megalia em 3 (5,36%). As fendas tipo III foram encontradas em 35 (62,5%) dos doentes com AnCE. Foram identificadas fendas síndromicas em 39 casos (69,6%), sendo a mais comum a de Pierre Robin (33; 84,6%). Em 39 (69,6%) destes doentes havia história familiar positiva de FLP. Dezanove (28,6%) doentes apresentavam ainda ADPM, 5 (8,9%) epilepsia e 1 autismo (1,8%). **Conclusão:** Neste estudo, a prevalência de AnCE em doentes com FLP foi inferior à encon-trada na literatura. O tipo de fenda III foi o mais prevalente e a AnCE mais comum foi a microcefalia. Entre as fendas síndromicas a S. Pierre Robin foi a mais frequente. Estes resultados vêm sublinhar a importância, já realçada por diversos autores, da utilização da imagiologia cerebral no rastreio das AnCE em doentes fissurados. O conhecimento do espectro de malformações congénitas associado às FLP é essencial pois permite reconhecer entidades já conhecidas, como também, tentar identificar novas síndromes e permite uma orientação e/ou correcção precoces para minimizar futuras complicações.

**Palavras-chave:** fenda lábio-palatina, anomalias cranioencefálicas, ecogra-fia transfontanelar, RM cerebral, síndromes

### CO4 - (\*)ANCA DOLOROSA NÃO TRAUMÁTICA NUMA URGÊNCIA PEDIÁTRICA – ESTUDO PROSPECTIVO

Sandra Rebimbas<sup>1</sup>; Diana Moreira<sup>1</sup>; Joana Cardoso<sup>1</sup>; Lúcia Rodrigues<sup>1</sup>; Mafalda Santos<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria – Centro Hospitalar VNG / Espinho, EPE; 2- Serviço de Ortopedia – Cen-tro Hospitalar VNG / Espinho, EPE

**Introdução:** A anca dolorosa não traumática (ADNT) inclui entidades patoló-gicas com amplo espectro de gravidade. **Objectivos:** Avaliar o desempenho diagnóstico das variáveis clínicas, analíticas e imagiológicas em diferenciar sinovite transitória da anca (STA) de outras patologias osteoarticulares (OPO) na ADNT. **Material e Métodos:** Estudo prospectivo analítico de 77 doentes (idade:10meses-16anos) admitidos por ADNT (07/2009-12/2010) numa urgên-cia pediátrica (UP), que realizaram estudo analítico-ecográfico na admissão e mantiveram seguimento por período≥2 meses. Critérios de realização de radio-grafia da bacia: duração dos sintomas≥7 dias, ADNT recorrente, idade atípica STA (<3/>10 anos) e ausência de alterações ecográficas. Na comparação

das variáveis categóricas e contínuas foram usados o teste exacto e o teste de Mann-Whitney, respectivamente ( $\alpha < 0,05$ ). **Resultados:** Diagnosticaram-se 67 doentes com STA e 10 com OPO (infecção osteoarticular 6, doença de Perthes 2, epifisólise superior do fémur 1, leucemia 1). A distribuição dos doentes no grupo STA vs OPO por sexo (1,6♂:1♀ vs 4♂:1♀) não foi significativamente diferente. A incidência de idade atípica (21vs60%) foi superior no grupo OPO ( $p=0,02$ ). Das variáveis clínicas estudadas detectou-se que a média da duração dos sintomas (1,3±2,8vs10,4±18,0dias), a incidência de recorrência à UP (11,9vs40,0%), da febre (7,5vs70,0%), da persistência da claudicação (25,8vs100%) e da recusa da marcha na reavaliação (0vs25%) foi superior no grupo OPO ( $p < 0,05$ ), bem como a média da febre (38,0±0,3vs39,2±0,9°C;  $p=0,01$ ). Das variáveis analíticas estudadas detectou-se que os leucócitos (L) (9684±2423vs13381±3785/mm<sup>3</sup>), a velocidade de sedimentação (VS) (13±11vs44±43mm) e a proteína C reactiva (PCR) (0,45±0,5vs5,8±5,3mg/dl) foram mais elevados no grupo OPO ( $p < 0,01$ ). Das variáveis imagiológicas estudadas detectou-se que a incidência das alterações ecográficas (82,1vs88,9%) não foi diferente nos 2 grupos. Das 48 radiografias realizadas na UP, 6 tinham alterações. Todas cumpriam pelo menos 1 dos critérios acima citados. **Conclusões:** O estudo sugere como factores clínicos preditivos de OPO: idade atípica, febre elevada, persistência de claudicação e recusa da marcha na reavaliação. Os resultados confirmam a importância do doseamento dos L, PCR e VS na abordagem diagnóstica de ADNT; validam os critérios de realização de radiografia da bacia na UP, no entanto não permitem demonstrar o valor diagnóstico isolado da ecografia articular em diferenciar STA de OPO.

**Palavras-chave:** Anca dolorosa não traumática, sinovite transitória da anca, infecções osteoarticulares

## CO5 - (\*)"ACIDENTES EM IDADE PEDIÁTRICA NO SERVIÇO DE URGÊNCIA" - RESULTADOS PRELIMINARES DA CASUÍSTICA DE 6 MESES

Ludmila Cobileac<sup>1</sup>; Marlene Salvador<sup>1</sup>; Marília Marques<sup>1</sup>; Ermelinda Gonçalves<sup>1</sup>; Ema Santos<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria do Hospital Rainha Santa Isabel - Torres Novas, Centro Hospitalar Médi; 2- Serviço de Pediatria do Hospital Nossa Senhora da Graça - Tomar, Centro Hospitalar Médio Tejo

**Introdução:** Os acidentes são uma causa frequente de admissão no Serviço de Urgência (SU) e estão associados a uma significativa morbidade e mortalidade na idade pediátrica. **Objectivo:** Caracterizar os acidentes em idade pediátrica na área de influência do Centro Hospitalar Médio Tejo, que motivam admissão no SU para delinear estratégias de prevenção. **Material e Métodos:** Questionário aplicado a todas as crianças e adolescentes ou acompanhantes, admitidas no SU por acidente no período entre Novembro de 2010 e Maio de 2011. Foram avaliadas as seguintes variáveis: demográficas, circunstâncias e caracterização do acidente e meio envolvente, tipo, local e caracterização da lesão e encaminhamento dos doentes. **Resultados:** Foram analisados 1014 episódios de casos. O sexo masculino representou 56,19% dos casos. Quinze por cento tinham idades compreendidas entre os 1-3 anos, 32,7% entre os 5-9 anos e 41,15% entre os 10-14 anos. As admissões foram mais frequentes durante o período das 8-18h (80,9%). A queda foi a causa mais frequente de acidente (60,23%), seguido por pancada num objecto (19,1%). De referir que em 3,4% dos casos a lesão foi devida a agressão física. As lesões observadas foram: contusão/equimose (50,5%), ferida cutânea (20,6%), entorse (12,19%), fractura (12,09%) e outras (4,5%). As regiões anatómicas mais frequentemente atingidas foram os membros superiores (35,8%) e a cabeça (29,35%). Quanto ao local, 30,23% ocorreram no interior da escola/infantário, 25,98% no recreio da escola/infantário, 24,74% no domicílio e 9,42% na via pública. Em 6,4% dos casos a criança/adolescente não estava acompanhada no momento de acidente. Os doentes com necessidade de observação urgente por Ortopedia corresponderam a 16%. Necessitaram de transferência para o Hospital Central apenas 0,69% dos acidentes. **Conclusões:** A maioria dos acidentes foram quedas, ocorreram na escola/infantário e com o acompanhamento de um cuidador. Tanto os traumatismos cranianos como as fracturas representaram uma significativa proporção dos casos o que demonstra que os acidentes na idade pediátrica são uma causa importante de morbidade. Cabe às entidades competentes a sensibilização, informação e legislação eficaz, de forma a tornar o ambiente onde a criança cresce e brinca mais adequado e seguro.

**Palavras-chave:** Acidentes, criança, adolescente, urgência pediátrica.

## CO6 - RAQUITISMO: RESSURGIMENTO DO PASSADO

Margarida Valério<sup>1</sup>; Marta Contreiras; Conceição Santos; Maria João Leiria<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, Hospital de São Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

**Introdução:** O raquitismo é uma síndrome resultante de um defeito de mineralização do tecido osteóide do osso em crescimento. Com elevada prevalência até há três décadas, tem ressurgido nos países desenvolvidos, devido a alterações no estilo de vida e hábitos alimentares. A identificação precoce de crianças em risco pode evitar defeitos e repercussões graves na mineralização óssea. **Caso Clínico:** Criança do sexo masculino, raça negra, internada aos 2 anos e 4 meses por má progressão estatura-ponderal e cruzamento de percentis. Antecedentes familiares de varismo não investigado. Antecedentes pessoais de gestação de termo, aleitamento materno prolongado até aos 9 meses, sem suplementos vitamínicos e ausência de ingestão de produtos lácteos por reacção cutânea, com suspeita de intolerância às proteínas de leite de vaca. No exame objectivo apresentava varismo acentuado, rosário costal, punhos de boneca e eczema atópico. No estudo analítico destacava-se normocalcémia, hipofosfatémia de 2,9 mg/dl, elevação da paratormona (72,3 pg/ml) e da fosfatase alcalina (735 UI/L), diminuição de calcidiol (12,0 nmol/l) e de vitamina B12 (<117 pmol/l), hipocalciúria e hipofosfatúria. O estudo radiológico evidenciou desmineralização óssea generalizada, com alargamento das extremidades e metáfises em forma de taça. Dos restantes exames realizados destaca-se doseamento de IgE específicas para proteínas de leite de vaca na classe 2 e testes epicutâneos em Prick negativos. Efectuou prova de tolerância oral ao leite, que decorreu sem reacção de hipersensibilidade. Foram admitidos os diagnósticos de raquitismo hipocalcémico carencial e défice de vitamina B12. Foi instituída terapêutica com colecalciferol, carbonato de cálcio e cianocobalamina. No primeiro mês de terapêutica registou-se subida do fósforo sérico para 5,3 mg/dl e descida dos valores de fosfatase alcalina (550 UI/L). Mantém elevação de paratormona e diminuição de calcidiol. Verificou-se normalização da vitamina B12 (184 pmol/L). **Discussão:** Neste caso clínico destacam-se vários problemas: aleitamento materno prolongado sem suplementação vitamínica, exposição solar insuficiente e erros alimentares, com ausência de ingestão de leite e derivados. Estes factores conjugados contribuíram para o aparecimento de um raquitismo carencial grave, o que nos leva a equacionar novamente esta patologia. Destacamos a importância da prevenção destas situações, com a promoção de uma diversificação alimentar correcta e suplementação vitamínica adequada.

**Palavras-chave:** raquitismo; vitamina D; erros alimentares

## CO7 - EXTRACÇÃO PERCUTÂNEA DE CATETERES VENOSOS CENTRAIS - EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO PEDIÁTRICO

Patricia Vaz Silva<sup>1</sup>; Joana Marinho<sup>1</sup>; Paula Martins<sup>1</sup>; Isabel Santos<sup>1</sup>; Ana Mota<sup>1</sup>; António Pires<sup>1</sup>; Graça Sousa<sup>1</sup>; Héldes Costa<sup>1</sup>; Eduardo Castela<sup>1</sup>

1- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A colocação de cateteres para acesso venoso central (CVC) é uma prática médica cada vez mais comum. Apesar de raro (cerca de 1%), estes procedimentos podem ser complicados de fractura e embolização dos fragmentos, resultando eventualmente em perfuração de cavidades cardíacas ou vasos, arritmias, formação de trombos e morte. A extracção percutânea de corpos estranhos do sistema cardiovascular, devido à reduzida incidência de complicações e elevada taxa de sucesso, é uma alternativa à remoção cirúrgica. A abordagem percutânea no nosso Centro iniciou-se em 2002. **Objectivos:** Descrição da experiência do nosso Centro, avaliando a eficácia e segurança da remoção percutânea de fragmentos de CVC. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva e descritiva dos processos clínicos das crianças submetidas a remoção percutânea de fragmentos de CVC. **Resultados:** Desde 2002 foram realizados 10 procedimentos percutâneos com vista à remoção de corpos estranhos das cavidades cardíacas direitas e vasos. A idade média destas crianças era de 8 anos (mínimo 1 mês e máximo 16 anos). A maioria dos doentes (60%) era do sexo masculino. As localizações mais frequentes foram a veia cava superior/aurícula direita (n=4) e o tronco braquiocéfálico direito (n=3). Com excepção do recém-nascido (RN) que apresentava clínica de sépsis, todos os outros doentes eram assintomáticos, nos quais o diagnóstico de fractura do cateter foi efectuado em exames imagiológicos de rotina (6 crianças) ou durante a retirada do CVC (3 casos). O tempo médio desde a implantação até à fractura do CVC foi de 4 anos (mínimo 1 mês e máximo 6 anos). Todos foram submetidos a anestesia pediátrica (norma no nosso centro). A via de abordagem foi a veia femoral direita em todos os casos, com acesso realizado segundo a técnica de Seldinger. Os Introdutores usados foram de 6F e 7F, quando os CVC implantados eram de 4F e 6F, respectivamente. O material de recolha utilizado consistiu, na totalidade dos casos, no sistema de recuperação de corpos estranhos SNARES® com vários tipos de laços. Em todos os doentes foi realizada a extracção do material estranho com êxito, com evolução clínica positiva. Não foram registadas quaisquer complicações, quer durante os cateterismos quer no follow-up. **Conclusões:** A

remoção percutânea de corpos estranhos endovasculares apresenta elevada taxa de sucesso com poucas complicações associadas, mesmo em idade pediátrica. Assim, torna-se atractivo a extracção dos corpos estranhos intravenosos por técnicas percutâneas sempre que possível. Na nossa pequena série, este procedimento demonstrou ser seguro e eficaz, sendo no caso do RN (ex-prematuro) decisivo no tratamento da infecção.

**Palavras-chave:** Corpos Estranhos, via percutânea, Snare

## CO8 - NOVAS INTERFACES PARA VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA EM IDADE PEDIÁTRICA – A PROPÓSITO DE TRÊS CASOS CLÍNICOS

Miguel Fonte<sup>1</sup>; Amélia Moreira<sup>1</sup>; Lurdes Lisboa<sup>1</sup>; Marta João Silva<sup>1</sup>; Milagros García López<sup>2</sup>; Augusto Ribeiro<sup>1</sup>

1- Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos (SCIP), Centro Hospitalar S. João, Porto.

**Introdução:** A ventilação não invasiva (VNI) é cada vez mais a primeira linha no tratamento da insuficiência respiratória aguda (IRA) em crianças. A eficácia da VNI é dependente do trinómio doente-interface-ventilador. A interface (IF) mais utilizada é a buconasal. Contudo, não existem estas IF desenhadas especificamente para lactentes e crianças pequenas. **Objetivo:** Análise de 3 casos clínicos em que foram usadas IF pouco habituais. **Resultado:** Os autores apresentam duas alternativas à interface buconasal, o helmet e a PerforMax<sup>®</sup>, uma nova IF facial total. Caso 1: Lactente de dois meses, com Tetralogia de Fallot (TOF), no pós-operatório de shunt aortopulmonar. Foi extubado electivamente para VNI com sucesso. IF: helmet. Ventilador: Servo i. Modo ventilatório: NAVA (neurally adjusted ventilation assist). Caso 2: Lactente de cinco meses, com IRA tipo 1 em contexto de bronquiolite. Sob VNI durante 48 horas, com necessidade de intubação traqueal e ventilação mecânica convencional. IF: helmet. Ventilador: BiPAP<sup>®</sup> Vision/Servo i. Modo ventilatório: CPAP/NAVA. Caso 3: Criança de um ano, com IRA pós-extubação no pós-operatório de correcção completa de TOF. Iniciou VNI com sucesso. IF: PerforMax<sup>®</sup>. Ventilador: BiPAP<sup>®</sup> Vision. Modo ventilatório: S/T (spontaneous/timing). **Conclusão:** Salientar que não houve complicações relacionadas com a VNI. Como particularidades destas IF, o helmet, quando aplicado com dois níveis de pressão, necessita de um trigger neural, e a PerforMax<sup>®</sup> tem como limitação não existir tamanho para lactentes. Ambas apresentam vantagens evidentes na redução de lesões cutâneas e aumento do conforto do doente. Os autores pretendem mostrar com estes casos clínicos, que estas novas IF permitem uma boa tolerância à VNI em lactentes e crianças pequenas.

**Palavras-chave:** Ventilação não invasiva; Interface; Pediatria.

## CO9 - PROCALCITONINA COMO MARCADOR DE PROGNÓSTICO EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Cristina Gonçalves<sup>1</sup>; Francisco Abecasis<sup>2</sup>; Cristina Vaz Carneiro<sup>3</sup>; Joana Rios<sup>2</sup>; Cristina Camilo<sup>2</sup>; Marisa Vieira<sup>2</sup>; Teresa Amaral<sup>1</sup>; Manuela Correia<sup>2</sup>

1- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos; Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto; Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado; 2- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos; Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado; 3- Serviço de Patologia Clínica; Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE

**Introdução:** A Procalcitonina (PCT) e a Proteína C Reactiva (PCR) estão extensamente estudadas como marcadores de infecção, sendo o seu papel prognóstico menos estudado, principalmente em idade pediátrica. Os autores pretendem com este estudo, avaliar o potencial da PCT e da PCR como marcadores de prognóstico. **Métodos:** Avaliação simultânea da PCT e da PCR à admissão numa Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIPed) (Maio 2010-Abril 2011). Recolha de dados dos processos clínicos: idade, sexo, mortalidade, diagnóstico. Num subgrupo de doentes foi calculada a probabilidade de morte com base numa escala validada: Pediatric Risk of Mortality (PRISM). Análise estatística descritiva e comparativa (Correlação com p de Spearman; Comparação de médias através do teste de Mann-Whitney; Obtenção de curva ROC; Regressão logística com cálculo de odds ratio (OR). **Resultados:** Foram analisados os valores de PCT e PCR de 190 crianças; mediana de idades: 34 meses (0-235), 63,7% (121) do sexo masculino. Registraram-se 14 óbitos (7,3%). À admissão na unidade, PCT média: 9,11 ± 27,34 ng/mL, PCR média: 6,83 ± 7,78 mg/dL. Os valores de PCT à entrada foram mais elevados nos doentes que faleceram (p=0,002), não acontecendo o mesmo com o valor de PCR à entrada (p=0,46). Assumindo um valor de cut-off de PCT de 0,52 ng/mL a probabilidade de morte

é significativamente superior para valores mais elevados (OR:11,3; IC95% [1,5-88,6]; p=0,021). Em 82 (43,2%) doentes foi calculada a probabilidade de morte com base no PRISM (Média:9,78 ± 18,09%). Obtivemos uma correlação significativa entre os valores de PCT à entrada e a probabilidade de morte dada pelo PRISM (ρ=0,31; p=0,005). **Conclusões:** Os valores de PCT à admissão foram, neste estudo, preditores de mortalidade (o que não se verificou para o valor de PCR) e correlacionaram-se com a probabilidade de morte obtida por uma escala validada. Este dado, se validado em estudos de maior dimensão, poderá ser promissor para a utilização da PCT como marcador de prognóstico.

**Palavras-chave:** Procalcitonina, Prognóstico, Cuidados Intensivos Pediátricos

## CO10 - OXIGENOTERAPIA DE LONGA DURAÇÃO (OLD) EM IDADE PEDIÁTRICA: ANÁLISE DE EVOLUÇÃO DA UTILIZAÇÃO CLÍNICA

J. Coelho<sup>1</sup>; L. Oliveira<sup>1</sup>; R. Ferreira<sup>1</sup>; T. Nunes<sup>1</sup>; L. Pereira<sup>1</sup>; A. Saianda<sup>1</sup>; T. Bandeira<sup>1</sup>

1- Unidade de Pneumologia Pediátrica, Cuidados Respiratórios Domiciliários e de Transição Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado

A Oxigenioterapia de Longa Duração (OLD) consiste na administração contínua de oxigénio. Tem como principal objectivo prevenir as consequências resultantes da hipoxémia crónica e promover alívio sintomático, melhorando a qualidade de vida. **Objetivos:** Caracterizar a população de crianças e adolescentes que realizaram oxigenoterapia domiciliária numa Unidade de Pneumologia Pediátrica diferenciada, no período de 2000-2010; comparar com o grupo de doente anteriormente estudados (1991-2001), relativamente a diferenças de diagnósticos e tendências. **Métodos:** Estudo descritivo retrospectivo por análise de processo clínico dos doentes submetidos a oxigenoterapia com registo na Unidade. Analisaram-se 66 doentes (42 do género masculino; 63,6%) seguidos entre 2000 e 2010. Factores de exclusão: duração inferior a 3 meses, acompanhamento irregular, OLD intermitente. Efectuou-se análise estatística comparativa através de testes paramétricos e não-paramétricos (α=5%). **Resultados:** O principal diagnóstico foi displasia broncopulmonar (DBP) e outras doenças pulmonares neonatais (40;60,6%). Outros diagnósticos foram bronquiolite obliterante (BO) (11;16,7%), doenças neuropáticas (3;4,5%), doença pulmonar intersticial (2;0,3,0%) e fibrose quística (FQ) (6;9,2%). A mediana da idade de início foi 0,0 meses (0-216), com duração mediana de 13,50 meses (3-199), diferente de acordo com as patologias. No final do estudo, a OLD foi descontinuada em 57 doentes (86,4%, n=66) e 8 morreram (3 FQ, 2 neurológicos, 2 síndromes polimalformativas [1 DBP], 1 BO com cardite reumática e hipertensão pulmonar). Comparativamente ao estudo anterior, verifica-se a inclusão de doentes neurológicos e um aumento significativo do número de doentes com BO (6,9% para 16,7%). Globalmente, não existe diferença estatisticamente significativa quanto à idade de início da OLD (valor-p=0,4) e duração desta (valor-p=0,13). Individualizando por grupos mais prevalentes de doenças (DBP, BO e FQ), verifica-se que, da mesma forma, não existem diferenças estatisticamente significativas quanto à idade de início e duração da OLD. **Conclusões:** Num hospital de cuidados terciários são várias as doenças que conduzem à utilização de OLD. A idade de início e duração da OLD e o prognóstico dependem da doença de base. Os diagnósticos mais prevalentes respeitam as doenças pulmonares obstructivas. Comparativamente ao estudo anterior assiste-se a uma alteração no padrão de patologia de base com inclusão de novos diagnósticos.

**Palavras-chave:** oxigenoterapia de longa duração; crianças; patologia; utilização clínica

## CO11 - ABCESSO PULMONAR - EXPERIÊNCIA DE 21 ANOS DE INTERNAMENTO

Alexandra Oliveira<sup>1</sup>; Luís Martins<sup>1</sup>; Teresa Reis Silva<sup>1</sup>; Miguel Félix<sup>1</sup>; Maria Helena Estêvão<sup>1</sup>

1- Hospital Pediátrico de Coimbra

O abcesso pulmonar, definido como necrose piogénica cavitada do parênquima pulmonar, é uma patologia pouco comum em idade pediátrica. A sua evolução pode ser indolente, sendo o diagnóstico habitualmente radiológico. O tratamento é de preferência conservador devendo cobrir os agentes etiológicos mais frequentes do trato respiratório superior. O prognóstico é bom. **Objetivo:** Caracterização dos doentes com diagnóstico de abcesso pulmonar, internados entre Janeiro de 1990 e Dezembro de 2010 no Serviço de Pediatria Médica do Hospital Pediátrico de Coimbra. **Métodos:** Análise retrospectiva do processo clínico dos doentes internados com o diagnóstico de abcesso pulmonar no

período referido. Foram analisadas as variáveis: sexo, idade, patologia de base, apresentação clínica, exames complementares de diagnóstico, características da lesão, terapêutica, tempo de internamento, complicações. **Resultados:** Identificaram-se 20 internamentos com o diagnóstico de abscesso pulmonar. Foi possível a análise de 19 episódios de internamento referentes a 17 doentes (2 casos recorrentes). A mediana de idades foi de 3 anos (média 4,38), sendo 63,2% (12) do sexo masculino. Em 57,9% (11) dos internamentos existia o diagnóstico prévio de pneumonia, complicada de derrame pleural em 7 deles. Em 42% (8) existia patologia de base: malformação adenomatóide quística (3), imunodeficiência (3) e patologia neurometabólica (2). A duração média do internamento foi de 18 dias. O diagnóstico foi estabelecido em 63,2% (12) dos casos por tomografia computadorizada torácica e nos restantes (7) por telerradiografia do tórax. A localização mais frequente foi o lobo inferior direito (26,3%). Foi possível isolar um agente etiológico em 21% (4) dos episódios, 3 dos quais *Streptococcus pneumoniae*. Em todos os casos foi utilizada terapêutica endovenosa, com predomínio (84,2%) das cefalosporinas de 3ª geração. Em 2 dos casos surgiram complicações: fístula broncopleural e piopneumotórax num doente e pneumatocele de grandes dimensões noutro. Não se registaram óbitos. **Conclusões:** O abscesso pulmonar é uma patologia pouco habitual e de morbidade significativa. O nosso estudo evidenciou associação frequente a patologia de base, tal como descrito em outras publicações. A necessidade de terapêutica endovenosa prolongada justificou os elevados tempos de internamento. Encontrámos uma baixa taxa de isolamento de agente etiológico, ao contrário de outros estudos publicados, o que se explica por uma abordagem pouco invasiva.

**Palavras-chave:** abscesso pulmonar, internamento

### CO12 - (\*)ESTUDO COMPARATIVO DE ESCALAS DE GRAVIDADE NA BRONQUIOLITE AGUDA

Frederico Pinto<sup>1</sup>; Liane Correia-Costa<sup>2</sup>; Rita Santos Silva<sup>3</sup>; Susana Corujeira<sup>3</sup>; Mariana Rodrigues<sup>3</sup>; Artur Bonito Vitor<sup>3</sup>; Inês Azevedo<sup>2</sup>

1- Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Centro Hospitalar São João, EPE - Porto; 2- Serviço de Pediatria, UAG - MC, Centro Hospitalar São João, EPE - Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3- Serviço de Pediatria, UAG - MC, Centro Hospitalar São João, EPE - Porto

**Introdução:** A atitude terapêutica na bronquiolite aguda (BA) depende da sua gravidade, que pode ser avaliada por diversas escalas. Estas baseiam-se em sinais clínicos comuns, alguns subjectivos, pelo que facilmente existe discordância entre clínicos e outros profissionais. **Objectivos:** Comparar as escalas de gravidade de Kristjansson (KRS) e de Wang (WRS): 1) determinando a concordância inter-observador; 2) avaliando a sua acuidade face à SaO<sub>2</sub> em ar ambiente. **Métodos:** Foram incluídas prospectivamente 60 crianças com idades entre os 12 e 24 meses, com BA, sem doenças crónicas, observadas no serviço de urgência entre Janeiro e Maio de 2010. Todas foram avaliadas por ambas as escalas à entrada e na alta da urgência, por dois observadores independentes, o primeiro médico e o segundo fisioterapeuta. A concordância inter-observador determinou-se através de kappa ponderado para os itens categóricos individualmente e do coeficiente de correlação intra-classes (ICC) para o score total das escalas. **Resultados:** Na tabela 1 os valores de kappa ponderados mostram concordâncias superiores para a frequência respiratória, em ambas as escalas. Obteve-se um ICC de 0.70 e 0.79 para a WRS e KRS, respectivamente. A correlação linear do score total das escalas com os valores de SaO<sub>2</sub> foi ligeiramente melhor na KRS (tabela 2), em ambos os períodos de avaliação e nos dois grupos de observadores. **Conclusões:** A análise estatística preliminar mostra que os resultados foram sempre mais consistentes entre observadores e se correlacionaram melhor com a SaO<sub>2</sub> na KRS. Embora sejam necessários mais estudos, esta escala parece ser a mais útil na determinação da gravidade da BA no serviço de urgência.

**Palavras-chave:** Bronquiolite aguda; Escala de gravidade; Concordância inter-observador

Tabela 1: Kappa ponderado na WRS e KRS

Wang Respiratory Score	Kappa ponderado	Kristjansson Respiratory Score	Kappa ponderado
Frequência respiratória	0.52	Frequência respiratória	0.50
Sibilância	0.38	Sons Respiratórios	0.43
Tiragem	0.49	Tiragem	0.36
Condição geral	0.22	Condição geral	0.21
		Coloração dérmica	0.45

Tabela 2: Correlação da SaO<sub>2</sub> com as escalas WRS e KRS

		WRS total ENTRADA	KRS total ENTRADA	WRS total ALTA	KRS total ALTA
SaO <sub>2</sub> ENTRADA	1ª OBSERVADOR	- 0.305	- 0.403		
	2ª OBSERVADOR	- 0.296	- 0.331		
SaO <sub>2</sub> ALTA	1ª OBSERVADOR			- 0.331	- 0.369
	2ª OBSERVADOR			- 0.438	- 0.465

### CO13 - (\*)CALICIVÍRUS (CV) – UMA CAUSA IMPORTANTE DE GASTROENTERITE AGUDA (GA)

Cândida Cancelinha<sup>1</sup>; Bárbara Oliveiros<sup>2</sup>; Patrícia Silva<sup>1</sup>; Joana Marinho<sup>1</sup>; Joana Miguéis<sup>1</sup>; Joana Serra Caetano<sup>1</sup>; Marjo Salimen<sup>3</sup>; Timo Vesikari<sup>3</sup>; Luís Januário<sup>1</sup>; Fernanda Rodrigues<sup>1,4</sup>

1- Serviço de Urgência e Unidade de Infecçologia, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra; 2- Instituto de Biofísica/Biomatemática, Faculdade de Medicina de Coimbra – IBILI, Coimbra; 3- University of Tampere Medical School, Tampere, Finland; 4- Centro de Investigação e Formação Clínica, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra

**Introdução:** CV são descritos como causa importante de GA, particularmente em surtos. Os dados nacionais são escassos. **Objectivos:** Determinar o papel dos CV na etiologia da GA num Serviço de Urgência (SU) pediátrico; avaliar manifestações clínicas de acordo com agente microbiológico. **Métodos:** Estudo prospectivo dos casos de GA (≥ 3 dejeções líquidas/24 h) observados entre Janeiro e Maio 2009 num SU. Recolha de dados clínicos e pesquisa de CV por RT-PCR, rotavírus (RV) e adenovírus por imunocromatografia, *Campylobacter jejuni*, *Shigella*, *Yersinia* e *Salmonella* spp por coprocultura. Análise de dados: SPSS 19.0\*. **Resultados:** Observadas 859 crianças com GA (4% das admissões no SU); 371 (43%) tinham amostra de fezes: 60% eram rapazes, mediana de idade 19M(9D–14A, 63% ≤24M). Identificado um ou mais agentes etiológicos em 179 (48%): RV 24%, CV 18% (13% norovírus, 5% sapovírus), *C. jejuni* 9%, *Salmonella* spp 3%, adenovírus 2%, coinfeção 7% (maioria RV+CV 4%). Nas infecções por CV, a mediana de idade foi 21M(1M-12A), tendo 19% ≤6M e 55% ≤24M; 38% estavam em coinfeção. Em 21% houve contexto epidemiológico de GA. A diarreia era aquosa em 63%; tinham febre 53%, vômitos 50% e desidratação 20%; 19% necessitaram de hidratação ev. Os genótipos de norovírus mais frequentes foram GII.4 (53%), GII.7 (29%). Crianças com GA bacteriana eram mais velhas (mediana=23M) do que aquelas com RV (12M; p=0,011) ou RV+CV (10M; p=0,027). Presença de sangue e/ou muco foi mais frequente na GA bacteriana (p=0,004). Vômitos, desidratação (p<0,001) e necessidade de internamento (p=0,003) foram mais frequentes para RV. Não se encontrou associação entre etiologia e febre (p=0,954), frequência de infantário (p=0,686), existência de contexto familiar (p=0,355) ou escolar (p=0,060) de GA. **Conclusão:** Trata-se do primeiro estudo com identificação de CV na região centro do país. Este foi o 2º agente, após RV, aparecendo em proporções e com genótipos semelhantes ao referido na literatura. Febre e vômitos estiveram presentes em metade dos casos, a maioria sem contexto epidemiológico. RV foi o principal agente responsável por vômitos, desidratação e internamento. *Campylobacter* foi a bactéria mais frequente, como descrito noutros países do norte europeu, embora este estudo tenha decorrido apenas no inverno.

**Palavras-chave:** Gastroenterite aguda; calicivírus

### CO14 - (\*)O HAEMOPHILUS INFLUENZAE NÃO CAPSULADO COMO AGENTE RESPONSÁVEL POR CONJUNTIVITES EM CRIANÇAS

Paula Bajanca-Lavado<sup>1</sup>; Célia Betencourt<sup>1</sup>; Paula Cristóvão<sup>1</sup>; GEMVSA<sup>2</sup>

1- Laboratório Nacional de Referência a Infecções Respiratórias (Agentes Bacterianos); Departamento de Doenças Infecciosas, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Lisboa; 2- Laboratórios Hospitalares, Portugal

**Introdução:** A conjuntivite aguda a *Haemophilus influenzae* (Hi) não capsulado (NC) é uma das infecções oculares mais comuns, especialmente em crianças menores de 1 ano. O objectivo deste trabalho é a caracterização fenotípica e genotípica das estirpes isoladas após a implementação da vacina para o Hi serótipo b (Hib) no Plano Nacional de Vacinação (PNV). **Métodos:** Foram caracterizadas 514 estirpes de Hi isoladas de crianças com conjuntivite. As estirpes foram colecionadas entre Janeiro de 2001 e Maio de 2011 de diversos Laboratórios Hospitalares geograficamente dispersos em Portugal e que fazem parte do Grupo de Estudo Multicêntrico de Vigilância da Suscetibilidade aos Antibióticos (GEMVSA). A produção de β-lactamase foi pesquisada com nitrocefim. A

determinação da concentração inibitória mínima (CIM, mg/L) foi realizada pelo método de microdiluição em placa e analisada de acordo com os “breakpoints” estabelecidos pelo CLSI. Foi efectuada a pesquisa de cápsula e caracterizado o serótipo capsular (a a f) por Polymerase Chain Reaction. **Resultados:** Sessenta e nove estirpes (13,4%) eram resistentes à ampicilina por produção de beta-lactamase. No grupo de estirpes não produtoras de  $\beta$ -lactamase detectaram-se 18 estirpes (4%) com diminuição da susceptibilidade à ampicilina (CIM  $\geq$  2 mg/L). Estas estirpes designam-se por BLNAR ( $\beta$ -lactamase negativas e resistentes à ampicilina). O Trimetoprim/Sulfametoxazol (SXT) foi o antibiótico que apresentou a percentagem de resistência mais elevada, com 27,8% das estirpes (143/514). Em relação ao serótipo capsular, 510 das 514 estirpes (99,2%) foram caracterizadas como NC. **Conclusões:** Neste estudo verificámos que as estirpes isoladas de crianças com conjuntivite têm um maior nível de resistência à ampicilina, por produção de  $\beta$ -lactamase (13,4%), quando comparadas com a totalidade das estirpes isoladas de todas as infecções e de todas as idades, coleccionadas nos mesmos anos de estudo (média de 10%, entre 2001 e 2010). Gostaríamos de salientar a importância da crescente caracterização de estirpes de fenótipo BLNAR. Demonstramos, ainda, a importância do HiNC como agente responsável pela conjuntivite em crianças. Estudos desta natureza, que permitam seguir a epidemiologia da infecção a Hi no período pós introdução da vacina no PNV, devem ser incentivados. A sua contribuição para o estabelecimento de uma terapia empírica eficaz representa ganhos em Saúde Pública.

**Palavras-chave:** Haemophilus influenzae não capsulado; conjuntivite; crianças; resistência à ampicilina;

## CO15 - (\*)INFECÇÕES RESPIRATÓRIAS NA CRIANÇA - NOVOS CAMINHOS

Cândida Cancelinha<sup>1</sup>; Ana Brett<sup>1</sup>; Alexandra Canha<sup>2</sup>; João Casalta-Lopes<sup>3</sup>; Dina Domingues<sup>2</sup>; Ana Marques<sup>4</sup>; Adam Finn<sup>4</sup>; Luís Januário<sup>1</sup>; Fernanda Rodrigues<sup>1,5</sup>

1- Serviço de Urgência e Unidade de Infeciologia, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra; 2- Laboratório de Bioquímica, Serviço de Patologia Clínica, Centro Hospitalar de Coimbra; 3- Serviço de Biofísica, IBILI, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 4- School of Cellular and Molecular Medicine, University of Bristol, Bristol, UK; 5- Serviço de Urgência e Unidade de Infeciologia, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra e Centro de Investigação e Formação Clínica, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra

**Introdução:** Novas tecnologias para a detecção de gérmens respiratórios, nomeadamente polimerase chain reaction (PCR) permitem diagnósticos rápidos e precisos. Uma técnica de near-patient PCR já está disponível, evitando o custo e demora do transporte de amostras para laboratórios centrais. **Objectivo:** Avaliação da utilização de near-patient PCR em infecções respiratórias num Serviço de Urgência (SU) pediátrica. **Métodos:** De Dezembro 2010 a Março de 2011, 3 crianças/dia, com idade  $\geq$  6A observadas no SU, com febre (temp. axilar  $\geq$  38 °C) e sintomas respiratórios (tosse e/ou rinorreia), foram incluídas no estudo, com recolha de dados clínicos e realização de zaragatoa nasofaríngea. Por near-patient PCR (RV Verigene +, Nanosphere Inc.), cada amostra de secreções respiratórias foi testada para Influenza A (2009 H1N1, subtipos H3 e H1; mutação H275Y no gene H1 de Influenza A), Influenza B, RSV A e RSV B. **Resultados:** Participaram no estudo 336 crianças com mediana de idade de 19M (0-71), 53% rapazes. A investigação etiológica revelou: Influenza A=49 (12.8%) (2009H1N1=41 (95%), H3=2 (5%)), Influenza B=38 (11.3%), RSV A=60 (17.9%), RSV B=72 (21.4%), negativa=137 (40.8%); coinfeção=15. Influenza A 2009H1N1 predominou em Dezembro, nas duas primeiras semanas do estudo (correspondendo a mais de 60% dos positivos), seguido pela sua redução e aumento de Influenza B e RSV, com desaparecimento de ambos na 3ª semana de Março. Não foi detectada a mutação H275Y. As crianças com Influenza B eram mais velhas (mediana=50.5M) do que os restantes grupos (Influenza A=18M, RSV A=11M, RSV B=15.5M, investigação negativa=19M; teste de Kruskal-Wallis: p<0,001). Foram internadas 60 crianças (18%), com predomínio do grupo com RSV A (36.7%) e com baixa taxa de internamento no grupo com Influenza B (2.6%) (teste  $\chi^2$ : p=0,002). Rinofaringite/síndrome gripal foi o diagnóstico mais frequente em todos os grupos, excepto nos casos com RSV A onde predominou a bronquiolite. Uma criança com quadro grave e identificação de 2009H1N1 recebeu oseltamivir. **Conclusões:** Esta técnica de utilização simples e rápida permitiu identificação etiológica em mais de metade dos casos. Permite benefício clínico evidente em decisões terapêuticas (oseltamivir ou antibióticos) e de isolamento, bem como rápido conhecimento da existência da mutação H275Y em emergência. Permite ainda acompanhar a evolução das epidemias em tempo real, podendo esta informação ser disponibilizada via Web para outros centros pediátricos.

**Palavras-chave:** infecções respiratórias, diagnóstico, vírus, near-patient PCR

## CO16 - (\*)PERFIL LIPÍDICO DAS CRIANÇAS INFETADAS PELO VÍRUS DA IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA E MEDICADAS COM ANTIRRETROVIRAIS

Sofia Fernandes<sup>1</sup>; Helena Rios<sup>1</sup>; Maristela Margatho<sup>1</sup>; Graça Rocha<sup>1</sup>

1- Serviço Pediatria Ambulatória, Departamento Pediatria, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE

**Introdução e objetivos:** Os indivíduos infetados pelo Vírus da Imunodeficiência Humana (VIH) particularmente quando sob terapêutica antirretroviral (TAR) apresentam, frequentemente, alterações do perfil lipídico (hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia). O presente estudo tem por objetivo descrever o perfil lipídico em crianças infetadas pelo VIH após o início da TAR e avaliar a relação entre as alterações lipídicas e os diferentes regimes terapêuticos utilizados. **Métodos:** Revisão retrospectiva dos processos clínicos das crianças infetadas pelo VIH seguidas no Hospital Pediátrico de Coimbra, ao longo do ano de 2010. **Resultados:** Foram observadas 21 crianças infetadas pelo VIH, todas sob TAR. A idade média foi de 11,6 anos, 76% eram do sexo masculino. Treze das 21 crianças (62%) apresentaram hipercolesterolemia e 7 (33%) hipertrigliceridemia. A mediana dos níveis de colesterol total foi de 4,52 mmol/L e de triglicéridos 1,58 mmol/L. As crianças foram divididas em três grupos: um medicado com inibidores da transcriptase reversa nucleosídeos (ITRN) e inibidores da transcriptase reversa não-nucleosídeos (ITRNN), no qual a prevalência de hipercolesterolemia foi de 28% e de hipertrigliceridemia 14%; outro grupo medicado com inibidores da protease (IP) e ITRN, onde a prevalência de hipercolesterolemia foi de 73% e de hipertrigliceridemia 36%; e por último um grupo medicado com ITRN, ITRNN e IP, no qual todas as crianças apresentaram hipercolesterolemia e 67% hipertrigliceridemia. Foi encontrada diferença estatisticamente significativa (p=0,030) nos níveis de colesterol entre os grupos cujo regime incluía IP e aquele que não incluía este tipo de fármacos. Em relação aos níveis de triglicéridos não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas. **Conclusões:** O perfil lipídico deve ser cuidadosamente monitorizado nas crianças infetadas pelo VIH sob TAR, dada a elevada prevalência de hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia. Estas alterações lipídicas podem estar relacionadas com o tipo de terapêutica antirretroviral usada. Torna-se portanto necessário, aquando da escolha do regime terapêutico, ter em consideração o efeito dos respetivos fármacos sobre o metabolismo lipídico.

**Palavras-chave:** Hipercolesterolemia, hipertrigliceridemia, infecção pelo VIH, terapêutica antirretroviral

## CO17 - (\*)TUBERCULOSE EM IDADE PEDIÁTRICA: CARACTERÍSTICAS, INCIDÊNCIA E DISTRIBUIÇÃO GEOGRÁFICA

Pierre Gonçalves<sup>1</sup>; Arnaldo Cerqueira<sup>1</sup>; Clara Machado<sup>1</sup>; Filomena Carvalho<sup>2</sup>; Sameiro Cruz<sup>3</sup>; Augusta Gonçalves<sup>4</sup>; Sofia Martins<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2- Centro de Diagnóstico Pneumológico de Braga; 3- Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados de Infâncias, Braga; 4- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; Consulta de Pneumologia Pediátrica

**Introdução:** Em Portugal a infecção por tuberculose (TB) continua a assumir-se como um grave problema de Saúde Pública. A incidência na população pediátrica em 2010 foi de 3,3 casos/100000 crianças com menos de 15 anos. Crianças com menos de 5 anos representam um grupo importante na epidemiologia da TB pois a progressão de infecção latente para doença é rápida. Este estudo tem por objectivo caracterizar os casos de TB, estimar as incidências e representar geograficamente a incidência de TB nas freguesias dos concelhos abrangidos pelo Centro de Diagnóstico Pneumológico de Braga (CDP) entre 2000 e 2010. **Métodos:** Estudo observacional, transversal e descritivo de doentes (0-18 anos) com TB registados no CDP. Utilização dos programas Excel, SPSS, SVIG-TB e software ArcMap 9.2. **Resultados:** Dos 28 casos de TB doença 18 (64%) correspondiam a doentes residentes no concelho de Braga. A mediana de idade foi de 13 [0-17] anos e 5 crianças tinham menos de 5 anos de idade. Cerca de 88% dos casos eram crianças nascidas em Portugal, existindo 6% de crianças provenientes da Roménia e do Brasil. Cinquenta por cento apresentavam TB pulmonar e 25% TB pleural. A duração do tratamento (mediana) foi de 6 meses para as formas pulmonares e linfáticas, de 7 meses para TB pleural. Três registos relativos a quimioprofilaxia secundária (suspeita de infecção latente) e 2 de crianças com quimioprofilaxia primária (contactos). Incidência anual de 4,9 casos por 100 mil crianças, valor máximo em 2001 no Concelho da Póvoa de Lanhoso (30,1/100000). Relativamente ao concelho de Braga a incidência foi superior no ano de 2004 (9,2/100000). A análise estratificada por idade mostrou maior incidência para as crianças com idade  $\geq$  15 anos (5,2 casos/100000/ano). Globalmente os casos de TB distribuem-se pelas freguesias predominantemente urbanas e densamente povoadas. **Conclusão:** Durante os últimos 10 anos

(2000-2010) tem-se verificado uma diminuição muito discreta da incidência de TB nos 5 concelhos do distrito de Braga. O maior número de casos de TB por 100 mil crianças ocorre nos adolescentes com idade entre os 15 e 18 anos, reflectindo provavelmente a entrada activa na comunidade onde permanece o potencial de transmissão. Relativamente aos esquemas terapêuticos efectuados verificou-se uma conformidade com as referências. A distribuição geográfica das incidências por freguesias veio confirmar que as medidas políticas e de prevenção devem ser direccionadas para determinados grupos populacionais.

**Palavras-chave:** Tuberculose; incidência; crianças

### CO18 - (\*)SINOVITE TRANSITÓRIA DA ANCA – ESTUDO PROSPECTIVO

Sandra Rebimbas<sup>1</sup>; Diana Moreira<sup>1</sup>; Joana Cardoso<sup>1</sup>; Mafalda Santos<sup>2</sup>; Lúcia Rodrigues<sup>1</sup>  
 1- Serviço de Pediatria – Centro Hospitalar VNG / Espinho, EPE; 2- Serviço de Ortopedia – Centro Hospitalar VNG / Espinho, EPE

**Introdução:** A sinovite transitória da anca (STA) é a causa mais comum de anca dolorosa não traumática (ADNT) na criança. **Objectivos:** Caracterização clínica, analítica e imagiológica de uma população com STA. Determinar factores preditivos de claudicação prolongada (≥7 dias). **Material e Métodos:** Estudo prospectivo da população (idade <math>\leq 18</math> anos) com STA admitida de 07/2009 a 12/2010 na urgência pediátrica por ADNT. Critérios de inclusão: realização de estudo analítico-ecográfico na admissão e seguimento por período  $\geq 2$  meses. Na comparação das variáveis categóricas e contínuas entre o grupo com e sem claudicação prolongada, foram usados o teste exacto e o teste t, respectivamente (nível de significância 0,05). **Resultados:** Foram diagnosticadas 67 STA (1,6♂:1♀), com mediana de idade de 5 anos (10 meses-16 anos), 20,9% dos casos com idade atípica (<math>\leq 3</math> anos e <math>\geq 10</math> anos). Em 16,4% havia história prévia de ADNT e 56,7% dos casos apresentava infecção respiratória recente. A dor foi referida à anca em 51,6% e nos restantes à coxa/joelho. Todos referiam claudicação (56,7% à direita), 17,9% dos casos apresentava recusa da marcha e 7,5% febre (37,7-38,3°C). A mediana foi: 9760/ $\mu$ l (2610-15650) para os leucócitos (L), 10 mm (2-55) para a velocidade de sedimentação (VS) e 0,24 mg/dl (0,02-2,81) para a proteína C reactiva (PCR). Em 4 casos detectou-se VS entre 40-55 mm, com normalização em posterior controlo analítico. Verificaram-se alterações ecográficas em 82,1% dos casos. A todas as crianças foi prescrito ibuprofeno (dose adequada em 65,7 % dos casos) e repouso (adesão em 26,9% dos casos). Na primeira reavaliação (mediana: 5 dias) detectou-se claudicação em 25,8% casos e em nenhum caso recusa da marcha. A mediana da duração da claudicação foi 4 (1-34) dias. Apresentaram claudicação prolongada 17,9% dos casos. Por clínica atípica 4,5% dos casos realizaram ressonância magnética. Não se detectou relação estatisticamente significativa entre a incidência de idade atípica, gravidade clínica, presença de alterações ecográficas, incumprimento da terapêutica preconizada e a duração da claudicação. **Conclusão:** Constatamos que 1:6 dos doentes apresentavam ADNT recorrente e claudicação prolongada. Em nenhum caso foi detectada febre > 38,3°C, L > 15650/ $\mu$ l, PCR > 2,81 mg/dl e VS > 55 mm. Os resultados do nosso estudo não confirmaram que a gravidade clínica, a presença de derrame articular e o incumprimento da terapêutica preconizada sejam factores preditivos de doença prolongada.

**Palavras-chave:** Anca dolorosa, claudicação, sinovite transitória da anca

### CO19 - (\*)ACUIDADE, UTILIDADE E SEGURANÇA DO USO DE CGMS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DIABETES TIPO 1

Sandra Costa<sup>1</sup>; Rute Moura<sup>1</sup>; Daniela Alves<sup>1</sup>; Carla Costa<sup>2</sup>; Cíntia Correia<sup>2</sup>; Manuel Fontoura<sup>2</sup>

1- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João; 2- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João; Faculdade de Medicina do Porto

**Introdução:** Nos doentes diabéticos a medição da glicemia capilar permite obter valores ocasionais de glicemia, que nem sempre são concordantes com o perfil glicémico do doente. O sistema de monitorização contínua da glicemia (CGMS) tem a vantagem de avaliar com exactidão as variações glicémicas ao longo do dia. O objectivo deste trabalho foi avaliar a acuidade, utilidade e complicações do CGMS em crianças e adolescentes com diabetes mellitus (DM) tipo 1. Métodos Revisão retrospectiva dos CGMS (Medtronic; Northridge, CA) efectuados em doentes com DM tipo 1, no período de um ano, com avaliação dos seguintes parâmetros: indicações; complicações; glicemia capilar média (GC); glicemia média pelo CGMS (GS); percentagem de hiperglicemia (>180mg/dl), normoglicemia (70-180 mg/dl) e hipoglicemia (<70 mg/dl); hiperglicemia pós-prandial (>140 mg/dL duas horas após o almoço); hipoglicemia nocturna

(23h-7h); hemoglobina A1C (HbA1c) antes e na primeira consulta após CGMS.

**Resultados:** Foram incluídos 20 doentes com idade média de 10+/-6 anos e uma média de 3 anos de doença; 19 doentes com esquema intensivo de insulina (insulina basal + 3-4 administrações de insulina de acção rápida) e uma doente com sistema de infusão contínua de insulina. As indicações para o CGMS foram hipoglicemias (4/20), instabilidade glicémica (5/20) e mau controlo metabólico (11/20). A duração média da monitorização foi de 3 dias. A GC média foi de 189+/-38 mg/dL e a GS média de 206+/-52 mg/dL (p<0,001), sendo o coeficiente de correlação de 0,89+/-0,15 (VR<math>\geq 0,79</math>). A média da percentagem de tempo em hiperglicemia foi de 57%, em normoglicemia 37% e em hipoglicemia 6%. Relativamente às indicações para realização do CGMS, a suspeita de hipoglicemia foi confirmada em 2 doentes, e a de instabilidade glicémica em 4 doentes. No total da amostra foi detectada hiperglicemia pós-prandial em 80% e hipoglicemia nocturna em 40%, salientando-se a detecção de hipoglicemias nocturnas em 5 doentes sem suspeita clínica prévia. A média da HbA1C antes e na primeira consulta após a colocação do CGMS foi 10,2+/-1,8% e 10,2+/-2,2% respectivamente (p0,853). **Conclusão:** O CGMS foi um método complementar na avaliação do controlo metabólico em crianças e adolescentes com DM tipo 1. Detectou e confirmou episódios de hipoglicemias nocturnas que não foram detectados pelos métodos tradicionais. Permitiu verificar qual a causa da instabilidade glicémica e do mau controlo metabólico, e consequentemente a melhoria da abordagem terapêutica.

**Palavras-chave:** Diabetes mellitus tipo 1; monitorização; CGMS

### CO20 - (\*)INFUSÃO SUBCUTÂNEA CONTÍNUA DE INSULINA EM CRIANÇAS E JOVENS COM DIABETES MELLITUS TIPO 1 - EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL PEDIÁTRICO DE COIMBRA

Isabel Dinis<sup>1</sup>; Lina Aveiro<sup>1</sup>; Ana Faria<sup>1</sup>; Nanci Baptista<sup>1</sup>; Rafaela Fernandes<sup>1</sup>; Luísa Simão<sup>1</sup>; Rita Cardoso<sup>1</sup>; Helena Lourenço<sup>1</sup>; Filomena Freitas<sup>1</sup>; Alice Mirante<sup>1</sup>

1- Unidade de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A Infusão Subcutânea Contínua de Insulina (ISCI) é o método mais fisiológico de administração de insulina, oferecendo a possibilidade de maior flexibilidade e precisão na administração de insulina. **Objectivos:** Comparar o controlo metabólico dos jovens com Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1) antes e durante o 1º ano de tratamento com ISCI e avaliar a evolução do SDS do Índice de Massa Corporal (IMC) antes e 1 ano após o início do tratamento com ISCI. **Métodos:** Estudo retrospectivo de 26 crianças e jovens com DM1, seguidos na nossa unidade, sob tratamento com ISCI, durante 1 ano. Todos se encontravam previamente com terapia funcional com Múltiplas Administrações de Insulina (MAI). As variáveis estudadas foram: idade, sexo, duração da doença e duração da terapêutica prévia com MAI. Foram avaliadas: a A1c, a Dose Diária Total de insulina (DDT) e a glicemia média três meses antes e no início da ISCI, aos 4, 8 e 12 meses de ISCI. Foi avaliado o SDS do IMC no início e 12 meses após a ISCI. Análise estatística dos dados utilizando o programa SPSS 17.0 e o teste t de student. **Resultados:** Desde 2008, iniciaram terapia com ISCI, 26 jovens com DM1 (19 rapazes e 7 raparigas), com idade média de 12,4±3,5 anos, idade média do diagnóstico de DM1 aos 5,8±3,4 anos e duração prévia de tratamento com MAI de 2,6±1,3 anos. Na tabela são mostradas as médias da A1c, glicemia média e DDT. Houve uma descida significativa da A1c entre os 0 e 4 meses de ISCI (p=0,003), e uma subida significativa entre os 4 e os 8 meses (p=0,01). Houve uma descida significativa da glicemia média entre os 0 e 4 meses de ISCI (p=0,01). Houve uma subida significativa da DDT entre os 4 e 8 meses, e entre os 8 e 12 meses de ISCI (p=0,04). O SDS do IMC no início da ISCI era de 0,60±1,2 e 12 meses após era de 0,51±1,3 (p=ns). Não ocorreram episódios de cetoacidose. Todos, jovens e familiares, referem estar satisfeitos com o tratamento e maior flexibilidade na vida diária. **Conclusões:** O tratamento com ISCI em crianças e jovens com bom suporte familiar, níveis adequados de motivação e educação é o tratamento ideal para a DM1. Permite bom controlo metabólico da doença, sem aumento significativo no IMC e permite melhorar a qualidade de vida dos jovens com DM1 e suas famílias.

**Palavras-chave:** DM tipo 1, ISCI

	- 3M	0M	4M	8M	12M
A1c (%)	7,37±1,0	7,34±0,85	7,02±0,76	7,33±1,0	7,15±1,13
Glicemia média(mg/dl)	155±37	148±25	137±23	146±31	143±29
DDT(U/Kg/dia)	0,84±0,15	0,90±0,28	0,84±0,25	0,89±0,26	0,92±0,23

## CO21 - (\*)ALTERAÇÕES NO EIXO GH-IGF1 NA DIABETES MELLITUS TIPO 1 INAUGURAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES

Susana Nobre<sup>1</sup>; Rita Cardoso<sup>1</sup>; Isabel Dinis<sup>1</sup>; Isabel Albuquerque<sup>1</sup>; Alice Mirante<sup>1</sup>  
1- Hospital Carmona da Mota, Centro Hospitalar de Coimbra - EPE

**Introdução:** As crianças/adolescentes com Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1) apresentam anomalias no eixo hormona de crescimento - insuline-like growth factor (GH-IGF). A IGF-I actua em conjunto com a insulina para manter a homeostase do metabolismo da glicose. A sua acção é mediada indirectamente através da supressão da GH. A IGF-I é produzida no fígado e exige a presença de insulina na veia porta. **Objectivos:** 1) Comparar, na criança/adolescente com DM1, os níveis de IGF-I no episódio inaugural e três meses depois; 2) Correlacionar os níveis de IGF-I no episódio inaugural com a presença de cetoacidose e outros parâmetros de gravidade (osmolaridade, pH, glicemia, hemoglobina A1c [HbA1c]). **Métodos:** Estudo retrospectivo das crianças/adolescentes com DM1 diagnosticada na Unidade de Endocrinologia Pediátrica de um Hospital Pediátrico nível III, entre 2004 e 2010. Determinação dos seguintes parâmetros: 1) no episódio inaugural: idade, sexo, duração dos sintomas, níveis de IGF-I, presença de cetoacidose, parâmetros de gravidade; 2) três meses depois: níveis de IGF-I, HbA1c. A análise estatística foi efectuada utilizando o SPSS 17.0. **Resultados:** Amostra de 79 crianças, 40 do sexo feminino, idade média na altura do diagnóstico da DM1 de 8,4±3,2 anos e duração prévia média dos sintomas de 26±79 dias. No episódio inaugural, 24 crianças (30,4%) apresentavam cetoacidose. Os valores médios dos parâmetros de gravidade foram: osmolaridade de 302±7,8 mOsm/L, glicemia de 488±158 mg/dl e HbA1c de 11±2,6%. O nível médio de IGF-I no episódio inaugural no grupo de crianças com cetoacidose foi de 41,2±16,2 ng/ml e no grupo sem cetoacidose de 100,7±97,9 ng/ml (p=0,004). Houve uma correlação negativa entre os níveis de IGF-I e a glicemia inicial (r=0,36 e p=0,001) e uma correlação positiva com o pH (r=0,327 e p=0,03). Os níveis de IGF-I iniciais e após três meses foram 82,6±86,5 e 219,8±128,8 ng/ml, respectivamente (p<0,0001). Três meses após o diagnóstico, a HbA1c média foi de 6,8±1,0% e houve aumento significativo dos níveis de IGF-I independentemente dos factores de gravidade no episódio inaugural. **Conclusão:** A hipoinsulinemia afecta directamente a produção de IGF-I. A presença de cetoacidose no episódio inaugural influencia a diminuição dos níveis de IGF-I. Quanto menor o pH inicial e maior a glicemia inicial, menor o nível de IGF-I. Três meses após o diagnóstico DM1, houve aumento de IGF-I independente da presença de cetoacidose no episódio inaugural. A insulino-terapia e o bom controlo metabólico levam à recuperação do funcionamento do sistema GH-IGF nas crianças/adolescentes com DM 1.

**Palavras-chave:** Diabetes Mellitus, IGF-I

## CO22 - (\*)CALPROTECTINA FECAL NO DIAGNÓSTICO E DETECÇÃO DE EXACERBAÇÕES DA DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL PEDIÁTRICA

Cristiana Couto<sup>1</sup>; Andreia Lopes<sup>1</sup>; Sofia Martins<sup>1</sup>; Marta Tavares<sup>1</sup>; Rosa Lima<sup>1</sup>; Eunice Trindade<sup>1</sup>; Jorge Amil Dias<sup>1</sup>

1- Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

**Introdução:** O diagnóstico da doença inflamatória intestinal (DII) em idade pediátrica constitui, em algumas circunstâncias, um desafio. A calprotectina fecal (CF), proposta recentemente como marcador não invasivo capaz de identificar estados de inflamação intestinal, constitui uma ferramenta no diagnóstico desta patologia e começa a emergir como marcador precoce das exacerbações da DII. **Objectivos:** Determinar o papel da CF no diagnóstico da DII e na identificação das exacerbações da doença em idade pediátrica. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo que incluiu doentes seguidos em Unidade de Gastroenterologia Pediátrica com o diagnóstico de DII entre Janeiro de 2000 e Junho de 2011. O fenótipo da DII foi estabelecido pela classificação de Montreal e as exacerbações caracterizadas pelos índices clínicos "Pediatric Crohn's Disease Activity Index" e "Pediatric Ulcerative Colitis Activity Index" e com parâmetros laboratoriais e histológicos. O doseamento de CF obtido no diagnóstico da DII foi comparado com grupo de doentes seguidos na mesma Unidade por outras patologias e os doseamentos obtidos em período de exacerbação foram comparados com doseamentos em remissão. Os dados foram analisados em SPSS Statistics<sup>®</sup> v19. **Resultados:** Foram incluídos 75 doentes com DII (Quadro 1). O doseamento de CF no diagnóstico da DII (n=24, mediana 408,5µg/g de fezes) foi superior ao obtido nos doentes sem DII (n=30, mediana 24,5µg/g; p<0,0001). O melhor valor de "cutoff" da CF para o diagnóstico de DII foi 100µg/g [sensibilidade (S) 91,7%, especificidade (E) 90,0%, valor preditivo positivo (VPP) 88,0% e valor

preditivo negativo (VPN) 93,1%]. Trinta e quatro doentes apresentaram pelo menos uma exacerbação da DII durante o seguimento e a CF foi doseada em 6 casos, observando-se um doseamento significativamente superior neste grupo (mediana 377µg/g) relativamente ao dos doentes em remissão (n=11, mediana 86µg/g; p<0,025). O melhor valor de "cutoff" para a detecção de exacerbações foi 165µg/g (S 83,3%, E 77,8%, VPP 71,4% e VPN 87,5%). **Discussão:** A CF é um marcador útil no diagnóstico de DII em idade pediátrica e a facilidade de execução torna este teste numa ferramenta útil e sensível para recomendar investigação complementar no diagnóstico diferencial de DII bem como na identificação de exacerbação nos doentes em tratamento. O tamanho da população estudada constitui uma limitação à extrapolação dos resultados e estudos de maior dimensão permitirão confirmá-los.

**Palavras-chave:** Doença inflamatória intestinal. Doença de Crohn. Colite ulcerosa. Calprotectina fecal.

	DC	CU	CI
Número de doentes, N (%)	47 (62,7)	26 (34,7)	2 (2,7)
Sexo, masculino/feminino	29/18	11/15	2/0
Idade ao diagnóstico em anos, média (± DP)	12,6 (2,7)	9,5 (4,6)	6,5 (4,9)
Fenótipo da doença*	Idade ao diagnóstico: A1 100%. Localização: L1 17,0%, L2 14,9%, L3 68,1%, L4 34,0%. Comportamento: B1 83,0%, B2 10,6%, B3 8,5%, p 6,4%.	Proctite: 11,5%. Colite esquerda: 30,8%. Colite extensa: 65,4%.	NA <sup>†</sup>

**Quadro 1.** Caracterização da amostra considerando os três subtipos de DII - doença de Crohn (DC), colite ulcerosa (CU) e colite indeterminada (CI). \*Classificação de Montreal para DC: idade no diagnóstico, A1 16 anos ou menos, A2 17-40 anos, A3 mais de 40 anos; localização, L1 ileo terminal, L2 cólon, L3 ileo-cólon, L4 tracto GI superior (adicionado a L1-3 quando existe envolvimento GI superior); comportamento, B1 inflamatório/não-estenosante e não-penetrante, B2 estenosante, B3 penetrante, p doença peri-anal (adicionado a B1-3 quando existe doença peri-anal). Classificação de Montreal para CU: proctite, colite esquerda ou distal (até ao ângulo esplénico), colite extensa (proximal ao ângulo esplénico). <sup>†</sup>Não se aplica.

## CO23 - (\*)CRESCIMENTO ESTADURAL APÓS TRANSPLANTE HEPÁTICO PEDIÁTRICO

Emma Grilo<sup>1</sup>; João Casalta-Lopes<sup>2</sup>; Dora Gomes<sup>3</sup>; Dina Cirino<sup>4</sup>; Carla Pinto<sup>5</sup>; Isabel Gonçalves<sup>6</sup>

1- Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra; 2- Serviço de Biofísica, IBILI, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; Hospitais da Universidade de Coimbra; 3- Serviço de Pediatria do Hospital de São Teotónio, Viseu; 4- Serviço de Pediatria do Hospital de Santo Espírito, Angra do Heroísmo; 5- Unidade de Cuidados Intensivos do Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra; 6- Unidade de Hepatologia do Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra

**Introdução:** O atraso de crescimento estatural é um problema comum nas crianças com doença hepática crónica (DHC). Apesar do transplante hepático (TRH) aumentar a sobrevivência dessas crianças, o crescimento de retorno após cirurgia é inferior ao dos seus pares. A etiologia é multifactorial (infecção, rejeição, disfunção do enxerto), sendo os corticóides habitualmente implicados no atraso estatural. **Objectivos:** Avaliar o crescimento estatural após TRH e factores intervenientes. **Material e Métodos:** Estudo analítico retrospectivo englobando as crianças submetidas a TRH de Janeiro de 1994 a Dezembro de 2009, com um seguimento mínimo de 1 ano. Foram excluídas as retransplantadas. A Estatura foi expressa em Z score. Parâmetros analisados: idade na data do TRH, indicação, estatura prévia e aos 6, 12 e 60 meses após TRH e dose média de corticóide. Na análise comparativa utilizaram-se os testes de Wilcoxon para amostras emparelhadas e de Mann-Whitney e Kruskal-Wallis para amostras independentes. Considerou-se um valor de significância de 5%. **Resultados:** Foram incluídas 115 crianças, sendo a mediana de idade na data do TRH de 53 meses (4-148 meses). As indicações de TRH foram: atresia das vias biliares (34,8%), défice de  $\alpha$ 1-antitripsina (17,4%), colestase intrahepática (14,8%), falência hepática aguda (11,3%), doença metabólica (11,3%) e outras (10,4%). A média de estatura em Z score pré-TRH foi de -0,9 e um ano após o TRH foi de -0,44, (p=0,021). Não houve ganho adicional na média do Z Score da estatura 5 anos após TRH (0,28; p=0,179). As crianças com Z score pré-TRH <-2 tiveram uma média superior no incremento estatural aos 6 meses, 1 e 5 anos pós-TRH (p<0,001). A média de incremento estatural aos 6 meses foi maior nas crianças que fizeram doses de corticóides <math>=0,1\text{mg/Kg/dia}</math> (p=0,048), o mesmo não se verificando 1 e 5 anos pós-TRH. Também não houve diferença aos 6 meses, 1 e 5 anos entre as crianças transplantadas com  $\leq 2$  anos versus  $\geq 2$  anos (p<math>=0,501</math>), nem entre os subgrupos de indicação para TRH (p<math>=0,175</math>). **Conclusões:** O pico de incremento estatural ocorreu 1 ano após o transplante. O factor que influenciou positivamente o crescimento foi a estatura pré-TRH <math>=2</math>. O efeito negativo dos corticóides só se fez sentir nos primeiros 6 meses. A idade e a indicação de TRH não tiveram influência no ganho estatural.

**Palavras-chave:** Crescimento estatural, transplante hepático



## CO24 - (\*)SÍNDROME DE BARTTER PEDIÁTRICO: EFICÁCIA DE ALISCIRENO EM 3 CASOS CLÍNICOS

Sara Nóbrega<sup>1</sup>; Margarida Abranches, Isabel Castro<sup>2</sup>

1- Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE; 2- Hospital Dona Estefânia, Unidade de Nefrologia Pediátrica, CHLC, EPE

**Objectivos:** Analisar a eficácia do Aliscireno na correcção dos valores séricos de potássio, em três crianças com Síndrome de Bartter (SB) tratados com doses elevadas de cloreto de potássio oral. Caso 1: rapaz de 10 anos, avaliado com 1 mês de vida por má progressão ponderal e vômitos. O diagnóstico molecular confirmou SB tipo III (mutação no gene CLCNKB). Medicado com cloreto de potássio oral (11 mEq/kg/dia) com má aderência e efeitos gastro-intestinais graves. Aos 8 anos foi introduzido aliscireno (150mg/dia) e um mês depois, apresentava caliémia normal (K+ 3,8 mEq/L) com suplementação oral de apenas 0,5 mEq/kg/dia de cloreto de potássio. Actualmente não necessita de suplementação de potássio e apresenta caliémia normal (4,2 mEq/l). Caso 2: rapaz de 10 anos, investigado por baixa estatura aos 4 anos de idade. Para além de défice de hormona de crescimento foi ainda diagnosticado SB tipo III (mutação no gene CLCNKB). O tratamento com suplemento de potássio (6 mEq/kg/dia) foi pouco eficaz. Aos 8,5 anos de idade foi introduzido tratamento com aliscireno (150mg/dia) e o suplemento de potássio reduzido para 1,7 mEq/Kg/dia, sem necessidade de aumento posterior. O valor de potássio mantém-se normal (3,8 mEq/L). Caso 3: rapaz de 8 anos de idade, diagnosticado com SB tipo I (mutação no gene SLC12A1/NKCC2), após vários episódios de desidratação durante os primeiros 5 meses de vida. A terapêutica com suplemento oral de potássio (6mEq/kg/day) não foi eficaz para manter a caliémia normal. Nos últimos 16 meses, introduziu-se medicação com aliscireno (150mg/dia), com redução da necessidade de suplemento de potássio para 1,09 mEq/kg/dia com normocaliémia. **Conclusões:** o aliscireno parece ser eficaz na manutenção de normocaliémia, em doentes pediátricos com diferentes tipos de SB. De acordo com a literatura, estes poderão ser os primeiros casos de tratamento eficaz do SB pediátrico com este fármaco, inibidor directo da renina.

**Palavras-chave:** Síndrome Bartter, Aliscireno

## CO25 - (\*)PROPRIEDADES PSICOMÉTRICAS DA VERSÃO PORTUGUESA DO CHILDREN'S SLEEP HABITS QUESTIONNAIRE (CSHQ-PT)

Filipe Glória Silva<sup>1</sup>; Cláudia Rocha Silva<sup>2</sup>; Lígia Barbosa Braga<sup>3</sup>; Ana Serrão Neto<sup>1</sup>

1- Centro da Criança, Hospital CUF Descobertas, Lisboa; 2- Instituto Superior de Educação e Ciências (ISEC), Lisboa; 3- Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa

**Introdução:** O Children's Sleep Habits Questionnaire (CSHQ) de Judith Owens é um questionário preenchido pelos pais, desenvolvido nos EUA, para avaliar os hábitos e perturbações do sono das crianças dos 4 aos 10 anos. A versão de 33 itens apresenta 8 sub-escalas com cotação e tem sido utilizada e validada em vários países, incluindo crianças de 2 e 3 anos. **Objectivo:** Avaliar as propriedades psicométricas da Versão Portuguesa do CSHQ (CSHQ-PT) de 33 itens. **Participantes:** Pais de crianças com idades entre os 2 e os 10 anos. **Métodos:** A adaptação cultural da versão integral do questionário foi realizada de acordo com as recomendações internacionais e a retroversão foi aprovada pela autora. 500 questionários foram distribuídos numa amostra de conveniência de crianças recrutadas em escolas, centros de saúde e uma clínica pediátrica, e nos irmãos mais novos. Os critérios de inclusão foram: idade elegível e disponibilidade dos pais para participar. Os critérios de exclusão foram: menção de patologia do neurodesenvolvimento ou uso de medicação que pudesse interferir com o sono. Os pais que autorizaram, receberam um segundo questionário para a avaliação da fiabilidade por teste-reteste, avaliada com correlações de Pearson. Numa outra amostra de 21 crianças, foram distribuídos questionários ao pai e à mãe para avaliação da fiabilidade inter-observador, com correlações intraclassa. A consistência interna foi avaliada com o  $\alpha$  de Cronbach. A validade foi avaliada por análise factorial confirmatória e exploratória. **Resultados:** Foram obtidos 370 questionários válidos (74%). 15% apresentavam critérios de exclusão e 315 foram incluídos no estudo. A consistência interna das sub-escalas variou entre 0,35 e 0,75 e o  $\alpha$  de Cronbach da escala completa foi 0,77. A fiabilidade por teste-reteste das sub-escalas (n=56) variou entre 0,68 e 0,87. A fiabilidade inter-observador para as sub-escalas (n=16) variou entre 0,72 e 0,95, com excepção da sub-escala de perturbação respiratória do sono (0,32). A análise factorial confirmatória não confirmou a estrutura original de 8 domínios, como aconteceu noutros países. A análise factorial exploratória determinou 5 factores. **Conclusão:** O CSHQ-PT foi validado para crianças dos 2 aos 10 anos, apresentando propriedades psicométricas semelhantes às versões de outros países e adequadas para a investigação.

**Palavras-chave:** sono, criança, questionário, validação

## CO26 - (\*)PREVALÊNCIA E CONTROLO DE ASMA NA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA PORTUGUESA – INQUÉRITO NACIONAL DA ASMA

Manuel Ferreira-Magalhães<sup>1</sup>; A. Sá e Sousa<sup>2</sup>; M. Morais de Almeida<sup>3</sup>; L. Filipe Azevedo<sup>2</sup>; A. Bugalho de Almeida<sup>4</sup>; J. A. Fonseca<sup>5</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG - MC, Centro Hospitalar de S. João, E.P.E. - Porto; 2- Centro da Informação e Decisão em Saúde, Faculdade de Medicina, Universidade do Porto; 3- Imunoalergologia, Hospital CUF-Descobertas; Clínica Universitária de Pneumologia, Faculdade de Medicina de Lisboa; 4- Clínica Universitária de Pneumologia, Faculdade de Medicina de Lisboa; 5- Centro da Informação e Decisão em Saúde, Faculdade de Medicina, Universidade do Porto; Imunoalergologia, Centro Hospitalar S. João; Imunoalergologia, Instituto e Hospital CUF-Porto

**Introdução:** A asma constitui uma das patologias crónicas mais desafiantes em termos diagnósticos e de controlo em idade pediátrica. A falta de estudos de âmbito nacional nesta área provoca alguma incerteza na avaliação do verdadeiro impacto desta patologia. **Objectivos:** estimar a prevalência e controlo de sintomas de asma em idade pediátrica, na população portuguesa. **Métodos:** Estudo transversal nacional, em duas fases, por entrevista telefónica aleatorizada (Inquérito Nacional da Asma). Na primeira fase foi realizado um questionário baseado no estudo GA2LEN. "Asma actual" foi definida como asma auto-reportada e nos últimos 12 meses: pieira e/ou despertar causado por dispnéia e/ou ter uma crise de asma e/ou fazer terapêutica para a asma. Na segunda fase, os participantes identificados como tendo "asma actual" foram entrevistados para avaliação do controlo da asma. As entrevistas foram conduzidas aos encarregados de educação quando os participantes tinham menos de 15 anos, e aos próprios quando tinham entre 15 e 17 anos. Para as estimativas nacionais utilizaram-se ponderações a partir dos dados do Censos de 2001. **Resultados:** Dos 6.003 participantes da primeira fase, 716 eram crianças e adolescentes (0-17 anos); 143 (20.0%) apresentaram pieira nos últimos 12 meses, 240 (33.5%) foram despertados por tosse ou dispnéia nos últimos 12 meses e 89 (12.4%) tinham tido um diagnóstico de asma no passado. A prevalência de "asma actual" na população pediátrica portuguesa foi de 8,4% (IC95% 6,6-10,7); no grupo etário dos 0-5 anos foi 6,5%, dos 6-12 anos foi 9,7% e dos 13-17 anos foi 8,7%. Na segunda fase, 96 participantes identificados com "asma actual" foram incluídos. Nas 4 semanas anteriores, 20 (22%) tinham acordado com sintomas de asma e 14 (15%) tiveram sintomas mais de 2 vezes por semana. Nos 12 meses anteriores, 24 (25%) foram a consultas, sem marcação prévia, por sintomas de asma, 37 (39%) foram ao serviço de urgência e 5 (5%) foram hospitalizados por asma. Nas 4 semanas anteriores, 39% usaram corticoide inalado (21% associado a LABA); 30% usaram um antagonista dos receptores dos leucotrienos. **Conclusões:** A prevalência de asma actual na população pediátrica portuguesa é inferior a 10%. A maioria das crianças/adolescentes parecem ter um bom controlo da asma a curto prazo, contudo, muitos usaram os serviços de urgência e/ou tiveram que ser hospitalizados por causa da asma, nos últimos 12 meses.

**Palavras-chave:** asma, pieira, prevalência, controlo

## CO27 - (\*)TRANSIÇÃO PARA A MEDICINA DO ADULTO - A VISÃO DA PEDIATRIA

Rita Coutinho<sup>1</sup>; Ester Pereira<sup>1</sup>; Pascoal Moleiro<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar Leiria-Pombal, EPE

**Introdução:** A passagem do adolescente com patologia crónica para a medicina do adulto (MA) é simultaneamente o fim inevitável e o início de uma nova etapa. A forma como é realizada e encarada influencia a saúde do adolescente e o tratamento da doença crónica. **Objectivo:** Conhecer: 1) a opinião dos médicos das áreas da Pediatria e outras especialidades relativamente à transição/transferência do adolescente com patologia crónica para a MA e 2) formas de actuação. **Métodos:** Estudo transversal descritivo, baseado em 2 questionários electrónicos anónimos disponíveis de 20/07 a 10/08/2011, um de opinião (QO) e outro relativo à actuação (QA). **Resultados:** Responderam 216 médicos, 75% do sexo feminino, idade média 40±12A, 90% Pediatria (QO - n=130, 50% especialistas; QA - n=86, 87% especialistas). Do QO: a quase totalidade (99%) é de opinião que se deve preparar a transferência antecipadamente, 93% que a preparação deve ser iniciada  $\leq 18A$  e 68% que a transferência deve ocorrer  $\leq 18A$ . Consideram o melhor momento para transferir quando se adquire autonomia/maturidade 92% e quando se atinge determinada idade 31%. Na transferência, 65% acha que deve ser realizado resumo clínico actualizado, 59% contactada pessoalmente a MA, 53% efectuada consulta conjunta e 18% alternada com a MA. Do QA: a maioria (93%) referiu preparar a transferência antecipadamente, preparando e efectuando  $\leq 18A$ , respectivamente, 74% e 57%. Reportaram transferir quando há autonomia/maturidade 73% e se atinge determinada idade 64%. São práticas frequentes a realização do resumo clínico (84%), o contacto pessoal com a MA (50%) e a realização de consulta alternada (23%). Sentem que a MA

não está preparada para o seguimento do adolescente: 81% QO e 49% QA. Dos 216 médicos, apenas 4% referiu existir no local de trabalho um protocolo formal para a transição. Consideram “muito/extremamente importante” que seja adequadamente realizada 88%. **Conclusão:** A opinião geral reconhece a pertinência do tema, bem como a necessidade de preparar e de fazer uma adequada transferência. Contudo não existe uniformidade nas formas de actuação nem protocolos institucionais de transição do adolescente com patologia crónica para a MA, podendo condicionar em última análise o sucesso do trabalho iniciado aquando da idade pediátrica e que se pretende que tenha continuidade.

**Palavras-chave:** adolescente, doença crónica, transição, transferência

## CO28 - (\*)VARIÁVEIS MODERADORAS DA RELAÇÃO ENTRE O EXCESSO DE PESO E A PSICOPATOLOGIA E COMPORTAMENTOS DE RISCO NA ADOLESCÊNCIA

Henedina Antunes<sup>1</sup>; Marta Freitas-Rosa<sup>2</sup>; Sónia Gonçalves<sup>2</sup>

1- Consulta de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica do Hospital de Braga e 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; 2- Escola de Psicologia da Universidade do Minho

**Introdução:** O excesso de peso e a obesidade na adolescência podem ter repercussões psicossociais, todavia, nem todos os adolescentes com excesso de peso apresentam comprometimento no seu funcionamento psicossocial. Este facto, leva à necessidade de estudar o papel que determinadas variáveis podem ter na resiliência às consequências negativas da obesidade. **Objectivos:** Compreender o impacto do sobrepeso no desenvolvimento da psicopatologia e dos comportamentos de risco (como o consumo de substâncias e os ferimentos auto-infligidos), testando se há diferenças nas variáveis sócio-demográficas, competências emocionais e suporte social, em função do índice de massa corporal (IMC) dos adolescentes. **Método:** Estudo transversal com design inter-sujeitos e recurso a medidas de auto-relato entre três grupos de adolescentes, recrutados em escolas públicas (grupo comunitário com IMC normal, grupo comunitário com excesso de peso=IMC $\geq$ P85) e na consulta de Gastroenterologia e Nutrição Pediátrica do Hospital de Braga (grupo clínico com excesso de peso em tratamento). **Resultados:** A amostra total foi de 370 sujeitos de ambos os sexos. Grupo clínico com excesso de peso em tratamento n=83, grupo comunitário com excesso de peso n=82, grupo comunitário com IMC normal n=205. Não existem diferenças entre os três grupos ao nível da psicopatologia (F (2,367) = 0,45, p = 0.64). O suporte social, nomeadamente, a satisfação com o suporte íntimo, com as actividades sociais e com a amizade por parte dos pares, tem um papel moderador significativo (F (2,367) = 4,96, p<0.01). Ao nível das competências emocionais analisadas, não foram encontradas diferenças significativas entre os grupos (Wilks Lambda = 0,95, F(3,726) = 0.26). Relativamente aos comportamentos de risco, o grupo clínico de adolescentes obesos é aquele que mais difere dos outros grupos, com percentagens mais baixas de consumo de álcool ( $\chi^2$  (2) = 35,92, p<0.001) e de tabaco ( $\chi^2$  (2) = 7,38, p<0.05), não existindo diferenças significativas entre os grupos ao nível dos ferimentos auto-infligidos ( $\chi^2$  (2) = 3,33, p<0.05). Da amostra total 19,5%, assume o envolvimento em algum tipo de ferimento auto-infligido. **Conclusões:** A satisfação com o suporte social pode reduzir o impacto do sobrepeso ao nível da morbidade psicológica.

**Palavras-chave:** Adolescência, excesso de peso, comportamentos de risco

## CO29 - (\*)ENCEFALITES E ENCEFALOMIELITES EM PORTUGAL- CARACTERIZAÇÃO EPIDEMIOLÓGICA

Tiago Proença dos Santos<sup>1</sup>; Francisco Abecasis<sup>2</sup>; António Levy<sup>3</sup>; Manuela Correia<sup>4</sup>

1- Unidade de Neurologia/UCIPED Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto; Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado; 2- UCIPED Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto; Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado; 3- Unidade de Neurologia Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto; Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado; 4- UnidadUCIPED Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto; Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado

**Introdução:** A Unidade de Vigilância Pediátrica (UVP) é um departamento da Sociedade Portuguesa de Pediatria criado para promover o estudo de doenças pouco frequentes na idade pediátrica. A notificação é feita de forma voluntária. As encefalites e encefalomielites agudas são infecções/inflamações do parênquima cerebral, com clínica e prognóstico muito variável. A recuperação é lenta e nem sempre completa. A incidência real destas entidades é provavelmente subestimada

pela dificuldade no diagnóstico. A sua caracterização pode orientar a investigação e terapêutica e ajudar a estabelecer o prognóstico. **Objectivo e Métodos:** Identificar os casos de encefalite e encefalomielite em Portugal, utilizando a notificação da UVP, de forma a determinar: a incidência anual, nacional e por regiões, o quadro clínico, evolução e mortalidade, indicadores de prognóstico (presença e tipo de sequelas), agentes etiológicos, particularmente o vírus Herpes simplex, exames auxiliares realizados e terapêutica instituída. **Resultados:** Entre 2004 e 2007 foram notificados 32 casos. A distribuição foi muito errática geográfica e temporalmente (17-2004; 7-2005; 2-2006 e 6-2007). Dois terços dos casos ocorreram em crianças do sexo masculino e 97% dos casos em indivíduos de raça branca. Houve 2 picos de incidência, um na idade pré-escolar e outro na pré-adolescência. Identificou-se em 70% dos casos uma infecção respiratória prévia. A clínica foi muito heterogênea e habitualmente inespecífica, sendo apenas encontrados sinais focais em 40% dos casos. A investigação implicou em todos os casos punção lombar e pelo menos um exame de imagem. O EEG foi efectuado em 56% dos casos e as serologias virais em 85%, sendo vários os agentes identificados. O tratamento com anti-virais ou anticonvulsivantes foi feito em 80% dos casos (53% aciclovir e 28% anticonvulsivantes). Na maioria não houve registo da evolução, e dos 8 casos reportados apenas dois tiveram sequelas discretas aos 3 meses de evolução. **Conclusões:** A baixa adesão dos clínicos condicionou uma amostra pequena e pouco representativa que dificulta a interpretação dos resultados. Acha-se relevante a associação a infecções recentes; a sintomatologia pode ser incipiente sem sinais neurológicos focais. A investigação implica PL e um exame de imagem, sempre que possível a RM é mais informativa. O exame serológico mais útil são as serologias do HSV. Espera-se que este estudo tenha contribuído para uma maior visibilidade destas patologias no nosso país.

**Palavras-chave:** Encefalites, Encefalomielites, Epidemiologia; UVP

## CO30 - (\*)ESTUDO CLÍNICO E GENÉTICO DO SÍNDROME DE DRAVET EM PORTUGAL

João Pinho<sup>1</sup>; Susana Rocha<sup>2</sup>; Manuela Almeida Santos<sup>3</sup>; Ana Isabel Dias<sup>2</sup>; Inês Carrilho<sup>1</sup>; Sónia Figueiroa<sup>4</sup>; Eulália Calado<sup>2</sup>; José Pedro Vieira<sup>2</sup>; Rui Choroão<sup>1</sup>; Clara Barbot<sup>1</sup>; Fátima Furtado<sup>4</sup>; José Paulo Monteiro<sup>5</sup>; Ana Moreira<sup>2</sup>; Teresa Temudo<sup>1</sup>

1- Serviço de Neurologia, Hospital Maria Pia, Centro Hospitalar do Porto; 2- Serviço de Neurologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 3- Santos Serviço de Neurologia, Hospital Maria Pia, Centro Hospitalar do Porto; 4- Serviço de Pediatria, Hospital José Joaquim Fernandes, Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo; 5- Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta

**Introdução:** O síndrome de Dravet (SD) é caracterizado pelo aparecimento de convulsões febris (CF) frequentemente complexas durante o primeiro ano de vida, em lactentes com desenvolvimento psico-motor (DPM) prévio normal, seguidas por vários tipos de crises epilépticas (febris ou em apirexia) e atraso do DPM. Em 70-80% existe uma mutação no gene SCN1A, contudo a sua ausência não exclui o diagnóstico. **Objectivos:** Caracterização clínica e genética dos doentes com SD seguidos em consultas de Neuropediatria em Portugal. **Materiais e métodos:** Estudo retrospectivo de doentes com critérios clínicos de SD, através de um inquérito enviado a vários Serviços/Unidades de Neuropediatria portuguesas, sobre a história clínica, exame físico, investigação complementar, terapêutica e evolução. Análise estatística realizada no programa PASW Statistics 18<sup>o</sup>. **Resultados:** Incluíram-se 41 doentes, 51% do sexo masculino, mediana de idade actual de 11 anos. A primeira crise ocorreu numa idade mediana de 5 meses (2-13), tendo sido uma CF em 63% (simples=22%; complexa=42%). 78% dos doentes apresentaram durante o seguimento estados de mal convulsivo generalizado (EMCG), com ou sem febre. Mais de 50% apresenta atraso mental grave e nos 21 doentes avaliados com a escala de Griffiths, a pontuação cognitiva global mediana foi de 47 (25-91). 68% têm ataxia, 54% têm síndrome de hiperactividade e 24% têm comportamento do espectro autista. Actualmente 85% têm epilepsia refractária, com vários tipos de crises. 92% têm mutações do gene SCN1A, 49% truncantes. Comparando os doentes com mutações truncantes e não-truncantes não se observaram diferenças na idade de início, manifestação inicial, idade de aquisição de marcha autónoma, avaliação cognitiva, nem alterações do comportamento. Os doentes com mutações truncantes apresentaram mais frequentemente EMCG e crises de suspensão da consciência. **Conclusões:** A suspeita de SD, sobretudo em lactentes com convulsões febris complexas, que desenvolvem uma epilepsia pleomórfica refractária exige uma referência precoce a Neuropediatria, e a confirmação diagnóstica é fundamental para o estabelecimento do prognóstico e escolha dos anticonvulsivantes aconselhados. A frequência das características clínicas nesta série é semelhante ao descrito na literatura, tal como a frequência de mutações do gene SCN1A. Apesar de não estarem descritas correlações fenótipo/genótipo seguras, as

mutações truncantes parecem causar mais frequentemente EMCG e crises de suspensão de consciência.

**Palavras-chave:** Síndrome de Dravet; epilepsia; SCN1A

### CO31 - (\*)SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO AUTO-IMUNE: DOIS CASOS CLÍNICOS

Cristiana Couto<sup>1</sup>; Emília Costa<sup>1</sup>; Íris Maia<sup>1</sup>; Ermelinda Silva<sup>2</sup>; Guilhermina Reis<sup>3</sup>; Margarida Guedes<sup>3</sup>; Esmeralda Cleto<sup>1</sup>; José Barbot<sup>1</sup>

1- Unidade de Hematologia, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal; 2- Serviço de Gastren-terologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal; 3- Serviço de Pediatria Médica, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal

O síndrome linfoproliferativo auto-imune (SLAI) foi a primeira entidade clínica descrita como tendo por base fisiopatológica a apoptose. Descrita clinicamente em 1967, só mais recentemente foi entendida a globalidade da sua fisiopatologia. A reformulação recente dos seus critérios de diagnóstico resultou da constatação do seu carácter eventualmente subdiagnosticado. São descritos os casos clínicos de duas crianças actualmente com 7 (caso um) e 15 (caso dois) anos de idade, cujo SLAI foi diagnosticado aos 24 meses e 9 anos, respectivamente. O diagnóstico foi feito no contexto de um quadro de apresentação típico (linfoproliferação não maligna associada a citopenias periféricas). No caso um era documentada uma história familiar de esplenomegalia de hereditariedade dominante com diversos membros esplenectomizados, na ausência de diagnóstico etiológico. No segundo não foi identificada história familiar. Em ambos, numa primeira fase, o diagnóstico laboratorial foi feito com base num aumento de células T duplamente negativas, associado a outras alterações características da doença (hipergamaglobulinemia e vitamina B12 aumentada). Numa segunda fase, e em laboratório estrangeiro, foi documentado aumento de FAS ligando assim como identificadas mutações a nível do gene FAS. O caso um evoluiu com bom estado geral e com citopenias periféricas cujo carácter auto-imune nunca foi evidente e que não condicionaram morbidade significativa. Foi o receio de ruptura esplênica de um baço gigante que veio determinar, aos 7 anos de idade, a introdução de terapêutica com sirolimus, com boa resposta. O caso dois evoluiu, pelo contrário, com citopenias auto-ímmunes graves que determinaram, desde os 10 anos, corticoterapia em doses baixas. Aos 13 anos desenvolveu um síndrome hepatopulmonar que condicionou a introdução de imunossupressão mais agressiva, inicialmente com sirolimus (resposta parcial) e posteriormente micofenolato mofetil (resposta efectiva). Discute-se a necessidade de uma maior acuidade diagnóstica e de um melhor protocolamento de atitudes face a uma entidade clínica que é variável em termos fenotípicos e imprevisível em termos de evolução.

**Palavras-chave:** Síndrome linfoproliferativo auto-imune. Apoptose. Esplenomegalia. Adenomegalias.

### CO32 - (\*)MORAXELLA CATARRHALIS (MC) E STAPHYLOCOCCUS AUREUS (SA) COMPETEM NA COLONIZAÇÃO NASOFARÍNGEA (NF) EM CRIANÇAS SAUDÁVEIS

Fernanda Rodrigues<sup>1</sup>; Rachel Holland<sup>2</sup>; Chris Wright<sup>2</sup>; Emily Oliver<sup>2</sup>; Caroline Trotter<sup>3</sup>; Luís Januário<sup>4</sup>; Adam Finn<sup>2</sup>

1- Serviço de Urgência e Unidade de Infecçãoologia, Centro de Investigação e Formação Clínica, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra, Portugal; 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- Serviço de Urgência e Unidade de Infecçãoologia, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra, Portugal

**Introdução:** A colonização NF por bactérias respiratórias é comum em idade pediátrica e frequentemente referida como assintomática. Estudos anteriores sugerem que *S. pneumoniae* (Sp) tem papel inibitório sobre *Sa*. Em 2009 demonstrámos associação positiva entre Sp e *H. influenzae* (Hi). Contudo não tínhamos informação sobre *Mc*. Esta é considerada não patogénica ou de baixa patogenicidade, apresentando-se como um comensal da NF. Pode causar OMA, mas está raramente associada a doença sistémica. **Objectivos:** Avaliar a colonização NF por *Mc*, *Hi*, *Sp* e *Sa*, associações entre si e relação com rinorreia. **Métodos:** 586 zaragatoas NF foram obtidas em crianças saudáveis em infantários, com idade entre 6M e 6A, armazenadas e cultivadas 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/50µL. Scores de rinorreia foram registados durante a colheita NF (1=ligeira, 2=moderada, 3=severa). **Resultados:** A colonização para *Mc*, *Hi*, *Sp* e *Sa* foi 69%, 52%, 47% e 16% respectivamente. A colonização por *Mc* foi

mais elevada nas crianças mais jovens ( $p < 0,05$ ), tal como para *Sp*, aumentando com a idade para *Sa*. Análise de regressão logística de co-colonização, controlada para a idade e outras bactérias, revelou associação negativa forte entre *Mc* e *Sa* ( $p < 0,0005$ ), positiva entre *Hi* e *Sp* ( $p < 0,0005$ ) e negativa fraca entre *Sp* e *Sa* (análise univariada; sem significado estatístico em análise multivariada). *Mc*, *Sp* e *Hi* foram detectados em alta densidade (score 5) em ~2/3 das amostras com a bactéria. O score de rinorreia estava positivamente associado com colonização com *Sp* ( $p < 0,05$ ), mas não com *Mc* ( $p = 0,524$ ), *Hi* ( $p = 0,321$ ) ou *Sa* ( $p = 0,739$ ). Crianças mais velhas (>3A) tinham scores de rinorreia mais baixos. Crianças sem bactérias, tinham menor probabilidade de ter rinorreia ( $p < 0,05$ ) e houve associação positiva entre presença de mais do que uma bactéria e rinorreia ( $p < 0,05$ ). A presença de rinorreia não têm efeito significativo sobre a associação entre *Mc* e *Sa*. Rinorreia estava positivamente associada com densidade para *Sp* ( $p < 0,005$ ), mas não para *Hi* ( $p = 0,1$ ), *Mc* ( $p = 0,547$ ) ou *Sa* ( $p = 0,846$ ). **Conclusões:** Este estudo evidencia uma relação competitiva, não descrita anteriormente, entre *Mc* e *Sa* e uma associação negativa fraca entre *Sp* e *Sa*. Confirma cooperação entre *Sp* e *Hi*. *Mc* poderá desempenhar um papel fundamental na ecologia da NF. Mudanças induzidas por vacinas conjugadas poderão ter efeitos indirectos sobre outras espécies.

**Palavras-chave:** colonização nasofaríngea, bactérias, crianças

### CO33 - (\*)OXIGENAÇÃO CEREBRAL E ACTIVIDADE ELÉCTRICA CEREBRAL EM RECÉM-NASCIDOS TRATADOS COM HIPOTERMIA INDUZIDA: RELAÇÃO COM O PROGNÓSTICO

Paula Costa<sup>1</sup>; Isabel Sampaio<sup>1</sup>; Kátia Cardoso<sup>1</sup>; André Graça<sup>1</sup>; Carlos Moniz<sup>1</sup>

1- Serviço de Neonatologia (Director: Prof. Dr. Carlos Moniz). Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE (Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado)

**Introdução:** Na encefalopatia hipóxico-isquémica (EHI) a determinação precoce do prognóstico neurológico tem uma importância relevante. A ressonância magnética (RM) constitui o exame gold standard para a definição do prognóstico, em especial quando realizada na segunda semana de vida. Existem técnicas mais acessíveis de avaliação neurológica, com documentada relação com o prognóstico, nomeadamente o electroencefalograma de amplitude integrada (aEEG), cuja utilização na EHI já se encontra generalizada. A espectroscopia de infravermelho próximo (Near Infra-Red Spectroscopy -NIRS), monitorizando de forma não invasiva a oximetria cerebral (SrO<sub>2</sub>), tem potencial relação com o prognóstico. De acordo com um estudo anteriormente efectuado na nossa unidade, os RN com pior prognóstico têm valores mais elevados (SrO<sub>2</sub>>90%) durante o tratamento com hipotermia e o reaquecimento, reflectindo uma falência energética secundária (dados não publicados). **Objectivos:** Determinar a contribuição da relação entre o aEEG e a SrO<sub>2</sub> no valor prognóstico em RN com EHI tratados com hipotermia induzida. **Métodos:** Quinze RN foram monitorizados de forma contínua com aEEG e SrO<sub>2</sub>, desde o início da hipotermia até ao reaquecimento para a temperatura central de 36.5°C. Resultados Na admissão 5 apresentavam encefalopatia grave, seis moderada e quatro ligeira. Um RN faleceu durante o tratamento, em 6 documentaram-se lesões indicativas de mau prognóstico na RM, e nos restantes 8 verificaram-se alterações ligeiras compatíveis com bom prognóstico. Às 48 horas de hipotermia, dez RN tinham aEEG com voltagem normal contínua (bom prognóstico), dois com voltagem normal descontínua (prognóstico intermédio) e dois com baixa voltagem/traçado isoelectrico (mau prognóstico). Durante a hipotermia a SrO<sub>2</sub> foi tendencialmente mais baixa nos RN com padrão normal (SrO<sub>2</sub><90%), em comparação com os restantes RN (SrO<sub>2</sub>>90%). Após o reaquecimento, constatou-se uma diferença ainda mais acentuada nos valores de SrO<sub>2</sub> entre estes dois grupos, sendo os valores de SrO<sub>2</sub> do grupo com aEEG normal, compatíveis com melhor prognóstico (SrO<sub>2</sub>70-80%). **Discussão:** O aEEG e a SrO<sub>2</sub> poderão ter um papel importante na determinação precoce dos RN com prognóstico neurológico desfavorável, contribuindo para a decisão de antecipar a realização da RM com vista a orientar um plano terapêutico adequado aos RN com probabilidade elevada de sequelas neurológicas graves.

**Palavras-chave:** NIRS, aEEG, hipotermia induzida

### CO34 - (\*)MODELO TRIDIMENSIONAL PARA ESTIMAR POR ECOGRAFIA CEREBRAL O CRESCIMENTO CEREBRAL EXTRA-UTERINO NOS RECÉM-NASCIDOS DE MUITO BAIXO PESO

André Mendes da Graça<sup>1</sup>; Kátia Cardoso<sup>1</sup>; João Costa<sup>1</sup>

1- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais. Serviço de Neonatologia (Director: Prof. Dr. Carlos Moniz). Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE (Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado)

**Objectivo:** Comparar as dimensões cerebrais de recém-nascidos de muito baixo peso (RNMBP) na idade equivalente a termo (IET) com recém-nascidos de termo (RNT), utilizando medições de diversas estruturas cerebrais por ecografia cerebral (EcoTF). Metodologia: Estudo prospectivo observacional de uma coorte de RNMBP com menos de 32 semanas, avaliados na IET e comparados com um grupo de RNT. Excluídos RN com peso ao nascer abaixo do percentil 10 ou anomalias major na EcoTF. Exames ecográficos e medições realizados pelo mesmo observador. Medidos 3 diâmetros cranianos, espaço extra-cerebral, fenda inter-hemisférica, ventrículos e perímetro cefálico (PC). Foi criado um modelo matemático para estimar o volume craniano que considera o crânio como um elipsóide. Para calcular o volume cerebral foi subtraído a cada um dos diâmetros medidos o espaço de liquor extra-cerebral medido num plano coronal a nível do III ventrículo, considerando a sua distribuição como homogénea em volta do cérebro. A avaliação estatística foi efectuada usando os testes de Shapiro-Wilk para avaliação da normalidade, t-test para amostras independentes com distribuição normal e teste Mann-Whitney para amostras com distribuição não normal. **Resultados:** Foram estudados 88 RNMBP com uma idade gestacional média de 28.8 semanas (24-32), avaliados numa idade pós-menstrual (IPM) de 40.6 semanas, que foram comparados com um grupo de 61 RNT avaliados numa IPM de 39.9 semanas. O perímetro cefálico (35,6 vs. 34,4cm; p<0.001) e o volume craniano total estimado (424cm<sup>3</sup> vs. 403cm<sup>3</sup>; p=0,03) são maiores nos RNMBP. Por outro lado, e sendo os espaços de liquor significativamente maiores nos RNMBP, o volume cerebral estimado é inferior no RNMBP (347 cm<sup>3</sup> vs. 380 cm<sup>3</sup>, p<0.001). **Discussão:** Os nossos resultados, que estão de acordo com os encontrados por métodos mais complexos como a ressonância magnética, demonstram que, mesmo na ausência de lesões cerebrais major, o crescimento cerebral extra-uterino dos RNMBP está comprometido. Sabendo-se que os RNMBP sem lesões cerebrais major mas com um menor crescimento cerebral podem ter um maior risco de problemas no neurodesenvolvimento, consideramos que a EcoTF pode ter um papel relevante na identificação precoce desses bebés, sendo essencial que este modelo seja testado em termos de seguimento, pelo que está prevista a avaliação do desenvolvimento da nossa coorte será feita aos 3, 5 e 7 anos.

**Palavras-chave:** Prematuridade, cérebro, ecografia, desenvolvimento

### CO35 - (\*)DEPRESSÃO "MASCARADA"...REVISÃO SOBRE O DIAGNÓSTICO DE DEPRESSÃO NA INFÂNCIA

Ana Filipa Miguel<sup>1</sup>

1- USF Cartaxo Terra Viva

**Introdução:** Mais de 70% das crianças que apresentam síndromes depressivas estão subdiagnosticadas. Este distúrbio do humor tem um impacto negativo a nível do crescimento, desenvolvimento, desempenho escolar, relação com a família e com os pares e é um factor de risco para a existência de Síndrome Depressiva na idade adulta. Os sintomas de depressão na infância são tendencialmente somatizados, Este facto poderá contribuir para confundir o diagnóstico com patologias orgânicas. O conhecimento dos factores de risco e o treino no uso de escalas de avaliação podem contribuir para um diagnóstico mais apurado. **Objectivo:** Rever os factores de risco de Depressão na Infância e expor as bases actuais do diagnóstico. Nomear e explicar os instrumentos de avaliação mais utilizados actualmente. **Métodos:** pesquisa bibliográfica na base de dados MedLine e Repositório Científico de Acesso Aberto de Portugal (RCAAP), utilizando como limites: artigos publicados nos últimos 5 anos; palavras-chave: depressão, infância, diagnóstico. **Discussão:** Nas crianças em idade pré-escolar a somatização e as alterações comportamentais são mais frequentes do que as alterações do humor. Os critérios contidos no *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders 4th ed. (DSM-IV)* apesar de terem sido adaptados para poderem ser utilizados no diagnóstico de Depressão Infantil e da Adolescência, não são os preferencialmente escolhidos por autores que realizam os seus estudos nas crianças em idade pré-escolar. Neste caso, as entrevistas semi-estruturadas aplicadas por psicólogos são o métodos mais utilizado. A *Children's Depression Inventory (CDI)* é uma escala de auto-avaliação muito

utilizada nas crianças em idade escolar, é necessário que as competências básicas de leitura estejam dominadas e pode ser aplicada por um médico ou enfermeiro treinado. Está indicado aplicar esta escala em crianças que apresentam factores de risco como: doenças crónicas, antecedentes familiares de transtornos do humor, antecedentes pessoais de negligência ou abuso e sintomatologia que não pode ser explicada por outras causas clínicas. **Conclusão:** A idade pré-escolar é aquela que permanece como sendo um maior desafio em termos de diagnóstico. É importante valorizar o contexto social e familiar e excluir da sintomatologia as causas orgânicas. A escala CDI pode ser um instrumento útil na avaliação preliminar de sintomas depressivos nas crianças em idade escolar.

**Palavras-chave:** depressão, Infância, diagnóstico

### CO36 - (\*) NEFROPATIA DE MEMBRANA BASAL FINA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES: A EXPERIÊNCIA DE 22 ANOS DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO

Liane Correia-Costa<sup>1</sup>; Helena Pinto<sup>2</sup>; Ana Teixeira<sup>2</sup>; Claudia Tavares<sup>2</sup>; Alberto Caldas Afonso<sup>3</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG - MC, Centro Hospitalar São João, EPE - Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 2- Serviço de Pediatria, Unidade de Nefrologia Pediátrica, UAG - MC, Centro Hospitalar São João, EPE - Porto; 3- Serviço de Pediatria, Unidade de Nefrologia Pediátrica, UAG - MC, Centro Hospitalar São João, EPE - Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** A nefropatia de membrana basal fina (NMF) é a causa mais comum de hematuria (HT) glomerular persistente. A história natural da doença pode nem sempre ser favorável, sobretudo pela possibilidade de existir patologia renal subjacente não identificada inicialmente, como é o caso do Síndrome de Alport. Pretendeu-se estudar dados epidemiológicos, características clínicas e evolução de doentes com NMF confirmada por biópsia. **Métodos:** Foram revisitos os registos clínicos dos doentes até aos 18 anos, submetidos a biópsia renal e em que tenha sido identificado, em exame ultra-estrutural de microscopia electrónica, adelgaçamento difuso da membrana basal glomerular. Foram analisados diversos dados relativos ao seguimento destes doentes, nomeadamente urianálise, tensão arterial (TA) e taxa de filtração glomerular (TFG). **Resultados:** Incluídos 11 doentes (7 sexo feminino), com idades entre os 3 e os 10 anos à apresentação. Apenas 1 doente tinha história familiar de NMF. Nove (81%) doentes apresentaram-se com HT microscópica persistente; 1 com episódios recorrentes de HT macroscópica e 1 com HT e proteinúria (PT) leve. A biópsia renal foi efectuada 1 a 7 anos após apresentação. Na biópsia de 9 doentes não foram evidentes alterações em microscopia óptica e imunofluorescência e em 2 verificou-se aumento da celularidade mesangial. Estavam disponíveis dados de seguimento de 9 doentes (entre 6 meses e 13 anos após a data de biópsia). Todos mantiveram HT microscópica persistente e 2 desenvolveram microalbuminúria que regrediu após início de tratamento com IECA. Todos mantiveram valores de TA normais para a idade e TFG>90 ml/min/1.73m<sup>2</sup>. Nenhum apresentou características típicas do S. Alport. **Conclusões:** Todos os doentes seguidos tiveram evolução favorável apesar do desenvolvimento de microalbuminúria em 2 deles. A NMF é provavelmente uma entidade subdiagnosticada, dado que a presença de hematuria microscópica constitui geralmente um achado ocasional e que os critérios para realização de biópsia renal são bastante controversos em crianças sem outras alterações. A avaliação para exclusão de PT, hipertensão ou decréscimo da TFG deve ser realizada por rotina nestes doentes, dada a possibilidade de progressão da doença renal. O estudo imuno-histoquímico renal para cadeias- $\alpha$  de colagénio tipo IV e a análise genética para COL4A3/A4, se disponível, poderia ter grande interesse no diagnóstico diferencial, com repercussões na avaliação de risco e aconselhamento genético.

**Palavras-chave:** Nefropatia de membrana basal fina; Hematuria microscópica

## POSTERS COM APRESENTAÇÃO EM SALA

### PAS1 - “GRANDE QUEIMADO PEDIÁTRICO NA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS DO HOSPITAL DE DONA ESTEFÂNIA – EXPERIÊNCIA DE 20 ANOS”

Sara Nóbrega<sup>1</sup>; Telma Francisco, Rosalina Valente, Margarida Santos, Gabriela Pereira, João Estrada, Zínia Serafim,<sup>2</sup>

1- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE; 2- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE; Unidade de Queimados, Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE;

**Introdução:** A abordagem do grande queimado até à sua estabilização hemodinâmica e hidroelectrolítica é fundamental para diminuir a morbidade e mortalidade destes doentes. A Unidade de Cuidados Intensivos (UCIP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) tem um papel preponderante na fase de estabilização do grande queimado pediátrico. **Métodos:** Estudo retrospectivo, descritivo, de todos os internamentos por queimadura na UCIP do HDE, entre Abril de 1991 e Dezembro de 2010. Foram avaliados parâmetros demográficos, agente causal, gravidade e extensão da queimadura, terapêutica, procedimentos, complicações e resultados. **Resultados:** Ocorreram 133 internamentos na UCIP (correspondentes a 123 doentes). A mediana de idade foi 3.6 anos (0.1-16.8 anos) e 62.4% eram do sexo masculino. Verificou-se maior incidência no mês de Agosto (12.8%). Foram agentes da queimadura: líquido fervente (39.7%), fogo (37.9%) e electricidade (22.4%). A mediana da superfície corporal queimada foi de 30% (mín-0.5; máx-92.0%), com queimadura do terceiro grau em 61.7% dos casos. Necessitaram de ventilação mecânica 45.5% dos casos (duração mediana 6 dias, mín-1; máx-27 dias) e de cateter venoso central 64.2%. Necessitaram de hemoderivados: concentrado eritrocitário 49.6%, albumina 45.7%, plasma fresco congelado 32.3% e concentrado plaquetário 5.3%. As complicações incluíram: sépsis (28.6), falência respiratória (22.6%), falência cardiovascular (21.1%) e patologia aguda de stress (11.3%). Em 18,8% dos casos ocorreu falência de dois ou mais órgãos. Foram isolados 17 agentes infecciosos diferentes em exames culturais, os mais frequentes: *Staphylococcus aureus*, *Candida albicans* e *Pseudomonas aeruginosa*. Vários doentes foram submetidos a enxerto cutâneo (10.5%) e aplicação de membrana amniótica (4.5%). Verificou-se melhoria em 88.6% dos doentes, tendo-se, no entanto, registado 10 óbitos (7.5%), sendo que em 90% a causa de morte foi a infecção. A mediana da demora na UCIP foi de 5 dias (0.04 - 212 dias), sendo a maioria dos doentes transferida para uma enfermaria deste hospital. O grau de instabilidade fisiológica (PRISM) variou entre 0 e 33 (mediana 8) e o índice de intervenção terapêutica (TISS) entre 4 e 67 (mediana 28). **Conclusões:** Ao elevado número de casos de queimadura neste período de tempo, associaram-se elevada gravidade e extensão das lesões. A mortalidade foi considerável, mas fundamentalmente nos primeiros anos do estudo.

**Palavras-chave:** grande queimado pediátrico

### PAS2 - O MISTERIOSO DERRAME PLEURAL ...

Inês Simão<sup>1</sup>; João Farela Neves<sup>2</sup>; Gabriela Pereira<sup>2</sup>; Paolo Casella<sup>3</sup>; Lurdes Ventura<sup>2</sup>

1- Hospital de Dona Estefânia; 2- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital de Dona Estefânia; 3- Área de Cirurgia Pediátrica - Hospital de Dona Estefânia

A colocação de cateter venoso central percutâneo (CVC) para nutrição parentérica (NP) é uma prática bem estabelecida. As complicações graves são pouco frequentes mas conhecidas. Descrevemos o caso clínico de um lactente de 6 meses sob NP exclusiva desde o período neonatal por insuficiência intestinal grave, secundária a ressecção completa do intestino delgado e cólon por pancreose intestinal. 10 dias após a colocação do CVC na Veia Safena Interna Esquerda, apresenta quadro de dificuldade respiratória por derrame pleural, inicialmente à direita e posteriormente bilateral. O exame citotímico do líquido pleural foi compatível com quilotórax, apresentando elevada quantidade de triglicéridos (685 mg/dL) e pequena quantidade de colesterol (<20 mg/dL). Foi considerada a hipótese de localização anómala do CVC pela persistência de volumoso derrame pleural e queixas algícas quando administrados bólus através do CVC. Uma vez que a composição das actuais soluções lipídicas para NP não inclui colesterol foi considerada a hipótese de se tratar de um derrame pleural constituído por NP. Foi realizada TAC tóraco-abdominal após perfusão de contraste através do CVC que revelou a sua presença no espaço epidural e o seu trajecto ascendente até à passagem através dos buracos de conjugação para o espaço pleural. Após a suspensão das perfusões através do CVC e a sua retirada, houve resolução completa do derrame pleural bilateral. Até ao momento não se verificaram complicações, nomeadamente neurológicas desta intercorrência. Na literatura estão descritos pelo menos 12 casos de posicionamento anómalo

de CVC a perfundir para o plexo venoso epidural, com sintomatologia de irritação do SNC e raízes nervosas, cujo diagnóstico foi feito por punção lombar. Não está descrito nenhum caso de passagem do líquido perfundido através do plexo venoso epidural para o espaço pleural. Com a apresentação deste caso clínico pretendemos alertar para a possibilidade de ocorrência de complicações raras e do ponto de vista fisiopatológico até pouco prováveis, secundárias à colocação de CVC.

**Palavras-chave:** CVC epidural derrame pleural

### PAS3 - ADOLESCENTES GRAVEMENTE DOENTES - 20 ANOS DE EXPERIÊNCIA NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Carolina Gonçalves<sup>1</sup>; Marisa Vieira<sup>1</sup>; Joana Rios<sup>1</sup>; Cristina Camilo<sup>1</sup>; Francisco Abecasis<sup>1</sup>; Manuela Correia<sup>1</sup>

1- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto; Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado

**Objectivos:** Embora a idade pediátrica só recentemente tenha sido alargada até aos 18 anos, há vários anos que a nossa unidade recebe adolescentes com patologias variadas. Os autores pretendem caracterizar os internamentos deste subgrupo de doentes. **Métodos:** Revisão retrospectiva de registos clínicos dos adolescentes com mais de 13 anos de idade internados na nossa Unidade de Cuidados Intensivos Pediátrica, desde Janeiro de 1991 até Janeiro de 2011. Foram colhidos dados demográficos e clínicos. **Resultados:** Durante os últimos 20 anos, foram internados na nossa Unidade 957 adolescentes (6% dos 15.821 internamentos), 521 (54,4%) eram do sexo masculino, com idade média de 14 anos. A média de admissões/ano foi de 36 até 2004 e 75 a partir de 2005. A maioria foram admissões não-electivas (59%). A principal causa de internamento neste grupo foi o trauma e acidentes (168/17, 5%); acidentes de viação foram a principal causa de lesões, seguido por intoxicação com medicamentos como tentativas de suicídio. Outros diagnósticos frequentes foram: patologia respiratória (8,3%), neurológica (7,3%), gastrointestinal (3,9%) e oncológica (3,8%) No grupo dos adolescentes internados electivamente 43% foram submetidos a cirurgia ortopédica, 25% a neurocirurgia e 8% a transplante renal e a cirurgia oncológica. A duração média de internamento foi de 3,2 dias (1-25 dias), 80% foram transferidos para a enfermaria, 10,4% tiveram alta para casa e 5,6% foram transferidos para outro hospital. Registaram-se 35 óbitos. **Comentários:** As principais causas de internamento de adolescentes em Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos foram lesões acidentais e não acidentais; constatou-se uma taxa de mortalidade reduzida apesar da gravidade do motivo de internamento.

**Palavras-chave:** adolescentes, cuidados intensivos, patologias

### PAS4 - INTERNAMENTO DE ADOLESCENTES NOS CUIDADOS INTENSIVOS: CASUÍSTICA DE UMA UNIDADE

Maria Inês Mascarenhas<sup>1</sup>; Pedro Nunes<sup>1</sup>; Catarina Silvestre<sup>1</sup>; Clara Abadesso<sup>1</sup>; Ester Matias<sup>1</sup>; Helena C. Loureiro<sup>1</sup>; Helena I. Almeida<sup>1</sup>

1- Unidade de Cuidados Intensivos e Especiais Pediátricos (UCIEP)- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE

**Introdução:** O alargamento da idade de internamento em departamentos de pediatria até aos 18 anos originou um conseqüente aumento de adolescentes internados nas Unidades de Cuidados Intensivos e Especiais Pediátricos (UCIEPs). Os adolescentes podem apresentar características clínicas e fisiopatológicas assim como patologias distintas dos restantes grupos etários. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos de adolescentes internados na UCIEP de Janeiro de 2005 a Julho de 2011. Definiu-se como adolescente jovem com idade superior ou igual a 13 anos. Analisaram-se dados epidemiológicos e clínicos. **Resultados:** No período de estudo estiveram internados na UCIEP 342 adolescentes, com uma mediana de 53 internamentos por ano (máximo 89, mínimo 26); 51,5% eram do sexo masculino, com uma mediana de idades de 15 anos (13-19 anos). Tinham doença crónica 37,5% dos casos, sendo os mais frequentes Diabetes Mellitus tipo I (39), Drepanocitose (21) e Paralisia Cerebral (10). Os motivos de internamento mais comuns foram: pós-operatórios (28,5%), doença metabólica (15,7%) e doença respiratória (12,2%); uma adolescente com infecção H1N1 estava grávida e outra era puérpera com síndrome de HELLIP. Os internamentos electivos corresponderam a 8,7% dos casos:

realização de biópsias (14), colocação de cateteres centrais (11) ou recobro de procedimentos invasivos (3). Necessitaram de suporte ventilatório 13 adolescentes; a ventilação invasiva foi aplicada a seis. Foram submetidos a transfusão de sangue e derivados 33 adolescentes, dos quais 21% tinham drepanocitose. Onze doentes necessitaram de terapêutica com fármacos vasoativos e em quatro foram aplicadas manobras de ressuscitação cardiopulmonar. A mediana de internamento foi de 3 dias (1-40 dias); a maioria dos adolescentes foi transferida para a enfermaria de Pediatria (74,4%). À data de alta, 70,6% dos adolescentes foram orientados para a consulta externa. Ocorreram quatro óbitos, todos em doentes com patologia crónica: imunodeficiência (1), Doença de Behcet (1), Paralisia cerebral (2). **Comentários:** Os adolescentes colocam desafios estimulantes numa UCIEP pelas características próprias deste grupo etário assim como por patologias diferentes dos outros grupos pediátricos. Isto implica uma necessidade de adaptação das UCIPs em conhecimentos teóricos, em treino de técnicas invasivas, na postura dos profissionais e em aspectos logísticos.

**Palavras-chave:** adolescentes, cuidados intensivos

## PAS5 - A UTILIZAÇÃO DE LEVOSIMENDAN EM IDADE PEDIÁTRICA – EXPERIÊNCIA DE UMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS

Maria Teresa Dionísio<sup>1</sup>; Juliana Roda<sup>1</sup>; Patrícia Vaz Silva<sup>2</sup>; Joana Marinho<sup>2</sup>; Andrea Dias<sup>1</sup>; Carla Pinto<sup>1</sup>; Alexandra Dinis<sup>1</sup>; Leonor Carvalho<sup>1</sup>; Eduardo Castela<sup>2</sup>; Fabela Neves<sup>1</sup>  
1- Unidade de Cuidados Intensivos, Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** O Levosimendan é um fármaco utilizado no tratamento da insuficiência cardíaca (IC) crónica agudizada em adultos, devido à sua acção inotrópica sem aumento do consumo de oxigénio e menor arritmogenicidade, relativamente aos inotrópicos convencionais. Estas características tornam o seu uso promissor na Pediatria, apesar da escassez de estudos. No nosso Hospital a sua utilização teve início em 2002. **Objectivos:** Descrever a experiência da nossa Unidade de Cuidados Intensivos (UCI) na utilização do Levosimendan no tratamento da IC grave refractária aos inotrópicos convencionais. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de todas as crianças internadas na UCI tratadas com Levosimendan até à actualidade. A dose de perfusão foi 0,1-0,2 mcg/kg/min, durante 24h-48h, sem dose de carga inicial. Os dados clínicos, ecocardiográficos e laboratoriais pré e pós-tratamento foram analisados, bem como o seguimento em Consultas de Cardiologia Pediátrica. Análise estatística efectuada com o teste t-student. **Resultados:** Desde o ano de 2002 foram efectuados um total de 44 tratamentos com este fármaco, correspondendo a 29 crianças/adolescentes, com mediana de idades de 6 anos (2 meses-20,4 anos), com predomínio do sexo masculino (62,1%). A patologia de base mais frequente foi a miocardiopatia dilatada: idiopática (9), secundária a distrofia muscular de Duchenne (4) e secundária a quimioterapia com antraciclina (4). Em 7 crianças foram efectuadas múltiplas administrações (mediana 2; máximo 5 doses). Registou-se como efeito adverso hipotensão arterial em 4 crianças, com necessidade de associação de dopamina. Em cerca de 70% dos casos constatou-se melhoria da função ventricular, com uma subida média da fracção de encurtamento de 10%, tornando possível a redução progressiva de amins vasoactivas. A redução dos valores de NT-proBNP pré e pós-tratamento foi estatisticamente significativa ( $p=0,04$ ). Durante o internamento na UCI, 6 crianças faleceram e as restantes tiveram alta, em média, uma semana após admissão. Num seguimento médio de 4,6 anos, 4 crianças foram submetidas a transplante cardíaco, 5 faleceram e 14 permanecem clinicamente estáveis, das quais 10 mantêm disfunção contráctil significativa. A taxa de mortalidade global foi de 37,9%. **Conclusão:** O Levosimendan parece ser um fármaco eficaz e seguro no tratamento de insuficiência cardíaca grave em idade pediátrica. São necessários estudos alargados para uniformizar a sua administração.

**Palavras-chave:** Levosimendan, insuficiência cardíaca, cuidados intensivos, NT-proBNP

## PAS6 - ASPIRAÇÃO DE CORPO ESTRANHO COM NECESSIDADE DE ADMISSÃO EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Ana Cristina Gomes<sup>1</sup>; Susana Branco<sup>2</sup>; Teresa Reis Silva<sup>1</sup>; Carla Pinto<sup>1</sup>; Fabela Neves<sup>1</sup>  
1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Hospital S. Teotónio, Viseu

**Introdução:** a aspiração de corpo estranho (CE) é, ainda, uma causa acidental significativa de morbilidade em crianças, nomeadamente pelas complicações resultantes que, em alguns casos, necessitam de cuidados intensivos. **Objectivos:** caracterizar a clínica, o diagnóstico, a terapêutica e a evolução das crianças com

aspiração de CE admitidas em cuidados intensivos. **Métodos:** estudo descritivo, retrospectivo através da análise de processos clínicos e da base informática do Serviço de Cuidados Intensivos (CIPE) do Hospital Pediátrico de Coimbra. O universo foi constituído por todas as crianças com o diagnóstico de aspiração de CE internadas no CIPE de Janeiro 1996 a Julho de 2011. **Resultados:** foram incluídos 16 casos (12 do sexo masculino) com mediana de idade de 23 meses (8 meses-12,5 anos). O diagnóstico de aspiração de CE já tinha sido considerado na altura da admissão no CIPE em 13 doentes. A forma inicial de apresentação foi dificuldade respiratória ( $n=11$ ), paragem cardio-respiratória (PCR) ( $n=2$ ), paragem respiratória ( $n=1$ ), pneumonia ( $n=1$ ) e tosse ( $n=1$ ). Os motivos de admissão no CIPE foram: obstrução respiratória pós-broncoscopia ( $n=8$ ), insuficiência respiratória pré-broncoscopia ( $n=4$ ), paragem respiratória ( $n=2$ ) e PCR ( $n=2$ ). Foi feita broncoscopia em 15 casos, com remoção de CE à primeira tentativa em 11 e após tentativas subsequentes em 3 casos; num doente não foi conseguida, tendo sido necessária cirurgia. Num dos casos o CE foi removido por laringoscopia. Foram identificados 14 CE dos quais 13 eram de natureza orgânica. A localização predominante foi a árvore brônquica (6 à direita, 5 à esquerda, 1 bilateral) e 4 laringotraqueais. Precisaram de ventilação mecânica invasiva 13 crianças das quais 1 por traqueostomia sendo a mediana da duração de 1 dia (12 horas-5 dias). A mortalidade foi de 2/16 casos por falência multiorgânica e morte cerebral, correspondendo às crianças encontradas inicialmente em PCR. **Comentários:** a maioria das crianças tinha idade inferior a dois anos pelo que a prevenção da aspiração de CE deve ser reforçada nesta faixa etária. Os principais motivos de admissão foram as complicações após tentativa/ remoção do CE. A apresentação inicial em PCR foi um factor de evolução desfavorável, pelo que a formação universal em suporte básico de vida deveria ser obrigatória.

**Palavras-chave:** Aspiração; Corpo estranho; Intensivos

## PAS7 - (\*)OBESIDADE NUMA POPULAÇÃO ESCOLAR: SERÁ QUE DIFERENTES CRITÉRIOS REFLECTEM A MESMA REALIDADE?

Rita Coutinho<sup>1</sup>; Dora Martins<sup>2</sup>; Cândida Cancelinha<sup>2</sup>; Rita Moinho<sup>2</sup>; Mónica Jerónimo<sup>2</sup>; Lea Santos<sup>3</sup>; Lúcia Fernandes<sup>4</sup>

1- Centro Hospitalar Leiria Pombal, EPE; 2- Hospital Pediátrico Professor Carmona da Mota, EPE-Coimbra; 3- Hospital Infante D. Pedro, EPE- Aveiro; 4- Centro de Saúde São Martinho do Bispo, Coimbra

**Introdução:** A obesidade é um grave problema de saúde pública, estando associada a diversas co-morbilidades. Este trabalho apresenta os resultados iniciais do projecto de intervenção multidisciplinar “Comer bem e bem mexer dá saúde e faz crescer”, no âmbito do estágio de Cuidados de Saúde Primários. **Objectivos:** Determinar a prevalência de excesso de gordura (EG), sobrepeso (SP) e obesidade (OB) numa população escolar, utilizando as curvas de percentis de Índice de Massa Corporal (IMC) e da percentagem de massa gorda (%MG). Comparar OB segundo o IMC e a %MG. Avaliar a prevalência de hipertensão arterial e pré-HTA e a respectiva relação com OB. **Métodos:** Estudo transversal analítico realizado de Setembro a Dezembro de 2010 a alunos do 5º e 7º ano de 3 escolas de Coimbra. Determinação do IMC, %MG e da pressão arterial (PA). Utilizaram-se as curvas de percentis de IMC do Centers for Disease Control and Prevention (CDC), Organização Mundial de Saúde (OMS) e da %MG da Child Grow Foundation (CGF). Considerou-se pré-HTA e HTA segundo as orientações da Task Force on High Blood Pressure in Children/Adolescents. Tratamento estatístico: PASW Statistics 18\* ( $p<0,05$ ). **Resultados:** Incluíram-se 414 alunos, 52,2% do sexo feminino, idade média de 11,2 anos. Segundo o CDC verificou-se SP em 18,1% e OB em 15,7%, com predomínio de SP no sexo feminino (61,3%;  $p=0,038$ ). De acordo com a OMS constatou-se SP em 18,8% e OB em 19,1%. Segundo as curvas de %MG verificou-se EG em 14,5% e OB em 13,7%. Obteve-se relação estatisticamente significativa entre os critérios de OB da CGF e os do CDC e OMS ( $p<0,001$ ), assim como correlação positiva entre IMC e %MG ( $p<0,001$ ). Em 79 casos de OB segundo a OMS, apenas 3 tinham %MG normal. Verificou-se pré-HTA em 11,7% e HTA em 26,6%. A HTA ocorreu em 32% dos casos de SP e em 50% dos obesos (CDC). Ocorreu relação entre HTA e os casos de OB identificados pelas 3 classificações ( $p<0,001$ ). **Discussão:** A prevalência de EG/SP/OB variou consoante os critérios utilizados, sendo que os critérios da OMS detectaram OB mais precocemente. A classificação de OB de acordo com a %MG mostrou uma relação estatisticamente significativa com as outras classificações e verificou-se que os valores de IMC estão directamente relacionados com os de %MG. Ocorreu associação entre HTA e obesidade nas 3 classificações. Perante a prevalência de EG, SP, OB e HTA encontradas neste estudo reforça a importância da implementação de estratégias multidisciplinares de combate à OB.

**Palavras-chave:** massa gorda, sobrepeso, obesidade, hipertensão arterial

## PAS8 - FENDAS LÁBIO-PALATINAS SINDRÓMICAS: A REALIDADE DE UM HOSPITAL DE REFERÊNCIA

Cláudia Aguiar<sup>1</sup>; Vanessa Mendonça<sup>1</sup>; Manuel Ferreira-Magalhães<sup>1</sup>; Rowney Furfuro<sup>2</sup>; Bessa Monteiro<sup>3</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Centro Hospitalar de São João, EPE-Porto; 2- Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3- Serviço de Pediatria Cirúrgica, UAG-MC, Centro Hospitalar de São João, EPE-Porto

**Introdução:** A fenda lábio-palatina (FLP) é a malformação mais frequente da região da cabeça e pescoço e uma das mais frequentes em geral. Os indivíduos afectados compõem um grupo heterogéneo, podendo apresentar múltiplas anomalias e síndromes associados. **Objectivo:** Caracterizar os casos de FLP síndrómicas no grupo de pacientes seguidos pelo Grupo Transdisciplinar de Fendas Lábio-Palatinas do Centro Hospitalar de S. João. **Métodos:** Análise retrospectiva dos dados relativos aos doentes seguidos por este grupo entre Janeiro de 1992 e Dezembro de 2006 e análise prospectiva dos dados entre Janeiro de 2007 e Junho de 2011, de acordo com protocolo do grupo. **Resultados:** Dos 437 doentes seguidos por este grupo, 97 (22.2%) são portadores de síndromes já identificadas, sendo a maioria (57,7%) do sexo feminino. As idades estão compreendidas entre 2 meses e 31 anos de idade. Baseado na classificação de Spina, 68 casos (70.1%) incluem-se no tipo III (Fissuras palatinas). Das síndromes identificadas, a de Pierre-Robin (PR) é a mais frequente (N=31, 32.0%), seguida da deleção 22q11.2 (n=13, 13.4%), Van der Woude (n=7, 7.2%), Goldehar (N=5, 5.1%), CHARGE (N=4, 4.1%). De referir que em 15 das síndromes identificadas, verificou-se a coexistência da sequência de PR. Foram identificadas 5 síndromes teratogénicas (4 casos de embriopatia feto-alcoólica e 1 de rubéola congénita) e 4 cromossomopatias. Em 22 (22.7%) dos casos de fendas síndrómicas há história familiar positiva de FLP e em 11 (11.3%) dos casos foi estabelecido diagnóstico pré-natal (DPN). **Conclusões:** Neste grupo de doentes a percentagem de síndromes identificadas é ligeiramente inferior a outras séries publicadas, embora alguns casos estejam ainda em estudo. Como na maioria dos casos se tratam de fendas palatinas (tipo III), este facto explica a baixa taxa de DPN, pois são as de mais difícil identificação. A abordagem multidisciplinar das síndromes com fendas lábio-palatinas é indispensável para que se proceda ao aconselhamento genético individual e familiar em estreita colaboração com o geneticista clínico. A sua identificação é, também, relevante para o conhecimento da epidemiologia das fendas lábio-palatinas na população portuguesa e permite adquirir experiência na abordagem das patologias mais frequentes, antevendo as suas necessidades e complicações, bem como com aquelas que, sendo mais raras, exigem um estudo mais detalhado do respectivo prognóstico e padrão de hereditariedade.

**Palavras-chave:** Fenda lábio-palatina, fenda síndrómica, diagnóstico pré-natal

## PAS9 - (\*)AVALIAÇÃO DO REFLEXO VERMELHO NO RECÉM-NASCIDO: RELATO DE UMA SÉRIE

Susana Corujeira<sup>1</sup>; Rita Santos Silva<sup>1</sup>; Maria José Centeno<sup>2</sup>; M Gorett Silva<sup>2</sup>; Jorge Santos Silva<sup>2</sup>; Herculia Guimarães<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João; 2- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Centro Hospitalar de São João

**Introdução:** A retina é uma camada multicelular, subjacente à qual está a coróide, uma estrutura vascular de cor vermelha. Quando a luz é projectada no olho, é reflectida pela coróide, assumindo uma cor vermelha – reflexo vermelho (RV) ou luar róseo. O RV é um elemento fundamental na detecção precoce de alterações graves da visão, tais como cataratas, glaucoma, retinoblastoma, anomalias da retina, doenças sistémicas com manifestação ocular e erros refractivos. Segundo as recomendações da Academia Americana de Pediatria (2008), o RV deve ser feito por Pediatra treinado na técnica em todos os recém-nascidos (RN). **Objectivo:** Identificação de alterações do RV no RN observado no Berçário. **Material e Métodos:** Estudo realizado durante o mês de Junho 2010, que consistiu na realização do RV aos RN num hospital terciário. Foi utilizado oftalmoscópio em todos os RN e bléfaro em casos seleccionados. **Resultados:** Dos 213 RN nascidos durante este período, foram considerados neste estudo 195, sendo 55% do sexo feminino e com peso médio de 3163 gramas. Em 98% dos casos, a gestação foi vigiada, com uma duração mediana de 39(35-41) semanas. Em 97% as serologias maternas foram negativas. A idade materna média foi 29,7 anos. O parto foi eutócico em 45%, por ventosa em 30% e cesariana em 25%. Foram encontradas malformações congénitas em 3% dos RN. Relativamente ao RV, a mediana da pesquisa foi às 20 horas de vida. Foi necessária a utilização do bléfaro em 2 casos. Nenhum RN tinha história familiar de retinoblastoma, cataratas ou glaucoma. O RV foi normal em 98,5% e diminuído bilateralmente em 1,5%. Foram observados por Oftalmologia

antes da alta os RN com RV alterado, tendo sido confirmadas as alterações em apenas 1 (microftalmia e aniridia bilateral), e ainda 2 RN que, apesar de RV normal, apresentavam factores de risco (seroconversão a CMV). **Comentários:** Este estudo permitiu detectar e orientar precocemente 1 caso grave de patologia ocular. Apesar das suas limitações, pode-se inferir da sua simplicidade de execução e da importância fulcral que o RV tem na avaliação do RN antes da alta hospitalar. O Pediatra e o Oftalmologista devem, nesta matéria, trabalhar em estreita colaboração, para que possa haver, como foi o caso, uma referência precoce das situações potencialmente graves. Os autores elaboraram um protocolo que inclui as situações em que a observação por Oftalmologista Pediátrico se deve fazer de forma urgente e aquelas em que esta pode ser feita após a alta hospitalar.

**Palavras-chave:** recém-nascido, reflexo vermelho, luar róseo

## PAS10 - RETORNO VENOSO PULMONAR ANÓMALO TOTAL: 16 ANOS DE EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

Mara Silva Ferreira<sup>1</sup>; Nuno Carvalho<sup>2</sup>; Ana Teixeira<sup>2</sup>; Graça Nogueira<sup>2</sup>; Marta Marques<sup>3</sup>; Miguel Abecassis<sup>3</sup>; José Neves<sup>3</sup>; Rui Anjos<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio; 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital de Santa Cruz; 3- Serviço de Cirurgia Cardio-Torácica, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital de Santa Cruz

**Introdução e objectivos:** O retorno venoso pulmonar anómalo total (RVPAT) representa 1-1,5% de todas as cardiopatias congénitas diagnosticadas na infância. Apresenta-se a experiência de 16 anos de um centro de Cardiologia Pediátrica no seguimento de 20 doentes com RVPAT submetidos a cirurgia. **Métodos:** Análise retrospectiva dos casos de RVPAT operados no nosso Hospital desde 1995. Colheita de dados dos processos clínicos relativos à forma de apresentação, tipo de RVPAT, anomalias cardíacas associadas, ecocardiografia e cateterismo cardíaco pré-operatório, cirurgia e complicações pós-operatórias. Análise estatística descritiva simples. **Resultados:** Entre Fevereiro de 1995 e Maio de 2011 foram operados 20 doentes com RVPAT, com idade mediana 15 dias. A dificuldade respiratória foi a forma de apresentação mais frequente (em 75%), com necessidade de ventilação mecânica pré-operatória em 2 doentes. O RVPAT foi supra-cardíaco em 12, cardíaco em 4, infra-cardíaco em 3, misto em 1. Em 5 doentes (25%) existia obstáculo ao retorno venoso anómalo. Relativamente às anomalias cardíacas associadas, observou-se comunicação inter-auricular (16 doentes), isomerismo direito (4), estenose pulmonar (2), ventrículo esquerdo de dupla entrada (1), comunicação inter-ventricular (1), atresia mitral e hipoplasia do arco aórtico (1). A ecocardiografia permitiu diagnosticar e caracterizar o RVPAT em 19 casos. Realizaram-se 8 cateterismos cardíacos que confirmaram o diagnóstico ecográfico em 7 doentes (num caso acrescentou informação anatómica relevante para a correcção cirúrgica) e noutro doente foi diagnóstico do RVPAT. Dezanove doentes foram operados nos primeiros 6 meses de vida (58% no período neonatal) e uma doente foi operada aos 26 anos. Realizou-se correcção cirúrgica do RVPAT na primeira intervenção em 17 casos; nos restantes, com cardiopatia complexa, foi diferida para segundo tempo. Ocorreram 2 mortes no pós-operatório, um caso de RVPAT infra-diafragmático com obstrução e outro RVPAT supra-cardíaco associado a cardiopatia complexa. Nos últimos 10 anos (9 doentes) não houve mortalidade. No seguimento apenas um doente desenvolveu obstáculo pulmonar. **Conclusões:** Na grande maioria dos doentes com diagnóstico de RVPAT a ecocardiografia fornece informação anatómica e funcional adequada, dispensando a realização de cateterismo cardíaco pré-operatório. A cirurgia precoce de RVPAT tem baixa mortalidade e bons resultados a longo prazo.

**Palavras-chave:** Cardiopatia congénita. Cirurgia.

## PAS11 - ENCERRAMENTO PERCUTÂNEO DE CANAL ARTERIAL – UMA EXPERIÊNCIA DE 21 ANOS

Marta Amado<sup>1</sup>; José Joaquim Silva<sup>2</sup>; Ecaterina Scortenschi<sup>3</sup>; Nuno Carvalho<sup>4</sup>; Ana Teixeira<sup>4</sup>; Graça Nogueira<sup>4</sup>; Isabel Menezes<sup>4</sup>; Rui Ferreira<sup>4</sup>; Fernando Maymone Martins<sup>4</sup>; Rui Anjos<sup>4</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio; 2- Serviço de Cardiologia, Hospital de Faro; 3- Serviço de Pediatria, Hospital de Faro; 4- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz, CHLO

**Introdução:** A persistência do canal arterial (CA) corresponde a 5 a 10% das cardiopatias congénitas. O seu tratamento, quer por cateterismo, quer por cirurgia, está bem estabelecido. O encerramento percutâneo do CA é, actualmente, o método de eleição. **Objectivo:** Estudo retrospectivo da experiência de um centro terciário de Cardiologia Pediátrica no encerramento percutâneo do CA. **Métodos:** Revisão dos processos clínicos dos doentes submetidos a

cateterismo com intenção de encerramento do CA por via percutânea de Maio de 1990 a Maio de 2011. **Resultados:** Neste período foram submetidos a cateterismo por CA persistente 529 doentes. A mediana de idades foi de dois anos (1 mês a 85 anos), com 62,2% dos doentes do sexo feminino. Em 500 doentes (94,5% do total) procedeu-se à implantação de um ou mais dispositivos para encerramento do CA. Durante este longo período, os dispositivos utilizados foram seleccionados de acordo com a disponibilidade comercial e as características anatómicas do CA. Estes incluíram 60 dispositivos de Rashkind, 448 espirais e 58 dispositivos Duct Occlud. Em 51 doentes foi implantado mais do que um dispositivo. Em 29 doentes (5,5% do total) não se implantou qualquer dispositivo, sendo as principais razões, a anatomia não favorável à sua colocação (n=11), o encerramento do CA por manipulação do mesmo (n=8) e a hipertensão pulmonar com contra-indicação para encerramento do CA (n=4). No período de seguimento verificou-se oclusão total do CA em 94,3% dos doentes após um procedimento, sendo que 80,2% ocorreu nas 24 horas após a intervenção e os restantes nos meses seguintes. Em 27 doentes verificou-se presença de fluxo residual, tendo 26 sido recateterizados e um perdido no seguimento. Nos cateterismos seguintes utilizaram-se dispositivos de Rashkind (n=18) ou espirais (n=34), verificando-se oclusão total do CA em 24, com 2 doentes perdidos no seguimento. Nos primeiros 5 anos da nossa experiência a taxa de fluxo residual ao fim de 6 meses foi de 35,4% e nos últimos 5 anos foi de 0,5%. Não houve mortalidade e a taxa de complicações foi de 2,1%, na sua maioria, complicações minor. **Conclusão:** O encerramento do CA por via percutânea é seguro e eficaz, tendo vindo a ser aplicado, com sucesso, em doentes com idades progressivamente menores. A disponibilidade de novos dispositivos e a experiência acumulada permite o encerramento por cateterismo de praticamente todos os CA após o período neonatal.

**Palavras-chave:** Persistência do canal arterial; cateterismo

## PAS12 - EXPERIÊNCIA DO PROPRANOLOL NO TRATAMENTO DOS HEMANGIOMAS

Tânia Marques<sup>1</sup>; José Pereira Albino<sup>2</sup>; Maria Ana Sampaio Nunes<sup>3</sup>

1- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE; 2- Centro Hospitalar Lisboa Norte; 3- Hospital da Cruz Vermelha Portuguesa

**Introdução:** Os hemangiomas são os tumores vasculares mais frequentes nas crianças. Habitualmente, estas estruturas benignas não requerem intervenção médica. No entanto, alguns associam-se a diversas complicações, tais como: ulceração, desfiguração e disfunção de órgão vital. A terapêutica com  $\beta$ -bloqueante parece ser um tratamento promissor. **Objectivo:** Caracterizar e avaliar a eficácia do propranolol no tratamento dos hemangiomas, identificar os efeitos secundários da terapêutica instituída. **Material e Métodos:** Estudo transversal entre Julho de 2009 e Agosto de 2011, de todas as crianças seguidas na consulta de cardiologia pediátrica com o diagnóstico de hemangioma. Foram analisados parâmetros epidemiológicos, clínicos, imagiológicos e evolução. A eficácia terapêutica foi avaliada pela medição do tamanho (comprimento e altura) e da coloração tumoral. Fez-se registo fotográfico das lesões. Foi iniciado propranolol na dose oral 0,5mg/kg/dia de 12/12h, com incremento semanal de 0,5mg/kg até dose máxima 2mg/kg/dia de 12/12 horas. **Resultados:** Foram incluídos 6 casos. Todos do sexo feminino, 83% raça caucasiana. Apenas um doente apresentava antecedentes familiares de hemangioma. Cinco crianças demonstraram lesões vasculares ao nascer. Três tinham patologia associada: cardíaca (2), neurológica (1). Das alterações tumorais encontradas: 67% eram focais e 33% segmentares. Observou-se um hemangioma gigante. Verificou-se que 83% das lesões localizavam-se na cabeça: região peri-orbitária (2), lábios (2) e couro cabeludo (1). Cinco crianças estavam desfiguradas. Uma realizou tratamento diferente antes da medicação (laserterapia). A idade de início do propranolol foi de 11 meses (min 1, max 58). Cerca de 83% das crianças iniciaram terapêutica em ambulatório, todas apresentavam tensão arterial  $\geq$ P5. Não se encontraram alterações no ecocardiograma e electrocardiograma (ECG). Apenas registou-se efeitos secundários da medicação em uma criança: distúrbio do sono transitório. Não houve necessidade de redução da dose. Em todos os casos, observou-se redução do tamanho e do volume tumoral no final do primeiro mês, sendo mais acentuado ao terceiro mês. Uma criança suspendeu propranolol, não ocorreu recidiva. **Conclusão:** O nosso estudo, apesar do número limitado de casos, revela que esta medicação é segura, que reduz significativamente o tamanho tumoral, mesmo em baixas doses, independentemente da idade em que se inicia.

**Palavras-chave:** propranolol tratamento nos hemangiomas

## PAS13 - (\*)FACTORES DE RISCO PARA PNEUMOTÓRAX EM RECÉM-NASCIDOS DE MUITO BAIXO PESO

Catarina Figueiredo<sup>1</sup>; Tânia Russo<sup>2</sup>; Ana Bettencourt<sup>3</sup>; Israel Macedo<sup>3</sup>; Teresa Tomé<sup>3</sup>  
1- H.P.P. Hospital de Cascais; 2- Centro Hospitalar de Leiria-Pombal E.P.E.; 3- Maternidade Dr. Alfredo da Costa

**Introdução:** O pneumotórax é frequente no período neonatal, com incidência de 5 a 7% em recém-nascidos de muito baixo peso (RNMBP). Associa-se a complicações como displasia broncopulmonar, lesões neurológicas e morte. **Objectivos:** Determinar a incidência de pneumotórax em RNMBP internados numa Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) e identificar factores de risco. **Métodos:** Estudo caso-controlo, por consulta de processos clínicos e base de dados MBP internados na UCIN entre 2004 e 2010. Incluíram-se os RNMBP com diagnóstico de pneumotórax e seleccionaram-se controlos por emparelhamento para a idade gestacional, peso ao nascer e data de nascimento, com relação 1:1. Estudaram-se variáveis demográficas, clínicas, terapêuticas, parâmetros ventilatórios e gasimétricos. Os grupos foram comparados através dos testes qui-quadrado, t de Student e Mann-Whitney. **Resultados:** Diagnosticaram-se 53 pneumotórax (incidência de 5.7%). A média da idade gestacional no grupo pneumotórax foi 27.6 semanas e do peso ao nascer foi 993 g. Das intervenções terapêuticas realizadas nas 24 horas prévias, verificou-se associação entre pneumotórax e aspiração endotraqueal (68% vs 43%, p=0.019, OR=2.8), bem como utilização de insuflador auto-insuflável (36% vs 15%, p=0.026, OR=3.1), não havendo diferenças significativas quanto ao modo ventilatório. O grupo dos pneumotórax necessitou de parâmetros ventilatórios mais agressivos (FiO<sub>2</sub> mínimo 35% vs 25%, p<0,05; FiO<sub>2</sub> máximo 64% vs 32%, p<0,05; MAP mínima 8.4 (7.9-9.7) vs 8.0 (6.5-8.0) cmH<sub>2</sub>O, p=0.007) alcançando valores gasimétricos piores (pH mínimo 7,19 vs 7,24, p=0.025; PCO<sub>2</sub> mínimo 46.5 vs 39,8, p=0.003; PO<sub>2</sub> mínimo 43.4 vs 51.8, p=0.047). Na análise multivariada, verificou-se que a retenção de CO<sub>2</sub> foi o factor mais fortemente correlacionado com a ocorrência de pneumotórax, com um acréscimo de risco de 6% por cada mmHg de CO<sub>2</sub> retido (p=0.014). Seguiram-se aumento de 2% do risco por cada mmHg de diminuição de PaO<sub>2</sub> (p=0.07) e aumento de 40% do risco com aspiração de secreções nas 24h prévias (p=0.046). **Conclusão:** A incidência de pneumotórax foi semelhante à descrita na literatura. A retenção de CO<sub>2</sub> (secreções/diminuição da elasticidade torácica) e a redução de PaO<sub>2</sub> (colapso/preenchimento alveolar) foram os determinantes mais importantes. O recurso criterioso a manobras como aspiração endotraqueal e insuflador auto-insuflável, bem como estratégias ventilatórias protectoras do pulmão, podem reduzir o risco de pneumotórax em RNMBP.

**Palavras-chave:** Pneumotórax, Recém-nascido muito baixo peso, Factores de risco

## PAS14 - (\*)HIPOTERMIA INDUZIDA NA ENCEFALOPATIA HIPÓXICO-ISQUÊMICA - EXPERIÊNCIA DOS PRIMEIROS 18 MESES

Isabel Sampaio<sup>1</sup>; André Graça<sup>1</sup>; Carlos Moniz<sup>1</sup>

1- Serviço de Neonatologia. Director: Prof. Dr. Carlos Moniz. Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado

**Introdução:** A hipotermia induzida é uma técnica segura e eficaz na redução do risco de morte e sequelas em recém-nascidos (RN) de termo com encefalopatia hipoxico-isquémica (EHI). Consiste na redução da temperatura central para 33.5°C durante 72 horas. Os mecanismos envolvidos são a diminuição do metabolismo cerebral, do edema cerebral citotóxico e da pressão intracraniana e a inibição da apoptose. Apresentamos a nossa casuística, 18 meses após o início do primeiro programa nacional em Janeiro de 2010. Os dados foram colhidos de forma prospectiva através do preenchimento duma grelha de registo local. **Resultados:** Admitimos 29 RN oriundos de todo o país (10 Norte, 18 Lisboa e vale do Tejo, 1 Algarve) com idade gestacional mediana de 39 semanas. O parto distótico foi predominante e identificou-se um evento agudo intra-parto em 11 RN (descolamento placentar - 5, distócia de ombros - 3, rotura uterina - 2, transfusão feto-materna - 1). Todos os RN necessitaram de reanimação avançada e apresentaram evidência de acidose metabólica na primeira hora de vida. Na admissão 14 tinham encefalopatia grave, 9 moderada e 6 ligeira. A hipotermia passiva iniciou-se no hospital de origem antes das 3 horas de vida e a hipotermia activa na admissão entre a 1 e as 11 horas (mediana 6). A temperatura central mediana na admissão foi de 34°C (28.6-36°C). Durante o tratamento, todos os RN estiveram monitorizados com aEEG, sedados e com suporte ventilatório. As convulsões ocorreram em 22 RN, a hipotensão arterial



em 21 e insuficiência renal aguda em 9. O tempo de reaquecimento variou entre 12 e 40 horas, ocorrendo complicações em 4 RN (convulsões - 3, hipotensão - 2). Baseado na evolução clínica, na monitorização com aEEG e na RMN-CE, prevê-se um prognóstico favorável em 8 RN, intermédio em 4 e adverso em 12. Cinco RN faleceram, 2 durante o tratamento. **Conclusões:** A implementação do programa de hipotermia permitiu o acesso à única terapêutica eficaz na EHI. Apesar de alguns RN terem nascido a grande distância de Lisboa foi possível iniciar a hipotermia dentro da janela terapêutica em todos os casos. Tratou-se de um grupo de RN gravemente doentes, com falência multiorgânica frequente e sujeito a alterações na fisiologia de vários órgãos e sistemas condicionadas pela hipotermia. Nestes 18 meses, a par de um aumento no número de doentes referenciados, verificámos um aumento relativo dos casos moderados, provavelmente devido a uma maior sensibilização para esta terapêutica. **Palavras-chave:** Hipotermia, encefalopatia hipóxico-iscuémica, neuroprotecção

### PAS15 - (\*)QUAL O VALOR DE CUT-OFF DA PCR QUE DEVERÁ SER CONSIDERADO NO DIAGNÓSTICO DE INFECÇÃO NEONATAL PRECOZE?

Tiago Proença Santos<sup>1</sup>; Duarte Rebelo<sup>1</sup>; Rita Gomes<sup>1</sup>; Teresa Rodrigues<sup>2</sup>; Margarida Albuquerque<sup>1</sup>; Graça Oliveira<sup>1</sup>

1- Serviço de Neonatologia. Director: Prof. Dr. Carlos Moniz Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado; 2- Departamento de Biomatemática, Faculdade de Medicina de Lisboa

**Introdução:** a infecção precoce é uma condição muito grave, com diagnóstico difícil e desafiador, tendo uma clínica subtil e pouco específica. A evolução é muito rápida e eventualmente fatal. Normalmente o rastreio infeccioso de recém-nascidos (RN) é feita pela Proteína C-Reativa (PCR) e hemograma completo. Nos vários Serviços de Neonatologia usa-se um espectro de valores de PCR (1-5mg/dL) para decidir o início de tratamento antibiótico. **Objectivos:** tentou-se definir um cut-off para o valor de PCR que, permitindo identificar todos os bebés infectados, evitasse o tratamento desnecessário de recém-nascidos não infectados. **Métodos:** todos os RN com idade gestacional (IG) ≥ 36 semanas e risco infeccioso, nascidos no Hospital Santa Maria durante um ano, foram avaliados com hemograma e PCR às 24 horas de vida. A infecção foi confirmada através de hemoculturas, evolução clínica e de resultados analíticos seriados. Posteriormente tentou-se encontrar qual o valor de PCR que mantendo uma elevada sensibilidade, teria uma maior especificidade. **Resultados:** foram incluídos 195 RN, os com valor de PCR menor que 2 não desenvolveram doença invasiva grave e este parâmetro normalizou, sem antibioticoterapia. Os que tiveram PCR superior a 2 ou com persistência da elevação da PCR até ao início da antibioticoterapia tiveram infecção (p < 0,001). **Conclusões:** propõe-se que o valor cut-off da PCR às 24h em RN com IG ≥ 36 semanas e com risco infeccioso seja >= 2mg/dL para o diagnóstico de infecção neonatal precoce.

**Palavras-chave:** PCR, cut-off, infecção neonatal

### PAS16 - (\*)ELECTROENCEFALOGRAMA DE AMPLITUDE INTEGRADA (AEEG) – EXPERIÊNCIA DE UMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS

Raquel Gouveia<sup>1</sup>; Isabel Sampaio<sup>1</sup>; Sandra Valente<sup>1</sup>; André Mendes da Graça<sup>1</sup>; Carlos Moniz<sup>1</sup>

1- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais. Serviço de Neonatologia (Director: Prof. Dr. Carlos Moniz). Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE (Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado)

**Introdução:** O eletroencefalograma de amplitude integrada (aEEG) é um método simples de monitorização da actividade eléctrica cerebral e diagnóstico de convulsões. Nos últimos anos tem sido utilizado de forma crescente nas Unidades de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) na orientação diagnóstica e terapêutica. A sua utilização no prognóstico neurológico está bem definida no recém-nascido de termo (RNT), mas ainda apresenta algumas limitações no recém-nascido prematuro (RNPT). O padrão de aEEG é também usado como critério de inclusão no tratamento com hipotermia induzida na encefalopatia hipóxico-iscuémica (EHI). Neste trabalho pretendemos caracterizar os nossos primeiros 34 meses de experiência com o aEEG, descrevendo as indicações, aplicabilidade e influência nas decisões clínicas. **Métodos:** Análise numa estação de trabalho dos traçados de aEEG de todos os doentes avaliados na UCIN com o monitor Olympus CFM 6000 entre Outubro de 2008 e Julho

de 2011. Dados clínicos obtidos pela consulta dos processos clínicos. **Resultados:** Avaliámos 61 RN, dos quais 10 pretermo. As principais indicações para a monitorização foram convulsões ou suspeita de convulsões (n = 21) e encefalopatia (n=38). O tempo médio de monitorização foi de 73 horas (90 minutos a 9 dias). Nos RN com convulsões a monitorização confirmou o diagnóstico em 52% e influenciou a terapêutica em 62%. Em 25% havia patologia estrutural subjacente (6 AVC, 5 HPIV, 4 meningite). Dos RN com encefalopatia, 79% iniciaram tratamento com hipotermia induzida. A presença de um traçado normal determinou a não inclusão no protocolo de hipotermia em 6 casos. Por outro lado, a presença de um aEEG alterado determinou a inclusão no protocolo noutros 6 casos. A normalização do traçado nas primeiras 48 horas de vida associou-se a uma previsão de prognóstico neurológico mais favorável pelos achados em RM. **Conclusões:** A monitorização da função cerebral com aEEG tornou-se uma ferramenta de grande importância na nossa unidade, verificando-se crescente aceitação e capacidade de interpretação dos traçados pelos vários profissionais. O aEEG tem sido importante na monitorização da terapêutica anti-convulsivante, decisão de inclusão no protocolo de hipotermia e avaliação precoce do prognóstico neurológico em situações de EHI, assim como em casos de prematuros com patologia neurológica. Baseados na nossa experiência, parece-nos importante a generalização da utilização desta monitorização nas UCIN.

**Palavras-chave:** aEEG, encefalopatia neonatal, convulsões, prognóstico

### PAS17 - (\*)TRANSMISSÃO DO CMV ATRAVÉS DO ALEITAMENTO MATERNO EM PREMATUROS – ESTUDO PROSPECTIVO

Sara Noéme Prado<sup>1</sup>; Mónica Marçal<sup>1</sup>; Ana Rita Campos<sup>2</sup>; Sónia Candeias<sup>2</sup>; Madalena Tuna<sup>1</sup>; Otilia Campos<sup>2</sup>; Paulo Paixão<sup>2</sup>; Teresa Marques<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2- CEDOC - Faculdade de Ciências Médicas

A infecção pós-natal pelo vírus citomegálico humano (CMV) pode ter implicações clínicas em RN pretermo, sobretudo no contexto de internamento. Este estudo pretende determinar a transmissão de CMV através do leite materno (LM), em mães com IgG positiva, e eventuais consequências, num grupo de RN prematuros. Foram recrutados pares mãe/RN com idade gestacional inferior a 35 semanas, internados na Unidade de Neonatologia-UCIN-CHLO, de 1 de Outubro de 2010 a 31 de Julho de 2011. Foram avaliados na primeira semana, às 6 semanas, 3 meses e 6 meses de vida (clínica, ecografia cerebral, determinação da carga viral para CMV no LM e urina do RN por técnica de PCR em tempo real, avaliação laboratorial complementar se suspeita clínica de infecção). Prevê-se a conclusão do estudo em Janeiro de 2012 (avaliação dos 6 meses dos últimos RN recrutados). Dos resultados preliminares: recrutados 92 RN, dos quais 31 foram excluídos (18 por seronegatividade materna para CMV, 6 por ausência de aleitamento materno, 4 por não autorizarem, 1 por diagnóstico pós-natal de infecção congénita, 1 por óbito nas primeiras horas e 1 por admissão na UCIN com mais de 48h). Dos 61 pares mãe/RN (57 mães- 4 gestações bigemelares), 12 não completaram o estudo, tendo apenas a avaliação inicial (3 por óbito, 4 residem fora da área de influência do CHLO e 5 não compareceram às avaliações). Dezanove mães tiveram LM positivo para CMV (19/57-33%), 12 na primeira amostra e 7 às 6 semanas. Sete RN tiveram urina positiva para CMV (6 com leite materno positivo para CMV). Um teve quadro clínico de obstrução nasal (1/7-14%) e foi documentada neutropénia em 3 (3/7-43%). Os resultados preliminares apontam para uma taxa de excreção de CMV pelo LM (33%) concordante com os estudos existentes. A genotipagem das estirpes identificadas no LM e urina de RN permitirá concluir se se trata de infecção através do LM. Embora estejam descritas manifestações sistémicas de infecção pós-natal através do LM, em prematuros, no nosso estudo as manifestações clínicas encontradas foram, até ao momento, pouco significativas. Salientamos a neutropénia como alteração laboratorial relevante, tendo implicado medidas de isolamento na UCIN. Estes resultados alertam para a possibilidade de transmissão de CMV através do LM em mães IgG positiva, apontando para a eventual utilidade do rastreio sistemático desta infecção em RN prematuros, sobretudo durante o internamento, com o objectivo de precocemente aplicar medidas preventivas.

**Palavras-chave:** CMV, aleitamento materno, prematuridade

## PAS18 - (\*)DISTROFIA MIOTÓNICA DE STEINERT: EXPERIÊNCIA DE 4 ANOS DE UMA UCIN

Sara Domingues<sup>1</sup>; Ângela Machado<sup>1</sup>; Clara Alves Pereira<sup>1</sup>; Carla Fraga<sup>2</sup>; Âbilio Oliveira<sup>1</sup>; Isabel Vale<sup>1</sup>

1- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, E.P.E. ; 2- Unidade de Neurologia, Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, E.P.E.

**Introdução:** A distrofia miotónica de Steinert é uma doença multissistémica, autossómica dominante, com um amplo espectro de gravidade e de manifestações clínicas. A forma mais grave e de pior prognóstico é aquela que surge mais precocemente, ainda no período neonatal (distrofia miotónica congénita). **Objectivo:** Caracterizar os casos de distrofia miotónica de Steinert ocorridos em recém nascidos (RN) internados numa Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN). **Métodos:** Estudo retrospectivo com revisão dos processos clínicos dos RN internados na nossa UCIN, a quem foi diagnosticada distrofia miotónica de Steinert por estudo molecular, nos últimos 4 anos. **Resultados:** Foram identificados 5 casos. Todas as mães apresentavam manifestações clínicas com fácies característico (pouco expressivo, alongado e com atrofia dos músculos masseteres e temporais) associado a atraso cognitivo. Apenas num dos casos havia diagnóstico de doença materna, tendo o estudo pré-natal confirmado a doença no feto. Nos 5 casos, a gestação foi vigiada sendo uma delas bigemelar. Verificaram-se 3 casos de poli-hidrâmnios, 4 apresentações fetais de pelve e 3 casos de prematuridade (&gt;31 semanas de gestação). Todos os RN apresentaram Índice de Apgar igual ou inferior a 4 no 1º minuto, objectivando-se ao nascimento hipotonia global e insuficiência respiratória, com necessidade de suporte ventilatório. No que respeita ao fenótipo, registaram-se os seguintes achados: lábio superior em V invertido (5), atrofia dos músculos temporais (5), palato en ogiva (2), criptorquidia (2) e pés botos (1). Verificaram-se 2 óbitos, em D9 e D38 de vida. Os restantes casos tiveram alta da unidade em D29, D80, e D52 e encontram-se actualmente em seguimento em ambulatório com 12, 16 e 41 meses, respectivamente. Apresentam todos atraso global do desenvolvimento psicomotor. **Conclusão:** O prognóstico da distrofia miotónica congénita é desfavorável e apesar de termos registado taxas de sobrevida superiores a outras séries, as morbilidades e sequelas apresentadas pelos sobreviventes são significativas. Com esta revisão pretendemos lembrar a importância de considerar o diagnóstico de distrofia miotónica de Steinert na avaliação do RN com hipotonia não transitória e salientar a relevância do exame clínico da mãe para apoiar esta hipótese de diagnóstico. O estabelecimento do diagnóstico permite o aconselhamento genético das famílias sendo essencial investir no estudo pré-natal e orientação adequada das grávidas afectadas.

**Palavras-chave:** distrofia miotónica Steinert hipotonia

## PAS19 - (\*)ARTRITES SÉPTICAS: REVISÃO RETROSPECTIVA DE 16 ANOS

Marta Loureiro<sup>1</sup>; Bruno Sanches<sup>1</sup>; Sofia Fraga<sup>1</sup>; Filipa Nunes<sup>1</sup>; Margarida Pinto<sup>1</sup>; Paula Azeredo<sup>1</sup>; Craveiro Lopes<sup>2</sup>

1- Hospital Garcia de Orta - Serviço de Pediatria; 2- Hospital Garcia de Orta - Serviço de Ortopedia

**Introdução:** A artrite séptica ocorre mais frequentemente na idade pediátrica, com uma incidência de 5 a 37 casos por 100000 indivíduos. A sua abordagem constitui um desafio, pois depende de intervenção multidisciplinar. Esta casuística visa caracterizar os casos de artrite séptica no nosso Serviço e reflectir sobre a intervenção diagnóstico-terapêutica. **Métodos:** Análise retrospectiva dos registos clínicos das crianças internadas com diagnóstico de artrite séptica entre Janeiro de 1995 e Dezembro de 2010. **Resultados:** Houve 53 internamentos, 62% do sexo masculino e 53% com idade até 2 anos. Em 85% dos casos a artrite ocorreu no membro inferior, 34% no joelho e 34% na coxo-femoral. Um doente apresentava envolvimento poliarticular. Constatou-se dor em todos os doentes, febre em 68% e sinais inflamatórios articulares em 60%. Os últimos estavam ausentes em todas as artrites da coxo-femoral. Verificou-se leucocitose em 26% e um valor médio de proteína C reactiva de 8mg/dL. Todos os doentes realizaram radiografia, documentando-se alterações em 23%. A ecografia foi realizada em 85% dos doentes, tendo sido útil no diagnóstico de 69% destes. Em todos os doentes que realizaram ressonância magnética (RMN) na abordagem diagnóstica (6) confirmou-se a presença de artrite séptica neste exame. Nos 5 casos que realizaram RMN por evolução desfavorável, identificou-se osteomielite em 4. Isolou-se o agente etiológico em cultura do líquido sinovial e/ou sangue em 19% dos casos, sendo o *S. aureus* metilino-sensível o mais frequente. Artrocentese ou cirurgia foram realizadas em 87% dos doentes. Todos realizaram antibioterapia, em média 21 dias, sendo a associação amoxicilina e clavulanato a mais usada (56%), seguida de flucloxacilina (29%). A duração média de internamento foi de 7 dias. Registaram-se 2 sequelas, um caso

de anquilose e um de luxação da anca. **Discussão:** A clínica da artrite séptica pode ser muito sugestiva. Contudo, necessita de ser apoiada por meios complementares sobretudo quando a semiologia é escassa, como na afecção da coxo-femoral. As alterações laboratoriais e da radiografia não são imediatas, sendo a última útil para o diagnóstico diferencial. A ecografia permite o diagnóstico presumptivo se associada a clínica sugestiva. Os exames culturais devem ser feitos previamente à antibioterapia, visando a identificação do agente e terapêutica dirigida. A *Kingella kingae* carece de maior tempo de incubação para o seu crescimento, sendo um agente emergente a considerar.

**Palavras-chave:** artrite séptica, osteomielite, diagnóstico

## PAS20 - PAIS QUE OPTAM PELA NÃO VACINAÇÃO-REVISÃO

Ana Filipa Miguel<sup>1</sup>

1- USF Cartaxo Terra Viva

**Introdução:** A vacinação universal contribui-o para a irradiação de doenças contagiosas potencialmente fatais. O efeito de protecção de grupo gerado por taxas de cobertura de 98 a 99% pode ser posto em causa se surgirem clusters de crianças não-vacinadas na população. Em Portugal cerca de 3000 crianças por ano não são vacinadas. Sabe-se que há crianças que não são vacinadas por opção dos pais. Por motivos de saúde pública vários estudos procuram entender as crenças que levam a esta opção. **Objectivo:** Verificar se existem motivos idênticos em diferentes estudos realizados em populações ocidentais que expliquem a opção dos pais pela não vacinação dos filhos. **Métodos:** pesquisa bibliográfica na base de dados MedLine e Repositório Científico de Acesso Aberto de Portugal (RCAAP), utilizando como limites: artigos publicados nos últimos 7 anos; palavras-chave: vacinação, pais, dúvidas, preocupações. **Discussão:** Dos 18 artigos seleccionados a preocupação mencionada com maior frequência estava relacionada com o perfil de segurança das vacinas. Neste contexto os pais associavam a vacinação ao aparecimento de outras doenças, acreditam que excipientes que fazem parte da vacina podem causar efeitos adversos ou que as vacinas podem enfraquecer o sistema imunitário dos filhos. Outra preocupação frequente estava relacionada com um sentimento de desconfiança face às entidades de saúde, receando os pais a interposição de interesses económicos mediados pela indústria farmacêutica. Com menos frequência são mencionadas razões como a preferência pelas medicinas alternativas, motivos filosóficos ou pessoais. Estudos que comparam os conhecimentos gerais sobre imunofisiologia e mecanismo de acção da vacinação demonstram que os pais que optam pela não vacinação estão menos informados. Os artigos lidos dizem respeito a populações dos Estados Unidos ou Reino Unido, não foram encontrados estudos semelhantes para a população portuguesa. **Conclusão:** Seria interessante conhecer os motivos mais comuns que levam os pais a optar pela não vacinação entre a nossa população. As futuras campanhas de sensibilização desenvolvidas poderiam ser assim direccionadas no sentido dos resultados apurados.

**Palavras-chave:** vacinação, pais, dúvidas, preocupações

## PAS21 - (\*)OBESIDADE E HIPERTENSÃO ARTERIAL – A REALIDADE PEDIÁTRICA NUMA UNIDADE DE SAÚDE FAMILIAR

Pedro Miguel Rodrigues Fernandes<sup>1</sup>; Edgar Vaz<sup>2</sup>; Ângela Pinho<sup>2</sup>; Teresa Camurça<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria - Hospital de São Teotónio - Viseu; 2- Unidade de Saúde Familiar - Viseu Cidade

**Introdução:** A obesidade infantil é um problema de Saúde Pública de preocupação crescente. O seu aparecimento tem-se tornado mais precoce, associado a co-morbilidades cada vez mais frequentes, tais como a hipertensão arterial (HTA). **Objectivo:** Avaliar a relação entre o excesso de peso (EP)/ obesidade e HTA/ pré-HTA, tal como as suas prevalências, nos utentes observados em Consulta de Saúde Infantil e Juvenil (CSIJ). **Métodos:** Estudo retrospectivo e descritivo de processos de CSIJ, dos utentes com idades compreendidas entre 3 e 17 anos, que foram observados entre Janeiro e Dezembro de 2010. Os dados foram recolhidos a partir da ficha clínica, tendo como fonte o programa de Saúde Infantil e a ficha individual do SAM<sup>®</sup>. Foram avaliados o Índice de Massa Corporal (IMC) e Pressão Arterial (PA). Para avaliar a prevalência de EP e obesidade foram usadas as tabelas de IMC do Centers for Disease Control and Prevention. Considerou-se pré-HTA a PA sistólica e/ou diastólica entre os percentis 90 e 95 para a idade, sexo e estatura e, HTA a PA igual ou superior ao percentil 95, em três medições distintas. **Resultados:** Foram estudados 833 utentes com idades compreendidas entre 3 e 17 anos, observados no ano de 2010 em CSIJ. Tinham peso normal 70,8% dos utentes, 3,7% eram magros, 18% tinham EP e

7,5% eram obesos. A prevalência de EP/ Obesidade foi de 27,5% no sexo masculino e 25,7% no feminino. A pré-HTA ocorreu em 1,7% e a HTA em 1,9%. A prevalência de pré-HTA/ HTA nas crianças com EP ou obesidade foi de 6,1% e nas crianças com baixo peso/ peso normal foi de 2,7%. **Discussão:** Cerca de 1/4 das crianças apresentaram EP ou obesidade. Verificou-se existir uma associação entre HTA/ pré-HTA e EP/obesidade nesta amostra ( $p < 0,05$ ). **Conclusão:** É fundamental a implementação e reforço de medidas de prevenção primária e secundária contra a obesidade, com início em idades cada vez mais precoces, para assim evitar as complicações associadas.

**Palavras-chave:** Obesidade, Excesso de Peso, Hipertensão Arterial, Pediatria

## PAS22 - (\*) DÉFICE DE VITAMINA D EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM SOBREPESO – FASE I

Joana Monteiro<sup>1</sup>; Ana Luísa Leite<sup>1</sup>; Maria Inês Monteiro<sup>1</sup>; Elizabeth Marques<sup>1</sup>; Sandra Faria<sup>1</sup>; Miguel Costa<sup>1</sup>; Lúcia Gomes<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga, EPE

**Introdução:** Recentemente, vários autores têm identificado o défice de vitamina D como um problema de saúde comum a todas as faixas etárias, com particular interesse em grupos de risco como as crianças e adolescentes com Índice de Massa Corporal (IMC) elevado. **Objectivo:** Determinar os níveis de 25-hidroxivitamina D (25(OH)D) em crianças e adolescentes com excesso de peso e obesidade (IMC  $\geq$  P85). **Métodos:** Estudo transversal, descritivo, envolvendo crianças e adolescentes com idade entre 9-17 anos, seguidas na Consulta de Nutrição Pediátrica do Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga. Aplicado questionário padronizado e efectuada avaliação clínica e analítica, com determinação dos níveis de 25(OH)D, perfil lipídico, metabolismo fosfo-cálcico, insulina e glicose com 12 horas de jejum. Excluíram-se todos os indivíduos com obesidade secundária ou sob terapêutica prolongada ( $\geq$  2 semanas). **Resultados:** Foram avaliados 74 indivíduos, com idade média de 12,8 anos, sendo 54% do sexo feminino. Constatou-se deficiência de 25(OH)D ( $\leq$  20ng/ml) em 53% da amostra e insuficiência (20-40ng/ml) em 42%. Analisando a amostra por categorias de IMC, 31% apresentavam excesso de peso e 69% obesidade. Foram encontradas diferenças estatisticamente significativas relativamente aos parâmetros antropométricos ( $p < 0,001$ ), perímetro abdominal ( $p < 0,001$ ), pressão arterial sistólica ( $p = 0,011$ ), insulina em jejum ( $p = 0,005$ ) e HOMA-IR ( $p = 0,009$ ). Não foram observadas diferenças estatisticamente significativas quanto aos níveis de 25(OH)D. No nosso estudo os níveis de 25(OH)D encontram-se positivamente correlacionados com os níveis de cálcio total ( $r = 0,272$ ,  $p = 0,022$ ) e n.º de horas de exercício semanais ( $r = 0,279$ ,  $p = 0,016$ ); e inversamente relacionados com o peso ( $r = -0,248$ ,  $p = 0,033$ ), a estatura ( $r = -0,238$ ,  $p = 0,041$ ) e a pressão arterial sistólica ( $r = -0,239$ ,  $p = 0,042$ ). **Conclusão:** Salienta-se que 95% da amostra apresenta níveis insuficientes de 25(OH)D, dos quais mais de metade têm níveis deficitários. O exercício físico parece encontrar-se associado a níveis mais elevados de 25(OH)D, embora ainda deficitários. Perante estes resultados, os autores sugerem a reflexão sobre a necessidade de rastreio sistemático do défice de 25(OH)D, e sua eventual suplementação em caso de insuficiência, nesta subpopulação. São necessários estudos envolvendo a população eutrófica, para excluir outros determinantes desta carência vitamínica.

**Palavras-chave:** 25-Hidroxivitamina, défice, sobrepeso, IMC

## PAS23 - (\*) ÚLCERA DUODENAL – ANÁLISE DE 5 ANOS.

Lara Lourenço<sup>1</sup>; Susana Lima<sup>1</sup>; Rita Milheiro<sup>1</sup>; Marta Tavares<sup>1</sup>; Rosa Lima<sup>1</sup>; Eunice Trindade<sup>1</sup>; Jorge Amil Dias<sup>1</sup>

1- Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Centro Hospitalar São João, E.P.E.

**Introdução:** A doença ulcerosa está bem documentada nos adultos, mas existem poucos artigos sobre esta patologia em idade pediátrica e a frequência parece ser superior ao que era pensado. A infecção por *Helicobacter pylori* é aceite como o principal factor etiológico para a úlcera péptica, sendo a associação mais forte para a úlcera duodenal. Outros factores etiológicos são o stress, os agentes exógenos (como a ingestão de AINEs ou corticóides) ou condições subjacentes como a doença inflamatória intestinal (DII). **Objectivo:** Avaliar os doentes com diagnóstico de úlcera duodenal, relativamente à idade, factores de risco, apresentação clínica, tratamento efectuado, infecção por *Helicobacter pylori*, recidiva e complicações. **Material e Métodos:** Consulta dos processos dos doentes com úlcera duodenal diagnosticada por endoscopia digestiva alta (EDA) nos últimos 5 anos. **Resultados:** Desde Janeiro de 2006 foram diagnosticados 12 doentes com úlcera duodenal. A mediana da idade na apresentação

foi de 10 anos (24 dias-17 anos), com predominância do sexo masculino (11M: 1F). Quatro doentes tinham patologia prévia (Síndrome de Alagille pós- transplante hepático, hiperplasia congénita da suprarrenal, tetralogia de Fallot e síndrome de Klinefelter). No momento dos sintomas agudos quatro doentes estavam sob medicação (2 com AINEs, 1 com corticóide e 1 com tacrolimus). A hemorragia digestiva baixa constituiu a apresentação clínica mais frequente (melenas em 4 doentes e hematoquézia em um doente), seguida de epigastria em três doentes. Na EDA, dois doentes tinham hemorragia activa pelo que foi efectuado tratamento endoscópico com injeção de adrenalina. Em 3 doentes foram efectuadas endoscopias digestivas alta e baixa pela suspeita de DII sendo estabelecido o diagnóstico de Doença de Crohn, pelo que iniciaram tratamento dirigido. Nos doentes sem DII, cinco tinham infecção por *Helicobacter pylori*, pelo que foi prescrito tratamento de erradicação. Três doentes receberam tratamento isolado com IBP (por idade ou apresentação pouco compatível com infecção por *H.pylori*). Foi realizada EDA de revisão em sete doentes com normalização completa da mucosa. Dos doentes com infecção por *H. pylori*, foi possível a erradicação em todos, tendo sido necessário num doente segundo curso de antibioterapia. Um doente teve duas recidivas e não se registou nenhuma complicação. **Conclusão:** Apesar de se considerar uma patologia pouco frequente em pediatria, ocorreram 12 casos em 5 anos, correspondendo a incidência de 2,4 casos/ano. Esta série sugere que a infecção por *H. pylori* ocorre em menos de metade dos casos de úlcera péptica. As doenças crónicas, particularmente quando submetidas a tratamento com fármacos potencialmente agressivos para a mucosa gástrica, nomeadamente corticóides, devem alertar para o risco ulcerogénico e valorizar sinais e sintomas que possam estar associados a esta doença.

**Palavras-chave:** Úlcera Duodenal, *Helicobacter pylori*

## PAS24 - (\*) INFLUÊNCIA DO EXCESSO DE PESO E OBESIDADE NA ESPESSURA INTIMA-MÉDIA CAROTÍDEA DE ADOLESCENTES PORTUGUESES

Ana Luísa Leite<sup>1</sup>; Ana Cristina Santos<sup>2</sup>; Maria Inês Monteiro<sup>3</sup>; Lúcia Gomes<sup>3</sup>; Elizabeth Marques<sup>3</sup>; Miguel Veloso<sup>4</sup>; Miguel Costa<sup>3</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE; 2- Serviço de Epidemiologia e Saúde Pública da Faculdade de Medicina do Porto; 3- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, EPE; 4- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE

**Introdução:** A medição da Espessura Intima-Média Carotídea (EIMc) é uma técnica amplamente utilizada em adultos como bom preditor de aterosclerose em fase pré-clínica. O objectivo do nosso estudo foi avaliar a influência do sobrepeso na EIMc de adolescentes portugueses. **Métodos:** Estudo observacional, caso-controlo, com avaliação de adolescentes entre 10-18 anos seguidos em hospital nível 2. Seleccionados 100 adolescentes com sobrepeso: 50 excesso de peso (EP) e 50 obesos (O) e um grupo de 50 adolescentes eutróficos. Efectuou-se avaliação clínica, antropométrica, ecográfica e analítica de todos indivíduos. Analisou-se separadamente o grupo de adolescentes com síndrome metabólico (SM). Utilizou-se o SPSS 17.0 para a avaliação estatística. **Resultados:** Os adolescentes com EP e O apresentaram valores de perímetro abdominal ( $p < 0,001$ ), tensão arterial (TA) ( $p < 0,001$ ) e perfil lipídico (colesterol total  $p = 0,013$ ; LDL  $p = 0,010$ ; HDL  $p = 0,041$ ; triglicérides  $p = 0,001$ ) significativamente mais elevados que os normo-ponderais (NP). Constatou-se SM em 11 adolescentes. A EIMc foi significativamente mais elevada no grupo com sobrepeso, mesmo após ajuste do valor para a TA, HDL e TG, o valor de EIMc foi mais elevado no grupo com sobrepeso e MS [NP: 0.415mm (IC95% 0.397-0.433); EP: 0.459mm (95%CI: 0.445-0.474); O: 0.478mm (95%CI: 0.462-0.493); MS: 0.481mm (95%CI: 0.444-0.518)  $p < 0,001$ ]. Quando comparada a diferença de EIMc entre NP e EP separadamente a diferença significativa mantém-se ( $p < 0,001$ ). A EIMc está correlacionada positivamente com o índice de massa corporal IMC ( $r = 0,439$ ;  $p < 0,001$ ), perímetro abdominal ( $r = 0,301$ ;  $p = 0,018$ ) e TA diastólica ( $r = 0,266$ ;  $p = 0,001$ ). **Conclusões:** São factores de risco para valores mais elevados de EIMc e lesão arterial precoce a presença de IMC e perímetro abdominal elevados, valores de TA e triglicérides aumentados e de HDL baixos. Por ser um método de fácil aplicação, indolor, económico, com elevada reprodutibilidade e elevada capacidade em detectar adolescentes com maior risco cardiovascular, propomos a utilização da medição da EIMc no protocolo de avaliação inicial de doentes com sobrepeso em idade pediátrica.

**Palavras-chave:** adolescentes, espessura íntima-media carotídea, excesso de peso, obesidade

## PAS25 - QUANDO O CÉREBRO RECOMPENSA ADOLESCENTES POR PASSAREM FOME

Ângela Pereira<sup>1</sup>; Susana Carvalho<sup>1</sup>; Luísa Morais<sup>2</sup>; Virgínia Rocha<sup>2</sup>; Henedina Antunes<sup>3</sup>  
1- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga, Braga; 2- Serviço de Pedopsiquiatria, Hospital de Braga, Braga; 3- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga, Braga; Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS) da Universidade do Minho, Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho, Laboratório Associado ICVS/ 3B's, Braga/ Guimarães

**Introdução:** A Anorexia Nervosa (AN) é um distúrbio do comportamento alimentar (DCA), com recusa em manter o peso igual ou superior ao mínimo para a idade e altura, medo de ganhar peso (apesar de visivelmente magro), visão distorcida da imagem corporal e amenorreia. A prevalência será de 0,5-1%, com uma relação ♀:♂, a maioria adolescentes (padrão bimodal 14-18 anos). Início em idade pré-pubere ou adulta, alterações do humor ou padrão restritivo, agravam o prognóstico. **Objetivos e Métodos:** Conhecer a realidade num centro urbano, através da revisão de processos dos adolescentes com AN seguidos em consulta de DCA, de Setembro/2001 a Agosto/2011. **Resultados:** Observamos 39 doentes, 36 do sexo feminino. A idade de início dos sintomas variou entre 10 e 17 anos (pico aos 13 e 16 anos). A causa atribuída foi “achar-se gordo” em 21 casos, “disseram gordo” em 8, duas terminaram namoro e um “queria ser diferente”. O início da sintomatologia apresentou uma mediana de 6 meses antes da observação (mínimo 1, máximo 32). À primeira observação, a mediana do Índice de Massa Corporal (IMC) calculado foi 16,27Kg/m<sup>2</sup>(mínimo 12,97). O IMC mínimo atingido foi 12,3Kg/m<sup>2</sup> (mediana 15,88). Amenorreia secundária ocorreu em 25 adolescentes, 5 mantêm. Encontrou-se lanugo em 22, alterações das extremidades (acrocianose/frio) em 17 e alopecia em 13 adolescentes. Todos apresentam bons resultados escolares (3ºo melhor da turma). Um é atleta federado. A maçã é a fruta preferida. Em 11 adolescentes há história familiar de DCA, em 6 psicopatologia nos progenitores. Quinze adolescentes desenvolveram AN purgativa, 1 usou laxantes. Todos foram submetidos a apoio nutricional e psicoterapêutico (6 efectuaram terapia familiar). A terapia farmacológica iniciou em antidepressivos, associados por vezes a ansiolíticos e/ou neuróléticos. Foram internadas 12 adolescentes, uma delas 4 vezes, com recurso a nutrição entérica em 8 casos. O seguimento é prolongado, com mediana de 25 meses (máximo 74). Mantém seguimento 15 adolescentes, com recuperação do estado nutricional (IMC actual mínimo 15,7, máximo 22,35, mediana 18,8 Kg/m<sup>2</sup>), 11 mantêm medicação. **Conclusão:** O tratamento de AN na adolescência deve antecipar-se ao preenchimento de todos os critérios para o diagnóstico. Estes são os resultados nos adolescentes que preenchem todos os critérios; nesses casos, o seguimento deve ser prolongado. O conhecimento deste diagnóstico é mandatório para o médico que está na primeira linha do atendimento do adolescente.

**Palavras-chave:** Anorexia Nervosa, amenorreia secundária, Índice de Massa Corporal

## PAS26 - (\*)ÍNDICE AST / PLAQUETAS É PREDITIVO DE CIRROSE MAS NÃO DE FIBROSE EM CRIANÇAS COM FALÊNCIA INTESTINAL

Juliana Roda<sup>1</sup>; J.J. Diaz Martin<sup>2</sup>; K. M. Gura<sup>3</sup>; C. Lo<sup>4</sup>

1- Hospital Pediátrico de Coimbra, Portugal; 2- Seccion de Gastroenterologia y Nutricion Pediátrica, Hospital Universitario de Asturias, Espanha; 3- Pharmacy, Children's Hospital Boston, EUA; 4- Gastroenterology, Hepatology and Nutrition, Children's Hospital Boston, EUA

**Introdução:** A Falência intestinal é caracterizada por perda significativa da função intestinal e necessidade de nutrição parenteral (NP). A NP prolongada está associada a lesão hepática que pode potencialmente evoluir para cirrose. O objectivo deste estudo foi analisar a utilidade de um método não invasivo, como o índice AST/plaquetas (IAP), no diagnóstico de fibrose hepática em crianças com falência intestinal. **Material e Métodos:** Foram analisados retrospectivamente os processos clínicos de doentes do Children's Hospital Boston com o diagnóstico clínico de falência intestinal, que receberam NP e que foram submetidos a biópsia hepática de Janeiro de 2006 a Dezembro de 2010. O IAP foi calculado usando a seguinte fórmula: AST (U/I)/limite superior do normal x 100 / plaquetas (109/L). Foram revistos os relatórios de anatomia patológica e o grau de fibrose foi avaliado utilizando a classificação Metavir (0: sem fibrose; 1: fibrose ligeira, sem septos; 2: fibrose moderada, septos porto-portais; 3: fibrose grave, septos porto-centrais; 4: cirrose). **Resultados:** Foram incluídos no estudo 51 doentes, 23 do sexo feminino, com uma idade mediana de 1,1 anos. Realizaram-se 71 biópsias hepáticas. O tempo médio de NP foi de 7,5 meses. Os valores médios de IAP nos diferentes estadios METAVIR (0-4) foram 2.81, 1.51, 1.0, 1.81 e 4.24, respectivamente. O IAP não foi significativamente preditivo de fibrose moderada (METAVIR = 2, OR 1.01; IC95% = 0.86-1.18) ou

grave (METAVIR =3, OR 1.16; IC95% =0.98-1.37). No entanto, os valores IAP foram preditivos de cirrose (OR 1.2; IC 95% 1.01-1.44). **Conclusão:** O IAP, um teste não invasivo e de fácil acesso, é significativamente preditivo de cirrose em crianças com falência intestinal. Não foi possível demonstrar a sua utilidade em prever fibrose nesta população.

**Palavras-chave:** falência intestinal, nutrição parenteral, cirrose

## PAS27 - (\*)DOENÇA DE WILSON EM IDADE PEDIÁTRICA – A IMPORTÂNCIA DE UM DIAGNÓSTICO PRECOCE

Catarina Matos<sup>1</sup>; Joana Amorim<sup>1</sup>; Idolinda Quintal<sup>2</sup>; Lucília Vieira<sup>2</sup>; J. Ramón Vizcaino<sup>3</sup>; Fernando Pereira<sup>4</sup>; Ermelinda Silva<sup>4</sup>

1- Unidade de Gastroenterologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto- Hospital de Crianças Mª Pia; 2- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Tâmega e Sousa- Unidade Padre Américo; 3- Serviço de Anatomia Patológica do Centro Hospitalar do Porto- Hospital Santo António

**Introdução:** A Doença de Wilson (DW) é uma doença rara, autossómica recessiva, caracterizada por uma alteração no transporte do cobre no fígado, com acumulação progressiva neste e noutros órgãos, como cérebro, rim e córnea. A expressão fenotípica da doença é muito variável podendo ir da elevação das enzimas hepáticas, esteatose ou litíase vesicular em doentes assintomáticos, até cirrose, insuficiência hepática fulminante, ou doença neuropsiquiátrica incapacitante. O tratamento com quelantes do cobre é eficaz e, se iniciado em doentes pré-sintomáticos, previne a expressão clínica da doença e minimiza a sua progressão. **Objectivo:** Demonstrar a importância do diagnóstico precoce da DW na criança. **Doentes e Métodos:** Estudo retrospectivo, transversal, descritivo, incluindo as crianças diagnosticadas com DW entre 2002 e 2010 segundo os critérios da American Association for the Study of Liver Diseases. Foram analisadas as seguintes variáveis: data de nascimento; idade à data de diagnóstico; antecedentes familiares; dados clínicos, bioquímicos, imagiológicos e histológicos no momento do diagnóstico; terapêutica e efeitos colaterais; tempo de seguimento; e estado actual. **Resultados:** Foram identificados 5 doentes com DW. Havia antecedentes familiares de DW em 3 (1 caso de doença neurológica e 1 de cirrose hepática). Todos se apresentavam assintomáticos e com elevação das enzimas hepáticas. Uma doente com excesso de peso tinha esteatose. Nenhum doente tinha estigmas clínicos de doença hepática crónica. A histologia hepática mostrou esteatose e infiltrados linfomononucleares nos espaços porta nos cinco doentes, e fibrose portal (sem transformação cirrótica) em quatro. Todos os doentes iniciaram D-penicilamina, interrompida em dois por efeitos colaterais e substituída nestes por trientine mais sulfato de zinco. Actualmente todos se mantêm assintomáticos, sem evidência de progressão da doença hepática, com um seguimento mediano de 2,5 anos (1 a 8 anos). **Conclusões:** A nossa série sugere-nos que a DW deve ser rastreada em todas as crianças que se apresentem com elevação das enzimas hepáticas. O doente com excesso de peso alerta-nos para a necessidade de rastrear a doença nos que têm excesso de peso/obesidade quando a elevação das enzimas hepáticas e/ou a esteatose persistem por mais de seis meses após a perda de peso. O diagnóstico e o tratamento em fase pré-sintomática aumentam as expectativas de impedir a progressão para lesões graves nos órgãos-alvo.

**Palavras-chave:** doença de Wilson, esteatose hepática, elevação das enzimas hepáticas, idade pediátrica

## PAS28 - (\*)AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DOS ADOLESCENTES DIABÉTICOS A EXPERIÊNCIA DA CONSULTA DE DIABETES SERVIÇO DE PEDIATRIA DO CHTMAD

Aida Silva e Sá (Interna de formação específica em Pediatria)<sup>1</sup>; Joana Carvalho<sup>1</sup>; Margarida Costa<sup>1</sup>; Cristina Cândido<sup>1</sup>; Clara Rodrigues<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

**Introdução:** O sucesso da Medicina contribuiu para a redução da mortalidade, mas também para o aumento das doenças crónicas que impõem ao doente mudanças no estilo de vida para manutenção da qualidade de vida. São muitos os trabalhos sobre qualidade de vida de diabéticos na idade adulta, mas estes escasseiam em idade pediátrica. **Objectivo:** Reconhecimento da percepção da qualidade de vida dos pacientes adolescentes vigiados na consulta de diabetologia do Hospital de Vila Real e dos respectivos pais. **Método:** Aplicação de questionário baseado em inquérito de qualidade de vida de pacientes adolescentes diabéticos da PedsQL® traduzido para português, avaliando sintomas, problemas com o tratamento, medos e problemas de comunicação. Preenchimento anónimo por pacientes com idade ≥10A seguidos na consulta de diabetologia pediátrica

do CHTMAD durante o ano de 2010. O mesmo inquérito foi aplicado aos respectivos pais. Análise dos dados em SPSS. **Resultados:** Preenchimento de 22 inquéritos pelos pacientes e 18 pelos pais. A média de idades dos pacientes foi de 14A, sendo 55% do sexo feminino. Dezoito por cento dos pacientes referiram fome, sede e polaquíuria como frequentes, bem como uma percentagem significativa dos cuidadores. A irritabilidade referida pelos adolescentes como frequente em apenas 4,5% dos adolescentes inquiridos foi referida pelos pais em cerca de 14%. Relativamente ao tratamento, a dor foi referida como nunca presente ou raramente presente em 73% dos pacientes. A vergonha de ter diabetes foi referida “por vezes” e “quase sempre” em 23% dos doentes inquiridos e esta percentagem aumenta para 32% quando inquiridos os pais relativamente aos sentimentos dos seus filhos. O que é referido mais frequentemente é difícil relativamente ao tratamento é a administração da insulina e a necessidade de comer várias vezes por dia (23% e 32% respectivamente). O medo de ter hipoglicemia foi referida como frequente em 9% dos adolescentes, sendo este medo quase permanente em 9%. O principal medo relaciona-se com as complicações futuras da doença (45% referiu este receio como “frequente” ou “quase sempre”). Por fim, a comunicação com os profissionais de saúde é definida como “às vezes difícil” em 27% dos doentes e “quase sempre difícil” em 9%. **Comentário:** A adolescência é uma fase de mudança na qual a existência de uma doença crónica traz medos e dificuldades na comunicação. A presença de uma equipa multidisciplinar que inclua médico, enfermeiro, psicólogo, nutricionista e eventualmente assistente social é determinante no apoio a pacientes com doença crónica.

**Palavras-chave:** Qualidade de Vida, Diabetes, Adolescentes

### PAS29 - (\*)ESTUDO EAT - RISCO PARA O DESENVOLVIMENTO DE DISTÚRBIOS DO COMPORTAMENTO ALIMENTAR EM ADOLESCENTES ENTRE OS 12 E OS 15 ANOS

Bárbara Castro<sup>1</sup>; Isalita Moura<sup>2</sup>

1- USF Manuel Rocha Peixoto - ACES Braga; 2- Hospital Santa Maria Maior, EPE - Barcelos

**Introdução:** Os distúrbios do comportamento alimentar (DCA) são um problema de saúde com importância e incidência crescente. A magnitude do problema na Europa tem vindo a aumentar, estimando-se uma prevalência entre 2-15%. Há poucos estudos publicados sobre este tema em Portugal. Assim sendo, o objectivo deste estudo é determinar a prevalência de adolescentes dos 12 aos 15 anos, que estão em risco de vir a desenvolver um DCA através do questionário EAT-26, e avaliar se existe associação com as variáveis sexo, índice de massa corporal (IMC) e autocritica da imagem corporal. **Métodos:** Estudo observacional, transversal e analítico numa amostra recolhida, numa Escola EB2,3 da cidade de Barcelos. Foi aplicado um teste de auto-preenchimento, anónimo, o Eating Attitudes Test (EAT-26), a adolescentes dos 13 aos 15 anos. Foi pedido aos estudantes que avaliassem o seu peso e altura, para avaliar o IMC. Os dados recolhidos foram codificados, registados e tratados em base de dados informática - SPSS (versão 13.0). Para comparação de proporções foi utilizado o teste de Qui-Quadrado e one way ANOVA para comparação de médias. O nível de significância a adoptar será um  $p < 0,05$ . **Resultados:** Foram recolhidos 191 questionários, 17 foram inválidos por incorrecto preenchimento ou dados incompletos. Nos 174 questionários em análise 80 pertenciam ao sexo feminino (45,98%) e 94 do sexo masculino (54,02%). A média de idades foi de 13,9 anos. A média dos valores de IMC foi no sexo feminino de 21,1 kg/m<sup>2</sup>, com um mínimo de 15,3kg/m<sup>2</sup> e um máximo de 34,6kg/m<sup>2</sup> e no sexo masculino a média de IMC foi de 20,6kg/m<sup>2</sup>, com um mínimo de 16,4kg/m<sup>2</sup> e um máximo de 32,5 kg/m<sup>2</sup>. Em relação à autocritica da imagem corporal, 77,6% consideravam ter um peso médio, 10,9% gordos, 4,4% abaixo do peso, 3,4% muito gordo e 1,7% muito abaixo do peso. Em 9 (5,2%) dos questionários demonstrou-se risco de desenvolver um DCA, sendo 6 do sexo feminino e 3 do sexo masculino. Dos 9 adolescentes em risco de desenvolver DCA, o IMC médio foi de 22,9kg/m<sup>2</sup>, com um máximo de 29,4kg/m<sup>2</sup> e um mínimo de 16,6kg/m<sup>2</sup>. Nos adolescentes em risco de desenvolver um DCA, 22,2% consideravam-se muito gordos, 44,4% gordos, 11,1% peso médio e 22,2% abaixo do peso. **Discussão:** A prevalência de adolescentes dos 12 aos 15 anos, que estão em risco de vir a desenvolver um DCA determinada através do questionário EAT-26, foi de 5,2%, existindo associação significativa com o sexo.

**Palavras-chave:** Adolescentes, distúrbios do comportamento alimentar; questionário EAT

### PAS30 - (\*)SEXUALIDADE E RISCO DE GRAVIDEZ NA ADOLESCÊNCIA: DESAFIOS DE UMA NOVA REALIDADE PEDIÁTRICA

Helena Moreira da Silva<sup>1</sup>; Sofia Ferreira, Sofia Águeda, Ana Filipe Almeida, Andreia Lopes, Fátima Pinto<sup>1</sup>

1- Unidade de Saúde de Aníbal Cunha, ACES Porto Ocidental

**Introdução:** A maternidade na adolescência tem assumido uma expressão significativa na sociedade portuguesa com uma prevalência a rondar 9-10%. Este facto, aliado ao alargamento do atendimento pediátrico para os 18 anos, coloca novos desafios ao Pediatra. **Objectivos:** Conhecer os padrões de sexualidade e contracepção na adolescência, procurando avaliar condutas sexuais com risco de gravidez. **Métodos:** Estudo transversal, desenvolvido numa Escola Secundária Pública do Porto, no âmbito do Projecto de Educação para a Saúde/Educação Sexual (PES). Englobados 177 adolescentes entre os 14 e 18 anos de idade, escolhidos aleatoriamente entre Março e Junho de 2011, aos quais foi aplicado um questionário de 25 perguntas de resposta fechada. Foram considerados factores associados a maior risco de gravidez: idade de início da actividade sexual (AS), número de parceiros, uso de métodos contraceptivos (MC). Análise estatística realizada pelo SPSS v.17. **Resultados:** Todos responderam ao questionário, 56.3% do sexo feminino, idade média de 16,2 anos. A maioria (87.1%) considerou ter um conhecimento bom ou muito bom sobre os MC, e 97.1% considerou-se informada sobre os riscos de gravidez na adolescência. 46.8% são sexualmente activos (SA), sem diferença entre sexos. A coitarca foi aos 14.2±0.27 anos no sexo masculino, 1.2 anos antes em relação ao sexo feminino ( $p=0.027$ ). O início da AS associou-se com o menor aproveitamento escolar ( $p=0.013$ ) e com a menor idade materna ( $p=0.016$ ) e seu menor grau de escolaridade ( $p=0.003$ ). Dos adolescentes SA, 83.3% usa um MC, contudo, 46.2% já teve pelo menos um acto sexual completo sem MC. Mais de um terço (39.5%) já suspeitou poder estar grávida, o que se associou ao início precoce da AS ( $p=0.041$ ) e ao maior número de parceiros ( $p=0.003$ ). **Conclusão:** Apesar de a maioria dos adolescentes se considerar esclarecida acerca da contracepção e riscos de gravidez na adolescência, o uso de MC assume contornos díspares. Este facto, aliado a um início precoce da AS e maior número de parceiros, permite-nos inferir sobre a elevada prevalência de condutas sexuais com risco de gravidez. Poucos têm sido os estudos acerca desta temática, pelo que estes resultados deverão permitir a reflexão e o alerta para esta nova realidade no âmbito da Pediatria. Os PES, realizados em colaboração com os Cuidados de Saúde Primários e em articulação com o Pediatra, assumem um papel fundamental na promoção da mudança de comportamentos e atitudes.

**Palavras-chave:** Adolescência, Gravidez, Sexualidade

### PAS31 - (\*)UMA VELHA QUESTÃO NUMA POPULAÇÃO JOVEM: O CONSUMO DO ÁLCOOL NOS ADOLESCENTES DO DISTRITO DE LEIRIA

Marília Marques<sup>1</sup>; Carolina Viveiro<sup>2</sup>; Didina Silva<sup>3</sup>; Rui Passadouro<sup>3</sup>

1- Serviço de Pediatria - Hospital Rainha Santa Isabel, Centro Hospitalar Médio Tejo; 2- Serviço de Pediatria - Hospital Santo André; 3- Unidade de Saúde Pública - Pinhal Litoral II

**Introdução:** É na adolescência que os jovens procuram novas sensações. O consumo de álcool surge neste contexto como uma atitude banalizada e, por vezes, até incitada socialmente, já que o acesso a bebidas alcoólicas é facilitado. Associa-se a comportamentos de risco, com consequências sérias do ponto de vista de saúde pública. **Objectivo:** Caracterizar os padrões de consumo de álcool numa amostra de adolescentes residentes no distrito de Leiria. **Material e Métodos:** Estudo transversal, descritivo, efectuado entre Maio e Junho de 2011, através da aplicação de questionário anónimo, a turmas do ensino secundário de 2 escolas do concelho de Leiria e 1 do concelho da Batalha. Análise estatística com o software SPSS. **Resultados:** A amostra final foi de 405 indivíduos, 56% do sexo feminino, com idade média de 16.5±1 anos (15-18 anos). A maioria (48%) frequentava o 10º ano, 15.4% reprovaram pelo menos uma vez e 73.5% tinham nota média entre 11-15 valores. Noventa por cento dos inquiridos afirmaram ter experimentado bebidas alcoólicas pelo menos uma vez. O primeiro contacto com o álcool ocorreu preferencialmente com amigos (63%), na maioria dos casos (47%) por curiosidade. Os resultados apontaram para maiores índices de consumo de cerveja e maior insucesso escolar no género masculino, comparativamente ao género feminino, que apresentava um maior consumo de bebidas brancas. Em ambos os sexos verificou-se uma tendência para o “bindge drinking”. A maioria dos inquiridos (60%) consumia 2 a 3 copos por ocasião mas cerca de 30% dos rapazes afirmaram consumir mais de 4 copos por ocasião (7% até ficarem embriagados), tendência que não se verificou nas raparigas. A maioria dos consumos efectuou-se nos bares e discotecas (60%). Constatou-se que 41%

dos inquiridos saíam à noite, pelo menos uma vez por semana; 66% começaram a sair à noite entre os 13 e os 15 anos de idade; quando saíam 70% costumavam beber bebidas alcoólicas e 9% já tinham experimentado drogas pelo menos uma vez. Quando inquiridos sobre falsos-mitos sobre o álcool, aproximadamente 20% dos jovens achavam que as bebidas alcoólicas podem matar a sede, 34% acreditavam que as bebidas alcoólicas abrem o apetite, 15,4% acreditavam que não havia problemas em conduzir desde que não se beba demasiado. **Conclusão:** O padrão de consumo de álcool nestes adolescentes é preocupante e com características semelhantes às descritas noutros estudos europeus. É necessária uma estratégia urgente para mudar este velho paradigma.

**Palavras-chave:** adolescência, consumo de álcool

### PAS32 - (\*)O QUE SABEM OS ADOLESCENTES SOBRE DOENÇAS SEXUALMENTE TRANSMISSÍVEIS E CONTRACEÇÃO – INQUÉRITO AOS UTENTES DO CUIDA-TE

Filipa Neiva<sup>1</sup>; Lucinda Melo<sup>2</sup>; Henedina Antunes<sup>3</sup>; Teresa Pontes<sup>1</sup>; Susana Carvalho<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2- ACES, UCSP - SANUS Carandá; 3- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS) da Universidade do Minho, Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho, Laboratório Associado ICVS/3B's, Braga/Guimarães

I:O CUIDA-TE é um programa do Instituto Português da Juventude(IPJ) que tem como objectivo trabalhar na área da saúde juvenil e na promoção de estilos de vida saudáveis, destinado aos jovens entre os 12-25 anos. M:Distribuição aos utentes(12-18 anos) do IPJ-Braga de questionário(Q) para avaliação dos seus conhecimentos acerca de doenças sexualmente transmissíveis(DST) e contraceção. R: Distribuídos 100 Q: 84 F; idade média 16,8+-1,1 anos(a). Para 41 foi a primeira ida ao IPJ, 77 já tinham iniciado a sua vida sexual (69F;8M). Idade média início 15,6+-1,3 (F15,6+-1,2;M15,2+-2,3)a; 14 referiram ter tido mais de 2 parceiros sexuais. Utilizam método contraceptivo(C)75: 30 contraceptivo oral(CO) e preservativo(P), 30 P e 15 CO. Os amigos(72) e os namorado(a)s(68) são as pessoas com quem têm maior liberdade para falar sobre sexualidade. Quando se esquecem de uma das tomas de CO 48 sabem como agir(18 não responderam-NR); 30 acham que o CO engorda. C é dispensável na primeira relação sexual para 23(1NR) porque não se engravida e 54 consideram que é possível engravidar durante o cataménio. Em relação ao CO de emergência, 59(3NR) consideram-no método abortivo e 50 acha necessário tomá-lo sempre que existem relações desprotegidas. Relativamente ao uso do P, 94 sabem que tem prazo de validade e 6 acham que só deve ser colocado antes da ejaculação. A vacina HPV é considerada 100% eficaz na prevenção do cancro do colo do útero por 23. Questionados acerca da identificação de DST num grupo de 9 doenças (HIV, candidíase, gonorreia, sífilis, papeira, clamídia, amigdalite e herpes), 10 responderam correctamente, 9 identificaram a papeira como DST e clamídia foi a menos identificada(80). Todos acham que o HIV se pode transmitir através de relação sexual desprotegida, 19 e 7 através da utilização de talheres infectados e do beijo, respectivamente. CO protege das DST para 8; 53(2NR) consideram possível a transmissão de DST se utilizarem sanita contaminada e 6 já pensaram ter uma DST(50% destes foram ao médico na altura). Se a mulher tiver uma DST, 81 consideram que o parceiro também deve efectuar tratamento. C:Vivemos numa época em que o acesso à informação, através da televisão, do uso da internet se generalizou entre os jovens. Contudo, a alta prevalência de mitos e ideias erradas acerca das DST e contraceção por parte dos adolescentes é preocupante. É necessária uma maior disponibilidade dos pais, profissionais de saúde e professores para passar correctamente a mensagem.

**Palavras-chave:** Doenças Sexualmente Transmissíveis; Contraceção; Adolescentes

### PAS33 - (\*)PROVA DE PROVOCAÇÃO MEDICAMENTOSA NA SUSPEITA DE ALERGIA A B-LACTÂMICOS

Natacha Fontes<sup>1</sup>; Eliana Oliveira<sup>1</sup>; Marco Pereira<sup>1</sup>; Margarida Leite<sup>1</sup>; Ana Paula Aguiar<sup>1</sup>; Georgeta Oliveira<sup>1</sup>

1- Hospital Pedro Hispano, ULS Matosinhos

**Introdução:** Na idade pediátrica os beta-lactâmicos são responsáveis por 50 a 70% das reacções de hipersensibilidade referidas, conduzindo à sua evicção. Dados da literatura referem contudo, que apenas uma pequena percentagem destas reacções são comprovadas. O diagnóstico de alergia medicamentosa baseia-se em critérios clínicos e na realização de exames complementares (pesquisa de IgE específicas e testes cutâneos). A prova de provocação com o fármaco suspeito é o teste gold standard para o diagnóstico, e está indicada na exclusão de alergia

nos casos pouco sugestivos, na exclusão de reactividade cruzada e na obtenção de uma alternativa terapêutica no caso de alergia confirmada. **Objectivo:** Determinar a prevalência de alergia a  $\beta$ -lactâmicos em crianças com suspeita de reacção adversa a estes fármacos. **Material e Métodos:** Estudo prospectivo com inclusão das crianças referenciadas à consulta de Alergologia Pediátrica por suspeita de reacção adversa a  $\beta$ -lactâmicos. Após a realização de pesquisa de IgE específica e testes cutâneos (por picada e intradérmicos) as crianças com indicação para prova de provocação foram submetidas a este procedimento em meio hospitalar. **Resultados:** Das 45 crianças referenciadas por reacção adversa aos  $\beta$ -lactâmicos foi possível realizar investigação em 31. Destes, 61% (n=19) eram do sexo masculino; e mediana de idades na altura da reacção foi de 1 ano e 6 meses. Em 81% (n=35) dos casos o antibiótico referido foi a amoxicilina (isolada ou em associação com o ácido clavulânico). A sintomatologia cutânea foi relatada em 90% dos casos (n=28), 13% (n=4) referiram queixas articulares e 10% gastro-intestinais (n=3). Em 35% (n=11) dos casos, o episódio ocorreu na primeira exposição ao antibiótico em causa. A pesquisa de IgE específica foi positiva num caso, pelo que não se prosseguiu com a investigação. Não ocorreu nenhuma positividade nos testes cutâneos nem foi observada qualquer reacção adversa nas provas de provocação realizadas. **Conclusão:** Apesar de ser frequentemente referida, a alergia aos  $\beta$ -lactâmicos confirma-se numa pequena percentagem das crianças estudadas - no nosso estudo em apenas 3% (n=1). A realização de provas de provocação parece ser um método seguro na suspeita de alergia aos  $\beta$ -lactâmicos.

**Palavras-chave:** alergia medicamentosa,  $\beta$ -lactâmicos

### PAS34 - ASMA ALÉRGICA GRAVE E DERMATITE ATÓPICA: TRATAMENTO EFICAZ COM OMALIZUMAB

José Geraldo Dias<sup>1</sup>

1- Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte

**Introdução:** O omalizumab é um anticorpo monoclonal que se liga à IgE livre circulante, aprovado como terapêutica adicional em doentes com asma brônquica alérgica grave a partir dos 6 anos de idade (administração por via subcutânea). A sua eficácia tem sido demonstrada em vários estudos randomizados e duplamente cegos, através da melhoria da qualidade de vida, da redução das exacerbações da asma, dos scores de sintomas, do uso de corticosteróides inalados e de medicação de alívio. **Caso clínico:** Menino de 8 anos com eczema atópico e asma moderada/grave desde o 1º ano de vida e com rinite moderada/grave desde os 4 anos. Iniciou tratamento com cetirizina e montelucaste diários, salbutamol e mometasona creme em SOS e esteve clinicamente estável até aos 8 anos, altura em que é referido agravamento da asma e do eczema atópico. Realizou testes cutâneos em picada que foram positivos para ácaros do pó doméstico, pólenes e pêlo do cão. Analiticamente: IgE total- 693 KU/L, IgE específica para Dermatophagoides pteronyssinus- 98,3 KU/L (classe 5). Radiografia do tórax normal e exame funcional respiratório compatível com obstrução brônquica e prova de broncodilatação positiva. Foi medicado com salmeterol/fluticasona 50/250  $\mu$ g 12/12h, montelucaste 5 mg/dia, ebastina 5 mg 12/12h, fluticasona nasal, mometasona e pimecrolimus tópicos. Não se verificou melhoria do quadro respiratório e foi adicionada prednisolona 0,5 mg/Kg/dia, verificando-se melhoria clínica, que persistia apenas quando o doente estava sob corticoterapia sistémica. Iniciou imunoterapia específica sublingual para ácaros, tendo-se verificado agravamento dos sintomas respiratórios, pelo que se suspendeu. Dada a instabilidade clínica, foi proposta terapêutica com omalizumab 150 mg de 4/4 semanas com suspensão da corticoterapia sistémica em menos de 2 meses. Actualmente está medicado com omalizumab há 16 meses, sem reacções adversas, com melhoria das queixas respiratórias, redução da intensidade e número das exacerbações de asma, da dose de corticóide inalado (fluticasona 125  $\mu$ g 12/12h) e da necessidade de medicação de alívio. Reporta também uma melhoria das lesões cutâneas, sem necessidade de pimecrolimus ou mometasona tópicos. **Discussão:** Este caso ilustra a eficácia do omalizumab como terapêutica adicional numa criança com eczema atópico e asma alérgica graves, permitindo não só a suspensão da prednisolona oral, como também a melhoria dos sintomas de asma e das lesões cutâneas.

**Palavras-chave:** Asma; omalizumab

### PAS35 - (\*)ANGIOEDEMA RECORRENTE - UMA CAUSA RARA

Sandrina Martins<sup>1</sup>; Miguel Salgado<sup>1</sup>; Mariana Costa<sup>1</sup>; Ana Gomes<sup>2</sup>; Ana Rita Araújo<sup>1</sup>

1- ULSAM - Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo; 2- Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** O angioedema é caracterizado pelo aparecimento súbito e transitório de edema do tecido celular subcutâneo e camadas mucosa e submucosa.

Considerando as diversas etiologias que envolvem diferentes mecanismos fisiopatológicos, torna-se essencial estabelecer o diagnóstico etiológico de forma a evitar a recorrência e/ou estabelecer o tratamento adequado. **Caso clínico:** Menina de 8 anos de idade, com episódios recorrentes de edema da face, mãos e/ou pés, não pruriginosos ou dolorosos desde os 4 anos de idade, com duração de 2 a 3 dias. Sem outras queixas associadas ou eventos precipitantes conhecidos. Verificou-se um aumento progressivo da frequência das crises, motivando múltiplas vindas ao Serviço de Urgência, motivo pelo qual foi orientada para a consulta de Pediatria. O pai referia edema esporádico dos genitais, pés e face que resolviam espontaneamente. Do estudo analítico efectuado, destaca-se: valores baixos de CH50; C4 e de inibidor do C1 esterase (C1-INH). Os valores das fracções C1q e C3 foram normais. Foi igualmente pedido estudo analítico do pai que revelou valores da fracção C4 e do C1-INH diminuídos. Foi assim estabelecido o diagnóstico de Angioedema hereditário tipo I. Em Novembro de 2010 fez terapêutica endovenosa com ácido e-aminocapróico por quadro de edema palpebral bilateral e labial e dor abdominal intensa que ocorreu após traumatismo menor. Desde então, e face ao aumento do número de crises ( $\geq 1$  crise/mês), iniciou profilaxia com o agente anti-fibrinolítico. Desde a instituição desta terapêutica não ocorreram novas crises. **Comentários:** O Angioedema hereditário é uma causa rara de angioedema recorrente, causado por um defeito a nível do gene que codifica o C1-INH. Existem 3 tipos, sendo o mais frequentes o tipo I (85% dos casos) caracterizado por um defeito quantitativo do Inibidor do C1 esterase. Os episódios de angioedema são frequentemente desencadeados por traumatismos, extracções dentárias, cirurgias e infecções. O diagnóstico é estabelecido com base no estudo do complemento e história familiar. A sua documentação é de extrema importância face à eficácia limitada da adrenalina, anti-histamínicos e corticóides. O tratamento de eleição na fase aguda, particularmente quando há envolvimento laríngeo ou crises abdominais graves, consiste na administração do concentrado de C1-INH ou, se indisponível, de plasma fresco congelado. Neste caso clínico, a elevada frequência de crises motivou o início de profilaxia com anti-fibrinolíticos.

**Palavras-chave:** Angioedema; recorrente; hereditário

## PAS36 - (\*) CUMPRIMENTO DAS RECOMENDAÇÕES DE ACTIVIDADE FÍSICA DIÁRIA E A TENSÃO ARTERIAL EM CRIANÇAS PRÉ-ESCOLARES

Susana Vale<sup>1</sup>; Sandra Silva dos Santos<sup>1</sup>; Luísa Soares-Miranda<sup>1</sup>; Rute Santos<sup>1</sup>; Carla Moreira<sup>1</sup>; Sandra Abreu<sup>1</sup>; Anelise Gaya<sup>2</sup>; Pedro Moreira<sup>3</sup>; Carla Rego<sup>4</sup>; Jorge Mota<sup>1</sup>

1- Centro de Investigação em Actividade Física, Saúde e Lazer. Faculdade de Desporto. Universidade do Porto; 2- Universidade Federal do Rio Grande do Sul; 3- Faculdade de Ciências da Alimentação e Nutrição da Universidade do Porto; 4- Faculdade Medicina da Universidade do Porto. CCA - Hospital CUF, Porto

**Introdução:** A hipertensão arterial (HTA) sistemática é caracterizada pela presença de níveis tensionais elevados, associados a alterações metabólicas, hormonais e a fenómenos anatomofisiológicos que se constituem, normalmente, numa hipertrofia miocárdica (Daniels, 1999; Juonala et al., 2006). Apesar de a HTA essencial ser considerada uma doença frequente apenas na população adulta, actualmente é reconhecida na literatura o aumento da sua prevalência, superando os casos de HTA secundária, nas crianças e nos adolescentes (Din-Dzietham et al., 2007; McNiece et al., 2007). Pesquisas sugerem que níveis moderados de AF são preditores de valores reduzidos de tensão arterial (TA) sistólica (Ekelund et al., 2007; Leary et al., 2008), no entanto, são escassos, ou mesmo inexistentes, estudos em crianças pré-escolares. Desta forma, o objectivo do presente estudo foi averiguar qual a influência do cumprimento das recomendações diárias de Actividade Física (AF) na TA de crianças pré-escolares. **Metodologia:** A amostra é constituída por 439 crianças pré-escolares (48,8% meninas) com idade média de 3-5 anos. A AF foi avaliada durante 7 dias consecutivos através de acelerometria (Actigraph GTM1). Foi analisada a recomendação de pelo menos 1 hora de AF moderada-vigorosa (MV) diária (Strong e col., 2005). A Pressão Arterial foi medida utilizando o Colin monitor. As medições foram realizadas estando cada indivíduo sentado e em repouso pelo menos cinco minutos antes do teste. Foram efectuadas duas medições e foi considerada a média dessas duas medidas. Se as duas medidas diferissem por 2 mmHg ou mais, uma terceira medida foi estimada. A Percentagem Massa Gorda (%MG) foi calculada através da equação de Westrate and Durenberg (1990). **Resultados:** Verificamos que cerca de 12,2% não cumpre a recomendação de AF MV diária. Deparamos com uma prevalência de TA sistólica e TA diastólica acima de P90 de 7,8 e 1,3%, respectivamente. As crianças que não cumprirem as recomendações diárias de AF MV possuem maior probabilidade de apresentar valores de tensão arterial sistólica acima do P90 comparativamente com as que cumprirem as recomendações de AF diárias (OR: 2,7 (1,2-6,0)), ajustado à percentagem de massa gorda. **Conclusão:** Constatamos que, já nestas idades,

existe uma associação entre as recomendações de actividade física diária e a tensão arterial sistólica.

**Palavras-chave:** Actividade Física, Tensão Arterial, Pré-Escolares

## PAS37 - CIFOESCOLIOSE POSTERIOR DA TÍBIA: A PROPÓSITO DE 3 CASOS CLÍNICOS

Ângela Dias<sup>1</sup>; Liliana Pinheiro<sup>2</sup>; Eduardo Almeida<sup>3</sup>

1- Centro Hospitalar do Alto Ave; 2- Hospital de Braga; 3- Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** As deformidades angulares da tibia, também designadas cifoescoliose da tibia, caracterizam-se pelo encurvamento da diáfise da tibia podendo o apêx da deformidade dirigir-se ântero-lateralmente, póstero-lateralmente ou póstero-medialmente. Cada angulação associa-se classicamente a uma etiologia distinta. A cifoescoliose posterior da tibia, uma deformidade congénita com encurvamento póstero-medial da mesma, pode estar associada a pé calcâneo-valgo ipsilateral. A sua etiologia é desconhecida, sendo apontadas como causas possíveis um posicionamento fetal anormal in utero, com dorsiflexão do pé contra a região anterior da tibia, alterações embriológicas, fractura intra-uterina ou alterações circulatórias. **Descrição dos Casos:** Os autores apresentam 3 doentes referenciados à Consulta de Ortopedia Pediátrica por encurvamento dos membros inferiores. Sem outras particularidades ao exame objectivo, nomeadamente sem manchas cutâneas. O exame clínico e imagiológico foi compatível com cifoescoliose posterior da tibia. Em todos os casos apresentados a evolução foi favorável, com resolução espontânea da deformidade. **Discussão:** A cifoescoliose posterior da tibia, uma entidade rara cuja incidência real é desconhecida, pode ser detectável ao nascimento. Quando a angulação da diáfise é grande, a história clínica é típica e os pais procuram cuidados médicos devido à curvatura anormal da região inferior das pernas ou por anomalia do pé. Raramente, quando a angulação é ligeira, esta deformidade pode ser reconhecida apenas acidentalmente no decurso de avaliação radiológica dos membros inferiores. Implica o diagnóstico diferencial com a pseudartrose congénita da tibia, quase sempre relacionada com a neurofibromatose. Esta deformidade tende a resolver-se espontaneamente (a maioria até aos 8 anos), sem que desta resulte qualquer repercussão clínica, pelo que a maioria das vezes o tratamento é conservador. Todavia, há casos que cursam com dismetria dos membros, podendo ser necessária intervenção para minimizar a repercussão funcional da mesma. Os autores pretendem com este caso alertar os Pediatras, para que estabeleçam a possibilidade desta entidade clínica perante um encurvamento dos membros inferiores, minimizando a ansiedade parental que desta resulte.

**Palavras-chave:** deformidade, cifoescoliose, tibia

## PAS38 - (\*) OBESIDADE INFANTIL: FACTORES FAMILIARES, SINTOMAS DEPRESSIVOS E NÍVEIS DE ANSIEDADE

Inês Oliveira Pinto<sup>1</sup>; Rui Coelho<sup>2</sup>; Conceição Calhau<sup>3</sup>; Maria do Carmo Pinto<sup>1</sup>; Laura Oliveira<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar Lisboa Central, Hospital Dona Estefânia, Epe; 2- Hospital São João, Faculdade Medicina Porto; 3- Faculdade Medicina Porto

**Background:** A obesidade tem sido associada a dificuldades psicossociais durante a infância. Os indivíduos com Perturbações da Vinculação parecem apresentar uma maior desadequação na resposta ao stress. **Objectivos:** Investigar a presença de sintomas depressivos e níveis de ansiedade em crianças obesas e seus pais; explorar a relação entre a psicopatologia e obesidade destas crianças e a dos seus pais. Estudar a associação entre Perturbação da Vinculação e alteração da resposta ao stress ligada à obesidade. **Material e Métodos:** Amostra constituída por crianças com idades entre os 8 e os 13 anos, dividida em três grupos de acordo com o seu IMC. Além da caracterização sócio-demográfica, foram aplicados os questionários CBCL 6-18, EADS-C, EADS-21, IVIA-A, IVIA-H e FACES III. Mediram-se os níveis analíticos de possíveis marcadores de stress psicofisiológicos. **Resultados:** As crianças com obesidade mórbida podem apresentar maiores níveis de ansiedade do que as crianças com excesso de peso ou obesas. Estes valores são mais pronunciados nas crianças cujos pais manifestam perturbação psicopatológica. As crianças com obesidade mórbida apresentam maiores scores de sintomas internalizantes e externalizantes, e capacidade de socialização mais limitada. A associação entre Perturbação de Vinculação e a alteração de possíveis marcadores de stress psicofisiológicos parece estabelecer-se. **Conclusões:** A Perturbação de Vinculação poderá ser associada a uma resposta ao stress alterada, e ser ligada a factores de risco para doenças como a obesidade e perturbação depressiva. A perda, o trauma não resolvido, ou as estratégias de auto-protecção individuais ao serem alvo de intervenção através de uma

psicoterapia intensiva pode contribuir para a prevenção e tratamento de outras doenças secundárias ao stress (doença cardiovascular, obesidade, depressão).

**Palavras-chave:** obesidade, stress, vinculação

## PAS39 - CONSULTAS DE ANGIOLOGIA E CIRURGIA VASCULAR EM DOENTES PEDIÁTRICOS – ANÁLISE DO ANO DE 2009

Luís Loureiro<sup>1</sup>; Rui Machado<sup>1</sup>; Clara Nogueira<sup>1</sup>; Carolina Vaz<sup>1</sup>; Tiago Loureiro<sup>1</sup>; Diogo Silveira<sup>1</sup>; Sérgio Teixeira<sup>1</sup>; Rui de Almeida<sup>1</sup>

1- Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular do Hospital de Santo António - Centro Hospitalar do Porto

**Objectivo:** Descrever a população pediátrica observada em primeira consulta externa no Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular do Hospital de Santo António - Centro Hospitalar do Porto durante o ano de 2009. **Material e Métodos:** Revisão dos processos clínicos de todos os doentes com idade inferior a 18 anos observados em primeira consulta no ano de 2009. Foram registados o sexo, idade, motivo da consulta, quem referenciou, meios complementares de diagnóstico pedidos e tratamentos instituídos. **Resultados:** Após interpretação inicial dos resultados dividiu-se a amostra (32 crianças) em 2 grupos; doentes com menos de 14 anos (11 crianças, 34,4%) e doentes com 14 ou mais anos (21 crianças, 65,6%). No grupo com menos de 14 anos as idades variaram entre 2 meses e 13 anos; 63,6% eram do sexo feminino; os motivos da consulta foram distúrbios vasoespásticos 36,4%, insuficiência venosa crónica 27,3% e hipertensão arterial 18,2%; quem referenciou foi: Pediatra em 18,2%, Médico Assistente em 36,4%, médicos de outras especialidades em 45,6%; os meios complementares de diagnóstico requisitados foram: Ecodoppler 37,5% e Ressonância Magnética 37,5%; quanto ao tratamento instituído: vigilância clínica regular em 81,8%, tratamento médico em 18,2%. No grupo com 14 ou mais anos as idades variaram entre 14 e 17 anos; 85,7% eram do sexo feminino; os motivos da consulta foram insuficiência venosa crónica 52% e distúrbios vasoespásticos 19,1%; quem referenciou foi: Pediatra em 4,8%, Médico Assistente em 71,4%, médicos de outras especialidades em 23,8%; o meio complementares de diagnóstico mais requisitado foi o Ecodoppler em 42,9% dos doentes; os tratamentos instituídos foram: vigilância clínica regular em 52,4%, tratamento médico em 33,3% e tratamento cirúrgico em 14,3%. **Conclusões:** O número de consultas em idades pediátricas num Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular é pequeno. No grupo menor de 14 anos verifica-se uma baixa incidência de doença com necessidade de tratamento cirúrgico. No grupo igual ou maior de 14 anos a patologia predominante é muito semelhante à do doente adulto, sendo a taxa de tratamento cirúrgico de 14,3%. A consulta de Angiologia e Cirurgia Vascular trata-se fundamentalmente de uma consulta Angiológica, reforçando a importância deste componente no âmbito da especialidade.

**Palavras-chave:** Consulta ; Angiologia e Cirurgia Vascular

## PAS40 - PARÂMETROS ESPIROMÉTRICOS NA ASSOCIAÇÃO ENTRE RINITE E ASMA

Ana M. Silva<sup>1</sup>; Andreia Descalço<sup>1</sup>; Marisa Salgueiro<sup>1</sup>; Teresa Bandeira<sup>1</sup>

1- Laboratório Pediátrico de Estudos da Função Respiratória(LPEFR), Núcleo de Estudos da Função Respiratória, Sono e Ventilação. Unidade Pneumologia. Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto. Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa

**Introdução:** Há uma relação estreita entre a rinite alérgica e a asma. O estudo funcional respiratório(EFR) tem papel fundamental no acompanhamento destes doentes. O FEF25-75 pode ser mais sensível que outros parâmetros (FEV1 e razão FEV1/CVF) para caracterização da obstrução das vias aéreas. **Objectivo:** Descrever as alterações fisiopatológicas dos doentes referenciados ao LPEFR com os diagnósticos de asma e rinite associados. **Metodologia:** Revisão dos relatórios dos EFRs com prova de broncodilatação (PBD) efectuados em doentes referenciados com o diagnóstico simultâneo de asma e rinite, realizados entre 1/3/2010 e 31/3/2011 (13 meses) com idade > 7 anos. Os EFRs foram realizados e interpretados de acordo com normas internacionais (ATS/ERS). Efectuou-se análise descritiva (Excell® 2007) dos parâmetros espirométricos basais: FEV1 e FEF25-75 e razão FEV1/FVC e PBD. Considerou-se obstrução FEV1 < 80%, FEF25-75 < 60%, FEV1/FVC < 80% e PBD positiva D FEV1 > 12%. **Resultados:** Dos 2272 exames em 1777 crianças (idade média 10,9(±3,8)anos; género masculino 1066(60%). 594 (26%) exames foram efectuados em 434 crianças referenciadas com o diagnóstico de asma e rinite. Foram analisados 289(12,72%)exames [184 crianças; idade média 11,13(±2,94)anos, género masculino 120(65,22%)]. 186exames(64,35%) foram patológicos. Em 31(10,73%) encontrou-se FEV1 < 80%, em 75(25,95%), FEF25-75 < 60% e em

110(38,06%), a FEV1/FVC foi inferior a 80%. Dos exames com FEV1 > 80%, em 47(16,26%), o FEF25-75 encontrava-se reduzido e em 84(29,06%) a FEV1/FVC foi inferior a 80%. Nos estudos com FEV1 e FEV1/FVC > 80%, o FEF25-75 encontrava-se reduzido em apenas 5(1,7%) dos exames e quando FEV1 > 80% e FEF25-75 > 60% a FEV1/FVC encontrou-se reduzida em 42(14,53%)exames. A PBD foi positiva em 66(35,48%)exames, todos com evidência de obstrução no estudo basal. **Discussão:** Este estudo suporta que FEV1 é menos sensível do que FEF25-75 e FEV1/FVC no diagnóstico perturbação obstrutiva. FEV1, FEV1/FVC e FEF25-75 deverão ser analisados em conjunto, mas se FEV1 normal, poderão ser analisados isoladamente. A perturbação obstrutiva e a HBR são frequentes nos doentes pediátricos com asma e rinite, pelo que o EFR deve ser sistematicamente efectuado.

**Palavras-chave:** Asma, Rinite, Função Respiratória, Criança

## PAS41 - VENTILAÇÃO NO DOENTE PEDIÁTRICO COM DOENÇA NEUROMUSCULAR.

Hugo Cavaco<sup>1</sup>; Alexandra Pinto<sup>2</sup>; Jorge Cabral<sup>1</sup>; Leticia Pestana<sup>3</sup>; Teresa Nunes<sup>2</sup>; Rosário Ferreira<sup>2</sup>; Luísa Pereira<sup>2</sup>; Teresa Bandeira<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria do Hospital Central do Funchal; 2- Unidade de Pneumologia, Cuidados Respiratórios Domiciliários e de Transição. Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto. Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado; 3- Serviço de Imunoalergologia do Hospital Central do Funchal

**Introdução:** As doenças neuromusculares (NM) são causa importante de insuficiência respiratória crónica na criança. A fraqueza muscular, associada a deformidades da coluna vertebral e caixa torácica, conduz a deterioração progressiva da função respiratória, com necessidade frequente de ventilação. O objectivo deste estudo é rever os doentes NM ventilados numa unidade pediátrica de cuidados respiratórios diferenciados. **Material e Métodos:** Estudo transversal, através da consulta de processos clínicos dos doentes NM ventilados, activos. Efectuou-se análise descritiva dos dados demográficos, de diagnóstico da doença de base, idade, critério de início, tipo e duração da ventilação e caracterização respiratória [gasometria, espirometria e estudo poligráfico do sono (EPS)] e de patologia associada. **Resultados:** Analisaram-se processos de 23 doentes, 15(65%) do sexo feminino, idade média de 11,5 anos [desvio padrão (SD) 5,5A]. O diagnóstico mais frequente, n=10 (43,5%), foi distrofia muscular [(DM) com 2 casos de distrofia muscular de Duchenne], seguido de atrofia muscular espinhal (AME), n=8 (34,8%) e miopatia congénita (MC), n=5 (21,7%). A idade média de início de ventilação foi 5,6 anos (SD 5,5A), sendo de 5,9 anos (SD 6,9A) para os doentes com DM, de 4,7 anos (SD 3,6A) para os com AME e de 6,6 anos (SD 5,7A) para os com MC (p > 0,05). Os principais critérios para início de ventilação foram a insuficiência respiratória global (n=9) e hipoxemia nocturna (n=8). Vinte doentes têm ventilação não invasiva (VNI) por máscara nasal (bi-nível) e 3 ventilação invasiva por traqueostomia, todos no domicílio. A ventilação é nocturna em 20 doentes (86,9%) e contínua em 3. Todos os doentes realizaram gasometria e a maioria fez EPS e espirometria para avaliação inicial e/ou monitorização. Doze doentes apresentavam cifo-escoliose, 8 fizeram artrodesse. Registou-se ferida facial transitória em 3 doentes e deformidade facial num doente. Onze crianças têm medidas adjuvantes da tosse, 7 aspiração regular de secreções e 9 gastrostomia. **Conclusões:** A modalidade de ventilação mais frequente foi VNI bi-nível nocturna por máscara nasal. Verificou-se uma boa tolerância e raras complicações. A ventilação é um pilar fundamental dos cuidados respiratórios dos doentes NM. Estes necessitam de seguimento multidisciplinar em unidades especializadas e de envolvimento familiar que permita a sua transição para o domicílio.

**Palavras-chave:** doenças neuromusculares; ventilação não invasiva; ventilação invasiva;

## PAS42 - BRONCOFIBROSCOPIA DE REVISÃO APÓS EXTRACÇÃO DE CORPO ESTRANHO

Susana Moleiro<sup>1</sup>; Catarina Ferreira<sup>2</sup>; Teresa Reis Silva<sup>3</sup>; Maria Helena Estevão<sup>3</sup>; Miguel Félix<sup>3</sup>

1- Hospital de Faro E.P.E.; 2- Centro Hospitalar de Coimbra; 3- Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A aspiração de corpos estranhos (CE) em idade pediátrica é uma situação potencialmente grave. No Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC), tem sido habitual a realização de uma broncofibroscopia (BF) de revisão 2 a 3 semanas após a remoção por broncoscopia rígida (BR) do CE. **Objectivos:** Determinar se a realização de BF de revisão por rotina apresenta benefícios que a justifiquem, analisando os casos de aspiração de CE em que foi realizada BF de revisão, entre Janeiro de 2001 e Dezembro de 2010. **Material e Métodos:**



Análise retrospectiva dos processos clínicos. Incluídas crianças com diagnóstico de aspiração de CE que efectuaram BF de revisão. Estudadas as variáveis: idade, sexo, clínica, alterações radiológicas, características do CE, eficácia da remoção, persistência de sintomas e resultado da BF de revisão. **Resultados:** Incluídos 60 casos com BF de revisão após remoção do CE, de um total de 74 casos de aspiração de CE. Predomínio do sexo masculino (2,2:1), mediana da idade 32 meses (mín. 11 meses; máx. 11 anos). Em todos os casos havia tosse e/ou dispnéia antes da remoção do CE e em 6 pneumonia recorrente. Em 77% havia alterações na radiografia de tórax. O CE mais frequente foi orgânico e de origem vegetal (n=48), nomeadamente o amendoim (n=22). A maioria encontrava-se na árvore brônquica direita (n=30). No que respeita a eficácia da remoção, 18 casos apresentavam registo de remoção completa, 22 casos remoção incompleta/indicação para revisão, e 20 casos não tinham informação sobre a permeabilidade da via aérea. Após a remoção, todos efectuaram antibioterapia e corticoterapia e, em 34 casos, cinisiterapia respiratória. Foram constatados sintomas respiratórios pós-remoção em 20 casos. A BF de revisão revelou CE residuais em 11 casos (18%). Nestes, todos eram CE fragmentados e com sintomatologia após a remoção. Em todos os casos de CE único ou fragmentado com remoção completa registada no relatório da BR, a revisão foi considerada normal. **Conclusões:** Estes dados sugerem a realização de BF de revisão apenas em casos seleccionados, nomeadamente naqueles em que se mantiveram sintomas respiratórios após a extracção do CE e em que não foi possível documentar a extracção completa durante a broncoscopia rígida. Julgamos que estes dados permitem fundamentar a mudança de uma atitude estabelecida na nossa instituição há cerca de 3 décadas.

**Palavras-chave:** Broncofibroscopia, corpo estranho, revisão

### PAS43 - CONTRIBUTO DO ESTUDO FUNCIONAL RESPIRATÓRIO (EFR) NA ASMA. RESULTADOS DE LABORATÓRIO PEDIÁTRICO

Andreia Descalço<sup>1</sup>; Ana Silva<sup>2</sup>; Marisa Salgueiro<sup>3</sup>; Teresa Bandeira<sup>3</sup>

1- Hospital Santa Maria; 2- Hospital Sta. Maria; 3- Hospital Sta. Maria

**Introdução:** A asma é a doença crónica mais comum em idade pediátrica com tradução fisiopatológica de limitação variável ao fluxo aéreo, associada a um aumento da reactividade brônquica. O EFR é recomendado pelas normas de acompanhamento da asma tendo sido largamente demonstrada a sua exequibilidade a partir da idade escolar e referida em idade pré-escolar. **Objectivo:** Descrever e caracterizar dados demográficos, achados fisiopatológicos (espirometria, mecânica ventilatória (MV) e prova de broncodilatação (BD)) dos EFR realizados em doentes referenciados ao Laboratório Pediátrico de Estudos da Função Respiratória (LPEFR) com diagnóstico de asma ao longo de treze meses (1/3/2010 a 31/3/2011). **Metodologia:** Reviram-se e analisaram-se os relatórios dos EFR com BD dos doentes referenciadas com asma, com idades superiores a 7 anos. Os EFR foram realizados de acordo com normas internacionais. Efectuou-se análise descritiva no programa Excell<sup>®</sup>2007 dos parâmetros: TLC, RV, ITGV, RV/TLC e FEV1. Consideraram-se valores normais: TLC < 120%, RV < 140%, ITGV < 130%, RV/TLC < 140 e resposta positiva ao BDDFEV1 ≥ 12%. **Resultados:** Realizaram-se 2272 exames em 1777 crianças (idade média 10,94(±3,83)anos; 1066 (60,02%) género masculino), dos quais 482 (21,21%) em 398 doentes referenciados por asma em idade escolar. Excluíram-se 23 (4,77%) exames (21 crianças) por colaboração incompleta. Dos 459 (95,23%) exames (265 crianças) incluídos (idade média 11,52(±3)anos; 167 (63,02%) género masculino), 166 (36,17%) foram relatados como normais e 293 (63,83%) como obstrutivos. Os achados dos EFR patológicos encontram-se discriminados no Quadro: EFR obstrutivo 293(63,83%) Fenómeno de ar encarcerado 53(18,09%) BD negativa 15(28,30%) Normalização da MV pós BD 5(33,33%) BD positiva 38(71,70%) Normalização da MV pós BD 28(73,68%) Padrão de Insuflação 28(9,52%) BD negativa 7(25%) Normalização da MV pós BD 0(0%) BD positiva 21(75%) Normalização da MV pós BD 8(38,09%) Normalização da TLC 6(28,57%) BD: prova de broncodilatação: MV: mecânica ventilatória; TLC: capacidade pulmonar total **Conclusão:** O presente estudo evidenciou que 2/3 dos exames de doentes referenciados por asma ao LPEFR apresentam alguma alteração no EFR. Verifica-se que o estudo alargado (espirometria, MV e PBD) aumenta a probabilidade de encontrar alterações fisiopatológicas.

**Palavras-chave:** Asma; Estudo Funcional Respiratório; criança.

### PAS44 - VENTILAÇÃO NÃO-INVASIVA NO DOMICÍLIO - EXPERIÊNCIA DO SERVIÇO DE PEDIATRIA DO CENTRO HOSPITALAR DO PORTO

Ana Cristina Freitas<sup>1</sup>; Inês Ferreira<sup>1</sup>; Telma Barbosa<sup>2</sup>; Guilhermina Reis<sup>3</sup>; Lurdes Moraes<sup>3</sup>; Virgílio Senra<sup>4</sup>

1- Interna Complementar de Pediatria, Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto; 2- Assistente Hospitalar de Pediatria, Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto; 3- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria, Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto; 4- Chefe de Serviço de Pediatria, Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** A ventilação não-invasiva (VNI) domiciliária proporciona uma melhoria da qualidade de vida e aumento da sobrevida em algumas doenças crónicas, tendo indicações em crescendo na idade pediátrica. **Objectivos:** Caracterização da população pediátrica submetida a ventilação não-invasiva no domicílio. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes do Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto, que realizaram VNI no domicílio, entre Janeiro 2000 e Julho 2011. A população foi dividida em subgrupos de acordo com a patologia. Compararam-se várias variáveis antes e depois do início da VNI, como PaCO<sub>2</sub>, número de internamentos e infecções por ano. **Resultados:** A VNI foi instituída em 62 doentes, dos quais 37 são do sexo masculino (60%). A idade de início de VNI variou entre os 21 dias de vida e os 17 anos (mediana 9 anos). De 2003 a 2005, a VNI foi iniciada em média a 1,6 crianças/ano, valor que aumentou para 5 doentes/ano de 2006 a 2008 e para 14 doentes/ano em 2009-2010. A patologia neuromuscular foi a mais representada (N=30; 48%), seguido pelas doenças neurológicas (N=13; 21%) e síndromes polimalformativas (N=12; 19%). O início da VNI foi programado na maioria dos casos (N=36; 59%). As três principais indicações para início de VNI foram alterações do padrão do sono (N=22; 37%), insuficiência respiratória progressiva (N=21; 35%) e hipercapnia (N=8; 13%). O modo ventilatório mais utilizado foi a pressão positiva binível durante o sono (N=59; 95%). Encontrou-se uma diferença estatisticamente significativa entre as médias de infecções/ano antes e depois da instituição do apoio ventilatório (1,64 vs 0,64; p=0,003), assim como de internamentos/ano (1,03 vs 0,41; p<0,0001). Na maioria dos doentes não se registou qualquer tipo de complicação (N=49; 79%). Actualmente 46 doentes (74%) mantêm-se sob VNI no domicílio, 7 (11%) transitaram para consulta de adultos, 6 (9,7%) faleceram e 3 (4,8%) suspenderam VNI por indicação médica (1 por falência terapêutica). **Conclusões:** Nesta casuística, a utilização de VNI esteve relacionada com uma diminuição do número de internamento e de infecções respiratórias, sem no entanto acarretar um elevado risco de complicações. Esta modalidade terapêutica constituiu um instrumento útil na abordagem de doentes crónicos seleccionados, com compromisso ventilatório, verificando-se um aumento progressivo do seu uso em Pediatria com sucesso.

**Palavras-chave:** Ventilação não-invasiva, domicílio, insuficiência respiratória crónica, criança

### PAS45 - (\*)PEDIATRIA E COMUNIDADE: UM PROJECTO DE PARCERIA NA ÁREA DO NEURODESENVOLVIMENTO

Joana Monteiro<sup>1</sup>; Rosário Pinho<sup>2</sup>; Ana Barbosa<sup>1</sup>; Catarina Carvalho<sup>1</sup>; Célia Oliveira<sup>2</sup>; Virginia Monteiro<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga, EPE; 2- Câmara Municipal de Oliveira de Azeméis

**Introdução:** As perturbações do neurodesenvolvimento (ND) revestem-se de uma importância crescente, não só pela elevada incidência mas também pela abordagem frequentemente complexa, tanto ao nível da investigação diagnóstica quanto da intervenção, idealmente multidisciplinar e continuada no tempo. A articulação entre as áreas médica, educativa e social, rentabilizando recursos e definindo objectivos comuns é vital na obtenção de resultados concretos. **Objectivos:** Projecto criado através de protocolo entre a Câmara Municipal de Oliveira de Azeméis (CMOA) e a Consulta de Desenvolvimento (CD) do CHEDV para promover uma resposta mais eficaz no diagnóstico, orientação terapêutica e acompanhamento das crianças com patologia ND ou em risco de a vir a apresentar. **Métodos:** Constituiu-se uma equipa composta por elementos da autarquia, segurança social, educação e CD. População alvo composta por crianças até 18 anos residentes e/ou frequentadoras da rede escolar do concelho de OA durante o ano lectivo 2010/11, enviadas à CD pelos cuidados de saúde primários, serviços hospitalares, pediatras ou terapeutas da comunidade. Foram submetidas a avaliação individualizada (médica, cognitivocomportamental, pedagógica e sóciofamiliar) através dos vários instrumentos protocolados. Após definição da intervenção, foram orientadas para a comunidade, com monitorização dos resultados adequada a cada caso. **Resultados:** Foram avaliadas 185 crianças em 328 consultas, 74% rapazes. Predominou o grupo etário 6-13 anos (73%),

enviado em 50% dos casos pelo médico de família. Motivos mais frequentes de consulta: hiperactividade/défice de atenção (33%), alterações de comportamento (21%) e mau rendimento escolar (15%). Diagnósticos principais após avaliação: perturbação de hiperactividade com défice de atenção (47%) e défice cognitivo (17%), ocorrendo co-morbilidades em 78% dos casos, sendo as dificuldades de aprendizagem as mais comuns. Cerca de 58% das crianças foram medicadas e 55% orientadas para algum tipo de apoio na comunidade (escolar, psicológico e/ou terapia da fala). A maior parte permanece em consulta (20% tiveram alta e 6% abandonaram) em articulação com o médico assistente. **Conclusões:** Conhecer as necessidades e os recursos da comunidade e trabalhar em parceria é imprescindível para se otimizar a intervenção em campos que impõem uma acção multidisciplinar e consistente. Projectos interinstitucionais especializados podem ser uma resposta em áreas persistentemente carentes como a do ND.

**Palavras-chave:** avaliação; multiprofissional; neurodesenvolvimento; comunidade

## PAS46 - (\*)LER É O MELHOR REMÉDIO

Teresa Oliveira e Castro<sup>1</sup>; Marta Póvoas<sup>1</sup>; Cristina Miranda<sup>2</sup>; Ana Apolónio<sup>2</sup>; Arminda Escária<sup>3</sup>; Maria Manuel Fernandes<sup>3</sup>

1- Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE; 2- ARS Alentejo, IP; 3- Agrupamento de Escolas Conde de Vilaflor, Évora

O desenvolvimento das potencialidades de uma criança, que a vão tornar mais capaz em termos de linguagem, de leitura e de escrita, ocorre desde o primeiro ano de vida. A introdução dos livros infantis a partir dos 6 meses de idade é a tarefa individual com mais impacto na capacidade de leitura e de adaptação escolar: o grau de literacia relaciona-se directamente com os anos de sobrevivência, com a capacidade de entender temas relacionados com a saúde, com a auto-estima e com a capacidade de melhorar os estilos de vida. Este estudo teve como objectivo avaliar se as crianças dos Jardins de Infância do Concelho de Évora estavam a beneficiar deste conhecimento e se os Pais o aprofundavam no domicílio. Foi aplicado um inquérito anónimo e facultativo aos Pais e Encarregados de Educação, que visou os hábitos de leitura dos mesmos e para com a criança, bem como a importância da Literacia no quotidiano familiar. Foram recolhidos 211 inquéritos em 7 Jardins de Infância, 3 em meio urbano e 4 em meio rural. As crianças em estudo tinham idades compreendidas entre os 3 e os 6 anos. Foram maioritariamente as mães a responder ao inquérito (87%), cuja média de idades foi de 34,6 anos. 63,7% dos inquiridos tinha 12 ou mais anos de escolaridade, sendo que 6 eram analfabetos. 93,4% disse gostar de ler, sobretudo revistas e livros. A maioria disse fazê-lo diariamente. Em média, os inquiridos consideram que devem iniciar a leitura quando as crianças atingem os 17 meses, sendo que a resposta mais frequente foram os 12 meses. Todos já haviam comprado livros aos seus filhos, tendo em conta sobretudo a idade dos mesmos. 33,6% lê ou conta histórias diariamente aos filhos, embora 98% considere este acto importante. Não se observaram diferenças significativas entre os Jardins de Infância dos meios urbano e rural. A maioria dos inquiridos concorda que a literacia precoce traz benefícios futuros mas muitas vezes é associada apenas a ganhos a curto e médio prazo e não a longo prazo, tais como a possibilidade de arranjar emprego e de lidar com problemas de saúde. Para a grande maioria dos inquiridos a literacia precoce já não é desconhecida, embora muitos ainda não a encarem como parte fundamental do bom desenvolvimento da criança. De notar a receptividade para assistirem a acções de formação, cabendo aos profissionais a divulgação e colocação em prática do Plano Nacional de Leitura, uma vez que na maioria dos casos este tema só foi abordado pelos Educadores das crianças.

**Palavras-chave:** Literacia Precoce, Desenvolvimento

## PAS47 - PREMATUROS DE 31- 32 SEMANAS – DIFICULDADES DE APRENDIZAGEM E ALTERAÇÕES COMPORTAMENTAIS A LONGO PRAZO

Filipa Caldeira<sup>1</sup>; Patrícia Pais<sup>1</sup>; Susana Marcelino<sup>2</sup>; Sandra Gonçalves<sup>1</sup>; Luísa Rocha<sup>1</sup>; Laura Lourenço<sup>1</sup>; Manuel Primo<sup>2</sup>

1- Hospital Garcia de Orta; 2- Centro de desenvolvimento da Criança Torrado da Silva, Serviço de Pediatria do Hospital Garcia de Orta

**Introdução:** Os avanços nos cuidados perinatais nas últimas décadas têm permitido uma maior sobrevivência dos recém-nascidos prematuros (RN PT). As sequelas do foro neurológico e do desenvolvimento são a maior morbilidade a longo prazo, sendo inversamente proporcionais à idade gestacional (IG). Estando esta relação bem estabelecida com os extremos PT, qual será a relação com os RN de 31-32 semanas? **Objectivos:** Os autores pretendem identificar a prevalência de dificuldades de aprendizagem e co-morbilidades comportamentais em

RN de 31-32 semanas. **Métodos:** Estudo retrospectivo, analítico e descritivo de registos clínicos das crianças com IG entre as 31 e 32 semanas, nascidos entre Janeiro de 1998 e Dezembro de 2002, seguidos na Consulta de RN de Risco do nosso hospital e que tenham cumprido as seguintes avaliações: Escala de Desenvolvimento Mental de Ruth Griffiths (E. Griffiths) aos 3 anos e a Avaliação médico-pedagógica aos 8 anos ou Escala de Inteligência de Wechsler para crianças em idade escolar (WISC III). **Resultados:** Identificaram-se 87 RN de 31-32 semanas nascidos no período considerado, dos quais 59 foram excluídos. Dos 28 incluídos, 19 eram rapazes e 13 apresentavam restrição de crescimento intrauterino. Foram administrados corticóides pré-natais em 26 casos. Em 8 foi realizada ventilação invasiva com uma média de 1,9 dias de duração. No período perinatal 4 crianças apresentaram enterocolite necrosante, 3 sépsis tardia, 1 retinopatia da prematuridade, 2 leucomalácia, 1 enfarte parenquimatosa cerebral e 1 convulsão. Dois casos evoluíram para paralisia cerebral. Verificou-se redução da acuidade visual em 5 casos e surdez num caso. A média do coeficiente total da E. Griffiths aos 3 anos foi de 107,9 (51-123). Aos 8 anos 39% apresentavam dificuldades de aprendizagem, contudo em 72% destas crianças não estavam identificadas perturbações de desenvolvimento até à entrada na escola. Foi diagnosticado perturbações de comportamento em 21% dos casos. **Conclusão:** Na população estudada encontramos uma parcela significativa de dificuldades de aprendizagem, o que está de acordo com a literatura. Os autores realçam a baixa sensibilidade da avaliação formal do desenvolvimento aos 3 anos como forma de rastreio para as dificuldades de aprendizagem aos 8 anos. Salientam ainda a necessidade de um seguimento multidisciplinar prolongado até à idade escolar, uma vez que mais de metade das crianças com dificuldades de aprendizagem não estavam identificadas nas avaliações precoces.

**Palavras-chave:** prematuridade, dificuldades de aprendizagem

## PAS48 - (\*)AVALIAR O DESENVOLVIMENTO E COMPORTAMENTO DE FORMA SISTEMÁTICA: A UTILIZAÇÃO DAS PREOCUPAÇÕES PARENTAIS

Ana Rita Goes<sup>1</sup>; Luísa Barros<sup>1</sup>

1- Faculdade de Psicologia, Universidade de Lisboa

**Introdução:** Cerca de 20% das crianças pequenas tem algum tipo de problema de desenvolvimento ou comportamento. Contudo, apenas 30% dessas situações são identificadas antes do início da escolaridade, não permitindo intervenções tão precoces quanto desejável. Entre as medidas propostas para melhorar a abordagem ao desenvolvimento e comportamento da criança pequena, conta-se a utilização de instrumentos estruturados e o recurso a informação disponibilizada pelos pais. O Parents' Evaluation of Developmental Status (PEDS) é um instrumento de avaliação e vigilância do desenvolvimento e comportamento baseado nas preocupações parentais. Os estudos internacionais têm apontado as suas boas propriedades psicométricas e a sua utilidade para a detecção precoce de dificuldades e adequação da intervenção junto das famílias. **Objectivos:** Testar a utilização do PEDS com uma amostra de pais portugueses, no sentido de descrever a distribuição de resultados e a avaliação que os pais fazem do instrumento. **Métodos:** Estudo transversal realizado junto de pais de crianças frequentadoras de jardins-de-infância, com idades entre os 3 e os 6 anos de idade. 150 famílias preencheram de forma autónoma o questionário PEDS, uma ficha sociodemográfica e questões de avaliação do PEDS. **Resultados:** 62.7% dos pais reportou algum tipo de preocupação com a sua criança, destacando-se as preocupações relativas aos domínios do comportamento (35.3%), sócio-emocional (27.3%) e linguagem expressiva (26%). A prevalência das preocupações parentais observada foi semelhante à encontrada na amostra normativa americana. Utilizando o algoritmo de tomada de decisão do PEDS, 21 crianças (14%) foram classificadas como tendo um risco elevado para problemas de desenvolvimento e 39 crianças (26%) foram classificadas como tendo risco moderado para problemas de desenvolvimento. A maioria dos pais considerou as perguntas do PEDS fáceis ou muito fáceis e o preenchimento do PEDS fácil ou muito fácil. **Conclusões:** A utilização do PEDS permitiu classificar as crianças por níveis de risco, mas também identificar as áreas em que os pais podem beneficiar de aconselhamento por parte dos profissionais. O PEDS pode apoiar a tomada de decisão face ao surgimento de preocupações parentais com o desenvolvimento e comportamento, favorecendo a detecção precoce de problemas nestas áreas e a disponibilização de intervenções adequadas. A facilidade do seu preenchimento e cotação colocam-no entre os instrumentos recomendados para utilizar na vigilância de saúde infantil.

**Palavras-chave:** desenvolvimento, comportamento, preocupações parentais

## PAS49 - AVALIAÇÃO DO DESENVOLVIMENTO DO ADOLESCENTE DE MUITO BAIXO PESO A NASCENÇA CASUÍSTICA DO HOSPITAL DIVINO ESPIRITO SANTO – PONTA DELGADA

Teresa Jacinto<sup>1</sup>; Helena Rego<sup>1</sup>; Ana Lúcia Maia<sup>2</sup>; Isabel Monteiro<sup>2</sup>; Paula Maciel<sup>2</sup>; Lucinda Pacheco<sup>2</sup>; Fernanda Gomes<sup>3</sup>

1- Interna Complementar de Pediatria, Unidade de Neonatologia – Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo - São Miguel - Açores; 2- Assistente Hospitalar, Unidade de Neonatologia – Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo - São Miguel - Açores; 3- Directora de Serviço Neonatologia, Unidade de Neonatologia – Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo - São Miguel - Açores

**Introdução:** Os avanços nos cuidados neonatais e perinatais ao recém-nascido de muito baixo peso (MBP) e extremo baixo peso (EBP) tem vindo a diminuir substancialmente a morbi-mortalidade e melhorar o prognóstico a longo prazo. Contudo, necessitam de um seguimento regular nos primeiros anos de vida, para deteção precoce de sequelas neurossensoriais e motoras, assim como atraso do desenvolvimento e da linguagem, de gravidade muito variável. A idade escolar e adolescência são períodos importantes de manifestações mais subtis, incidindo especial atenção no desempenho cognitivo e comportamental. **Objectivo:** Conhecer as características dos adolescentes nascidos com muito baixo peso no Hospital do Divino Espírito Santo, HDES. Avaliar retrospectivamente a morbilidade associada, presença de sequelas neurológicas ou outras, crescimento e desenvolvimento, o desempenho cognitivo, a inserção escolar e social dos mesmos na actualidade. **Métodos:** Revisão casuística dos 60 casos de adolescentes que nasceram com muito baixo peso no HDES, durante o período entre 1996 e 2000. O critério Muito Baixo Peso foi definido como o peso ao nascimento inferior aos 1500g, independentemente da idade gestacional. Foram excluídos dois casos com atraso de desenvolvimento e muito baixo peso - trissomia 21 e síndrome fetal alcoólico, respectivamente. A recolha dos dados desde o nascimento fez-se através do processo em papel e em formato informático, e dos dados actuais por questionário ao telefone com os próprios e com as instituições envolvidas no seguimento noutras ilhas. **Resultados:** A amostra é constituída por 60 elementos. Houve um domínio do sexo feminino (1:1,6); idade gestacional média de 30 semanas e peso médio ao nascimento de 1250g. Cerca de 85% tiveram seguimento posterior no HDES em consulta de Neonatologia e destes, 15% apresentaram sequelas neurológicas permanentes, com quadros de paralisia cerebral e espasticidade. O atraso da linguagem é o défice mais frequente na idade pré-escolar, em 33% associado a diminuição da acuidade auditiva. Na idade escolar, as dificuldades de aprendizagem com insucesso escolar e necessidade de tempo de apoio suplementar ocorreram em cerca de 45% dos casos, relacionados sobretudo com idades gestacionais e pesos ao nascimento mais baixos.

**Palavras-chave:** muito baixo peso, adolescente, atraso, desenvolvimento psicomotor, sequelas

## PAS50 - (\*) PERFIL BIOQUÍMICO E GENÉTICO DE CRIANÇAS COM DIAGNÓSTICO CLÍNICO DE HIPERCOLESTEROLEMIA FAMILIAR

Ana Margarida Medeiros<sup>1</sup>; Ana Catarina Alves<sup>1</sup>; Tânia Santos<sup>1</sup>; Mafalda Bourbon<sup>1</sup>

1- Unidade de I&D, Grupo de Investigação Cardiovascular, Departamento de Promoção da Saúde e Doenças Crónicas, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge

**Objectivo:** O principal objectivo do Estudo Português de Hipercolesterolemia Familiar (EPHF) é identificar a causa genética da dislipidemia apresentada por doentes com diagnóstico clínico de Hipercolesterolemia Familiar (FH) de modo a prevenir o desenvolvimento precoce da DCV. O objectivo deste estudo é caracterizar bioquímica e geneticamente as crianças recebidas até à data no EPHF de forma a cumprir os objectivos do EPHF. **Métodos:** No EPHF foram estudadas 162 crianças com idade média de 9.84±3.53 anos. O critério clínico de FH usado foi adaptado de Simon Broome Heart Research Trust (CT&gt;260mg/dl ou cLDL&gt;155mg/dl e história familiar de Hipercolesterolemia e/ou DCV). O diagnóstico molecular de FH é realizado através da pesquisa de mutações nos genes APOB, LDLR e PCSK9, por PCR, DHPLC, sequenciação e MLPA. O genótipo da APOE foi determinado usando o sistema SnaPSHOT Multiplex. Os parâmetros bioquímicos foram determinados num aparelho automatizado. A análise estatística foi realizada por SPSS utilizando o teste t-student **Resultados:** Em 37% dos casos (n=60), foi identificada uma mutação num dos três genes estudados. Adicionalmente foram identificadas mais 56 crianças, através do cascade screening. Verificou-se que os casos-index apresentam valores de colesterol total e cLDL mais elevados

que os familiares (CT: 315.96±61.51mg/dl vs 277.52±66.40mg/dl, p=0.002; cLDL: 239.61±60.43mg/dl, vs 209.05±53.44mg/dl, p=0.014) mas os valores de ApoB não são estatisticamente diferentes (122.10±27.39 vs 122.89±42.10). Crianças geneticamente identificadas (G1) apresentam valores de CT, LDL e ApoB superiores às crianças onde não foi encontrada uma mutação causadora de doença (G2): CT 315.96±61.52 vs 255.35±46.41, p<0.001; cLDL 239.61±60.43 vs 184.37±48.62, p<0.001; ApoB 122.10±27.39 vs 93.10±34.14, p<0.001). A distribuição dos genótipos (E2/E2, E2/E3, E2/E4, E3/E3, E3/E4, E4/E4) foi a seguinte: G1, 0%, 2.3%, 4.5%, 68.2%, 20.5%, 4.5%; G2, 0%, 1.4%, 5.7%, 55.7%, 35.7%, 1.4%. A análise estatística revelou que a presença de pelo menos um alelo e4 está associada a valores mais elevados de c-LDL no grupo G2 (c-LDL=182.96±49.46mg/dl, (e4/ex, X=2,3,4) vs cLDL=152.65±60.60mg/dl (eY/eZ, Y,Z=2,3), p=0.025) mas não no grupo G1 (p=0.100). **Conclusão:** O EPHF identificou, até à presente data, 116 crianças com FH. Sem o cascade screening, e tendo por base apenas os seus valores bioquímicos, um elevado número de crianças não seriam identificadas, o que demonstra a importância do diagnóstico genético de FH para a identificação precoce de indivíduos com elevado risco cardiovascular. O melhor marcador bioquímico para a distinção entre doentes com e sem mutação causadora de doença é a ApoB. A causa genética de FH não foi identificada em 63% das crianças, no entanto uma análise do genótipo da APOE revelou elevada presença do alelo e4 nos casos sem mutação, o que pode justificar a sua hipercolesterolemia.

**Palavras-chave:** hipercolesterolemia; doença cardiovascular; diagnóstico genético, crianças

## PAS51 - (\*) AVC ISQUÉMICO ARTERIAL EM IDADE PEDIÁTRICA: ESTUDO RETROSPECTIVO DE 10 ANOS

Rute Moura<sup>1</sup>; Sandra Costa<sup>1</sup>; Ana Oliveira<sup>2</sup>; Mafalda Sampaio<sup>3</sup>; Marta Vila Real<sup>4</sup>; Miguel Leão<sup>3</sup>

1- Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de São João; 2- Serviço de Neurologia - Centro Hospitalar de São João; 3- Unidade de Neurologia Pediátrica - Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de São João; 4- Unidade de Neurologia Pediátrica - Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de São João e Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia

**Introdução:** O Acidente Vascular Cerebral (AVC) em idade pediátrica, embora raro, acarreta o risco de morbilidade significativa. Os factores de risco potenciais são múltiplos, mas de relevância epidemiológica individual mais incerta que na população adulta. A suspeita diagnóstica precoce e a estimativa do risco de recorrência, ainda que difícil de precisar, são determinantes na abordagem destes doentes. **Objectivo:** Caracterização clínica, analítica, imagiológica e etiológica das crianças e adolescentes com AVC isquémico arterial assistidos no serviço de pediatria do CHSJ nos últimos 10 anos. **Métodos:** Estudo retrospectivo, descritivo, baseado na revisão dos episódios de urgência e processo clínico dos doentes. **Resultados:** Neste período foram assistidos 14 doentes, caucasianos, com quinze episódios com diagnóstico final de AVC isquémico arterial, sendo 9M/5F, com mediana de idades de 6,7 anos. À apresentação 50% dos doentes tinha pelo menos um factor de risco conhecido para o evento, sendo a cardiopatia estrutural o mais frequente (n=3). As manifestações clínicas mais frequentes foram a parésia de membro(s) (11/15), as alterações da sensibilidade (5/15), a disartria (5/15) e a parésia facial central (5/15). O tempo médio até à procura de cuidados médicos foi de 40 horas (variando de 2 horas até 9 dias). A investigação imagiológica mostrou lesões supratentoriais em 10/15, infratentoriais em 3/15, medulares em 2/15. O território vascular mais frequentemente envolvido foi o da artéria cerebral média (7/15). O AVC foi classificado como trombótico em 7/15, vasculopático em 5/15 e embólico em 3/15 dos episódios. Os doentes receberam ácido acetilsalicílico em 9/15 episódios e anticoagulação em 12/15 episódios. Um necessitou de intervenção neurocirúrgica. Verificaram-se complicações decorrentes do AVC ou de intervenções terapêuticas em 3 casos. Houve resolução completa dos défices neurológicos em oito doentes, sendo a parésia espástica a sequela mais frequente (n=4). Dois dos episódios representaram recorrências e ocorreram em contexto de vasculite sistémica. **Conclusão:** Os autores salientam a importância de um elevado índice de suspeição como principal determinante para a precocidade diagnóstica e de definir e aplicar, de forma compatível ao contexto clínico, uma estratégia de investigação que permita encontrar uma causa definitiva ou provável numa proporção significativa de doentes.

**Palavras-chave:** acidente vascular cerebral, pediatria

## PAS52 - CONHECIMENTOS E ATITUDES DOS ADOLESCENTES EM RELAÇÃO À EPILEPSIA, QUANDO COMPARADA COM A ASMA, EM PORTUGAL

Ana Fernandes<sup>1</sup>; Helena Pitê<sup>2</sup>; Ricardo Lopes<sup>3</sup>; Ana Romeira<sup>2</sup>; Rita L Silva<sup>4</sup>

1- Serviço de Pediatria, Hospital de Nossa Senhora do Rosário, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo, EPE; 2- Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 3- Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação - Universidade de Coimbra, Centro de Intervenção e Investigação Social (CIS-IUL), Lisboa; 4- Serviço de Neurologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

A epilepsia é uma das doenças crónicas mais comuns nas crianças e adolescentes e está associada a um estigma social importante. A asma é a doença crónica mais prevalente neste grupo etário. Ambas apresentam episódios de descompensação que o adolescente pretende ocultar dos seus pares, exigem terapêutica crónica regular e interferem com o processo de autonomia progressiva face aos pais. **Objectivos:** Avaliar os conhecimentos e atitudes dos adolescentes portugueses em relação à epilepsia, quando comparada com a asma. **Métodos:** Foram aplicados dois questionários sobre conhecimentos e impacto social da epilepsia e da asma, a adolescentes que frequentavam o 9º ano de escolaridade de três escolas, em três regiões diferentes de Portugal (Lisboa, Setúbal e São Roque do Pico). Cada aluno respondeu a ambos os questionários individualmente e foram comparadas as suas respostas. **Resultados:** Participaram neste estudo um total de 110 alunos, entre os 13 e os 16 anos. A maioria dos adolescentes afirmava já ter ouvido falar sobre epilepsia (96,4%) e asma (97,2%). Verificou-se a existência de diferenças estatisticamente significativas ( $p < 0,05$ ) no que diz respeito ao conhecimento dos estudantes acerca das duas doenças: houve menor número de respostas correctas quanto à definição de epilepsia, seu tratamento e prevalência, e mais respostas correctas sobre a evolução clínica da doença, quando comparada com a asma. A maioria dos adolescentes afirmou que seria reservado quanto a revelar o seu diagnóstico de epilepsia. Enquanto a maioria dos adolescentes afirmou que casaria ou teria uma relação com uma pessoa com asma, no que diz respeito à epilepsia verificou-se uma redução de 10% das respostas positivas. Apenas 6,3% dos adolescentes actuaria de forma correcta perante uma convulsão, enquanto que numa crise de asma 28,2% tomariam as atitudes correctas. **Conclusão:** De acordo com os resultados, entre os adolescentes portugueses há ainda um grande desconhecimento sobre a epilepsia e atitudes correctas a tomar perante uma crise, bem como algum grau de estigma social, quando comparada à asma. Este estudo piloto destaca a necessidade de melhorar o conhecimento e atitudes dos adolescentes sobre epilepsia.

**Palavras-chave:** epilepsia, asma, adolescentes, atitudes

## PAS53 - (\*)AVALIAÇÃO DO PROCESSAMENTO FONOLÓGICO E COMPREENSÃO EM CRIANÇAS COM PHDA

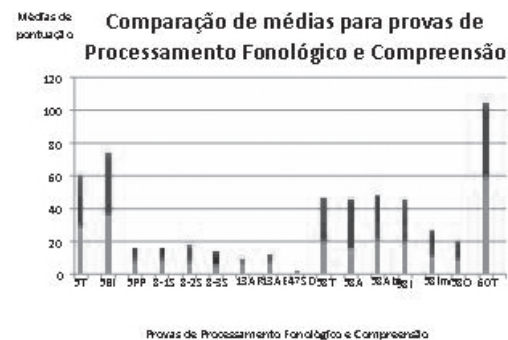
Micaela Guardiano<sup>1</sup>; Linda Candeias<sup>1</sup>; Andreia Leitão<sup>1</sup>; Victor Viana<sup>1</sup>; Paulo Almeida<sup>1</sup>; Julia Eça Guimarães<sup>1</sup>

1- UAG-MC, Serviço de Pediatria, Hospital de S. João, Porto

**Introdução:** A comorbilidade da PHDA com as perturbações da linguagem, nos seus vários domínios, está bem documentada. No entanto, em Portugal há poucos estudos que avaliem a linguagem em crianças com Perturbação de Hiperactividade com Déficit de Atenção (PHDA) e dúvidas quanto às provas que podem ser utilizadas. **Objectivos:** Avaliar o impacto que a PHDA tem ao nível da linguagem, nas áreas do processamento fonológico e da compreensão. **Material e Métodos:** A amostra de crianças com diagnóstico de PHDA foi seleccionada a partir das crianças em seguimento na Consulta de Neurodesenvolvimento da UAG-MC do Hospital de S. João. O grupo controlo foi constituído por crianças saudáveis de uma escola de ensino básico. A amostra é composta por 37 indivíduos com PHDA (DSM IV-TR) e 67 de um grupo controlo equivalente, considerando as variáveis idade, género, área geográfica e escolaridade da mãe e do pai. O questionário de Conners foi respondido por pais e professores de todas as crianças, incluindo o grupo controlo, a fim de evitar crianças com PHDA não diagnosticadas. Foram aplicadas provas seleccionadas da bateria de avaliação da linguagem (PALPA-P) que permitem avaliar as capacidades de processamento fonológico e da compreensão: Decisão Lexical Auditiva, Imaginabilidade e Frequência (Prova 5); Repetição de Pseudopalavras (Prova 8); Amplitude de Memória de Dígitos (Prova 13); Emparelhamento Palavra Falada-Imagem (Prova 47); Compreensão Oral de Relações Locativas (Prova 58); Amplitude de Memória de Sequências Substantivo-Verbo (Prova 60). **Resultados:** Crianças com PHDA apresentaram mais erros que as crianças do grupo controlo em diversas provas do subgrupo seleccionado (Figura

1). **Legenda:** 5T – total de erros PALPA 5; 5BI – total de erros PALPA 5 baixa imaginabilidade; 5PP – total de erros PALPA 5 pseudopalavras; 8-1S – total de erros PALPA 8 palavras com 1 sílaba; 8-2S – total de erros PALPA 8 palavras com 2 sílabas; 8-3S – total de erros PALPA 8 palavras com 3 sílabas; 13AR – PALPA 13 amplitude de repetição; 13AE – PALPA 13 amplitude de emparelhamento; 47SD – total de erros PALPA 47 semânticos distantes; 58T – total de erros PALPA 58; 58A – total de erros PALPA 58 animados; 58Abs – total de erros PALPA 58 abstractos; 58I – total de erros PALPA 58 inanimados; 58Inv – total de erros PALPA 58 invertidos; 58O – total de erros PALPA 58 outros; 60T – total de acertos PALPA 60. **Conclusões:** Crianças com PHDA demonstram défices significativos em tarefas dos domínios do processamento fonológico e da compreensão. - Os resultados sugerem a existência de défices ao nível da memória de trabalho auditiva. - Os resultados obtidos evidenciam a utilidade clínica e o poder discriminativo das provas utilizadas, da Bateria PALPA-P, na avaliação clínica de crianças com PHDA.

**Palavras-chave:** PHDA; processamento fonológico; compreensão



## PAS54 - (\*)HIPERTENSÃO INTRACRANIANA IDIOPÁTICA: CASUÍSTICA DE UM SERVIÇO DE PEDIATRIA

M<sup>a</sup> Inês Mascarenhas<sup>1</sup>; M<sup>a</sup> Carlos Janeiro<sup>1</sup>; Bárbara Salgueiro<sup>1</sup>; Catarina Luís<sup>1</sup>; Sofia Nunes<sup>2</sup>; Rita Lopes da Silva<sup>3</sup>

1- Departamento de Pediatria do Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, EPE; 2- Unidade de Neuro-Oncologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil; 3- Serviço de Neurologia, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

**Introdução:** A hipertensão intracraniana (HIC) idiopática caracteriza-se por um aumento da pressão intracraniana na ausência de doença neurológica subjacente. Em idade pediátrica é uma entidade rara e, ao contrário dos adultos, a sua associação com factores de risco, nomeadamente obesidade, não está bem estabelecida. É importante a sua identificação e tratamento dado o risco de défice visual. **Objectivo:** Caracterização dos casos de HIC idiopática e identificação dos factores de risco e evolução clínica. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo das crianças internadas no Departamento de Pediatria com o diagnóstico de HIC idiopática entre 1994 e 2011. Analisaram-se dados epidemiológicos e clínicos. **Resultados:** Identificámos 13 crianças, com mediana de idades 11 anos (7-16 anos), 10 do sexo feminino. Nove crianças tinham peso > 95<sup>o</sup> percentil. Em quatro crianças houve uma intercorrência infecciosa no mês prévio ao internamento: S. gripal (3) e S. febril (1); 3 crianças estavam previamente medicadas (corticoterapia inalada diária (1), antidepressivos (1), antibióticoterapia 2 semanas antes dos sintomas (1)). As manifestações clínicas mais frequentes foram: cefaleias (100%), das quais 62% com despertar nocturno e fraca resposta à analgesia; alterações visuais (diplopia e diminuição da acuidade visual) (54%), náuseas e vómitos (39%). Todos tinham papiloedema mas apenas uma criança apresentava parésia do VI par. Os exames imagiológicos do SNC (incluindo AngioRM venosa) não apresentaram alterações. A pressão mediana de abertura foi de 32 cmH<sub>2</sub>O (entre 20 e 50 cmH<sub>2</sub>O); sete apresentaram cefaleias pós-PL com mediana de duração de 3 dias (1-7). Em todas as crianças foi instituída terapêutica com acetazolamida e não foram iniciadas outras terapêuticas durante o internamento. A mediana de duração de internamento foi de 9 dias (5-22). Seis crianças recidivaram, com intervalo médio de 5,5 meses (1-24), das quais 2/3 eram obesas e uma coincidiu com redução de medicação. Actualmente oito crianças mantêm seguimento na consulta de Neuropediatria; mediana de seguimento 1,5 anos (2 meses-6 anos); seis são seguidas pela pedopsiquiatria por depressão/ansiedade. Três crianças apresentam alterações na campimetria. **Comentários:** A HIC idiopática apesar de relativamente rara associa-se a um quadro potencialmente grave com sequelas neurológicas e oftalmológicas. No

nosso grupo o excesso de peso foi uma característica comum e cerca de metade apresentaram alterações psicológicas/comportamentais.

**Palavras-chave:** hipertensão intracraniana

## PAS55 - (\*)ESTADO DE MAL EPILÉPTICO EM CRIANÇAS

Ruben Rocha<sup>1</sup>; Daniela Alves<sup>1</sup>; Américo Gonçalves<sup>1</sup>; Mafalda Sampaio<sup>2</sup>; Marta Vilarreal<sup>2</sup>; Miguel Leão<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de S. João; 2- Unidade de Neurologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar S. João

**Introdução:** O estado de mal epiléptico (EME) é definido como a ocorrência de uma crise epiléptica com duração igual ou superior a 30 minutos ou crises sucessivas sem recuperação da consciência entre elas. Necessita de uma atitude médica emergente no sentido de minimizar a mortalidade e morbidade. Propusemo-nos avaliar as características clínicas dos episódios de EME admitidos nos últimos 4 anos num hospital terciário com o objectivo de conhecer a epidemiologia e resultados clínicos locais. **Métodos:** Revisão dos processos clínicos de doentes com idades compreendidas entre o 1 mês e os 18 anos de idade admitidos em EME, desde de Janeiro de 2008, no Centro Hospitalar S. João. **Resultados:** Foram identificados 46 casos de EME (correspondendo a 34 doentes), sendo 34 inaugurais e 12 recorrentes. A relação entre sexos foi de 1:1. Sessenta por cento dos doentes tinham idade igual ou inferior a 2 anos, 54,8% apresentavam algum grau de atraso do desenvolvimento psicomotor e em 30% existia uma história prévia de epilepsia. Dos 34 casos inaugurais 32,4% eram febris, 29,4% sintomáticos agudos, 44,1% sintomáticos remotos e 2,9% não classificados. Os EME foram convulsivos em 90,9% (generalizados em 51,5% e parciais 39,4%) e não convulsivos em 9,1%. Os casos correspondentes a recorrências de EME (12) eram em 83,3% sintomáticos remotos. O EME foi convulsivo em 63,7% e não convulsivo em 27,3%. Oito doentes com exame neurológico e desenvolvimento psicomotor normais apresentaram sequelas identificadas após a ocorrência do EME. Não se registaram óbitos. Cumpriu-se o Protocolo preconizado pela Sociedade Portuguesa de Pediatria em 75% dos casos. Em 8 (17%) doentes foram utilizados fármacos não preconizados no Protocolo. A terapêutica com tiopental foi utilizada em 39% dos casos e 76% necessitaram de internamento em cuidados intensivos. Iniciaram terapêutica anti-epiléptica 80% dos doentes, sendo o valproato de sódio o fármaco mais prescrito. **Conclusão:** Na casuística apresentada verifica-se que a maioria dos EME são convulsivos generalizados, ocorrem em crianças com menos de 2 anos, em contexto de epilepsia previamente diagnosticada ou de uma causa infecciosa aguda. Apesar de ausência de mortalidade, registou-se uma morbidade significativa. Consta-se que numa percentagem significativa de doentes não foi aplicado o protocolo preconizado pela Sociedade Portuguesa de Pediatria, o que deve constituir alerta para a uniformização de linhas de orientação de intervenção clínica.

**Palavras-chave:** Estado de mal epileptico

## PAS56 - (\*)HIPERTENSÃO INTRACRANIANA IDIOPÁTICA EM PEDIATRIA – CASUÍSTICA DE 5 ANOS

Sandra Costa<sup>1</sup>; Rute Moura<sup>1</sup>; Ana Oliveira<sup>2</sup>; Mafalda Sampaio<sup>1</sup>; Marta Vila Real<sup>1</sup>; Miguel Leão<sup>1</sup>

1- Unidade de Neurologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João; 2- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João

**Introdução:** A hipertensão intracraniana idiopática (HII) é uma entidade rara em Pediatria, caracterizada por um aumento da pressão intracraniana sem evidência de lesão ocupando espaço ou hidrocefalia e com composição normal do líquido cefalorraquidiano (LCR). O objectivo deste trabalho foi descrever as características da HII numa população pediátrica, com ênfase na apresentação, tratamento e seguimento. **Métodos:** Revisão retrospectiva dos processos clínicos dos doentes internados por HII durante um período de cinco anos (Junho de 2006 a Junho de 2011), analisando-se os dados relativos ao internamento e ao seguimento posterior em ambulatório. **Resultados:** Foram incluídos 9 doentes, sete do sexo feminino e dois do sexo masculino, com mediana de idade de 11 anos (6 a 17 anos). Os sintomas mais comuns na apresentação foram cefaleias (8/9), associadas a vômitos em três casos, e diplopia (4/9); seis doentes tinham o quadro clássico de cefaleias, edema da papila e elevação da pressão do LCR. Em dois doentes foi identificado um factor desencadeante, nomeadamente terapêutica com minociclina e hormona de crescimento. A punção lombar com medição da pressão de LCR foi efectuada em oito doentes, com valores entre 230 e 500 mmH20 e mediana de 315 mmH20; num caso não foi exequível por obesidade. Todos os doentes efectuaram TC cerebral e oito realizaram RMN

cerebral, que não revelaram alterações intracranianas potencialmente causais. Todos os doentes foram observados por Oftalmologia incluindo avaliação campimétrica que foi normal. Foi efectuado tratamento médico em todos os doentes, em mono ou politerapia: corticoterapia (7/9), acetazolamida (6/9), topiramato (1/9). Verificou-se resolução completa da sintomatologia em oito doentes; um doente apresentou duas recidivas com necessidade de internamento nos primeiros meses após o diagnóstico, com melhoria após início da terapêutica com topiramato. **Conclusão:** A hipertensão intracraniana pode ter etiologias variadas sendo a HII pouco frequente e exigindo um elevado grau de suspeição clínica para o estabelecimento deste diagnóstico de exclusão. Com a presente série de casos, os autores realçam a variabilidade da apresentação clínica da HII e as diferentes abordagens terapêuticas, lembrando uma entidade que embora descrita há longa data carece de recomendações baseadas na evidência quanto à abordagem terapêutica.

**Palavras-chave:** hipertensão intracraniana idiopática; pseudotumor cerebri

## PAS57 - (\*)HIPOTIROIDISMO NÃO TRATADO DURANTE A GESTAÇÃO, QUE CONSEQUÊNCIAS?

Juliana Oliveira<sup>1</sup>; Tânia Martins<sup>1</sup>; Ana Teixeira<sup>2</sup>; Carla Costa<sup>3</sup>; Cintia Castro-Correia<sup>3</sup>; Eunice Trindade<sup>1</sup>; Manuel Fontoura<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG-MC do Centro Hospitalar de São João, E.P.E. Porto; 2- Serviço de Pediatria, UAG-MC do Centro Hospitalar de São João, E.P.E. Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3- Serviço de Pediatria, UAG-MC do Centro Hospitalar de São João, E.P.E. Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, UAG-MC do Centro Hospitalar de São João, E.P.E. Porto

**Introdução:** O hipotiroidismo materno não tratado durante a gestação pode implicar consequências graves para a mãe, como hipertensão arterial, e para o feto, tais como risco de prematuridade, baixo peso ao nascimento, abortamento, sofrimento fetal e malformações. A longo prazo, parece existir uma relação directamente proporcional entre severidade do hipotiroidismo materno e baixo quociente de inteligência na criança. **Caso Clínico:** Recém-nascido, do sexo feminino, com antecedentes pessoais de uma gestação de 38 semanas, vigiada. A mãe tinha o diagnóstico de hipotiroidismo congénito, não tendo efectuado correctamente terapêutica com levotiroxina durante a gestação por má adesão terapêutica, apresentando no terceiro trimestre valores de T4 livre <math>0.40 \text{ ng/dL}</math> (0.70-1.48) e TSH 56.64 «u»UI/mL (0.35-4.94), motivo pelo qual realizou levotiroxina endovenosa peri-parto. Parto por cesariana, com Apgar 8/9, sem necessidade de reanimação. Antropometria ao nascimento: peso 2365g (P3 – LIG) / comprimento 45.5cm (P 3-10) / perímetro cefálico 33cm (P10-50). Exame objectivo normal, sem sinais de hipotonia. Ao nascimento apresentou dificuldades alimentares, necessitando de alimentação por sonda nasogástrica até ao 7º dia de vida. Realizou ao 2º dia de vida função tiroideia que revelou T4-L 2.07 ng/dL (0.70-1.48) e TSH 8.85 «u»UI/mL (1.3-16), tendo repetido ao 5º dia de vida com T4-L 2.20 ng/dL (0.70-1.48) e TSH 1.70 «u»UI/mL (1.3-16). Efectuou ecografia tiroideia que mostrou tiroide de normal morfologia, de contornos regulares, com dimensões dentro dos limites da normalidade e com parênquima homogéneo. Teve alta ao 13º dia de vida com uma correcta aptência alimentar e orientada para consultas de neonatologia, endocrinologia pediátrica e desenvolvimento. **Discussão:** O SNC fetal depende de iodo e tiroxina para o seu desenvolvimento durante toda a gestação, no entanto, a partir da 12ª semana de gestação o feto apresenta uma função tiroideia autónoma. Dado o recém-nascido apresentar-se clinicamente bem, sem sinais de hipotiroidismo, com função tiroideia normal, especula-se a influência das alterações hormonais maternas durante a gestação e os possíveis riscos a longo prazo no desenvolvimento cognitivo. Os valores elevados de T4-L podem dever-se ao tratamento com levotiroxina endovenosa peri-parto. A prevenção com a identificação dos casos de hipotiroidismo gestacional e o correcto tratamento podem impedir ou diminuir consequências importantes no desenvolvimento destas crianças.

**Palavras-chave:** hipotiroidismo, gestação

## PAS58 - (\*)”MATURITY ONSET DIABETES OF THE YOUNG” (MODY) TIPO 2: ESPECTRO CLÍNICO E GENÉTICO EM CINCO CRIANÇAS

Cristiana Couto<sup>1</sup>; Manuel Oliveira<sup>1</sup>; Joana Freitas<sup>1</sup>; Maria João Oliveira<sup>1</sup>; Helena Cardoso<sup>1</sup>; Teresa Borges<sup>1</sup>

1- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento da Infância e Adolescência, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal

**Introdução:** A “Maturity Onset Diabetes of the Young” (MODY) é uma forma genética e heterogénea de diabetes caracterizada por início precoce, hereditariedade autossómica dominante e um defeito primário na função das células

$\beta$  pancreáticas. A MODY tipo 2 (MODY2), causada por mutações no gene da glucocinase (GCK), é um dos tipos mais comuns. Os autores descrevem cinco casos de MODY2 diagnosticados em idade pediátrica. Descrição dos casos clínicos (Tabela 1). Caso um. Criança de 5 anos, sexo masculino, com hiperglicemia detectada durante internamento por gastroenterite aguda. A HbA1c era de 7,3% e a tira-teste urinária normal. O diagnóstico inicial foi de diabetes mellitus tipo 1. Caso dois. Adolescente de 11 anos, sexo masculino, com hiperglicemia em jejum e pós-prandial desde os 5 anos de idade. Caso três. Criança de 9 anos, sexo masculino, assintomática, com hiperglicemia em jejum no último ano. Caso quatro. Criança de 8 anos, sexo feminino, obesa, com hiperglicemia em jejum detectada em estudo de co-morbilidades. Sem sinais de insulinoresistência ao exame objectivo. O diagnóstico inicial foi de diabetes mellitus tipo 2. Caso cinco. Criança de 8 anos, sexo feminino, com hiperglicemia em jejum nos últimos 7 meses. Evolução. A doente quatro foi tratada com metformina e os restantes não iniciaram tratamento farmacológico. Durante o seguimento, os doentes um, dois e três mantiveram hiperglicemia em jejum ocasional; a HbA1c média foi de 6,0%. No caso quatro, apesar do tratamento com metformina, a evolução foi semelhante e a HbA1c não melhorou (6,6%). O estudo genético para MODY2 (Tabela 1) foi realizado após alguns meses ou anos de seguimento. Nenhum dos doentes começou ou manteve tratamento farmacológico. **Discussão:** A diabetes MODY2, ou GCK-MODY, caracteriza-se por hiperglicemia ligeira não progressiva, complicações microvasculares raras e tratamento farmacológico desnecessário. Os autores descrevem cinco doentes com hiperglicemia ligeira assintomática e HbA1c discretamente aumentada. Todos apresentavam história familiar de diabetes ou hiperglicemia não tratada. O estudo genético detectou mutações em heterozigotia no gene GCK, duas previamente descritas e três aparentemente novas variantes. Este é um instrumento essencial em casos seleccionados, permitindo confirmar o diagnóstico, prever a evolução clínica, definir o risco familiar e determinar a melhor forma de tratamento.

**Palavras-chave:** Diabetes. “Maturity Onset Diabetes of the Young” (MODY). Glucocinase.

Caso	1	2	3	4	5
Idade de detecção da diabetes (anos)	5	5	8	8	8
História familiar de DM2 e/ou hiperglicemia	+	+	+	+	+
Índice de massa corporal (kg/m <sup>2</sup> ) na primeira observação (percentil)	12.6 (3)	19.4 (85)	15.8 (40)	24.1 (99.5)	14.2 (11)
Glicemia em jejum >126 mg/dl	+	+	+	+	+
HbA1c inicial (%)	7.3	6.5	5.3	6.1	5.9
Insulina sérica ( $\mu$ U/ml)	<2	9.4	<2	8	6.6
Peptídeo C sérico (ng/ml)	0.9	$\emptyset$	1.2	1.1	1.2
Anticorpos - Anti-ICA - Anti-GAD	negativo	negativo	positivo	negativo	negativo
Glicose às 0h e 2h na PTGO (mg/dl)	$\emptyset$	116, 157	130, 189	$\emptyset$	$\emptyset$
Teste genético (GCK)	mutação c.579-1_579+33de I33 no intrão 5	mutação c.579+1_579-33de I33 no intrão 5	mutação c.616A>C no exão 6 <sup>a</sup>	mutação c.1268T>A no exão 10 <sup>a</sup>	mutação c.616A>C no exão 6 <sup>a</sup>
Idade ao diagnóstico genético (anos)	7	11	12	14	8
Tratamento	medidas dietéticas	medidas dietéticas	medidas dietéticas	metformina antes do diagnóstico MODY2; medidas dietéticas	medidas dietéticas
Complicações	não	não	não	não	não

Tabela 1. Características clínicas, laboratoriais e genéticas dos doentes descritos. DM2T, diabetes mellitus do tipo 2. Anti-ICA, anticorpos contra células das ilhotas pancreáticas. Anti-GAD, anticorpos anti-descarboxilase do ácido glutâmico. PTGO, prova de tolerância à glicose oral. GCK, gene glucocinase. <sup>a</sup>Esta mutação não foi descrita previamente, mas a análise de substituição de aminoácidos no programa Polyphen (Polymorphism Phenotyping) prediz que é provavelmente patogénica.

## PAS59 - (\*)CRIANÇAS COM DÉFICE ISOLADO DE HORMONA DE CRESCIMENTO: ESTUDO DESCRITIVO NUMA POPULAÇÃO PRÉ-PUBERE

Daniela Alves, Rute Moura, Sandra Costa<sup>1</sup>; Carla Costa, Cíntia Castro Correia, Manuel Fontoura<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro hospitalar de São João; 2- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Centro hospitalar de São João, FMUP

**Introdução:** O défice isolado de hormona de crescimento é a causa endócrina mais comum de baixa estatura em idade pediátrica. É reconhecido que outras causas de baixa estatura, nomeadamente o atraso constitucional de crescimento e maturação, partilham com este défice hormonal algumas características. A decisão de iniciar tratamento com hormona de crescimento numa criança com baixa estatura assenta em critérios auxológicos e bioquímicos. Existe controvérsia sobre a capacidade das provas de provocação traduzirem a realidade fisiológica da secreção desta hormona. **Objectivo:** Descrever as características somatométricas, bioquímicas e imagiológicas de uma população de pré-puberes com diagnóstico de défice isolado de Hormona de crescimento sob tratamento hormonal de substituição. **Métodos:** Estudo retrospectivo e descritivo, com

consulta dos processos clínicos e base de dados endoKIGS. As tabelas da OMS foram usadas como referência antropométrica, e os Z-score de estatura e IMC calculados pelos programas Who Anthro (até aos 5 anos) e Who Anthro plus (para os 5 aos 12 anos), disponíveis no site oficial. O estudo estatístico foi feito com o programa Excel. **Resultados:** População composta por 22 crianças, 86% do sexo masculino, com média de idade decimal pré tratamento de 7,4 anos [3,5 - 10,8 anos]. No início do tratamento foi observada estatura mediana global de -3,2 DP [mín -3,81, máx -2,51 DP]. A mediana de IMC inicial foi de -0,14 DP [mín -1,73 máx 2,90]. A idade óssea tinha um atraso médio de 3,3 anos [mín 1,5 máx 6,9]. As provas de clonidina e glucagon tiveram valor médio (aos 120 min) de 3,4 [mín 0,5 máx 7,6] e de 4,5 [mín 1,2 máx 8,5]. A variação do Z score estatural, observada ao fim de 2 anos de tratamento foi em média 1,1 DP [mediana 1,05 mín 0,37 máx 2,06]. Os níveis iniciais de IGF1 estavam diminuídos para a idade em 63,5% crianças. A RMN hipotálamo hipofisária foi normal em mais de metade dos doentes, e a anomalia mais comum foi a hipoplasia da adenohipófise. **Comentários:** Os autores observam grande variabilidade nas características da população estudada, nomeadamente no que respeita ao IMC, ao atraso da idade óssea e aos resultados das provas de provocação farmacológica. Essa variabilidade pode sugerir que o diagnóstico de défice isolado de hormona de crescimento pode incluir fenómenos fisiológicos distintos do défice clássico desta hormona, nomeadamente nos casos de diagnóstico mais tardio.

**Palavras-chave:** hormona de crescimento, défice

## PAS60 - ADOLESCENTE COM ANOMALIA DA DIFERENCIAÇÃO SEXUAL POR DEFICIÊNCIA DE 17 B-HIDROXISTEROIDE DESIDROGENASE 3: O DILEMA DA DECISÃO NA ATRIBUIÇÃO DE GÉNERO

Carla Costa<sup>1</sup>; Cintia Castro-Correia<sup>1</sup>; Alda Mira-Coelho<sup>2</sup>; Ieuan Hughes<sup>3</sup>; Manuel Fontoura<sup>1</sup>

1- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Centro Hospitalar de São João. Faculdade de Medicina do Porto; 2- Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar de São João; 3- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Hospital Addenbrooke's, Universidade de Cambridge

**Introdução:** A deficiência da enzima 17 $\beta$ hidroxiesteroide desidrogenase3 (17 $\beta$ HSD3) é uma doença rara que resulta numa anomalia da conversão de androstenodiona em testosterona. No período neonatal o fenótipo pode ser feminino normal ou ter diferentes graus de ambiguidade genital. Os doentes têm gónadas normais e consequentemente na puberdade a produção aumentada de esteroides sexuais é a causa da franca virilização observada nestes doentes.

**Caso Clínico:** Adolescente do sexo feminino, com 15 anos, sem antecedentes relevantes. Desde o início da puberdade que refere virilização progressiva. Aparência de pubarca aos 12 anos, sem de telarca e menarca. Ao exame objectivo verificou-se fenótipo masculino com Prader 3, com micropénis e vagina cega. Tanner A3,P4-5, gónadas não palpáveis. O estudo analítico revelou cariótipo 46 XY. Para além da deficiência de 17 $\beta$ HSD3, o diagnóstico diferencial incluiu a deficiência de 5 $\alpha$ -reductase, a síndrome de insensibilidade parcial aos androgénios e a disgenesia gonadal parcial. O estudo endocrinológico revelou FSH:8.26 mUI/ml, LH:19,75 mUI/ml, Estradiol:20,7pg/ml, testosterona total(T):2,38 ng/ml (0.06-0.82), Androstenodiona(A)&gt;10.00ng/ml (0.3-3.3), Rácio T/A&lt;0,23. Perfil de esteroides urinários: sem alterações. 5-alfa-dihidrotestosterona (DHT): 0,127 ng/ml e Rácio T/DHT=18,7. A RMN abdomino-pélvica mostrou a presença de gónadas compatíveis com testículos no canal inguinal, vesícula seminal, corpos cavernosos e micropénis. Ausência de útero e vagina. Iniciou tratamento com análogo de GnRH e Flutamida. O estudo genético confirmou a mutação p.Glu215Asp no gene HSD17B3 em homozigotia. A doente foi seguida em consulta de Pedopsiquiatria e Psicologia e manifestou sempre vontade de permanecer com fenótipo feminino e com recurso a métodos de avaliação estandarizados, ficou reforçada a sua capacidade cognitiva de decisão. Aguarda os procedimentos éticos e legais para tratamento cirúrgico. **Considerações Finais:** Reforça-se a importância da avaliação sistemática do desenvolvimento pubertário em adolescentes e os problemas éticos na abordagem terapêutica destes casos. É necessária uma equipa multidisciplinar com o apoio permanente de Psiquiatria e Psicologia, bem como a integração da doente e da família nas decisões relativamente a todos os procedimentos a efectuar.

**Palavras-chave:** adolescente, anomalia de diferenciação sexual, dilema ético

## PAS61 - (\*)CRESCIMENTO E PUBERDADE NA DIABETES MELLITUS TIPO 1 – EXPERIÊNCIA DE UMA UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

Catarina Timóteo<sup>1</sup>; Carolina Constant<sup>2</sup>; Susana Castanhinha<sup>2</sup>; Brígida Robalo<sup>2</sup>; Carla Pereira<sup>2</sup>; Lurdes Sampaio<sup>2</sup>

1- Hospital Santo André, EPE; 2- Hospital Santa Maria, EPE

**Introdução:** a Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1) é a doença crónica endócrino-metabólica mais frequente em idade pediátrica. Associa-se a complicações vasculares e neuropáticas, podendo afectar também o crescimento e desenvolvimento. **Objectivo:** relacionar o controlo metabólico e duração da doença com o crescimento e puberdade em jovens com DM1. **Material e Métodos:** estudo retrospectivo analítico. Amostra obtida a partir dos doentes com DM1 seguidos numa Unidade de Endocrinologia Pediátrica desde 1994 até à actualidade. Critérios de inclusão: doentes diagnosticados antes do início da puberdade e que tivessem atingido a estatura final durante o período de seguimento em consulta. Variáveis estudadas: sexo; idade, peso e estatura ao diagnóstico e final; estatura dos pais; velocidade de crescimento; ganho estatural pubertário; idade da menarca; presença de complicações e/ou comorbilidades e controlo metabólico durante a puberdade. Análise estatística: SPSS 15.0 for Windows; análise comparativa: teste Qui-quadrado (2), teste T-Student e correlação de Pearson. **Resultados:** 39 doentes, 51% sexo feminino, 82% com diagnóstico há menos de 5 anos quando iniciou a puberdade. Mais de metade (54%) apresentou durante a puberdade HbA1c média entre 8-10%, que se considerou "razoável". Para o sexo masculino e sexo feminino obteve-se uma velocidade de crescimento máxima respectivamente de 9 cm/ano e 6,6 cm/ano; o ganho estatural pubertário foi de 24,2 cm e 20,1 cm (valores inferiores aos de referência, principalmente no sexo feminino). Estes valores mostraram uma associação inversa com os valores de HbA1c. Constatadas estaturas ligeiramente superiores à média aquando do diagnóstico e posterior perda de estatura (respectivamente no sexo feminino e no sexo masculino, o z-score ao diagnóstico foi de 0,5 e 0,9 e o z-score da estatura final de -0,7 e 0,3). Esta diferença foi significativa (p=0,004 e 0,03). Ainda assim os z-score das estaturas finais apresentaram-se dentro dos parâmetros da normalidade e adequadas à estatura alvo. **Discussão e Conclusões:** no grupo de diabéticos estudado houve uma perda de estatura final em relação à estatura no diagnóstico, provavelmente causada por uma diminuição da velocidade de crescimento e ganho estatural durante a puberdade (mais evidente no sexo feminino e nas situações de pior controlo metabólico). No entanto, todos os doentes atingiram ou mesmo superaram a estatura alvo, podendo assim concluir-se que não houve compromisso da estatura final.

**Palavras-chave:** Diabetes Mellitus 1, crescimento, puberdade

## PAS62 - (\*)ATRASO PUBERTÁRIO... NEM TUDO É ATRASO CONSTITUCIONAL!

Sandrina Martins<sup>1</sup>; Luís Ribeiro<sup>2</sup>; Joana Freitas<sup>2</sup>; Helena Cardoso<sup>2</sup>; Maria João Oliveira<sup>2</sup>; Teresa Borges<sup>2</sup>

1- ULSAM - Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo; 2- Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** Os atrasos constitucionais de maturação são a causa mais comum de atraso pubertário. No entanto, trata-se de um diagnóstico de exclusão sendo importante descartar causas raras como o hipogonadismo hipogonadotrófico. Os autores apresentam 3 casos de Síndrome de Kallmann (SK). Caso 1: Adolescente, sexo masculino, com antecedentes de orquidopexia. Observado aos 17A por atraso pubertário e anosmia. Tinha estágio de Tanner A1P1G1, micropénis (6 cm) e altura <P1. Investigação: idade óssea -atraso de 4A; IGF-1: 135ng/ml, função tiroideia e prolactina normais, gonadotrofinas e testosterona total baixas. RMN cerebral: ausência dos bulbos olfactivos e dos 2/3 anteriores dos sulcos olfactivos. Estudo genético: mutação no gene KAL 1. Detectada agenesia do rim direito. Iniciou tratamento com testosterona IM. Aos 19A com Tanner A2P5G2, volume testicular de 6 ml e altura no P14,31. Caso 2: Adolescente, sexo masculino, referenciado aos 16A por atraso pubertário e anosmia. Tanner A1P2G1, pénis criptico, testículo esquerdo <4 ml e criptorquidia direita. Análises: prolactina e função tiroideia normais, gonadotrofinas e testosterona total baixas. Na RMN cerebral: ausência de sulcos e bulbos olfactivos. Iniciou testosterona IM em 2009. Actualmente encontra-se no estágio de Tanner A1P4G3. Caso 3: Adolescente, sexo feminino, enviada à consulta aos 12A por obesidade. Antecedentes: atraso do desenvolvimento psicomotor e surdez bilateral. Estádio de Tanner P4A3 e adipomastia. Aos 16A efectuou estudo por amenorreia primária: gonadotrofinas e estradiol baixos, função tiroideia e prolactina normais; Ecografia pélvica: útero pré-púbere; RMN cerebral: sulcos e bulbos olfactivos não visíveis. Iniciou estrogénios e após 2 anos, adicionou-se progestativos. Actualmente: estágio de Tanner B4P5A5. **Conclusão:** O SK é uma

forma congénita de hipogonadismo hipogonadotrófico associado a anosmia/hiposmia. O diagnóstico é geralmente efectuado na adolescência/idade adulta face à ausência de desenvolvimento de sinais pubertários. É frequente a associação com outras malformações que podem ser a chave para um diagnóstico precoce. O diagnóstico é clínico e laboratorial, tendo o estudo genético baixa sensibilidade. O diagnóstico diferencial com os atrasos constitucionais é difícil já que não existe nenhuma prova que os permita distinguir.

**Palavras-chave:** Hipogonadismo hipogonadotrófico, anosmia, Síndrome Kallmann

## PAS63 - (\*)A EXPERIÊNCIA DO CENTRO HOSPITALAR DO PORTO NO TRATAMENTO DE DOENTES PEDIÁTRICOS COM DM TIPO 1 ATRAVÉS DE INFUSÃO SUBCUTÂNEA CONTÍNUA DE INSULINA AO ABRIGO DA COMPARTICIPAÇÃO PELO SNS

Luís Ribeiro<sup>1</sup>; Sandrina Martins<sup>2</sup>; Joana Freitas<sup>1</sup>; Maria João Oliveira<sup>1</sup>; Teresa Borges<sup>1</sup>; Helena Cardoso<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto; 2- ULSAM - Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo

**Introdução:** O objectivo do tratamento da diabetes mellitus tipo 1 (DM1) é manter um adequado controlo metabólico de modo a protelar o aparecimento de complicações crónicas. À luz dos conhecimentos actuais, a infusão subcutânea contínua de insulina (ISCI) parece ser a forma mais fisiológica de efectuar o tratamento, e está associada a uma melhoria da qualidade de vida. **Objectivos:** Revisão da experiência na utilização do ISCI na Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto. **Métodos:** Foi realizado um estudo retrospectivo através da análise de processos clínicos em doentes pediátricos com DM1, e sob tratamento com ISCI desde o início da sua comparticipação pelo Serviço Nacional de Saúde (SNS). Foram analisados os seguintes parâmetros: controlo glicémico através da determinação de HbA1C e dose diária total de insulina (DDT) aos 3, 6 e 12 meses, comparando-os com o esquema prévio de múltiplas administrações diárias de insulina (MADI). Avaliou-se ainda a ocorrência de complicações agudas antes e durante o tratamento com ISCI. **Resultados:** Foram colocados neste período 8 dispositivos para ISCI, com média de idades de 13,9±2,9 anos (mínimo 9,5; máximo 17,9) e com uma duração de doença de 7,5±4,6 anos. Todos os doentes se encontravam previamente com esquema de MADI com uma DDT média de 0,83U/Kg/d e HbA1C média dos últimos 12 meses de 7,99%. Aos 3, 6 e 12 meses o controlo metabólico foi sobreponível ao do ano anterior com o esquema de MADI e verificou-se um discreto aumento da DDT média para 0,91U/Kg/d. Não se verificou nenhuma complicação aguda significativa, nomeadamente cetoacidose diabética ou hipoglicemia grave. **Conclusões:** O tratamento da DM1 com ISCI mostrou-se tão eficaz como com MADI, sem que se tivesse verificado um incremento do número de complicações agudas. O grupo de doentes estudado apresentava uma média de HbA1C antes do início da ISCI muito próxima do alvo recomendado (<7,5%), pelo que não seria de esperar uma franca melhoria do controlo metabólico. Considerando que este esquema representa a melhor simulação do padrão normal da secreção de insulina pela célula β pancreática parece-nos vantajoso face ao esquema utilizado previamente nestes doentes. Apesar de não existir nenhum questionário validado de avaliação da qualidade de vida para este tipo de doentes pediátricos, todos eles mostram satisfação face a esta modalidade de tratamento. Os autores consideram assim importante que sejam desenhados e validados este tipo de questionários.

**Palavras-chave:** Diabetes mellitus tipo 1; sistemas de infusão de insulina; crianças, adolescentes.

## PAS64 - ANEMIAS FERRIPRIVAS REFRACTÁRIAS - ALGUMAS CONSIDERAÇÕES A PROPÓSITO DE 6 CASOS CLÍNICOS

Luís Ribeiro<sup>1</sup>; Emília Costa<sup>1</sup>; Sandrina Martins<sup>2</sup>; Natalina Miguel<sup>3</sup>; Fernando Pereira<sup>1</sup>; José Barbot<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto; 2- ULSAM - Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo; 3- CHT-MAD, Vila Real

**Introdução:** Uma anemia ferripriva refractária à terapêutica com ferro oral (AFR) pode colocar questões delicadas em termos de diagnóstico etiológico. O não cumprimento da terapêutica ou a deficiente correcção de erros alimentares são as causas mais frequentes. No entanto, é importante ponderar outras etiologias relacionadas com défice de absorção, hemorragia oculta assim como com erros de metabolismo. Descrição dos casos: Os autores apresentam 6 casos clínicos de AFR em idade pediátrica. Três resultantes de défice de absorção

(doença celíaca [caso 1]; gastrite por *Helicobacter pylori* [caso 2]; gastrite atrofica auto-imune [caso 3]), dois por alteração de metabolismo do ferro (Fe) por produção anómala de hepcidina (erro congénito [caso 4]; produção tumoral autónoma [caso 5]), e um por hemorragia oculta (esofagite de refluxo [caso 6]). Todos se apresentaram com anemia microcítica, hipocrómica com RDW aumentado. Na apresentação os parâmetros bioquímicos de Fe revelaram-se típicos de ferropenia nos défices de absorção e hemorragia (Fe sérico, saturação de transferrina e ferritina diminuídos com capacidade total de fixação ao Fe [CTFF] aumentada) e contraditórios nas situações de produção anómala de hepcidina (Fe sérico, saturação de transferrina diminuídos com ferritina e CTFF normais). A prova de absorção de Fe oral foi reveladora de défice nos 5 primeiros casos. A terapêutica com Fe endovenoso (EV) normalizou os parâmetros hematológicos e bioquímicos nos casos de défices de absorção. Nos casos 4 e 5 a recuperação hematológica foi parcial enquanto que a contração dos parâmetros bioquímicos se acentuou. No último caso não existia evidência de défice de absorção e a resposta quer ao Fe oral quer EV revelava-se efectiva mas fugaz. Discute-se a pertinência e oportunidade das seguintes investigações etiológicas: parâmetros hematológicos, padrão dos parâmetros bioquímicos de Fe, prova terapêutica de absorção, rastreio de patologia de absorção, resposta terapêutica ao Fe EV, e investigação endoscópica e histológica do tracto digestivo. **Conclusão:** Conclui-se ser importante no estudo destes doentes, a elaboração de uma metodologia de investigação que tenha em conta elementos de ordem epidemiológica, semiológica e analítica assim como a utilização criteriosa de exames auxiliares de diagnóstico invasivos.

**Palavras-chave:** Anemia ferripriva, défice absorção, hemorragia, hepcidina

### PAS65 - (\*)NEUROBLASTOMAS DE ALTO RISCO: EXPERIÊNCIA DO SERVIÇO DE PEDIATRIA DO IPOFG

Ângela Dias<sup>1</sup>; Sandrina Martins<sup>2</sup>; Íris Maia<sup>3</sup>; Ana Ferreira<sup>3</sup>; Lucília Norton<sup>3</sup>

1- Centro Hospitalar do Alto Ave; 2- Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 3- IPOFG- Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil, Porto

**Introdução:** O neuroblastoma, um dos tumores mais frequentes na infância é uma entidade clínica heterogénea. A sua estratificação em categorias de risco visa adequar a terapêutica, optimizando os resultados. Consideram-se neuroblastomas de alto risco (NAR) os tumores em crianças com idade superior a um ano, com doença disseminada, ou com doença localizada, na presença de marcadores biológicos desfavoráveis. Apesar do uso de esquemas terapêuticos multifactoriais, a sobrevida mantém-se inaceitavelmente baixa. **Objectivos:** Caracterizar os NAR, quanto a idade ao diagnóstico, apresentação clínica, características do tumor, terapêutica, resposta à terapêutica e sobrevida. **Materiais e Métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo das crianças/adolescentes admitidos no Serviço de Pediatria do IPOFG por NAR, entre Janeiro de 2003 e Março de 2010. **Resultados:** Identificaram-se 20 crianças/adolescentes com NAR, predominando o sexo masculino (70%), com idade ao diagnóstico compreendida entre 3,5 meses e 15 anos. Os sintomas/sinais à apresentação mais frequentes incluíam queixas algicas (89,5%), febre (36,8%), massa palpável (26,3%) e perda ponderal (21%). O tumor primário, localizado na supra-renal em 55%, era localizado em 5 casos. Naqueles com metástases ao diagnóstico, estas eram maioritariamente ganglionares, medulares ósseas e ósseas. O estadió (INSS) do tumor era 3 em 20% e 4 em 80% dos casos. Todos produziam catecolaminas. Tinham amplificação de MYCN 45%, com deleção do 1p e 11q em 30 e 20% dos casos. Verificou-se aneuploidia das células tumorais em 50%. Quanto à terapêutica, todos efectuaram RAPID- COJEC, com resposta completa em 25%. Foram submetidos a exérese do tumor 73,7%, efectuaram auto-transplante de progenitores hematopoiéticos 80% e radioterapia 70% dos casos. Todos fizeram quimioterapia com outros agentes, destacando-se o TVD e o ácido cis-retinóico, em 55% e 60%. A sobrevida global foi de 70% para um seguimento mediano de 33 meses (P25-75, 11-60,5). Houve 9 óbitos (45%), a maioria por progressão da doença. Dos sobreviventes, 3 não têm doença, 3 têm doença residual estável e 5 têm doença metastazada. O tempo entre o diagnóstico e a morte foi de 32 meses, com sobrevida livre de doença de 18,6 meses e sobrevida pós-recorrência de 20,2 meses, em média. **Discussão:** A amostra reitera o prognóstico desfavorável do NAR. Verifica-se uma sobrevida sobreponível à descrita na literatura, salientando a importância de novos agentes terapêuticos, para melhoria do prognóstico.

**Palavras-chave:** neuroblastomas, alto risco

### PAS66 - (\*)DA DÚVIDA DE UMA QUEDA...AO DIAGNÓSTICO DE HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS

Joana Cotrim<sup>1</sup>; Joana Carvalho<sup>1</sup>; Aida Sá<sup>1</sup>; Cristina Cândido<sup>1</sup>; Fátima Dias<sup>1</sup>; Iris Maia<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 2- Instituto Português de Oncologia do Porto

**Introdução:** A Histiocitose de Células de Langerhans (HCL) é uma doença rara que atinge principalmente crianças, com uma incidência estimada de 3 a 5 casos por milhão. Dependendo da extensão e localização da doença, duas categorias são definidas: HCL envolvendo um único sistema e HCL multissistémica. O prognóstico e resposta à terapêutica estão intimamente ligados à extensão da doença e ao envolvimento ou não de “órgãos de risco” (fígado, baço, pulmão e medula óssea). **Caso Clínico:** Criança do sexo masculino, 10 meses, com antecedentes pessoais de nefrouropatia congénita. Foi trazido ao serviço de urgência pela irmã, por esta ter notado tumefacção na região parietal direita com três semanas de evolução. Desconhecia história de traumatismo. Ao exame objectivo notou-se tumefacção parietal direita, com ligeira flutuação, pelo que realizou radiografia do crânio que evidenciou múltiplas lesões ósseas líticas, sobretudo nas áreas parietotemporais e occipitais. Realizou estudo imagiológico (TAC e RMN cerebral) que confirmou a existência de “múltiplas lesões expansivas com discreto efeito de massa sobre as estruturas adjacentes... muitas com expressão trans-óssea e tendo expressão ao nível do tecido celular subcutâneo”. Foi transferido para o IPO do Porto por suspeita de HCL. A biópsia de partes moles e calote craniana revelou presença de 55% de histiócitos, com imunofenótipo compatível com HCL. O mielograma e biópsia de medula óssea não mostraram envolvimento por HCL. A RMN abdominal não revelou alterações, à excepção de dilatação pielocalicial e ureteral à esquerda. De acordo com o protocolo da Histiocyte Society classificou-se a doença como HCL com envolvimento multifocal e lesões de risco do SNC, sem envolvimento de outros órgãos. Iniciou tratamento e encontra-se actualmente em fase de manutenção. **Comentários:** Apesar da heterogeneidade de manifestações clínicas, as lesões osteolíticas são a principal forma de apresentação da doença. Uma simples radiografia de crânio, efectuada pela suspeita de uma queda, foi, neste caso, o suficiente para levantar a hipótese de HCL. Sabendo-se que a evolução da HCL é variável, um diagnóstico adequado e uma resposta favorável à terapêutica são importantes no prognóstico da doença.

**Palavras-chave:** lesões osteolíticas, histiocitose, multifocal

### PAS67 - (\*)ECOCARDIOGRAFIA POR TELEMEDICINA – CASUÍSTICA DE 3 ANOS DO HOSPITAL INFANTE D. PEDRO (AVEIRO)

Ana Ratola<sup>1</sup>; Ângela Almeida<sup>1</sup>; Liliana Quaresma<sup>1</sup>; Lúcia Ribeiro<sup>2</sup>; Elsa Hipólito<sup>1</sup>; Luís Damas<sup>1</sup>; Ana Nordeste<sup>1,2</sup>

1- Hospital Infante D. Pedro (Aveiro); 2- Hospital Infante D. Pedro, Aveiro (HIP)1, Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC)2

**Introdução:** A ecocardiografia é o método de eleição para diagnosticar alterações estruturais cardíacas. A Telemedicina (TM) permite a interpretação partilhada da ecocardiografia, realizada em tempo real no contexto da situação clínica. Possibilita ainda uma maior precocidade e eficácia no diagnóstico bem como orientação terapêutica adequada. **Objectivos:** Caracterizar as consultas de Pediatria/TM do HIP realizadas num intervalo de 3 anos (de 01.01.2008 a 31.12.2010). **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças que realizaram consulta de Pediatria/TM neste período. Foi também consultada uma base de dados específica desta consulta. Foram avaliados os seguintes parâmetros: sexo, idade, motivo/origem do pedido, diagnósticos e orientação. **Resultados:** No período referido realizaram-se 1464 consultas de Pediatria/TM a 949 crianças, das quais 57,4% eram do sexo masculino. A mediana de idades na primeira consulta foi de 1 ano e 5 meses, variando entre o dia do nascimento e os 15 anos. O principal motivo de referência para a consulta foi o sopro cardíaco e a maioria dos pedidos era proveniente da Consulta Externa. Considerando as primeiras consultas, 46,7% dos exames não apresentaram alterações. Os 3 diagnósticos mais frequentes foram: comunicação intra-auricular (28,6%), persistência do canal arterial (9%) e comunicação intra-ventricular (8,8%). Das crianças observadas, 65,5% tiveram alta da consulta, 6,1% foram transferidas para o Hospital Pediátrico de Coimbra e as restantes mantêm-se em seguimento. **Conclusão:** A TM permite a redução das desigualdades no acesso à saúde, prestação de serviços de forma mais económica, poupando nas deslocações. Possibilita a partilha de conhecimentos e competências, com claro benefício para os doentes e profissionais.

**Palavras-chave:** Telemedicina, ecocardiografia pediátrica, cardiopatia



## PAS68 - (\*)SENSIBILIDADE DA TIRA TESTE (TTU) E SUMÁRIA DE URINA (SU) NO DIAGNÓSTICO DE PIELONEFRITE AGUDA (PNA) EM DIFERENTES GRUPOS ETÁRIOS E MÉTODOS DE COLHEITA

Catarina Neves<sup>1</sup>; João Casalta-Lopes<sup>2</sup>; Fernanda Rodrigues<sup>1</sup>; Lia Gata<sup>1</sup>; Luís Januário<sup>1</sup>  
1- Serviço de Urgência e Unidade de Infecção, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra; 2- Serviço de Biofísica, IBILI, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

**Introdução:** O diagnóstico de PNA assenta numa urocultura positiva (UP) por colheita asséptica. À urgência do diagnóstico contrapõe-se a morosidade deste exame. Os métodos de análise rápida de urina, TTU e SU, podem permitir decisões terapêuticas mais rápidas. **Objectivos:** Avaliar a sensibilidade (S) da TTU e SU no diagnóstico de PNA em diferentes grupos etários e métodos de colheita. **Métodos:** Revisão retrospectiva dos processos clínicos de todas as crianças com PNA, admitidas na urgência pediátrica, de Julho de 2009 a Dezembro de 2010. Critérios de inclusão: UP por colheita asséptica e febre ou apenas UP se idade <3M. Definiu-se UP se  $\geq 105$  UFC/ml em colheita por jacto médio (JM),  $\geq 103$  UFC/ml por sonda vesical (SV) e  $\geq 1$  UFC/ml por punção vesical (PV). Excluídas uroculturas obtidas por saco colector (SC) e polimicrobianas. Analisaram-se todas as TTU (leitura automática) e SU, obtidas por SC, JM, SV e PV. Consideraram-se alterações na TTU a presença de nitratos e/ou leucócitos e na SU presença de nitratos e/ou leucócitos  $\geq 8$ /campo e/ou bacteriúria. Definiu-se S combinada a existência de alteração em  $\geq 1$  parâmetros. Os resultados foram analisados por idade (cutoff 3M) e método de colheita. **Resultados:** Foram incluídas 218 PNA, com mediana de idades de 15M (0,5M-156M), com 423 SU e/ou TTU (SC= 32%, JM=31%, SV= 26% e PV= 11%). A S da TTU para nitratos foi 51% e para leucócitos 79%, com S combinada de 93%. A S da SU para nitratos foi 34%, para leucócitos 95% e para bacteriúria 47%, com S combinada de 97%. Correlacionando os resultados de TTU com SU obteve-se correlação forte (Kappa=0,743;  $p < 0,001$ ) para nitratos e correlação fraca (Kappa=0,077;  $p = 0,187$ ) para leucócitos. Comparando os grupos etários, não se verificaram diferenças significativas entre as S dos parâmetros da TTU ( $p > 0,05$ ), com S combinada de 85% para <3M e 94% para  $\geq 3$ M. Relativamente a SU houve diferenças significativas nas S dos nitratos ( $\chi^2$ ,  $p < 0,001$ ), leucócitos ( $\chi^2$ ,  $p = 0,001$ ), bacteriúria ( $\chi^2$ ,  $p = 0,046$ ) e na S combinada (83% para <3M vs 98% para  $\geq 3$ M,  $\chi^2$ ,  $p < 0,001$ ). Relativamente ao tipo de colheita, não se verificaram diferenças entre as S dos parâmetros da TTU e da SU ( $p > 0,05$ ). **Conclusões:** No grupo etário <3M, as TTU e SU apresentam S baixas, com <15% das TTU ou SU sem qualquer alteração, pelo que, resultados normais nestes testes, não devem contrariar a realização de urocultura. No grupo  $\geq 3$ M, a S dos testes é superior, constituindo um bom teste de rastreio. As S da TTU e SU não variam com o tipo de colheita.

**Palavras-chave:** Pielonefrite aguda, rastreio, sensibilidade

## PAS69 - (\*)PROTECÇÃO SOLAR NA ADOLESCÊNCIA: A REALIDADE DE UMA AMOSTRA DO DISTRITO DE LEIRIA

Ester Pereira<sup>1</sup>; Rui Passadouro<sup>2</sup>; Pascoal Moleiro<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de Leiria-Pombal, EPE; 2- Centro de Saúde Dr. Arnaldo Sampaio

**Introdução:** A infância e a adolescência constituem períodos críticos de exposição solar para o desenvolvimento de cancro cutâneo na idade adulta. Contudo, continuam a ser frequentes as queimaduras solares, especialmente na adolescência. **Objectivo:** Avaliar a incidência de queimaduras solares e as medidas de fotoprotecção adoptadas numa amostra de adolescentes pertencente ao Distrito de Leiria. **Material e Métodos:** Estudo transversal analítico, entre Abril e Maio de 2010, através da aplicação de questionário anónimo. Análise estatística: SPSSv17.0 ( $p < 0,05$ ). **Resultados:** Validaram-se 292 inquéritos de adolescentes com idades compreendidas entre os 11 e os 18 anos (média 13,5 e mediana 13 anos), 53% raparigas. Apresentaram uma ou mais queimaduras solares no Verão passado 40% (média 1,4 queimaduras solares/indivíduo). Destes, antes da pior queimadura solar não utilizavam nenhuma medida de protecção 32% e utilizavam protector solar 55%. Associou-se a uma maior incidência de queimadura solar ( $p < 0,05$ ): grupo etário dos 16 aos 18 anos de idade, fotótipo I a IV, quando “todos/muitos amigos ficam bronzeados”, sentir-se “mais saudável quando bronzeado” e achar que “vale a pena queimar para ficar bronzeado”. A utilização regular de roupa leve e a procura de sombra associaram-se a menor incidência de queimadura solar ( $p < 0,05$ ), não se verificando relação estatisticamente significativa com a utilização regular de protector solar ( $p > 0,05$ ). A utilização de roupa leve foi a medida de fotoprotecção mais referida (63%). Utilizavam regularmente protector solar 50%, mas destes apenas 16% de forma correcta. A utilização de protector solar e de chapéu diminuiu com a idade

( $p < 0,05$ ) e a de óculos escuros foi mais frequente no sexo feminino ( $p < 0,05$ ). Nenhuma das medidas de protecção solar adoptadas se relacionou com fotótipo. A maioria dos adolescentes conhecia efeitos a longo prazo da exposição solar, referindo cancro cutâneo 94% e envelhecimento cutâneo 56%. **Conclusões:** Em 40% dos adolescentes ocorreu pelo menos 1 queimadura solar no Verão passado, observando-se uma maior incidência na faixa etária dos 16 aos 18 anos (61%). Constatou-se uma redução na utilização regular de medidas de fotoprotecção com o aumento da idade. A roupa leve foi a medida de fotoprotecção mais referida (63%), contrastando com a utilização correcta do protector solar em apenas 16%. É notória a influência dos pares e da preferência pelo bronzeado nos comportamentos adoptados.

**Palavras-chave:** protecção solar, queimadura solar, adolescência

## PAS70 - HÁBITOS DO SONO NUMA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA

Sofia Ferreira<sup>1</sup>; Helena M. Silva<sup>1</sup>; Andreia Lopes<sup>1</sup>; Sofia Águeda<sup>1</sup>; Ana Filipe Almeida<sup>1</sup>; Fátima Pinto<sup>1</sup>

1- Consulta de Pediatria, Unidade de Saúde de Aníbal Cunha, ACES Porto Ocidental

**Introdução:** O sono desempenha um papel fundamental no desenvolvimento, com impacto não só a nível do crescimento somático e comportamento, mas também no funcionamento cognitivo, aprendizagem e atenção. As perturbações do sono são frequentes em idade pediátrica, com uma prevalência estimada de 20 a 30%. **Objectivo:** Avaliar os hábitos e as perturbações do sono das crianças que frequentam a consulta de Pediatria num Centro de Saúde. **Material e Métodos:** Estudo transversal, realizado entre Fevereiro e Março de 2011, através da aplicação de um questionário (baseado no Children's Sleep Habits Questionnaire - CSHQ) dirigidos aos pais de crianças saudáveis, com idade compreendida entre 1 e 6 anos, seguidas num Centro de Saúde urbano. **Resultados:** Foram analisados 66 questionários, correspondendo a crianças com idade média de 3,1 $\pm$ 1,6 anos, com 54,5% entre os 4 e 6 anos, sendo 48,5% de sexo feminino. Dormem no quarto dos pais 40%, dos quais 46% dormem na cama dos pais. Têm televisão (TV) ou computador no quarto 65%, e antes de dormir 43,1% têm uma actividade de ecrã, sendo ambos os factos mais frequentes em filhos de pais com menor nível de escolaridade ( $p = 0,002$ ;  $p = 0,026$ , respectivamente). O número médio de horas de sono é de 10h durante a semana e 11h durante o fim de semana (FDS). Considerando a idade, dormem um número de horas insuficiente 77,8% durante a semana e 41,4% durante o FDS. Esta situação é mais frequente em pais com maior nível de escolaridade, sendo estatisticamente significativo em relação ao sono no FDS ( $p = 0,001$ ). Apenas 16,9% dos pais respondem que o filho “dorme pouco”. O CSHQ total, calculado em 70% da amostra, foi 48,48 $\pm$ 8,2. Aqueles com TV no quarto apresentam valores superiores na escala total e em todas as subescalas, com significância estatística apenas na subescala de sonolência diurna ( $p = 0,004$ ). Não houve diferenças significativas nas diferentes subescalas relativamente à idade ou sexo das crianças ou escolaridade dos pais. Apenas 6,3% dos pais consideram que o seu filho tem uma perturbação do sono. **Discussão:** Hábitos inadequados de sono são frequentes na nossa população, não sendo identificados pelos pais como um problema. O CSHQ (total e subescalas) apresentou valores superiores aos descritos na literatura indicando maior prevalência de perturbações do sono na amostra estudada. É papel fundamental da Pediatria abordar e intervir activamente na temática do sono.

**Palavras-chave:** Sono, Perturbações do sono, Criança

## PAS71 - M-CHAT COMO MÉTODO DE RASTREIO DE PERTURBAÇÕES DO ESPECTRO AUTISTA EM CUIDADOS DE SAÚDE PRIMÁRIOS

Sofia Águeda<sup>1</sup>; Andreia Lopes<sup>1</sup>; Sofia Ferreira<sup>1</sup>; Ana Filipe Almeida<sup>1</sup>; Helena Silva<sup>1</sup>; Fátima Pinto<sup>1</sup>

1- Pediatria, Unidade de Saúde de Aníbal Cunha, ACES Porto Ocidental

**Introdução:** O Modified Checklist for Autism in Toddlers (M-CHAT) é um método rápido de rastreio de perturbações do espectro do autismo (PEA), efectuado por questionário sobre o desenvolvimento e comportamento, que deve ser aplicado entre os 16 e os 30 meses. Pode ser aplicado quer em avaliação periódica de rotina, quer por profissionais especializados em casos suspeitos. **Objectivo:** Detecção de situações compatíveis com PEA em crianças com idade inferior a 24 meses e sua orientação precoce para consulta especializada. **Material e Métodos:** Foi efectuado um estudo transversal, por preenchimento do questionário M-CHAT, pelos familiares acompanhantes, na consulta de saúde infantil dos 18 meses, no período de 6 meses. **Resultados:** Foram obtidos

40 questionários, num universo de 47 crianças avaliadas na consulta de saúde infantil dos 18 meses. Eram do sexo masculino 52.5% (n=21) e a média de idades era  $17.6 \pm 2.2$  meses. O questionário foi na maioria dos casos preenchido pela mãe (85%, n=34). As perguntas com maior número de falhas foram a 11 (“É muito sensível aos ruídos, ex. tapa os ouvidos?”), n=5 e a 20 (“Alguma vez se preocupou quanto à sua audição?”), n=4. A média de falhas global foi de  $0.9 \pm 1.8$  perguntas e a média de falhas em itens críticos de  $0.23 \pm 0.7$  perguntas. Ocorreu uma ou mais falha(s) em 37.5% (n=15) e 10% (n=4) tiveram teste considerado positivo. Um destes casos foi reavaliado, não sendo confirmado teste positivo. Os restantes 3 casos corresponderam a crianças com confirmação posterior de PEA, todas referenciadas a consulta especializada e actualmente a realizar intervenção multidisciplinar. **Conclusões:** Embora seja um teste com elevado número de falsos positivos, no nosso caso, a maioria dos rastreios positivos corresponderam a PEA. Esta foi detectada numa amostra substancial da nossa população, e numa idade precoce. O questionário M-CHAT constitui um método de rastreio fulcral para as perturbações de desenvolvimento em geral, com enfoque para a PEA, pelo que deve ser sempre aplicado em consulta de saúde infantil. A detecção de PEA em idade precoce é importante na orientação e acompanhamento necessários.

**Palavras-chave:** M-CHAT, autismo, rastreio

## PAS72 - ACIDÚRIA PROPIÓNICA, METILMALÓNICA E ISOVALÉRICA – DO DIAGNÓSTICO AO PROGNÓSTICO.

Hugo Cavaco<sup>1</sup>; Isabel Sampaio<sup>2</sup>; Patrícia Janeiro<sup>2</sup>; Laura Vilarinho<sup>3</sup>; Isabel Tavares de Almeida<sup>4</sup>; Ana Gaspar<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria do Hospital Central do Funchal; 2- Unidade de Doenças Metabólicas Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado; 3- Unidade de Rastreio Neonatal do Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge; 4- Centro de Metabolismo e Genética da FFUL

**Introdução:** As acidúrias orgânicas (AO) são doenças hereditárias do metabolismo dos aminoácidos de cadeia ramificada, nomeadamente da leucina na acidúria isovalérica (AIV) e da isoleucina e valina nas acidúrias propiónica (AP) e metilmalónica (AMM). São doenças do tipo “intoxicação” de transmissão autossómica recessiva, com 3 formas de apresentação: neonatal, tardia aguda intermitente e crónica progressiva. Com este trabalho pretende-se avaliar esta população, relativamente à forma de apresentação, diagnóstico e evolução após a instituição de terapêutica. **Material e Métodos:** Estudo descritivo retrospectivo longitudinal, através da consulta de processos clínicos em seguimento na Unidade de Doenças Metabólicas do Hospital de Santa Maria, com o diagnóstico de acidúria orgânica, com idade até aos 18 anos. **Resultados:** Foram incluídos 8 doentes, com os diagnósticos de: AP n=3, AMM n=3 e AIV n=2. Cinco em oito manifestaram-se no período neonatal, com vômitos e recusa alimentar (62,5%), alterações do tónus (37,5%), desidratação (25%), convulsões (25%) e movimentos de boxagem/pedalagem (25%). As alterações laboratoriais mais frequentes foram: cetonúria (75%), acidose metabólica (62,5%), hiperamoniemia (62,5%), alterações da glicemia (50%) e alterações hematológicas (37,5%). O rastreio alargado permitiu o diagnóstico de 3 casos que não apresentaram sintomas no período neonatal. Foi instituída uma dieta hipoproteica e suplementação de carnitina em todos os doentes. Nos doentes com AP e AMM foi ainda necessário introduzir uma mistura de aminoácidos específica e medicamentos com metronidazol e cofactores enzimáticos (biotina e hidroxico-balamina, respectivamente). Os 2 casos de AIV foram os únicos que não apresentaram complicações. Nos restantes as mais frequentes foram descompensações metabólicas com cetoacidose (87,5%) e ADPM (50%), registando-se um caso de pancreatite aguda. **Conclusões:** Nesta casuística, de acordo com o referido na literatura, os casos de AP e AMM tiveram quadros de apresentação grave e precoce no período neonatal. A introdução do rastreio neonatal alargado permitiu o diagnóstico mais atempado nestes doentes, para além da identificação de casos assintomáticos, contribuindo para a instituição de terapêutica específica mais precoce.

**Palavras-chave:** acidúrias orgânicas; rastreio neonatal alargado; aminoácidos de cadeia ramificada

## PAS73 - RISCO CARDIOVASCULAR EM PEDIATRIA: CASUÍSTICA DE UMA CONSULTA

Isis Monteiro<sup>1</sup>; Paula Afonso<sup>1</sup>; Anabela Paixão<sup>2</sup>; Conceição Trigo<sup>2</sup>; Sofia Castro<sup>1</sup>; Susana Correia<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo, E.P.E. – Hospital Nossa Senhora do Rosário (Barreiro); 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta

**Introdução:** O risco cardiovascular (CV) em idade pediátrica é um problema crescente e de grande complexidade, em que uma abordagem multidisciplinar

precoce, eficaz e sustentada é fundamental. **Objectivo:** Caracterizar a população da Consulta de Risco Cardiovascular para Crianças e Adolescentes do Hospital N.º Sr.ª do Rosário, nos primeiros 18 meses de actividade. **Método:** Análise retrospectiva de processos dos doentes avaliados na consulta de 1-10-2009 a 31-03-2011, focando dados de anamnese, exame objectivo, exames complementares e terapêutica respeitantes à 1.ª consulta e evolução clínica e analítica aos 6 e 12 meses. **Resultados:** Foram analisados 129 doentes (F=55%, M=45%; idade média  $10,8 \pm 3,9$  anos), referenciados maioritariamente pela consulta de Pediatria (49%). O principal motivo de consulta foi excesso de peso/obesidade (74%), associado ou não a comorbilidades (51% vs. 49%). Havia história familiar de risco e/ou eventos CV em 90%. Foram identificados erros alimentares em 86% e sedentarismo em 37% dos casos. Em 83% dos doentes o índice de massa corporal (IMC) era superior ao P95 e em 20% a pressão arterial sistólica (PAS) e/ou diastólica (PAD) era superior ao P95 (dos quais 33% não-obesos). Existiam alterações do perfil lipídico em 71% (dos quais 65% não-obesos), nomeadamente 27% com colesterol total (CT) acima do P95. Dos 29 doentes que realizaram ecografia abdominal, 7% tinham esteatose hepática. Foram instituídas mudanças de estilo de vida em todos os doentes, mas 46% (59) necessitaram de terapêutica adjuvante (TAd), destacando-se: leite/iogurte enriquecidos com esteróis vegetais (23%), ácido linoleico conjugado (16%), anti-hipertensores (1,6%), metformina (1,6%) e estatina (0,8%). A adesão à consulta foi de 83% e à TAd de 61%. Aos 6 meses, houve redução do IMC em 56% e da PAS/PAD em 56% dos casos. O perfil lipídico melhorou em 31%, com redução do CT em 21%. Este efeito positivo foi menor aos 12 meses: houve redução do IMC em 45% e aumento do CT em 36%, embora com redução da PAS/PAD em 64% dos casos. **Comentário:** O presente estudo confirma a grande prevalência de excesso de peso/obesidade na nossa população, em contexto familiar obesogénico, em alguns casos já com comorbilidades. Outros factores de risco CV representam uma parcela não desprezível, com abordagem distinta mas igualmente complexa. O principal desafio é garantir a sustentabilidade da intervenção, mediante estratégias concertadas envolvendo a família, os cuidados de saúde primários e a comunidade.

**Palavras-chave:** risco cardiovascular, obesidade, hipertensão, dislipidémia

## PAS74 - (\*)ESTENOSE HIPERTRÓFICA DO PILORO: 27 ANOS DE EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL PEDIÁTRICO DE COIMBRA

Rita Moinho<sup>1</sup>; Alexandra Oliveira<sup>1</sup>; Patrícia Horta<sup>1</sup>; Manuel Salgado<sup>1</sup>; José Simões<sup>1</sup>

1- Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução e Objectivos:** A estenose hipertrófica do piloro (EHP) é causa frequente de vômitos em pequenos lactentes, mais comum no sexo masculino. Manifesta-se habitualmente entre a 3.ª e a 6.ª semana de vida. É importante realizar um diagnóstico precoce para evitar desequilíbrios hidro-electrolíticos e má progressão ponderal. Foram objectivos do trabalho: determinar a variabilidade da idade do diagnóstico e o atraso diagnóstico (AD) nos últimos 27 anos e identificar apresentações clínicas menos comuns e evolução pós-cirúrgica. **Métodos:** Análise retrospectiva do processo de crianças submetidas a piloromiotomia por EHP no Hospital Pediátrico de Coimbra de 1984 a 2010. Definiu-se EHP: constatação cirúrgica de estenose do piloro que exigiu piloromiotomia; AD: número de dias entre início da clínica e data da cirurgia; história familiar de EHP: ocorrência em irmãos ou primos do 1.º grau. Os parâmetros avaliados foram: sexo, idade de início da clínica e do diagnóstico, formas de apresentação, antecedentes peri-natais, casos familiares de EHP e evolução pós-cirúrgica. **Resultados:** Obteve-se um total de 500 crianças com EHP, das quais puderam ser analisadas 498. Destas, 82% (408) eram do sexo masculino. A idade de início da clínica variou entre 1 e 113 dias de vida (idade média 29 dias). Em 68% dos casos, as queixas iniciaram-se entre a 3.ª e a 5.ª semana de vida. Verificou-se um AD médio de 10 dias, com diminuição progressiva, sendo de 6,6 dias nos últimos 3 anos. Apenas em 0,8% (4) dos casos não houve vômitos, correspondendo a 2 prematuros com estase gástrica e 2 com atresia esofágica. Foram descritas ondas de reptação em 23,5% (117) e oliva pilórica palpável em 18% (90) dos casos. Em 5,6% (28) dos lactentes houve ocorrência de hematemeses, em 4,2% (21) de icterícia e em 1,2% (6) vômitos biliares. Contexto de prematuridade em 7,6% (38) dos doentes, história familiar de EHP em 1,8% (9) e 0,4% (2) dos lactentes tinham sido previamente medicados com eritromicina. Na evolução pós-cirúrgica, houve reintervenção em 0,6% (3) dos casos. **Conclusões:** Confirmou-se maior incidência no sexo masculino. Houve uma grande variabilidade na idade de início e apresentação clínica. A redução do AD nos últimos anos deve-se-á ao crescente conhecimento da patologia e da utilização dos meios complementares de diagnóstico cada vez mais precisos. Este estudo

vem reforçar a necessidade de evocar o diagnóstico de EHP em lactentes com apresentação clínica menos típica e até aos 4 meses de idade.

**Palavras-chave:** estenose hipertrófica do píloro, vômitos

## PAS75 - (\*)GASTROENTERITE AGUDA, AINDA FALSOS CONCEITOS!

Beatriz Maia Vale<sup>1</sup>; Joana Serra Caetano<sup>1</sup>; Dora Gomes<sup>2</sup>; Livia Fernandes<sup>3</sup>

1- Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra; 2- Hospital S. Teotónio, Viseu; 3- Centro de Saúde S. Martinho do Bispo, Coimbra

**Introdução:** A gastroenterite aguda (GEA) é uma doença muito prevalente em idade pediátrica e motivo frequente de recurso aos Cuidados de Saúde Primários. Apesar de habitualmente benigna e auto-limitada é uma importante causa de morbilidade nos primeiros anos de vida e responsável por absentismo escolar e laboral. **Objectivos:** Identificação do conhecimento parental relativamente à GEA e sua abordagem em ambulatório. Relacionar conhecimento com idade parental e n.º de filhos do agregado familiar. **Material e Métodos:** Estudo transversal analítico realizado de 1 de Setembro/2009 a 31 de Janeiro/2010. Amostra aleatória de conveniência, composta por pais de crianças/adolescentes observados em consulta de Saúde Infantil (SI), num Centro de Saúde de área semi-urbana, a quem foi aplicado um questionário de auto-preenchimento. Inquérito constituído por 12 questões de resposta múltipla. Consideraram-se resultados positivos, se pelo menos metade das respostas correctas. Analisadas variáveis demográficas, conceitos relativos a etiologia, clínica, terapêutica e razões de recurso a cuidados de saúde. Tratamento de dados no programa SPSS 17.0. **Resultados:** Foram validados um total de 139 inquéritos. Das crianças observadas em consulta, 53,9% eram do sexo masculino, tinham em média 5,3 anos de idade (2M-17A) e os pais, em média, 36 anos (23-57A). O agregado familiar era constituído, em média, por 1 irmão, com idade de 10,4 anos (3sem-29A). Os resultados foram positivos em metade da amostra, sendo que apenas 7% obtiveram mais de 8 respostas correctas e 6% menos de 4. Pais mais jovens correlacionam-se com melhores resultados ( $p=0,008$ ). Não houve tendência para resultados mais positivos nas famílias com mais filhos. Relativamente à clínica, 42% não reconhecem os sinais de alarme e 69% não recorrem ao médico em situações adequadas. A etiologia mais frequente é correctamente identificada em 59% e 43% consideram não ser transmissível entre contactos. Verifica-se que o maior número de respostas erradas corresponde à terapêutica (86%), sendo que 71% fazem dieta, 35% consideram necessário anti-diarreico e apenas 34% fazem hidratação oral fraccionada. **Comentários:** Apesar da frequência da GEA existem ainda falsos conceitos, principalmente em relação às vias de transmissão e tratamento. Realça-se a importância de, nas consultas de SI, reforçar o ensino dos sinais de alarme da GEA, nomeadamente os sinais de desidratação, a importância da hidratação oral fraccionada e medidas de prevenção.

**Palavras-chave:** Gastroenterite aguda, conceitos, pais

## PAS76 - (\*)CARACTERIZAÇÃO NUTRICIONAL DE UMA POPULAÇÃO ESCOLAR DA AMADORA

Andreia Martins<sup>1</sup>; Ana Cysneiros<sup>1</sup>; Susana Pacheco<sup>1</sup>; Carlos Escobar<sup>1</sup>; Maria Janeiro<sup>1</sup>; Filipa Fonseca<sup>1</sup>; Joana Raposo<sup>1</sup>; Raquel Coelho<sup>1</sup>; Graciete Bragança<sup>1</sup>

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

**Introdução:** A patologia cardiovascular e metabólica tem uma prevalência crescente e está inequivocamente relacionada com hábitos nutricionais adquiridos em idades muito precoces. A vigilância do estado nutricional da população infantil é uma medida de saúde pública que visa detectar distúrbios, como a desnutrição e a obesidade, a fim de intervir precocemente na modificação de factores contribuintes para as patologias referidas. O objectivo do estudo é caracterizar o estado nutricional de crianças da área de influência do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE. **Material e Métodos:** Estudo transversal descritivo de crianças a frequentar o ensino pré-escolar e 1.º ciclo do básico em dois agrupamentos escolares do Concelho da Amadora, durante o ano lectivo de 2010-2011. Foram avaliados os dados antropométricos (z-score do IMC, de acordo com os padrões do CDC) colhidos pelos docentes, no âmbito do programa POPE (Prevenção da Obesidade Pediátrica na Escola). Define-se Baixo Peso quando o IMC é inferior ao P5, Excesso de Peso quando situado entre o P85 e o P95 e Obesidade quando igual ou superior ao P95. **Resultados:** Foram avaliadas 1292 crianças, 50.1% do sexo masculino. A mediana de idades foi sete anos (3-15), 20.3% frequentavam o ensino pré-escolar e 79.7% o 1.º ciclo. Dos inquiridos 56.6% eram origem caucasiana e 42.9% de ascendência africana, com z-score médio de  $0,635 \pm 1,09$  (-4,31-3,57), sem diferenças significativas entre sexo ou etnia. A distribuição segundo os agrupamentos escolares não apresentou diferenças estatisticamente significativas. **Comentários:** Foi feita a comparação

dos nossos resultados com os do estudo COSI Portugal 2008 (Childhood Obesity Surveillance Initiative) para a Região de Lisboa e Vale do Tejo referente a 870 crianças. Existe na nossa população maior prevalência de Excesso de Peso e Obesidade com 37.7% vs 32%, e maior prevalência de Baixo Peso, com 2.6% vs 1.7%. A prevalência elevada de excesso de peso e obesidade no grupo pré-escolar, chama a atenção para a necessidade de medidas preventivas em idades muito precoces, promovendo hábitos saudáveis de alimentação e exercício físico desde a gravidez e nos primeiros anos de vida. A população estudada é urbana, inclui diferentes etnias e tem um baixo nível sócio-económico. As intervenções de promoção da saúde, a nível escolar e comunitário deverão ser planeadas de acordo com as carências desta população.

**Palavras-chave:** nutrição, população escolar, estudo POPE, Amadora

## PAS77 - EFEITOS SECUNDÁRIOS EM DOENTES COM PHDA TRATADOS COM METILFENIDATO: UM ESTUDO COMPARATIVO ENTRE DIFERENTES FORMULAÇÕES

Mónica Pinto<sup>1</sup>; Catarina Cordovil<sup>1</sup>; Conceição Amado<sup>2</sup>

1- HDE; 2- IST

**Introdução:** O Metilfenidato (MF) é o psicostimulante mais usado no tratamento da Perturbação de Hiperactividade e Déficit de Atenção (PHDA). Em Portugal existem três formulações: curta duração (2-4H) (CD), duração intermédia (6-8H) (ID) e longa duração (10-12H) (LD). A selecção baseia-se em características individuais de cada doente contudo, os efeitos secundários levam frequentemente a alterações de formulação. **Objectivo:** Avaliação da relação entre os efeitos secundários em doentes com PHDA medicados com diferentes formulações de MF e tipo de formulação e dose total diária. **Método:** Aplicação de questionário de efeitos secundários de MF numa amostra de 155 crianças/adolescentes (C/ A) com PHDA medicados com MF. Questionários preenchidos pelos prestadores de cuidados. Amostra distribuída de acordo com o tipo de formulação em três grupos: CD, ID e LD. Registou-se ainda: género, idade, peso e dose total diária. Análise estatística estratificada para o tipo de formulação, sexo e dose total/peso. Aplicaram-se os testes de Qui-Quadrado de Pearson e  $\lambda$  de Goodman e Kruskal com valores-p simulados. **Resultados:** Amostra de 155 C/ A, 104 do sexo masculino e 51 do feminino. 37 do grupo de CD, 86 do de ID e 32 de LD. Média de idades 9, 10 e 13, respectivamente. Os efeitos secundários mais frequentes foram "falta de apetite" ( $p = 0.1$ ) e "problemas de sono" ( $p = 0.2$ ). Nenhum dos efeitos secundários parece ser fortemente dependente da formulação e a presença de efeitos secundários e sua intensidade não parecem ser dependentes da dose/peso. **Conclusão:** Os efeitos secundários raramente são referidos pelos prestadores de cuidados das C/ A com PHDA medicados com MF. Parece haver uma variabilidade individual e não associação significativa com o tipo de formulação e dose total diária. Assim o tratamento deve ter em conta factores individuais com monitorização dos efeitos secundários.

**Palavras-chave:** PHDA, metilfenidato, Efeitos, Secundários

## PAS78 - (\*)HÁBITOS ALIMENTARES E DE ACTIVIDADE FÍSICA DE UMA POPULAÇÃO ESCOLAR DA AMADORA

Ana Cysneiros<sup>1</sup>; Carlos Escobar<sup>2</sup>; Maria Janeiro<sup>2</sup>; Andreia Martins<sup>2</sup>; Susana Pacheco<sup>2</sup>; Rita Novais<sup>2</sup>; Leonor Ferreira<sup>2</sup>; Raquel Coelho<sup>2</sup>; Graciete Bragança<sup>2</sup>

1- Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca, EPE, Amadora. Directora: Dra. Helena Carreiro; 2- Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca, EPE, Amadora.

**Introdução:** Os hábitos alimentares, de actividade física e de sedentarismo são em grande parte adquiridos segundo a dinâmica familiar e influenciam o desenvolvimento físico e psicológico da criança. O objectivo do nosso estudo é caracterizar estes hábitos para criar modelos de intervenção precoce. **Material e Métodos:** Estudo transversal descritivo de crianças do ensino pré-escolar e 1.º ciclo do ensino básico em três agrupamentos escolares do Concelho da Amadora. Analisaram-se os dados colhidos pelos docentes do ano escolar de 2010/2011, no âmbito do programa POPE (Prevenção da Obesidade Pediátrica na Escola). Foram avaliados os dados de um questionário efectuado aos pais. **Resultados:** Foram analisados 1867 questionários, com 50.8% das crianças do sexo masculino e mediana de idades de 7 anos (3-15 anos). Quanto aos hábitos alimentares, 57.3% come sopa em casa, verificando-se uma diminuição deste consumo com o aumento do ano escolar ( $p < 0.05$ ). Dos inquiridos, 68.6% come diariamente legumes ou salada. Verificou-se maior consumo de carne do que peixe: 65.9% come carne entre 1 a 3 vezes por semana e 6% uma vez

por semana; 49.3% come peixe 1 a 3 vezes por semana e 24.8% raramente ou nunca. São 56.2% os pais que referem um consumo de fritos inferior a uma vez por semana. O consumo de fruta é de duas peças por dia em 48.6% dos casos e 59% consome laticínios 2 a 3 vezes por dia. O consumo habitual de refrigerantes às refeições é de 57.9%. Os resultados mostram que 68% não pratica exercício físico regularmente, 42.2% andam menos de 15 minutos por dia a pé, 65.2% vê duas ou mais horas de televisão por dia e 50% brinca com jogos electrónicos mais de uma hora por dia. Salienta-se que 8.3% jogam mais de quatro horas por dia. **Comentários:** Em comparação com o estudo COSI Portugal 2008 (Childhood Obesity Surveillance Initiative), a nossa população apresenta um consumo diário de sopa, legumes, fruta e laticínios superior ao nacional. De salientar que nesta população um número elevado de crianças nunca come peixe em casa, consome regularmente refrigerantes às refeições e apresenta comportamentos sedentários francamente acima da média nacional. Estes resultados inserem-se num contexto urbano, com população multicultural social e economicamente carenciada. Futuros programas de promoção da saúde deverão ter em conta estas características.

**Palavras-chave:** comportamento sedentário, população escolar, intervenção precoce

### PAS79 - (\*) ARTRITE SÉPTICA DA ARTICULAÇÃO TEMPORO-MANDIBULAR

Ema Grilo<sup>1</sup>; Richard Nunes<sup>2</sup>; Alfeu Baptista<sup>3</sup>; Gustavo Januário<sup>4</sup>; Lia Gata<sup>4</sup>; Fernanda Rodrigues<sup>4</sup>

1- Hospital Pediátrico Carmona da Mota; 2- Serviço de Cirurgia Maxilo-Facial dos Hospitais da Universidade de Coimbra; 3- Serviço de Estomatologia do Centro Hospitalar de Coimbra; 4- Serviço de Urgência e Unidade de Infeciologia do Hospital Pediátrico Carmona da Mota

**Introdução:** A artrite séptica da articulação temporo-mandibular (ATM) é uma patologia muito rara em idade pediátrica podendo ter subjacente um foco infeccioso primário contíguo à articulação ou resultar de disseminação hematogénea, com foco primário oculto. Pode associar-se a complicações graves, tanto precoces como tardias, nomeadamente limitação definitiva da mobilidade articular. Um prognóstico favorável depende do diagnóstico atempado e substituição precoce do tratamento. O agente habitualmente envolvido é o *S. aureus*. **Caso Clínico:** Criança de 3 anos, referenciada ao Serviço de Urgência por febre e tumefacção dolorosa pré-auricular direita com 2 dias de evolução, agravados por trismus e dificuldade alimentar. Dez dias antes tinha sido medicada com amoxicilina e ácido clavulânico (AmoxiClav) por otite média aguda (OMA) direita. Cumpriu 4 dias de tratamento, com melhoria sintomática parcial e curto período de apirexia. Ao exame físico, apresentava-se prostrada e com tumefacção dolorosa limitada à região pré-auricular direita sem outros sinais inflamatórios locais. O tímpano direito estava íntegro mas abaulado e congestionado. A ecografia evidenciou derrame intra-articular na ATM direita, confirmado por TAC e o hemograma apresentava leucocitose (42570/mm<sup>3</sup>) com neutrofilia (90,8%); proteína C reactiva 34,2mg/dL. Iniciou antibioterapia endovenosa com AmoxiClav e clindamicina e foi submetida a drenagem articular cirúrgica. Manteve febre durante cerca de 48 horas com posterior melhoria clínica e analítica progressivas. Em D5 foi notado aumento da tumefacção, apresentando a TAC presença de líquido coalescente no tecido celular subcutâneo, tendo sido efectuada nova drenagem cirúrgica. A cultura do drenado articular revelou *Fusobacterium necrophorum* não produtor de beta-lactamases. Passou a antibioterapia oral com amoxiclav, cumprindo 6 semanas de terapêutica. Houve normalização dos parâmetros laboratoriais e recuperação completa da mobilidade articular. **Conclusão:** A artrite da ATM é muito rara na criança. Embora o *Fusobacterium necrophorum* seja agente de artrite, não há descrição na literatura de infecção da ATM causada por esta bactéria. A OMA poderá ter sido o ponto de partida desta infecção, por contiguidade, e poderá ter também contribuído para atraso no diagnóstico. Na criança com dor referida à região auricular, mesmo na ausência de sinais inflamatórios locais, a presença de trismus e dificuldade na mobilidade da ATM devem fazer evocar este diagnóstico.

**Palavras-chave:** Artrite séptica, articulação temporo-mandibular

### PAS80 - (\*) CRIANÇAS INTERNADAS POR HERPES ZOSTER

Bárbara Cardoso<sup>1</sup>; Catarina Gouveia<sup>1</sup>; Maria João Brito<sup>1</sup>

1- Hospital de Dona Estefânia

**Introdução e Objectivos:** O vírus varicella zoster (VVZ) pode reactivar após latência na raiz dorsal dos gânglios sensoriais, causando herpes zoster (HZ). São factores de risco a malignidade, imunodeficiências congénita e adquirida e a exposição ao VVZ in utero e pós-natal, sobretudo no primeiro ano de vida.

Em Portugal e dada a sua raridade na infância, os dados relativos a esta entidade são escassos. O objectivo deste estudo foi caracterizar os casos de HZ que necessitaram de internamento. **Métodos:** Estudo descritivo dos casos internados com o diagnóstico de herpes zoster, entre 2000 e 2011, segundo a International Classification of Diseases (ICD-9-CM). **Resultados:** Total de 22 doentes, com uma mediana de idades de 9 anos [6 meses – 14 anos]. Registaram-se factores de risco em 14 (64%) doentes: neoplasia (9), infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (4) e terapêutica imunossupressora (4). Em três doentes havia mais de que um factor de risco. Em três crianças não havia história de infecção prévia pelo VVZ, mas em um caso havia exposição in utero ao VVZ. Nenhum dos doentes tinha realizado a vacina da varicela. Os motivos de internamento foram: impétigo (4), celulite orbitária (2), indicação de terapêutica antiviral endovenosa (17). Registou-se erupção cutânea em todos os doentes: regiões oftálmica - ramo V1 do trigémio (5), cervico-torácica (11), lombo-sagrada (6), com uma evolução média de 3,2 ± 1,7 dias prévia à apresentação. Em quatro casos houve necessidade de confirmar o diagnóstico por RT – PCR. Registaram-se complicações em 8/22 (36%) doentes: impétigo (4), celulite orbitária (2), encefalite (1), queratite herpética (1), flebite (1); do total destes doentes havia factores de risco em metade dos casos. A terapêutica com aciclovir endovenoso teve uma duração mediana de 8,5 dias. Em 6/8 crianças sem factores de risco excluiu-se défice de imunidade. **Comentários:** Em crianças com factores de risco para a infecção por HZ, a taxa de complicações é elevada pelo que a terapêutica endovenosa deve ser preconizada. Em crianças saudáveis é fundamental um elevado índice de suspeição no diagnóstico, particularmente na ausência de história de varicela. Embora tenha constituído regra nesta amostra, a exclusão de imunodeficiência subjacente não é consensual.

**Palavras-chave:** Herpes Zoster, Internamentos

### PAS81 - (\*) SAZONALIDADE DA GASTROENTERITE AGUDA POR ROTAVÍRUS – VARIAÇÕES SECULARES OU EFEITO DA VACINA?

Fernanda Rodrigues<sup>1</sup>; Ana Brett<sup>2</sup>; Miren Iturriza-Gómara<sup>3</sup>; Luís Januário<sup>2</sup>

1- Serviço de Urgência e Unidade de Infeciologia, Centro de Investigação e Formação Clínica, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra, Portugal; 2- Serviço de Urgência e Unidade de Infeciologia, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra, Portugal; 3- Virus Reference Department, Health Protection Agency, London, UK

**Introdução:** Duas vacinas contra rotavírus (RV) estão disponíveis em Portugal desde 2006, não incluídas no PNV, com cobertura a subir lentamente, de 15 para 42% entre 2007 e 2010 (Rotateq® e Rotarix® ~ 50/50%), e com assimetrias regionais. Em climas temperados, o pico da curva epidémica desta infecção ocorre classicamente nos meses frios. Dados institucionais pré vacina mostram existência de pico anual de gastroenterite aguda (GA) entre Janeiro e Março. Variações seculares naturais na incidência da doença são reconhecidas. Estudos recentes em países que incluíram as vacinas nos seus calendários demonstraram mudanças na sazonalidade do RV, com atraso no início da epidemia sazonal anual em 1 a 2 meses. **Objectivos:** Avaliar modificações da sazonalidade da GA por RV numa região com modesta e assimétrica cobertura vacinal. **Métodos:** Estudo prospectivo, em período epidémico (Janeiro a Junho), de 2006 a 2010, incluindo todas as crianças com idade ≤3A, observadas no Serviço de Urgência com GA (≥ 2 dejeções líquidas/24 h) e amostra de fezes disponível. Nas amostras positivas para RV efectuou-se genotipagem. **Resultados:** Ao longo dos 5 anos, das 5.983 crianças com GA, 1.953 (33%) foram incluídas no estudo: 31%, 31%, 29%, 37% e 35% de 2006 a 2010. RV foi detectado em 711: 49%, 38%, 24%, 25% e 40% de 2006 a 2010. Relativamente às curvas sazonais epidémicas, em 2006, 2008 e 2009, a actividade do RV já era alta em Janeiro e caiu nos meses seguintes. Em 2007 e 2010 a curva teve 2 picos, sendo o segundo muito tardio (Junho) no último ano. Em 2010 estes picos foram genótipo-específico: G9P[8] foi responsável pelo primeiro (Março) e G1P[8] pelo segundo (Junho). Ao avaliar a distribuição geográfica, a primeira epidemia parece ter começado na cidade, espalhando-se para todo o distrito e a epidemia por G1P[8] ocorreu desde o seu início de forma difusa em toda a região. **Conclusões:** O RV foi um agente causal importante de GA, com flutuações anuais mas sem tendências óbvias de redução. Embora existam diferenças claras entre os anos, não observámos tendências progressivas e as curvas sazonais epidémicas observadas não se ajustam a simples “atraso” das mesmas, como descrito noutros países. Uma cobertura vacinal mais elevada e sustentada parece ser necessária para que se observe o importante impacto sobre a doença relatado noutros países. Vigilância continuada é fundamental, devendo estender-se aos restantes meses do ano.

**Palavras-chave:** Rotavírus, gastroenterite, sazonalidade

## PAS82 - (\*)LEISHMANIOSE CUTÂNEA - UMA REALIDADE PRESENTE

Joana Carvalho<sup>1</sup>; Marisa Carvalho<sup>1</sup>; Cristina Cândido<sup>1</sup>; Nilza Ferreira<sup>1</sup>; Vânia Martins<sup>1</sup>  
1- Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro

**Introdução:** Estima-se que ocorram, anualmente, 1-1,5 milhões de casos de Leishmaniose Cutânea (LC), número este provavelmente subestimado por ausência de notificação. Mais de 80 países constituem zonas endémicas para a LC, mantendo-se esta como um importante problema de saúde pública. **Objectivos:** Caracterizar os casos de LC seguidos na nossa Consulta Externa, entre 1 de Janeiro de 2003 e 31 de Dezembro de 2010. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos de crianças com diagnóstico confirmado de LC no período referido, e convocatória de consulta para conhecimento da sua evolução. Avaliaram-se as seguintes variáveis: sexo; idade; caracterização epidemiológica (local de residência – rural ou urbano, proximidade a recursos hídricos, contacto diário ou esporádico com cães); número, local e tipo de lesão; tempo entre surgimento de lesão e diagnóstico; exame de diagnóstico; tratamento e evolução. **Resultados:** O diagnóstico de LC foi confirmado em 23 crianças, 56,5% do sexo masculino. Numa verificou-se, concomitantemente, Leishmaniose Visceral. As idades variaram entre os 3 meses e os 5 anos (43,5% com idade inferior a 1 ano). A maioria (87%) residia em meio rural, e 70,6% próxima de recursos hídricos, sendo que 60% referiu contacto diário ou esporádico com cão. A lesão cutânea única foi a apresentação mais comum (79,3%), sendo a região malar a localização mais frequente. O tempo decorrido desde o surgimento da lesão até ao diagnóstico foi, na maioria (69,6%), inferior a 6 meses. O exame directo do raspado cutâneo foi efectuado em todas as crianças (positivo em 82,6%), sendo o diagnóstico nas restantes efectuado por exame cultural positivo e/ou pesquisa de PCR. Não se efectuou qualquer tipo de tratamento em 65,2%, em 21,7% realizou-se infiltração local com sais de antimónio e em 13,1% realizou-se o mesmo fármaco via intra-muscular. Em 20 crianças foi possível o follow-up, verificando-se evolução para cura em 18 crianças (61,1% sem terapêutica), e persistência da lesão em duas. O tempo médio de evolução para cura foi de 14,2 meses, 15,4 meses nas crianças que não efectuaram terapêutica e 12,4 meses nos que efectuaram terapêutica. **Comentários:** A apresentação e evolução dos nossos casos correspondeu ao descrito em outras séries. Será importante referir que, como seria esperado, a maioria dos casos evolui para cura sem terapêutica. Salientamos a necessidade de elevada suspeição para esta patologia em regiões endémicas.

**Palavras-chave:** Leishmaniose cutânea pediátrica; tratamento

## PAS83 - (\*) ATAXIA-TELANGIECTASIA CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA E LABORATORIAL DE CINCO CASOS

Sara Batalha<sup>1</sup>; Ana Isabel Cordeiro<sup>1</sup>; Conceição Neves<sup>1</sup>; Catarina Martins<sup>1</sup>; Luís Miguel Borrego<sup>1</sup>; Fátima Abreu<sup>1</sup>; Rita Silva<sup>1</sup>; Ana Moreira<sup>1</sup>; Eulália Calado<sup>1</sup>; João Fabela Neves<sup>1</sup>  
1- Hospital de Dona Estefânia

**Introdução:** A Ataxia-Telangiectasia (AT) é uma doença autossómica recessiva caracterizada por ataxia cerebelosa progressiva, telangiectasias oculares e cutâneas, infecções broncopulmonares frequentes e atraso de crescimento. Estes doentes apresentam ainda hipersensibilidade às radiações ionizantes e predisposição a patologia neoplásica. Podem ser encontradas várias mutações, havendo uma correlação genótipo-fenótipo. As alterações imunes são muito variáveis, podendo envolver a imunidade humoral e celular. **Casos Clínicos:** Apresentam-se cinco doentes, quatro do sexo masculino, com idades entre os três e os dezasseis anos; quatro irmãos, pertencentes a duas famílias, sem história de consanguinidade. Seguidos na consulta de Neuropediatria e de Imunodeficiências Primárias do HDE. A idade média de diagnóstico foi 4,5 anos. Inicialmente todos com ataxia da marcha e três com atraso do desenvolvimento. Actualmente apresentam ataxia marcada, o mais velho em cadeira de rodas desde os dez anos; três dismetria importante; três apraxia oculomotora e três nistagmo. Dois irmãos (três e seis anos) sem telangiectasias. O doente mais velho teve desde início um quadro de infecções respiratórias altas e baixas de repetição e bronquiectasias na TAC torácica. Sob terapêutica com imunoglobulina endovenosa desde os 7 anos. Os cinco com aumento da alfa-fetoproteína (AFP). O estudo imunológico revelou linfopenia T CD4 e CD8, linfocitose NK, diminuição das células naive CD4 e CD8 e aumento células memória/ activadas. Três crianças apresentavam IgG2 baixa; uma IgG3 baixa; uma ausência de IgA; uma deficiência de resposta a antígenos polissacarídicos; e uma diminuição da resposta aos mitógenos. Todos com aumento importante das células CD3+TCR  $\gamma\delta$ + (10-50% total de CD3), característico das doenças de reparação do ADN. De realçar que em quatro crianças, o diagnóstico foi corroborado pelas características imunológicas, vários meses

antes do diagnóstico genético e do estudo da radiosensibilidade. Em dois a mutação é homocigótica, sendo nestes o quadro neurológico e imunológico mais grave. **Conclusão:** Os casos clínicos descritos ilustram a variabilidade clínica e imunológica desta patologia. É extremamente importante um diagnóstico precoce, bem como a adopção de medidas que permitam melhorar a qualidade de vida destes doentes. Deve ser efectuado o aconselhamento genético destas famílias, pois os portadores de um gene mutado apresentam também uma incidência aumentada de neoplasias.

**Palavras-chave:** Ataxia, telangiectasia, criança, imunodeficiência

## PAS84 - (\*)PNEUMONIA ADQUIRIDA NA COMUNIDADE DE EVOLUÇÃO COMPLICADA: CASUÍSTICA DE 9 ANOS

Sara Domingues<sup>1</sup>; Luciana Barbosa<sup>1</sup>; Ângela Machado<sup>1</sup>; Sandra Pereira<sup>1</sup>; Maria João Sampaio<sup>1</sup>; Cláudia Monteiro<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, E.P.E. - Unidade Padre Américo

**Introdução:** A pneumonia adquirida na comunidade (PAC) é uma infecção frequente e potencialmente grave na criança, principalmente com idade inferior a 5 anos. As complicações são pouco frequentes, mas necessitam de uma abordagem precoce. **Objectivo:** Rever e caracterizar os casos de crianças internadas por PAC complicada. **Métodos:** Estudo retrospectivo com análise dos processos clínicos das crianças internadas entre Junho de 2002 e Maio de 2011, com o diagnóstico de PAC complicada de derrame pleural (DP), atelectasia, abscesso pulmonar, pneumatoceles, ou de múltiplos focos. Análise estatística realizada com o programa SPSS 19.0. **Resultados:** Incluídas 78 crianças, com idade média de 5 anos e 9 meses (1 mês-16 anos); 59% do sexo masculino. A mediana do tempo de internamento foi 6 dias (2-30), com predomínio nos meses de Outono/ Inverno (67%). Ocorreu uma média de 8,7 casos/ano, com maior incidência nos anos de 2006 (20) e 2009 (18). Vacinação antipneumocócica em 33%. Instituída antibioterapia prévia à admissão em 44% das crianças. Os sintomas mais frequentes foram febre (91%) e tosse (90%). Analiticamente, havia neutrofilia em 58% dos casos e o valor médio da proteína C reactiva foi de 124,9mg/L. As complicações detectadas foram: DP não septado (56); DP septado (8); atelectasia (7); pneumonia multifocal (4); pneumatocele (2); abscesso (1). Todos efectuaram radiografia torácica, 55 ecografia e 10 tomografia computadorizada. Obteve-se identificação de agente em 15% das crianças: Mycoplasma pneumoniae (5); Mycobacterium tuberculosis (2); Haemophilus influenzae (1); Branhamella catarrhalis (1); vírus Influenzae H1N1 (1); Mycoplasma pneumoniae e Mycobacterium tuberculosis (1); Bordetella parapertussis e Serratia fonticola (1). Das crianças transferidas para outro hospital (18), a maioria (13) tinha idade inferior a 5 anos (diferença estatisticamente significativa). Relativamente ao seguimento: cura (69), pneumonia necrotizante (1), bronquiectasias (1), aderências pleurais (1), desconhecido (10). **Conclusão:** Nos últimos anos constatou-se um aumento do número de casos de PAC complicada, tendo as crianças com idade inferior a 5 anos maior necessidade de transferência para outro hospital e portanto maior morbidade, tal como descrito na literatura. Os agentes isolados na nossa amostra não corroboram os dados descritos noutras séries. Destacamos o Mycobacterium tuberculosis, que, pela sua elevada incidência nesta região, será sempre um diagnóstico a ter em conta.

**Palavras-chave:** pneumonia derrame atelectasia abscesso

## PAS85 - (\*)TUMEFACÇÃO DA PAREDE TORÁCICA - COSTOCONDRITE POR GEMELLA HAEMOLYSANS

Rodolfo Casaleiro<sup>1</sup>; Ema Grilo<sup>1</sup>; Helder Romão<sup>1</sup>; Rui Lobo<sup>1</sup>; Gustavo Januário<sup>1</sup>; Lia Gata<sup>1</sup>; Fernanda Rodrigues<sup>1</sup>; Maria José Noruegas<sup>2</sup>; Manuel Salgado<sup>3</sup>; Luís Januário<sup>1</sup>

1- Serviço de Urgência e Unidade de Infeciologia, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra; 2- Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar de Coimbra; 3- Consulta de Reumatologia, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra

**Introdução:** As tumefacções da parede torácica são raras em pediatria e englobam um conjunto extenso e variado de patologia benigna e maligna. A costochondrite infecciosa é uma entidade rara, apresentando-se na sua maioria como complicação de cirurgia cardiotorácica ou uso de drogas injectáveis. Na criança o seu diagnóstico é extraordinariamente raro, particularmente na sua forma primária. Gemella haemolysans é um coco Gram positivo, anaérobio facultativo, comensal das mucosas. Infecções por esta bactéria são raramente reportadas, podendo causar endocardite, endoftalmite, espondilodiscite, meningite e abscesso cerebral. **Caso clínico:** Menino de 10 meses, previamente saudável, recorreu ao Serviço de Urgência por tumefacção para-esternal direita com 3 dias de evolução, com agravamento progressivo. Sem febre, perda ponderal ou outros sintomas associados. Sem história de traumatismo. Ao exame objectivo

apresentava bom estado geral, tumefacção no terço inferior direito do esterno com 3,5cm de maior diâmetro, consistência muito dura, dolorosa à palpação, com discreto rubor cutâneo, sem solução de continuidade cutânea ou outras lesões associadas. Restante exame objectivo sem alterações. A investigação analítica revelou Hb=9,5g/dL, leucócitos= 14,2 x10<sup>3</sup>/μL (neutrófilos=39%), VS=35mm/h e pCr=1,3mg/dL. Realizou radiografia torácica e a da grelha costal que não apresentaram alterações. A ecografia mostrou processo inflamatório/infeccioso dos tecidos moles adjacentes à 6ª articulação condro-esternal direita e região para-esternal homolateral, havendo integridade estrutural das superfícies ósseas e cartilaginosas adjacentes. A cintigrafia óssea não revelou alterações. Procedeu-se a punção aspirativa da lesão para estudo microbiológico. Iniciou terapêutica com Amoxicilina + ác. clavulânico, com diminuição progressiva mas lenta da lesão, que mantinha consistência muito dura. Realizou então TAC e RMN que revelaram imagem compatível com osteocondrite. Na cultura do aspirado foi identificada *Gemella haemolysans*, resistente ao Linezolid e susceptível à Penicilina. Cumpriu 4 semanas de tratamento com resolução clínica total. **Comentários:** Uma tumefacção torácica de crescimento rápido deve sempre levantar a possibilidade de processo infeccioso, mesmo na ausência sinais sistémicos, devendo sempre ser pesquisada activamente a sua etiologia. A costocondrite é um diagnóstico raro em pediatria, não havendo descrições de identificação de *Gemella haemolysans* como causa desta infecção.

**Palavras-chave:** Tumefacção torácica, costocondrite, *Gemella haemolysans*

### PAS86 - (\*) INFECCÕES DA CORRENTE SANGUÍNEA ASSOCIADAS AOS CUIDADOS DE SAÚDE NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Marta Caldeira<sup>1</sup>; Francisco Silva<sup>2</sup>; Gustavo Januário<sup>1</sup>; João Casalta<sup>3</sup>; Carla Pinto<sup>1</sup>; Farelá Neves<sup>1</sup>

1- Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Professor Carmona da Mota, CHC, Coimbra; 2- Serviço de Pediatria, Hospital Dr. Nélito Mendonça, Funchal; 3- Hospitais da Universidade de Coimbra

**Introdução:** a infecção associada aos cuidados de saúde (IACS) é uma complicação frequente em cuidados intensivos, apresentando-se na maioria dos casos como infecção da corrente sanguínea (ICS). A vigilância epidemiológica prospectiva permite o conhecimento actualizado das taxas de infecção e dos factores de risco associados. Estes podem ser prevenidos ou minorados, contribuindo assim para a redução das taxas de infecção e da morbilidade e mortalidade que lhes estão associadas. **Objectivos:** determinar a incidência da IACS e da ICS no Serviço de Cuidados Intensivos do Hospital Pediátrico de Coimbra (CIPE), identificar os germes e determinar factores de risco nas ICS. **Metodologia:** realizou-se um estudo prospectivo, longitudinal cujo universo foi constituído pelas crianças admitidas no CIPE durante 6 meses (1.07 a 31.12.2010). Para o diagnóstico das IACS foram utilizados os critérios dos CDC. Constituíram-se 2 grupos: grupo A - com ICS; e grupo B - sem IACS. Nestes compararam-se essencialmente os factores de risco intrínseco e extrínseco. Os dados foram analisados estatisticamente (PASW Statistics 18.0). **Resultados:** no período considerado ocorreram 171 admissões no CIPE, tendo sido identificadas 20 IACS, sendo 6 destas da corrente sanguínea. Os microrganismos mais frequentemente isolados foram os Gram positivos. Não se encontraram diferenças nos factores de risco intrínseco nos dois grupos com excepção da idade. A média da idade no grupo A (3,5 meses) foi inferior à do grupo B (55 meses; p=0,031). Não se observaram diferenças na exposição aos factores de risco extrínseco entre os grupos mas a média da duração da utilização dos CVC, da ventilação mecânica invasiva (VMI) e da sonda vesical foi significativamente superior no grupo A (10,3; 8; 8,5 dias respectivamente) quando comparada com a do grupo B (2,7; 1,4; 1,97 dias respectivamente; p=0,045; p=0,001; p=0,002). A média da duração do internamento foi superior no grupo A (p<0,001). **Conclusões:** a taxa de incidência das IACS foi de 11,7% o que corresponde a 22,3 infecções por 1000 dias de internamento; a taxa de incidência das ICS foi de 3,5%, correspondendo a uma taxa de 5,1 infecções por 1000 dias de exposição a CVC. As ICS no CIPE estão relacionadas com a duração de alguns procedimentos invasivos nomeadamente o CVC, a VMI e a sonda vesical. Estes são muitas vezes fundamentais, no entanto devem ser efectuados todos os esforços no sentido de os retirar logo que possível e com isso reduzir as taxas de ICS.

**Palavras-chave:** infecção associada aos cuidados de saúde, infecção da corrente sanguínea, cuidados intensivos pediátricos

### PAS87 - (\*) "MENINGITE PNEUMOCÓCICA 2008-2010: EXPERIÊNCIA DA UNIDADE DE INFECCIOLOGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DE SANTA MARIA"

Sara Ferreira<sup>1</sup>; Magda M. Rodrigues<sup>1</sup>; Patricia Gonçalves<sup>1</sup>; Filipa Prata<sup>2</sup>; Ana Mouzinho<sup>2</sup>; Jose Gonçalo Marques<sup>2</sup>; Paula Valente<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria (HSM), CHLN. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto; 2- Unidade de Infecçãoologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, HSM, CHLN. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto

**Introdução:** Dez anos após a introdução da vacina antipneumocócica conjugada em Portugal, a meningite pneumocócica permanece uma importante causa de mortalidade e morbilidade abaixo dos 2 anos de idade. **Objectivo:** Caracterizar a clínica, estado vacinal, factores de risco, complicações e sequelas em crianças com meningite pneumocócica (MP) num período de 2 anos numa Unidade de Infecçãoologia Pediátrica. **Material e Métodos:** Estudo descritivo e retrospectivo realizado através da consulta de processos clínicos. **Resultados:** No período do estudo foram internadas 68 crianças com meningite, sendo 19 (28%) bacterianas. Isolou-se pneumococo em 7 casos (36,8%), com serótipo identificado em 5 casos (71,5%): 7F, 15A, 15B e 2 casos de 23F. As infecções ocorreram entre Outubro e Abril. 5 doentes eram do género masculino. A média das idades foi 7,5 meses [4 meses - 10 meses]. A mediana do tempo de internamento foi 16,5 dias [5-40 dias]. Apenas 3 crianças tinham vacina anti-pneumocócica, incompleta (2 doses de Prevenar 7), nas quais se isolaram os serótipos 7F, 15B e 23F. Nenhuma das crianças tinha factores de risco para MP, nomeadamente défice imunitário. 3 crianças apresentavam infecção respiratória alta concomitante e 2 tinham tido nasofaringite no mês anterior. Todos os casos tiveram febre elevada, 1 teve vômitos, 2 manifestaram alteração do estado de consciência, 4 desenvolveram episódios convulsivos nas primeiras 48 horas, e 3 necessitaram de cuidados intensivos pediátricos, tendo um destes feito uma paragem respiratória de curta duração. Como complicações a curto-prazo da MP há a referir 2 casos de abcesso cerebral e 3 de empiema subdural com necessidade de intervenção neurocirúrgica em 2 doentes. A terapêutica antibiótica instituída incluiu ceftriaxone em todos os casos, associada a vancomicina em 5 casos e em 2 destes associou-se ainda rifampicina por apresentarem complicações. Em 2 casos foi feita posteriormente terapêutica com cloranfenicol, para empiema subdural. 4 crianças necessitaram de terapêutica anticonvulsivante e 1 fez dexametasona. Uma criança (serótipo 7F), apresenta ainda sequelas (14,3%). Aos 20 meses tem atraso na motricidade grosseira e linguagem, necessidade de terapêutica com carbamazepina e topiramato para controlo de crises tónicas do membro superior esquerdo. **Conclusão:** A elevada morbilidade, internamento prolongado e potenciais sequelas graves causadas pela MP devem motivar a promoção da vacinação universal e precoce contra este agente.

**Palavras-chave:** meningite pneumocócica, vacina, serotipo, complicações

### PAS88 - (\*) HISTOPLASMOSE E TUBERCULOSE - CO-INFECCÃO OU SOBREENFECCÃO?

Filipa Marçal<sup>1</sup>; Filipa Vila Cova<sup>1</sup>; Daniel Gonçalves<sup>1</sup>; Catarina Ferraz<sup>2</sup>; Luisa Guedes Vaz<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Centro Hospitalar de S. João, E.P.E-Porto

**Introdução:** A histoplasmose africana é causada pelo *Histoplasma capsulatum* var. *duboisii*. Trata-se de uma infecção fúngica, invasiva e endémica na África subsariana central e oeste. O espectro clínico é amplo e varia desde infecção assintomática a doença disseminada grave. A doença progressiva/fatal é rara e associa-se habitualmente a estados de imunossupressão, contudo, 20% dos casos de doença grave resultam de uma grande inoculação em indivíduos saudáveis. A infecção por *Mycobacterium tuberculosis* (M.T) tem aumentado, sobretudo à custa dos países em desenvolvimento. A Tuberculose pode surgir a partir de uma infecção recente a M.T, ou por reactivação de bacilos inactivos, anos ou décadas após a infecção inicial. **Caso Clínico:** Criança de 12 anos, sexo masculino, sem antecedentes pessoais conhecidos, transferido da Guiné Bissau por lesões cutâneas ulceradas e exsudativas, com conteúdo purulento e de consistência dura ao nível das cadeias ganglionares (cervicais, axilares e inguinais) associado a astenia, anorexia e dor cervical intensa, com dois anos de evolução. A radiografia do tórax revelou hipotransparência no campo pulmonar esquerdo com alargamento mediastínico. A tomografia torácica revelou área de consolidação no segmento superior do lobo pulmonar inferior esquerdo com micronódulos à periferia. O exame histológico ganglionar revelou infecção fúngica por *Histoplasma* spp variante *duboisii*. As serologias para HIV I e II foram negativas, e a pesquisa de Bacilo de Koch (PCR+cultural) no suco gástrico (3 amostras) positiva. O estudo radiológico do esqueleto revelou lesões líticas ao nível da calote craniana. Está sob terapêutica com anti-tuberculosos e anfotericina B. **Discussão:** A Guiné Bissau, país subdesenvolvido da costa

ocidental Africana, apresenta um dos mais baixos índices de Desenvolvimento Humano. Assim, graças aos fracos recursos de saneamento básico e higiene, a Tuberculose e a Histoplasmose tornam-se endêmicas nesta região e conferem maior susceptibilidade individual para a doença. São raras as referências a histoplasmose africana durante a infecção VIH, ao contrário do que se verifica na variante Clássica. Refira-se que ambas são endêmicas na mesma região. Assim, e independentemente da sequência temporal de aparecimento das infecções: histoplasmose e tuberculose, encontra-se nexa de causalidade entre ambas, persistindo a dúvida: reactivação de tuberculose lactente por histoplasmose vs infecção oportunista a Histoplasma em doente com tuberculose.

**Palavras-chave:** Histoplasmose Africana, Tuberculose

## PAS89 - (\*)MENINGITE ASSÉPTICA A ENTEROVIRUS - MAIO A AGOSTO DE 2010

Maria Beatriz Beja Neves Sabino Costa<sup>1</sup>; Jenny Gonçalves<sup>1</sup>; Catarina Gouveia<sup>1</sup>; Maria João Brito<sup>1</sup>

1- Unidade de Infeciologia, Departamento de Pediatria Médica Director: Gonçalo Cordeiro Ferreira Hospital Dona Estefânia – CHLC - EPE, Lisboa, Portugal

**Introdução:** Os enterovírus são os agentes etiológicos mais frequentes (90% dos casos) da meningite asséptica. Estes vírus têm uma distribuição mundial, ocorrem regularmente por surtos e os serotipos predominantes variam de ano para ano sendo os Echo-30, 13 e 18 os mais descritos nos últimos anos. **Objectivo:** Análise de um surto de meningite asséptica entre Maio e Agosto de 2010, numa área da região de Lisboa. **Material e Métodos:** Estudo descritivo, dos casos de meningite a enterovirus confirmada por PCR no LCR. A identificação do serótipo foi realizada por cultura viral nas fezes. Foram analisados dados demográficos, epidemiológicos, clínicos e laboratoriais. A variação meteorológica das temperaturas na área de Lisboa foram obtidas por dados do Instituto Português de Meteorologia. **Resultados:** Foram internadas 41 crianças, 71% com idades iguais ou inferiores a 5 anos de idade (mediana 4 anos, mín-28 dias; max-14 anos). Registou-se um pico (68,3%) nos meses de Julho e Agosto. A maioria (56%) das crianças residia em Lisboa e referia idas regulares às praias, da Costa da Caparica e da Linha de Cascais. Havia ainda cinco (12%) que frequentavam piscinas em Lisboa. Embora a totalidade das crianças frequentasse diferentes escolas/creches/jardins-de-infância, identificou-se em seis casos (14%), história de contacto com um caso confirmado, num destes locais. A clínica cursou com febre (75.6%), vômitos (78%), cefaleias (87.8%) e sinais meníngeos (82.9%). A mediana da pleocitose no LCR foi 105 células/mm<sup>3</sup> (mín 0; máx 1050). O serotipo mais identificado foi o Echo-30. A duração do internamento teve uma mediana de dois dias. Comparativamente aos anos de 2008 e 2009, em 2010 ocorreu um aumento significativo das temperaturas do ar, nos meses de Julho (aumento da temperatura média de 4°C) e de Agosto (aumento da temperatura média de 3,5°C), meses em que se verificou o maior número de casos. **Comentários:** As características clínicas e laboratoriais mostram a natureza benigna da meningite por enterovirus, com internamentos curtos e sem complicações mas que no entanto motivaram hospitalização e interferiram com a saúde das crianças. Os enterovirus circulam em épocas quentes e os períodos de temperatura do ar mais elevadas poderão potenciar o aparecimento de surtos como aconteceu neste estudo. Apesar da existência de um link associado à frequência de praias, só a análise das águas poderia confirmar uma associação epidemiológica significativa.

**Palavras-chave:** enterovirus; surto; meningite;

## PAS90 - (\*)BACTÉRIAS MULTI-RESISTENTES NUM HOSPITAL PEDIÁTRICO: EXPERIÊNCIA DE 5 ANOS

Patrícia Mação<sup>1</sup>; João Casalta-Lopes<sup>2</sup>; Henrique Oliveira<sup>3</sup>; Guiomar Oliveira<sup>4</sup>; Fernanda Rodrigues<sup>5</sup>

1- Unidade de Infeciologia, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra; 2- Serviço de Biofísica, IBILI, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 3- Laboratório de Microbiologia, Serviço de Patologia Clínica, Centro Hospitalar de Coimbra; 4- Centro do Desenvolvimento, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; Centro de Investigação e Formação Clínica, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra; 5- Unidade de Infeciologia, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra; Centro de Investigação e Formação Clínica, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra

**Introdução:** Nos últimos anos tem-se assistido a um aumento preocupante do número de infecções por bactérias multi-resistentes (BMR). Os dados pediátricos são escassos e não há estudos portugueses publicados sobre este assunto. **Objectivos:** Avaliar a evolução da incidência de infecções por BMR associadas aos cuidados de saúde. As BMR estudadas foram *S. aureus* meticilino-resistentes (SAMR), bacilos gram negativos produtores de  $\beta$ -lactamases de espectro

expandido (ESBL), *Enterococcus* spp resistentes à vancomicina, *Pseudomonas aeruginosa* multi-resistentes (PAMR) e *Acinetobacter baumannii* resistente aos carbapenems. Foram analisados dados demográficos, clínicos, laboratoriais, terapêuticos e presença de factores de risco para essas infecções. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo de incidência, através de revisão de processos clínicos e base de dados microbiológicos, efectuado nas enfermarias médicas, cirúrgicas e Unidade de Cuidados Intensivos num hospital pediátrico nível III, entre Janeiro 2005 e Dezembro 2009 (5 anos). **Resultados:** Durante o período de estudo foram identificadas 106 BMR (17.1% do total de isolamentos destas bactérias com e sem multi-resistência), correspondentes a 72 crianças, com predomínio do sexo masculino (65.3%). Os germens mais frequentemente identificados foram: SAMR (35.8%), PAMR (29.2%) e bacilos gram negativos com fenótipo ESBL (17.9%). Destas 106 BMR, 45 (42.5%) foram responsáveis por infecção. Ao longo dos cinco anos do estudo, a proporção anual de infecções por BMR variou entre 32.0% em 2006 e 55.6% em 2009 ( $p=0.376$ ). A taxa de incidência global de infecção por estas BMR foi de 0.400 por 1000 dias de internamento, correspondendo a 0.274 infecções por 100 internamentos, valor que se manteve estável ao longo dos 5 anos. Predominaram as infecções da corrente sanguínea (31.1%), intra-abdominais (20.0%), associadas a cateter venoso central (17.8%) e da pele e tecidos moles (11.1%). Não foi encontrada nenhuma criança sem factores de risco e os mais frequentemente identificados foram antibioticoterapia prévia e doença crónica de base (&gt;90%). Seis crianças (13.3%) faleceram durante o internamento. **Conclusões:** Ao longo período de estudo, a proporção de BMR apresentou uma tendência de aumento, embora sem significado estatístico. Globalmente as taxas de incidência de infecção mantiveram-se estáveis. A quase totalidade das crianças apresentava factores de risco, nomeadamente antibioticoterapia prévia e doença crónica de base.

**Palavras-chave:** bactérias multi-resistentes, antibióticos, infecção, pediatria

## PAS91 - (\*)ABCESSO HEPÁTICO AMEBIANO - DOIS CAMINHOS DISTINTOS O MESMO DIAGNÓSTICO

Andreia Felizes<sup>1</sup>; Filipa Marques<sup>1</sup>; Bruno Sanches<sup>1</sup>; Isabel Vieira<sup>1</sup>; Paula Azeredo<sup>1</sup>; Teresa Alves<sup>1</sup>

1- Hospital Garcia de Orta

**Introdução:** A amebíase é uma parasitose de distribuição mundial causada por *Entamoeba histolytica* (EH), que resulta maioritariamente na colonização assintomática do aparelho digestivo. A doença extra-intestinal é rara (ocorrendo em menos de 1% dos casos) e o abscesso hepático amebiano (AHA) é a apresentação mais comum. Caso clínico 1: Criança de 24 meses, sexo masculino, saudável, de Almada, sem história de viagens. Iniciou quadro de febre alta com calafrio, gemido, dor e aumento do volume abdominal, associado a hepatomegalia. Verificou-se: analiticamente - hemoglobina 6,2mg/dL, leucócitos 27600/uL, neutrófilos 57%, PCR 32 mg/dl, AST 71UI/mL, ALT 41 UI/mL e imagiologicamente - lesão única, no lobo hepático esquerdo, quística, heterogénea, com 9,5x8x6,2cm. O estudo serológico foi positivo para EH. Foi medicada empiricamente com metronidazol e ceftriaxone. Procedeu-se à drenagem percutânea (com saída de líquido tipo “pasta de anchovas”) e cumpriram-se, posteriormente, 10 dias de terapêutica com metronidazol, seguidos de 7 dias com paramomicina. Caso clínico 2: Criança de 9 anos, sexo masculino, natural de Angola, de onde tinha regressado há 6 meses. Surgiu com quadro de dor abdominal, febre, anorexia e vômitos. Por apresentar reacção peritoneal, associado a leucócitos 18500/uL, neutrófilos 85% e PCR 13mg/dL, admitiu-se Apendicite aguda, não confirmada macroscopicamente. Ao 15º dia de pós-operatório, após traumatismo abdominal, refere náuseas e dor no hipocôndrio direito, associado a uma palpação dolorosa nesta região, sem outras alterações. A ecografia abdominal revelou imagens heterogéneas, subcapsulares, nos segmentos hepáticos VIII e IV, com 4,5 e 3cm. A serologia para EH foi positiva e foram prescritos metronidazol e paramomicina. **Discussão:** Perante uma criança com febre e dor abdominal, a realização de ecografia abdominal torna-se, por vezes, essencial ao esclarecimento do diagnóstico. Se a imagem for sugestiva de abscesso hepático, na identificação do agente etiológico, deve proceder-se ao estudo serológico, que permitirá verificar a positividade para EH. O tratamento do AHA é predominantemente médico, com um amebicida tecidual, seguido de um agente intra-luminal. A drenagem reserva-se perante risco de rotura ou falência da terapêutica. A identificação e eliminação da fonte de contaminação, assim como a sinalização de possíveis casos de colonização por EH devem ser incluídos na abordagem do AHA.

**Palavras-chave:** Abscesso hepático; Amebíase extra-intestinal; *Entamoeba histolytica*

## PAS92 - COMPLICAÇÕES TROMBOEMBÓLICAS E SÍNDROME NEFRÓTICO EM IDADE PEDIÁTRICA: A EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE NEFROLOGIA PEDIÁTRICA

Gisela Silva<sup>1</sup>; Teresa Mesquita Guimarães<sup>1</sup>; Cristina Freitas<sup>2</sup>; Liliana Rocha<sup>3</sup>; Teresa Costa<sup>3</sup>; Maria do Sameiro Faria<sup>3</sup>; Paula Matos<sup>3</sup>; Conceição Mota<sup>3</sup>

1- Serviço de Pediatria Médica, Departamento da Infância e da Adolescência do Centro Hospitalar do Porto; 2- Serviço de Nefrologia do Hospital Geral Santo António; 3- Serviço de Nefrologia Pediátrica, Departamento da Infância e da Adolescência do Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** A coagulopatia e os distúrbios da hemostase são complicações da síndrome nefrótica (SN) que condicionam um aumento do risco tromboembólico. Embora raras, estas complicações são potencialmente fatais. **Objectivo:** Avaliação das complicações tromboembólicas e análise de factores predisponentes, em doentes com SN seguidos na consulta de Nefrologia Pediátrica de um hospital de cuidados terciários. **Métodos:** Estudo retrospectivo, descritivo dos dados clínicos, laboratoriais e imagiológicos obtidos na altura do evento trombótico (modo de apresentação, grau de hipoalbuminemia, condições protrombóticas, estudo radiológico e tratamento efectuados) assim como das eventuais sequelas e recorrência de evento trombótico. **Resultados:** Foram avaliados 8 doentes com eventos tromboembólicos (ET), com média de idades de 7,1 anos (1 mês-16 anos) na altura do evento trombótico. Em 62,5% dos casos o ET ocorreu nos primeiros 6 meses após o diagnóstico de SN. Em 5 doentes o SN era de etiologia primária (3-Doença de lesões mínimas; 1-Glomerulonefrite membranoproliferativa e 1-Glomeruloseclerose focal), apresentando os restantes Púrpura de Henoch-Shonlein (1), Lúpus eritematoso sistémico (1) e SN congénito tipo Finlandês (1). Os eventos trombóticos foram 2 tromboembolismos pulmonares e 3 tromboembolismos dos seios venosos cerebrais. A realização de Ecodoppler venoso, Angio-TC e TC helicoidal pulmonar e RMN cerebral permitiu a confirmação do diagnóstico. Na altura do evento trombótico, todos os doentes apresentavam proteinúria maciça, hipoalbuminemia e dislipidemia. Em 2 doentes foram identificadas alterações no estudo protrombótico (Factor VIII aumentado e resistência à proteína C activada). Todos os doentes cumpriram um período mínimo de 6 meses de terapêutica anticoagulante (heparina de baixo peso molecular ou varfarina), sendo que apenas 1 doente apresentou complicações hemorrágicas. Nenhum doente apresentou novo episódio trombótico nem sequelas. **Discussão/Conclusões:** Os autores pretendem alertar para a importância de uma elevada suspeição diagnóstica e da instituição de medidas preventivas das complicações tromboembólicas em doentes com SN, em particular na presença de factores de risco, dadas a morbilidade e mortalidade significativas quando não detectadas e tratadas atempadamente.

**Palavras-chave:** síndrome nefrótica; complicações tromboembólicas; hipoalbuminemia; criança

## PAS93 - EVOLUÇÃO CLÍNICA E ANALÍTICA DE CRIANÇAS COM RIM ÚNICO CONGÉNITO VERSUS GRUPO CONTROLO

Andreia Dias<sup>1</sup>; Ana Novo<sup>1</sup>; Mónica Tavares<sup>1</sup>; Paula Matos<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** O seguimento de crianças com rim único (RU) congénito é controverso dada a incerteza quanto à sua fisiopatologia e curso clínico. Estudos recentes sugerem que a disfunção renal pode ocorrer precocemente, ainda na primeira década de vida. **Objectivo:** Análise e comparação dos valores da tensão arterial (TA), função renal, microalbuminúria e diâmetro longitudinal renal de crianças com RU, com um grupo controlo, em diferentes momentos de avaliação (2,5 e 10 anos). **Métodos:** Estudo retrospectivo, descritivo, baseado na análise dos processos clínicos de crianças com RU congénito, confirmado com cintilograma com ácido dimercapto-succínico marcado com Tc99m (DMSA), seguidas na consulta de Nefrologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto - Unidade Hospital Santo António de 1992 a 2010. Analisados os parâmetros: TA, creatinina sérica, clearance de creatinina (fórmula de Schwartz), microalbuminúria e diâmetro longitudinal do RU. O Grupo controlo é constituído por crianças com antecedentes de pielonefrite aguda, com rins ecograficamente normais, função diferencial determinada por DMSA  $\geq 45\%$  e sem refluxo vesicoureteral (RVU). **Resultados:** O grupo em estudo incluiu 40 crianças com RU congénito sem RVU, (60% sexo masculino), e o grupo controlo 29 crianças (62% sexo masculino). A distribuição por sexo e a estatura eram homogêneas nos dois grupos. As crianças com RU apresentaram valores tendencialmente superiores de TA diastólica e sistólica (significância estatística aos 5 anos) Nos vários momentos de avaliação, a creatinina sérica média foi sempre mais

elevada, sendo a diferença estatisticamente significativa aos 2 anos ( $p=0,001$ ). A clearance de creatinina foi sempre menor nas crianças com RU, com valores significativamente inferiores aos 2 anos ( $p=0,001$ ). A microalbuminúria apresentou valores superiores aos do grupo controlo, com significância estatística aos 2 anos ( $p=0,019$ ). A média do diâmetro longitudinal do RU foi sempre superior à do grupo controlo, não tendo sido possível estabelecer uma diferença estatisticamente significativa. **Conclusões:** As crianças com RU congénito apresentam valores de TA, níveis séricos de creatinina e dimensões renais tendencialmente mais elevadas, e inversamente, clearance de creatinina tendencialmente mais baixa. Assim, parece justificar-se o seguimento clínico das crianças com RU.

**Palavras-chave:** rim único, disfunção renal

## PAS94 - (\*)TERAPÊUTICA DE SUBSTITUIÇÃO DA FUNÇÃO RENAL EM IDADE PEDIÁTRICA: ESTUDO COMPARATIVO DE 20 ANOS

Inês Sobreira<sup>1</sup>; Joana Vidinha<sup>2</sup>; Cátia Sousa<sup>1</sup>; Natacha Fontes<sup>3</sup>; Eliana Oliveira<sup>3</sup>; Teresa Costa<sup>4</sup>; Mª Sameiro Faria<sup>5</sup>; Conceição Mota<sup>4</sup>

1- Hospital do Divino Espírito Santo, EPE - Ponta Delgada; 2- Hospital de São Teotónio - Viseu; 3- Unidade Local de Saúde de Matosinhos - Hospital Pedro Hispano; 4- CHP - Hospital Maria Pia; 5- CHP-Hospital Maria Pia

**Introdução:** O Serviço de Nefrologia Pediátrica do Hospital Maria Pia - Centro Hospitalar do Porto (HMP-CHP), assegura, desde 1983, o tratamento de praticamente todas as crianças com Insuficiência Renal Crónica (IRC) da região Norte e parte do Centro do País. **Objectivos:** Estudo retrospectivo comparativo de duas décadas (1989-1999 e 2000-2010) da actividade desenvolvida na Unidade de Diálise do Serviço de Nefrologia Pediátrica do CHP. **Metódos:** Análise do registo do Serviço de Nefrologia, com inclusão de todos os doentes com IRC que iniciaram terapêutica substitutiva da função renal (TSFR) entre 1989 e 2010. **Resultados:** Iniciaram TSFR na década de 1989-1999 (Grupo 1) 64 doentes (sexo masculino 41 e feminino 23) e entre 2000-2010 (Grupo 2) 72 doentes (sexo masculino 47 e feminino 25) com uma média de 6 novos doentes/ano em ambos os grupos. As causas mais frequentes de IRC foram Pielonefrite com e sem RVU e Glomerulonefrite (incluindo esclerose focal e segmentar) em ambos os grupos, sem diferença significativa entre as duas décadas. A média de idade de início de TSFR foi de  $12,0 \pm 3,3$  anos no Grupo 1 e de  $9,6 \pm 5,2$  anos no Grupo 2, sendo que no grupo 2 se iniciou TSFR mais cedo (17 dias Vs 4 anos). A distribuição dos doentes por modalidade terapêutica foi a seguinte: Grupo 1: Hemodiálise (HD) - 44 (68.8%); Diálise Peritoneal (DP) - 12 (18.7%); Transplante renal (TR) pré-emptivo - 8 (12.5%). Grupo 2: HD - 21 (29.2%); DP: 49 (68%); TR pré-emptivo - 2 (2.8%). A principal diferença entre os dois grupos relativamente à distribuição por modalidade terapêutica verificou-se na faixa etária dos 0-4A (Grupo 1: HD - 1; DP - 1 / Grupo 2: HD - 1; DP - 14), sobretudo à custa dos doentes com idade inferior a 12 meses (predomínio de DP como 1ª TSFR). Comparando o tempo médio de espera até ao 1º TR entre os Grupo 1 e 2, este foi respectivamente 4.6 e 1.5 anos. Na maioria dos doentes (39 no Grupo 1 e 43 no Grupo 2) o TR foi a 2ª TSFR. À data de transferência (18 anos), encontravam-se transplantados e com enxerto funcionante 73% dos doentes no Grupo 1 e 78% no Grupo 2. A taxa de mortalidade foi de 6.3% no Grupo 1 e de 5.6% no Grupo 2. **Conclusões:** Na última década iniciou-se TSFR em idades mais precoces, com preferência pela DP em detrimento da HD, como método dialítico mais cómodo e prático para o doente. Verifica-se ainda que na última década se transplantou em idades mais jovens e que o tempo de espera para transplante foi menor.

**Palavras-chave:** IRC; Diálise; Transplante renal

## PAS95 - (\*)MANIFESTAÇÕES RENAI DA PÚRPURA DE HENoch-SCHONLEIN: REVISÃO DE 11 ANOS

Inês Vaz Silva<sup>1</sup>; Filipa Marques<sup>1</sup>; David Lito<sup>1</sup>; Florbela Cunha<sup>1</sup>

1- Serviço Pediatria, Hospital Vila Franca de Xira

**Introdução:** A Púrpura de Henoch-Schonlein (PHS) é a vasculite sistémica mais frequente na criança. Caracteriza-se por envolvimento generalizado dos pequenos vasos da pele, articulações, sistemas gastrointestinal e renal. As manifestações renais ocorrem em 20-60% e constituem o marcador de prognóstico. **Objectivos:** Caracterizar a epidemiologia, clínica, alterações laboratoriais e terapêuticas dos doentes com manifestações renais de PHS internados no Serviço de Pediatria de um hospital nível II nos anos 2000-2010. **Métodos:** Estudo retrospectivo através da colheita e análise de dados dos processos de crianças internadas com diagnóstico de PHS, nos anos 2000-2010. **Resultados:** Verificaram-se 15 internamentos de doentes com manifestações renais da PHS (39% dos internamentos por PHS). Comparando doentes com envolvimento



renal versus sem envolvimento renal: observou-se sexo masculino (53%vs71%); idade média de 6A3Mvs 5A8M;duração média do internamento de 7 diasvs4 dias. Do total de doentes com PHS (38) a manifestação renal mais frequente foi a microhematúria em 11 (29%), com uma duração média de 26 dias (1 -150 dias). A macrohematúria ocorreu em 3 (8%). A proteinúria observou-se em 6 (16%), associando-se a hematúria em todos os casos, excepto num caso de proteinúria isolada. Em 2 casos (5%) verificou-se proteinúria nefrótica mantida durante mais de 15 dias, um evoluiu para síndrome nefrótica. Nestes foi realizada biópsia renal que revelou nefropatia por IgA com crescentes &lt;50% (grau III). Dois doentes apresentaram HTA transitória, medicados com enalapril. Não se observaram alteração da função renal, aumento de IgA sérica ou hipocomplementémia. Cumpriram corticoterapia prolongada, por manifestações renais, os 2 doentes com proteinúria nefrótica. Em 80% as manifestações renais ocorreram no primeiro episódio de PHS e nos restantes 20% após a recorrência. Todos foram seguidos em consulta hospitalar, tendo ocorrido recorrência da PHS em 40% dos doentes com envolvimento renal e apenas em 16% daqueles sem envolvimento renal. **Conclusão:** A microhematúria isolada transitória foi a manifestação renal mais frequente, tal como descrito na literatura. A proteinúria/síndrome nefróticas e a HTA, são manifestações mais graves que apesar de raras foram observadas em 4 doentes nesta série. Por esta razão é preconizado o seguimento dos doentes com PHS a médio/longo prazo. A corticoterapia está indicada no tratamento da nefrite por PHS com envolvimento renal importante.

**Palavras-chave:** Púrpura de Henoch-Schonlein, rim, criança

### PAS96 - (\*)FUNÇÃO VENTRICULAR ESQUERDA (FVE) NUMA POPULAÇÃO COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO JUVENIL (LES-J)

Mariana Rodrigues<sup>1</sup>; Luzia Sampaio<sup>2</sup>; Alberto Caldas Afonso<sup>3</sup>; Patrícia Costa<sup>4</sup>; Cláudia Moura<sup>4</sup>; Iva Brito<sup>5</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João, Porto; 2- Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar São João, Porto; 3- Unidade de Nefrologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João, Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 4- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar São João, Porto; 5- Unidade de Reumatologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João, Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** Os eventos cardiovasculares são a principal causa de morte no LES. Vários estudos em adultos mostraram alterações da função sistólica e diastólica nestes doentes. Os doentes com LES juvenil são particularmente susceptíveis devido a uma maior duração e gravidade da doença, nomeadamente em termos de envolvimento renal. **Objectivo:** Avaliação da FVE numa população de doentes com LES-J e sua relação com o envolvimento renal. **Métodos:** Estudo transversal e retrospectivo, incluindo avaliação dos processos clínicos da população em estudo. A função ventricular sistólica foi avaliada através de índices obtidos por ecocardiograma modo M, Doppler convencional e tissue Doppler imaging (TDI). O envolvimento renal foi documentado através de sedimento urinário activo e confirmação histológica (classe IV e V da OMS). **Resultados:** Foi estudado um total de 14 doentes, do sexo feminino, com início da doença entre os 6 e os 16 anos (mediana 11,9 anos), com duração média da doença de 6,5 anos (2-15 anos). Cinco apresentavam hipertensão arterial e cinco atingimento renal. Colesterol total&gt;200 mg/dL em 3 doentes, colesterol LDL&gt;130 mg/dL em 3 doentes, triglicérideos&gt;150 mg/dL em 2 doentes, colesterol HDL &lt;40 mg/dL em 5 doentes. As cinco doentes com nefropatia apresentavam pelo menos um critério de disfunção diastólica ventricular esquerda (VE), enquanto que nos nove casos sem atingimento renal duas tinham função diastólica normal. A relação E/A estava alterada nestes 5 casos, com padrão restritivo em 1 e tempo de desaceleração anormal em todos. 3 apresentavam disfunção diastólica e 2 padrão de disfunção diastólica restritiva. A relação E/E' septal era normal em 4 casos, mostrando elevação da pressão auricular esquerda em 1 caso. A relação E/Vp estava alterada em 4 casos. Os índices de função sistólica VE mostraram função preservada em todos os casos, com índice de Tei do VE normal em todos os casos estudados. **Conclusões:** Os doentes com LES-J podem apresentar disfunção cardíaca subclínica, particularmente aqueles com atingimento renal. Anomalias subtis da função diastólica VE foram encontradas, apesar de função sistólica preservada, podendo representar um sinal de alerta precoce. Embora limitado pelo pequeno número de doentes, estes achados poderão identificar subgrupos de maior risco, que necessitam de intervenções precoces e agressivas para a prevenção de eventos cardiovasculares.

**Palavras-chave:** Lúpus Eritematoso Sistémico Juvenil; nefropatia lúpica; risco cardiovascular; disfunção diastólica

### PAS97 - (\*)DEFORMIDADES DA COLUNA COM NECESSIDADE DE CIRURGIA: CASUÍSTICA DE 5 ANOS

Andreia Lopes<sup>1</sup>; Sofia Águeda<sup>1</sup>; Nuno Alegrete<sup>1</sup>; Gilberto Costa<sup>1</sup>  
1- Centro Hospitalar de São João - Unidade Hospital de São João, E.P.E.

**Introdução:** As deformidades da coluna são uma patologia ortopédica comum, sobretudo na adolescência, sendo por vezes necessário recorrer à sua correcção cirúrgica. A deformidade mais vezes encontrada é a escoliose. A etiologia pode ser congénita, neuromuscular ou idiopática, sendo a última a mais frequente. **Objectivos:** Identificar a etiologia das deformidades da coluna das crianças e adolescentes, submetidos a intervenção cirúrgica, num hospital terciário, nos últimos 5 anos, assim como a presença de comorbilidades, gravidade, incidência de complicações pós-cirúrgicas e evolução clínica. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças e adolescentes com deformidade da coluna submetidos a intervenção cirúrgica entre 2006 e 2010. **Resultados:** Analisaram-se 100 casos (7 casos de cifose; 93 casos de escoliose); 64% do sexo feminino. A idade média dos doentes na altura da cirurgia foi de 13,7 anos (3-18), tendo 12% menos que 10 anos. Existiam comorbilidades em 38%. Nos casos de cifose a etiologia foi idiopática em 5, congénita em 1 e sequestrar a osteomielite num caso. Os casos de escoliose foram na maioria (70-75%) de natureza idiopática, seguindo-se as etiologias neuromuscular (14-15%) e congénita (6-6%). A maioria das deformidades era dorso-lombar. O ângulo de Cobb médio, na altura da cirurgia, foi nas escolioses 56° (30°-108°) e nas cifoses 80° (65°-109°). Em 37 crianças foi necessário internamento na Unidade de Cuidados Intensivos no período pós-operatório e em 23 transfusão de sangue. Em 22% das crianças surgiram complicações pós-cirúrgicas – fálencia do material (8), choque hipovolémico (4), bursite (2), seroma (2), fistula de LCR (1), hipostesia da perna (1), lise de S1 (1), rigidez severa com retracção (1), cifose juncional (1) e mielopatia (1), com paraplegia subsequente. A maioria dos pacientes (67%) teve uma boa evolução clínica, com resolução completa das queixas. Alguns mantiveram desequilíbrios da coluna ligeiros a moderados (19%) e/ou dor (7%). Doze (12%) necessitaram de reintervenção cirúrgica. **Comentários:** A intervenção cirúrgica nas deformidades da coluna continua a ser essencial, sobretudo nos casos graves ou progressivos, uma vez que esta patologia tem grande impacto na vida dos pacientes, quer a nível funcional, quer a nível social. O risco de complicações pós-cirúrgicas apesar de significativo é aceitável, tendo em conta que a maioria dos pacientes tem uma boa evolução, com um grau de satisfação elevado.

**Palavras-chave:** Escoliose, Cifose, Cirurgia

### PAS98 - (\*)SAÚDE INFANTIL E JUVENIL EM PORTUGAL: INDICADORES DO PLANO NACIONAL DE SAÚDE (PNS)

Maria do Ceu Machado<sup>1</sup>; Isabel Alves<sup>1</sup>; Luisa Couceiro<sup>1</sup>  
1- Alto Comissariado da Saude

**Introdução:** A evolução da saúde infantil é uma história de sucesso, resultado da melhoria das condições socio-económicas, das reformas e intervenções específicas na saúde. A sustentabilidade requer monitorização, através dos indicadores do PNS que define, como prioritárias, as estratégias centradas na família e no ciclo de vida. **Metodologia:** Calcularam-se indicadores: demográficos, sociais, vacinação, saúde oral, escolar, mortalidades (bases INE, INSA, DGS e ARSs), comportamentos dos adolescentes (Health Behaviour in School-aged Children e ECATD Consumo de Álcool, Tabaco e Droga) Analisou-se a evolução na 1ª década do séc XXI. **Resultados:** Evolução positiva: gravidez na adolescência (5,9 para 4,2%); aos 6 anos, exame global de saúde (70%), sem cáries (33 para 51%); aos 12 anos, dentes tratados (18 para 44%). Mortalidades: infantil (4,8 para 3,6/1000) &lt;5 anos (6,2 para 4,5). Evolução negativa: fumadoras dos 15 aos 24 anos (13,7 para 16,1%); prematuridade (8,8% - aumento 54,4%), baixo-peso (7,2 para 8,2%); aos 13 anos, exame global de saúde (36%); mortalidade: 67,5% dos óbitos infantis por cardiopatia/anomalias (9,9%) e prematuridade. 28% dos óbitos até 4 anos e 55% dos 15 a 19 anos, de causa externa. Comportamentos na população escolar (11-15 anos): diminuição do consumo diário de refrigerantes (49,1 para 23,1%) e doces (57,4 para 17,5%); 15,3% dos rapazes não tomam pequeno-almoço (28,3% aos 16 anos); baixa do consumo de tabaco, seja experimentação (37,1 para 30,0%) ou habitual (8,5 para 4,5%); aumento do consumo de álcool (cerveja) aos 13-14 anos (+ 5% rapazes e + 10% raparigas); baixa do consumo de cannabis (9,2 para 8,8%) mas aumento aos 11 anos (1,4 para 1,6%). **Comentários:** Os ganhos em saúde infantil requerem a continuidade do planeamento estratégico na garantia da sustentabilidade. A Estratégia Europeia para a Saúde e Desenvolvimento da Criança e Adolescente propõe

a implementação e monitorização de programas na promoção de hábitos alimentares saudáveis, higiene oral e pessoal, condições ambientais seguras e prevenção de dificuldades auditivas, da visão ou do desenvolvimento, prevenção do abuso. A saúde da criança e adolescentes é o paradigma da Saúde em Todas as Políticas. Só a acção concertada intersectorial, com envolvimento de outros Ministérios, poderá resultar na melhoria progressiva.

**Palavras-chave:** Saude Infantil/Juvenil, Indicadores PNS

## PAS99 - (\*) HISTÓRIA FAMILIAR E DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL DE FENDA LABIO-PALATINA: A REALIDADE DE UM CENTRO ESPECIALIZADO

Manuel Ferreira-Magalhães<sup>1</sup>; Claudia Aguiar<sup>1</sup>; Liane Correia-Costa<sup>1</sup>; Rita Jorge<sup>1</sup>; Carla Pinto Moura<sup>2</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG - MC, Centro Hospitalar de S. João, E.P.E. - Porto; 2- Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar de S. João, E.P.E. - Porto

**Introdução:** A fenda labio-palatina (FLP) isolada tem um padrão hereditário multifactorial. A história familiar é fundamental na abordagem dos doentes com FLP e o diagnóstico pré-natal (DPN) essencial para a orientação precoce destes doentes. O rastreio obstétrico ecográfico bi-dimensional, ferramenta fundamental neste campo, foi tornado universal em Portugal, em 2001, através de circular normativa da Direcção Geral da Saúde. **Objectivo:** Estudar a prevalência da história familiar em doentes com FLP. Analisar a acuidade do DPN em crianças nascidas nos últimos 10 anos, comparando-o com o DPN nas nascidas antes de 2001. **Material e Métodos:** Realizou-se um estudo transversal de todos os pacientes com FLP seguidos na consulta de grupo transdisciplinar de FLP de um hospital de referência. Os dados foram colhidos por um questionário estandardizado. O programa Statistical Package for Social Sciences-SPSS para Mac<sup>®</sup> (versão 19) foi usado para a análise estatística. **Resultados:** Na consulta transdisciplinar de FLP são seguidos 415 doentes. A prevalência de história familiar de FLP é de 36,9%; destes, 26,9% são portadores de síndromes identificadas. Das crianças nascidas antes de 2001 (n=190), 9,2% tiveram DPN de FLP; das nascidas entre 2001-2010 (n=225), 36,1% tiveram FLP diagnosticada in utero. Desde o ano de implementação do rastreio ecográfico e, de acordo com a classificação de FLP de Spina, 17 (60,7%) das FLP tipo I, 42 (71,2%) das tipo II, 1 (1,3%) das tipo III e nenhuma das tipo IV foram diagnosticadas no período pré-natal (p < 0,001). **Discussão/Conclusão:** No grupo estudado, mais de 1/3 das crianças têm história familiar positiva de FLP. Desde a implementação do rastreio ecográfico bi-dimensional universal em Portugal foram diagnosticados mais casos no período pré-natal, existindo uma associação estatisticamente significativa (p<0,001) entre o DPN de FLP antes e depois de 2001. Observa-se, ainda, uma associação entre o tipo de FLP e o DPN, com maior acuidade diagnóstico para as FLP pré-foramen e trans-foramen (p<0,001). De acordo com estes resultados, infere-se que a implementação do rastreio ecográfico universal em Portugal permitiu melhorar a sensibilidade e especificidade do DPN para as FLP.

**Palavras-chave:** fendas lábio-palatinas, malformações congénitas, ecografia pré natal, diagnóstico pré-natal

## PAS100 - (\*) LITOTRÍCIA EXTRACORPORAL EM IDADE PEDIÁTRICA: CASO CLÍNICO

Maria Inês Alves<sup>1</sup>; Helena Pinto<sup>1</sup>; Ana Teixeira<sup>1</sup>; Carlos Mariz<sup>2</sup>; Ulisses Ribau<sup>3</sup>; Caldas Afonso<sup>1</sup>

1- Unidade Nefrologia Pediátrica, Serviço de Pediatria UAG - MC, Centro Hospitalar São João, E.P.E. Porto; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica UAG - MC, Centro Hospitalar São João, E.P.E. Porto; 3- Serviço de Urologia UAG - Cirurgia, Centro Hospitalar São João, E.P.E. Porto

**Introdução:** Dois a três por cento dos casos de nefrolitíase ocorrem em idade pediátrica, sendo rara nos primeiros 2 anos de vida. Esta patologia pode estar relacionada com infecção do tracto urinário (ITU), especialmente por *Proteus mirabilis*, visto que este agente predispõe à formação de cálculos de estruvite. Estes cálculos podem atingir grandes dimensões, tornando-se necessária a intervenção mecânica de forma a prevenir a obstrução e deterioração da função renal. **Caso clínico:** Criança, sexo masculino, actualmente com 2 anos de idade, com antecedentes de ITU de repetição com isolamento de *Proteus mirabilis* aos 5, 9 e 11 meses de idade, tendo efectuado antibioterapia adequada nos episódios infecciosos e profilaxia com trimetoprim, ao qual era sensível. Após a primeira ITU (5 meses), realizou ecografia renopélvica que evidenciou, no rim esquerdo, dilatação pielocalicial (12mm) e imagens ecogénicas no seio renal. Aos 11 meses, após terceira ITU, repetiu ecografia que demonstrou cálculo coraliforme à esquerda. Foi, então, decidida a realização de litotricia extracorporal por ondas de choque (LEOC), tendo efectuado 3 sessões (aos 18, 22 e 23

meses), sem intercorrências de relevo. Do estudo imagiológico efectuado posteriormente, de realçar: uretrocistografia permiccional sem refluxo vesicoureteral e cintigrafia com DMSA actual com pequena lesão cortical à esquerda e função diferencial normal. O estudo analítico realizado, nomeadamente para pesquisa de factores litogénicos não revelou alterações. Actualmente, 10 meses após a última sessão de LEOC, apresenta-se assintomático, nomeadamente sem novos episódios de infecção do tracto urinário e sem alterações relevantes na ecografia renovesical. **Discussão:** Neste caso, o controlo ecográfico permitiu o diagnóstico atempado de cálculo coraliforme cuja formação pode ser rápida, especialmente quando associada a ITU. Assim, salienta-se a importância de ecografias periódicas, sobretudo em crianças pequenas com ITU de repetição para detecção de alterações morfológicas evolutivas. Dados os cálculos coraliformes necessitarem habitualmente de intervenções múltiplas, justifica-se o uso de tratamentos minimamente invasivos. A LEOC, sendo bem tolerada e eficaz em crianças, deverá ser o procedimento de eleição, em detrimento de outras intervenções mais invasivas associadas a maior morbidade.

**Palavras-chave:** litotricia extracorporal ondas choque

## POSTERS COM DISCUSSÃO

### PD1 - APLASIA CÚTIS CONGÉNITA- DESCRIÇÃO DE UM CASO RARO

Cláudia Aguiar<sup>1</sup>; Manuel Ferreira-Magalhães<sup>1</sup>; Liane Correia-Costa<sup>2</sup>; Filipa Osório<sup>3</sup>; Maria Emília Paiva<sup>4</sup>; Sofia Magina<sup>5</sup>; Inês Azevedo<sup>5</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Centro Hospitalar de S. João, EPE-Porto; 2- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Centro Hospitalar de S. João, EPE-Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3- Serviço de Dermatologia, UAG-Cirurgia, Centro Hospitalar de S. João, EPE-Porto; 4- Serviço de Anatomia Patológica, UAG-MCDT, Centro Hospitalar de S. João, EPE-Porto; 5- Serviço de Dermatologia, UAG-Cirurgia, Centro Hospitalar de S. João, EPE-Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** A aplasia cútis congénita (ACC) é uma entidade rara caracterizada pela ausência de camadas de pele ao nascimento. As lesões são em regra <math>1\text{ cm}</math> e o local mais vezes afectado é o couro cabeludo, mas por vezes as lesões são extensas, atingem camadas mais profundas, musculares ou ósseas, e associam-se a outras malformações, sobretudo dos membros. Têm sido implicados vários factores na sua fisiopatologia, entre eles anomalias genéticas, fármacos e agressões intrauterinas, como traumatismo, compromisso vascular e infecção. **Caso Clínico:** Recém-nascido, sexo masculino, fruto de gravidez vigiada sem intercorrências. Antecedentes familiares irrelevantes. Ao nascimento constatada ausência extensa de epiderme na região anterior da perna, dorso e planta do pé esquerdo, poupando os dedos. O exame histológico do retalho de pele e tecido celular subcutâneo mostrou ausência de epiderme, derme com células de tipo fibroblástico e algumas estruturas epiteliais de tipo folicular, sem evidência de glândulas sebáceas ou sudoríparas; infiltrado inflamatório polimórfico na superfície e na hipoderme/tecido subcutâneo. Iniciou tratamento conservador com pensos oclusivos diários e antibióticos. Os exames culturais do exsudado das lesões foram positivos para *Staphylococcus epidermidis*. A radiografia mostrou presença de todos os ossos dos pés. As ecografias abdominal, reno-pélvica e transfontanelar foram normais e o ecocardiograma revelou foramen oval persistente. Cariótipo 46,XY. Não houve necessidade de intervenção cirúrgica, pelo que manteve cuidados locais. Continuou tratamento em ambulatório, constatando-se evolução favorável, com cicatrização da lesão. **Discussão:** Os autores apresentam este caso pela importância que tem o reconhecimento do seu diagnóstico por dermatologistas e pediatras, dadas as eventuais malformações associadas e potenciais complicações. O caso descrito é extremamente raro pela extensão e localização das lesões. A decisão de usar terapêuticas médicas, cirúrgicas ou ambas, depende do tamanho, profundidade e localização das lesões cutâneas e associadas. A utilização de antibióticos está apenas indicada se houver sinais de infecção. No caso descrito, o tratamento precoce e medidas de reabilitação, resultaram na resolução da lesão, sem necessidade de intervenção cirúrgica.

**Palavras-chave:** Aplasia cútis congénita; malformação congénita

### PD2 - TRANSPORTE AUTOMÓVEL EM IDADE PEDIÁTRICA ... CONHECIMENTOS E ATITUDES DOS PAIS – REALIDADE DO SERVIÇO DE URGÊNCIA DE SANTARÉM

Paulo Venâncio<sup>1</sup>; Marcos Sanches<sup>1</sup>; João Calado<sup>1</sup>; Aldina Canteiro Lopes<sup>1</sup>

1- Hospital Distrital de Santarém

**Introdução:** Os acidentes rodoviários (AR) são a principal causa de morte e incapacidade temporária ou definitiva em crianças e jovens, em Portugal. Estes devem ser sempre transportados no automóvel com sistemas de retenção (SR) adequados ao peso e à idade, dado constituírem uma forma de protecção eficaz nos AR. **Objectivos:** Avaliar os conhecimentos dos pais acerca do transporte da criança em automóveis, em especial sobre a utilização dos SR (intenção de protecção) e a adequação destes em relação às crianças observadas (protecção correcta). Determinar factores que influenciam o transporte correcto. **Material e Métodos:** Estudo analítico transversal através da aplicação de questionário aos pais de crianças com idades dos 0-12 anos que recorreram às urgências do Hospital de Santarém, durante os meses de Outubro-Dezembro de 2010. A amostra foi de conveniência. Comparação com estudo realizado previamente pela APSI. **Resultados:** Analisaram-se 340 inquéritos (81% do total de inquéritos preenchidos). 35,2 % das crianças viaja sem qualquer protecção. Das 64,8% com intenção de protecção, 56,6% viaja com uma protecção aparentemente correcta. A intenção de protecção é mais elevada no grupo etário dos 0-3 anos (82,4% para 60,2% no grupo dos 4 aos 12 anos); a protecção correcta verifica-se em 55,3% no grupo 0-3 anos e 46,8% no grupo 4-12 anos. O erro global mais frequente é a posição virado para a frente no grupo com menos de 3 anos.

Verificou-se uma relação entre a menor escolaridade dos pais e o transporte incorrecto. Comparando com estudo de 2004 da APSI, houve crescimento da intenção de protecção em todos os grupos etários (77,2 – 82,4% dos 0-3 anos; 50,1 – 60,2% dos 4-12 anos). Também a protecção correcta aumentou, embora de forma menos acentuada (50,2 – 55,3% dos 0-3anos; 44,7 – 46,8% dos 4-12 anos). No entanto, este estudo revelou o aparente aumento da incidência de erros óbvios/graves nos casos em que as crianças viajam com alguma protecção. Em rigor, considerando como protecção correcta as crianças que não apresentam erros óbvios, apenas 30% viaja devidamente protegida. **Conclusões:** O conhecimento dos pais sobre o transporte da criança em SR continua insuficiente. Baixas habilitações literárias dos pais parecem contribuir para o transporte incorrecto. Além da regulamentação legal do transporte da criança em automóveis e de campanhas para transporte correcto, o ensino nos meios de saúde, como maternidades e centros de saúde, poderão incentivar a sua utilização.

**Palavras-chave:** crianças, sistemas de retenção, automóvel

### PD3 - AVALIAÇÃO DE UMA FORMAÇÃO SOBRE O SONO PARA PAIS E EDUCADORES

Filipe Glória Silva<sup>1</sup>; Ana Serrão Neto<sup>1</sup>

1- Clínica CUF Torres Vedras

**Introdução:** Os conhecimentos, crenças e atitudes dos pais influenciam os hábitos de sono das crianças e o reconhecimento das perturbações do sono, podendo ter consequências a nível emocional, cognitivo, comportamental e metabólico. **Objectivo:** Avaliar as motivações e a satisfação dos participantes numa formação sobre sono das crianças e adolescentes, dirigida a pais e educadores. **POPULAÇÃO:** Pais, educadores e professores. **Métodos:** Foi realizada uma formação com duração de 90 minutos numa clínica pediátrica, com inscrição gratuita, compreendendo breves noções de fisiologia do sono, evolução do sono ao longo do desenvolvimento, principais perturbações do sono e hábitos de sono saudáveis. Duas semanas depois, os participantes foram convidados por e-mail para participarem num questionário online com os objectivos acima mencionados, com escalas de resposta com cotação de 1 a 10. **Resultados:** Foram completados 49 questionários online (56% dos participantes na formação). A larga maioria (98%) era do sexo feminino, 78% tinham entre 20 e 39 anos, a maioria tinha filhos menores e 47% tinha filhos com menos de 11 anos. As profissões mais frequentes foram assistente operacional/auxiliar de acção educativa (50%) e educadora de infância (26%). 18% dos participantes reportaram problemas com o sono na infância e 54% referiram ter ou ter tido problemas com o sono dos filhos, que perturbavam o sono de 12% dos pais. Os filhos dormiram mais de 6 meses na cama dos pais em 36% das famílias e 8% dos participantes dormiram frequentemente na cama dos seus pais depois dos 2 anos. Todos os participantes avaliaram o sono como muito importante para a saúde das crianças (cotações 9 e 10). As principais fontes de conhecimento sobre este tema foram: a experiência pessoal (67%), a leitura de livros (43%) e o currículo de formação profissional (41%). A maioria (81%) avaliou como muito necessário obter mais formação nesta área (cotações 8 a 10). Os assuntos mais solicitados foram: hábitos de sono saudáveis (84%), perturbações do sono (84%), efeitos da privação do sono (80%) e o número de horas de sono recomendado para cada idade (67%). 96% consideraram os conteúdos apresentados como adequados para a duração da sessão. A maioria referiu que a formação foi muito útil para a sua vida pessoal (85% atribuíram cotação 8 a 10) e para a vida profissional (77% com cotação 8 a 10). **Conclusão:** Os pais e educadores da amostra reconheceram a importância do sono e estão motivados para obter mais informação e orientação sobre o sono das crianças. Pensamos que esta receptividade da comunidade deve ser aproveitada pelos Pediatras para promover hábitos de sono saudáveis.

**Palavras-chave:** sono, criança, educação, pais

### PD4 - CARACTERIZAÇÃO DE ESTILOS DE VIDA NO EXAME GLOBAL DE SAÚDE DOS 5-6 ANOS

Cláudia Melo<sup>1</sup>; Eluísia Silva<sup>2</sup>; Lísis Santos<sup>2</sup>; Helena Marques<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar do Médio Ave - Unidade de Famalicão; 2- Unidade de Saúde Familiar São Miguel-o-Anjo – ACES Famalicão

**Introdução:** Os estilos de vida saudáveis podem ser definidos como um modo de vida que reduz o risco de estar gravemente doente e/ou de morte precoce. O Exame Global de Saúde dos 5-6 anos é uma oportunidade para caracterizar os estilos de vida e permitir a educação para a saúde e intervenção médica

precoces. **Objectivos:** Caracterizar hábitos de dieta, saúde oral e sedentarismo das crianças entre os 5 e os 6 anos e identificar as principais patologias nesta classe etária. **Métodos:** Foram aplicados questionários sobre estilos de vida entre Janeiro e Julho de 2011 nas consultas dos 5-6 anos. Recolheram-se dados de 80% (n=98) das crianças nascidas em 2005 inscritas na USF, relativamente à idade, sexo, peso, estatura, desenvolvimento estatura-ponderal, hábitos de dieta, saúde oral, horas de sono, actividades sedentárias e prática de desporto. A análise estatística foi efectuada no SPSS 19.0. **Resultados:** A média de idade das crianças foi de 5,8 anos (DP=0,3) e 54% eram do sexo masculino. A estatura média foi 116 cm (DP=5,4), o peso médio 22 kg (DP=3,5) e o IMC médio de 16,4kg/m<sup>2</sup>. A TA sistólica e diastólica médias foram respectivamente 101 e 60 mmHg. A prevalência de excesso de peso foi de 12% e de obesidade também de 12%, sem diferenças significativas entre sexos. Os erros alimentares mais frequentes foram a ingestão de doces e refrigerantes. Cerca de 37% das crianças ingeria doces pelo menos 2 vezes por semana, sendo que em 10% a ingestão era diária. Identificaram-se cáries em 30% das crianças e 54% das crianças nunca foi consultada por dentista. Cerca de 10% das crianças não apresentava qualquer hábito de higiene oral e 30% procedia à escovagem dos dentes uma vez por dia. O excesso de peso associou-se a maior TA sistólica (p<0,05) e a presença de cáries múltiplas mais frequentes (p<0,05). As crianças dormem em média 10 horas por dia, ocupam em média 1h40 minutos a ver televisão, 20% não pratica qualquer actividades desportiva e 26% pratica apenas a ginástica no jardim de infância. A patologia mais prevalente foi a obesidade, seguida pela enurese nocturna primária (14%) e doenças alergológicas (12%). **Discussão:** A elevada prevalência de excesso de peso, cáries dentárias, erros alimentares e sedentarismo nas crianças com 5 a 6 anos recorda a importância dos programas de saúde oral e de saúde escolar. Estes resultados serão utilizados para promover a sensibilização e responsabilização dos progenitores relativamente à necessidade de adopção de estilos de vida saudáveis.

**Palavras-chave:** Estilos de vida, Exame Global de Saúde, Obesidade

## PD5 - EXAME GLOBAL DE SAÚDE AOS 5-6 ANOS - CONHECER PARA INTERVIR

Joana Magalhães<sup>1</sup>; Luciana Couto<sup>2</sup>; M. Guilhermina Reis<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto - Departamento da Infância e Adolescência; 2- USF Camélias - Centro de saúde de Soares dos Reis e Oliveira do Douro

**Introdução:** A Direcção Geral de Saúde preconiza um plano de avaliações de saúde periódicas em idade pediátrica, com os objectivos de avaliar o crescimento e o desenvolvimento, estimular comportamentos e atitudes de promoção de saúde e detectar e orientar doenças comuns. Os autores apresentam uma análise do estado de saúde de uma população urbana aos 5-6 anos, com especial ênfase no seu desenvolvimento e hábitos. **Objectivos e método:** Trata-se de um estudo transversal, cuja recolha de informação foi feita durante os exames globais de saúde realizados no âmbito do estágio de cuidados de saúde primários. Com esta análise pretende-se um melhor conhecimento do estado de saúde da população para definir as questões que necessitam de uma maior intervenção. **Resultados:** Num período de 6 meses foram realizados 54 exames, tendo existido uma elevada taxa de absentismo (50%). Destas crianças, 56% eram do sexo feminino, tendo idades entre os 4,75 e os 6,9 anos. Em 85% foram referidos antecedentes patológicos relevantes, sendo os mais frequentes do foro alérgico e otorrinolaringológico. Frequência do ensino pré-escolar por 92% das crianças e 4% ao cuidado de familiares. A avaliação do desenvolvimento psicomotor (tabela de Mary Sheridan), adequado na grande maioria, sugere a necessidade de promover a autonomia. Existe ainda uso do biberão ao adormecer, assim como TV ou presença dos pais em 25%. Apesar de quase todos referirem lavagem dentária regular, é raro o uso do fio dental e são frequentes as cáries. Em 25% é negada qualquer prática desportiva, e mais de 20% apenas o fazem na escola/pré-escola. O excesso de TV e uso de consolas de jogos não são frequentes, mas na maioria os hábitos de leitura são pouco ou nada estimulados. Em 74% é referida uma alimentação adequada, sendo os erros reportados o excesso de doces e escassez de vegetais. 20% das crianças são obesas e 20% têm excesso de peso, sendo que estes valores não têm relação com sexo, actividade física, ter consola de jogos ou tempo passado a ver TV. Os erros alimentares são mais frequentemente reportados nas crianças com excesso de peso ou obesidade. **Discussão/Conclusão:** Os resultados poderão ser apenas indicativos, dado o absentismo verificado. A elevada prevalência de cáries e excesso de peso ou obesidade, evidenciam a necessidade da educação para uma alimentação saudável e prática de actividade física como actividade fundamental nesta consulta. A autonomia deverá ser promovida desde idades mais precoces.

**Palavras-chave:** Exame global de saúde 5-6 anos, Avaliação da população.

## PD6 - NEUROFIBROMATOSE TIPO 1 EM IDADE PEDIÁTRICA: EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Cármen Silva<sup>1</sup>; Sónia Aires<sup>1</sup>; Susana Tavares<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga

**Introdução:** A Neurofibromatose tipo 1 (NF1) é uma doença genética autossómica dominante que afecta um em cada 2500-3000 nados vivos e se caracteriza por alterações neurocutâneas com acometimento multissistémico variável e evolutivo. **Objectivo:** Caracterização dos critérios diagnósticos e complicações da NF1 das crianças e adolescentes seguidos na Consulta de Pediatria do Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga. **Material e Métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo, através da consulta dos processos clínicos de doentes seguidos em consulta de Pediatria. O diagnóstico foi estabelecido com base nos critérios estipulados pelo National Institutes of Health Consensus Development Conference (1987). **Resultados:** Foram revistos 20 processos clínicos de crianças/adolescentes com suspeita de NF1, confirmada em 13 (4 do sexo masculino, 9 do sexo feminino). Os principais motivos de referência foram a presença de manchas café-au-lait (7/13) ou para seguimento da doença (4/13). Das 9 crianças sem diagnóstico prévio, este foi feito na 1ª consulta em 6 crianças e 3 só preencheram os critérios clínicos mais tarde. Nestes 9 casos a idade média de diagnóstico foi de 6,2 anos. Os critérios de diagnóstico clínico apresentaram as seguintes frequências: manchas café-au-lait (13/13), efélides axilares ou inguinais (8/13), neurofibromas cutâneos (1/13), neurofibroma plexiforme (1/13), nódulos de Lisch (7/13), glioma óptico (3/13) e história de Neurofibromatose em familiar de 1º grau (7/13). Um doente apresentou diagnóstico concomitante de síndrome de Noonan. Onze doentes efectuaram estudo imagiológico por RMN-CE, a qual demonstrou a presença de áreas de hiperintensidade em T2 características em 7 casos e glioma óptico em 3 casos. Foram detectadas outras comorbilidades/complicações da NF1, nomeadamente, cefaleias, convulsões, hiperactividade e défice de atenção, dificuldades de aprendizagem, atraso do desenvolvimento psicomotor, labilidade emocional, puberdade precoce e baixa estatura em 7 doentes. **Conclusão:** As manchas café-au-lait, muitas vezes não valorizadas ou subdiagnosticadas, são a manifestação clínica mais precoce e mais comum da NF1. Frequentemente apenas o seguimento a médio/longo prazo permite chegar ao diagnóstico. Os autores salientam a importância da referência precoce com uma abordagem multidisciplinar e antecipatória, contemplando as múltiplas manifestações clínicas e complicações da doença.

**Palavras-chave:** Neurofibromatose tipo 1, manifestações clínicas.

## PD7 - ACNE INDUZIDA PELA ADMINISTRAÇÃO INTRA-ARTICULAR DE CORTICÓIDE

Lígia Peralta<sup>1</sup>; Paulo Morais<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria do Hospital Infante D. Pedro, EPE, Aveiro; 2- Serviço de Dermatologia e Venereologia do Hospital S. João, EPE, Porto

**Introdução:** A acne medicamentosa (AM), também referida como acne induzida por fármacos, é uma forma de acne causada ou agravada por medicação administrada por via tópica ou sistémica. Os fármacos que mais frequentemente produzem estas erupções acneiformes são a testosterona, análogos da progesterona, esteróides anabolizantes, ACTH, anticonvulsivantes, isoniazida, brometos e iodetos, entre outros. A AM é muitas vezes induzida por corticosteróides tópicos ou sistémicos e, neste caso, a dermatose é designada como acne esteróide ou acne induzido pela corticoterapia (AIC). **Caso clínico:** Apresentamos o caso de um adolescente de 16 anos que recorreu ao SU por uma erupção pápulo-pustulosa discretamente pruriginosa localizada no dorso e no peito, com 5 dias de evolução. Tratava-se um doente saudável, jogador de futebol, que tinha sido submetido, 3 dias antes do início da dermatose, a administração de betametasona (Diprofos Depot<sup>®</sup>, 14 mg) na articularização do joelho esquerdo, por gonalgia traumática e suspeita de tenossinovite. As características da dermatose, a ausência de outras patologias ou medicação de base e a relação cronológica entre o tratamento e o início da erupção sugeriram o diagnóstico de acne induzida pela betametasona intra-articular. O doente foi tratado com doxiciclina oral (100 mg/dia) e aplicação tópica da associação eritromicina a 4% + acetato de zinco a 1,2%, com resolução da dermatose em 5 dias. **Conclusão:** O diagnóstico da AIC é geralmente simples, desde que se mantenha um elevado nível de suspeição para esta entidade. O exame clínico revela, habitualmente, uma erupção monomórfica pápulo-pustulosa e sem comedões, semelhante a foliculites, com distribuição muitas vezes restrita ao tronco, diferente da acne vulgar, uma dermatose polimórfica caracterizada por comedões, pápulas, pústulas, nódulos, quistos e/ou cicatrizes com localização na face, dorso e peito. É essencial a colheita de uma história medicamentosa detalhada, incluindo os

fármacos de venda livre e “medicamentos naturais”. Os corticóides injectados intra-articularmente podem produzir efeitos sistémicos conhecidos mas, segundo é do nosso conhecimento, a AM associada a esta via de administração de corticóides ainda não foi reportada na literatura médica. Descrevemos, assim, o primeiro caso de acne induzida pela administração intra-articular de corticóide.  
**Palavras-chave:** Acne induzida por corticóides, acne medicamentosa

## PD8 - E QUANDO O TORCICOLO NÃO É MUSCULAR

Irina Carvalheiro<sup>1</sup>; Joana Coelho<sup>2</sup>; Sara Batalha<sup>3</sup>; Graciete Pinto<sup>4</sup>

1- Centro Hospitalar Oeste Norte, Caldas da Rainha; 2- Centro Hospitalar Lisboa Norte, HSM; 3- Centro Hospitalar Lisboa Central, HDE; 4- Centro de Saúde do Lumiar

**Introdução:** O torcicolo congénito é a forma mais frequente de torcicolo no pequeno lactente. É causado primariamente por um encurtamento do esternocleidomastoideu, com ou sem tumefacção cervical palpável. A ecografia é o exame imagiológico de primeira linha para a avaliação desta entidade. Contudo, uma vez excluída, importa fazer diagnóstico diferencial com outras causas de torcicolo. **Caso Clínico:** Lactente, do sexo masculino, quatro meses de idade, com antecedentes pessoais irrelevantes. Nos antecedentes familiares, referência a tios maternos com “torcicolo congénito”. Na consulta de saúde infantil do primeiro mês, apresentava posição preferencial de inclinação cervical esquerda e rotação cervical direita reversíveis com a estimulação auditiva contralateral. Não tinha hipertrofia do músculo esternocleidomastoideu, assimetria facial ou craniana e o perímetro cefálico (PC) encontrava-se no percentil 25. O restante exame objectivo e neurológico foi negativo. Foi dada indicação para vigilância e reforço de estímulos à direita. Na consulta subsequente notou-se agravamento do quadro clínico já com aplanamento parieto-occipital esquerdo e proeminência da região frontal homolateral. Realizou ecografia partes moles da região cervical que não revelou alterações e radiografia cervical que mostrou malformação da charneira crânio-vertebral com ausência da porção anterior do atlas por possível assimilação. O lactente manteve sempre boa evolução estaturo-ponderal, do PC e do desenvolvimento psico-motor. Foi referenciado à consulta de Neurocirurgia que admitiu tratar-se de uma forma provavelmente familiar de plagiocéfalia posterior esquerda que condicionou as alterações craniofaciais referidas bem como a posição preferencial, a vigiar. A alteração radiológica encontrada não foi valorizada pela radiologia. **Conclusão:** A plagiocéfalia posterior unilateral é uma craniossinostose rara, que pelo torcicolo que condiciona impôs diagnóstico diferencial com entidade mais frequente, o torcicolo muscular congénito. Este caso poder-se-à tratar de uma craniossinostose de transmissão familiar até então não valorizada. No entanto, as anomalias vertebrais devem ser excluídas, e no pequeno lactente importa realçar que a radiografia cervical, apesar de útil, pode apresentar limitações a merecer adequado contexto multidisciplinar.  
**Palavras-chave:** torcicolo; craniossinostose; plagiocéfalia

## PD9 - AUTOMEDICAÇÃO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES

Cláudia Almeida<sup>1</sup>; Teresa S. Simão<sup>2</sup>; Mariana Rodrigues<sup>3</sup>; Ângela Dias<sup>2</sup>; Lucília Vieira<sup>1</sup>; Graça Veiga<sup>4</sup>

1- Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 2- Centro Hospitalar Alto Ave; 3- Hospital São João; 4- USF São João do Porto

**Introdução:** A automedicação é definida como o uso de medicamentos sem prescrição médica, sendo o próprio doente, ou a pessoa responsável por ele, que decide qual o fármaco a ser utilizado com o objectivo de tratar/aliviar sintomas ou mesmo de promover a saúde. O risco de tal prática tem sido associado a factores económicos, políticos e culturais. **Objectivos:** Avaliar o padrão de consumo de fármacos sem indicação médica numa população pediátrica utente de um Centro de Saúde. **Métodos:** Estudo prospectivo transversal, realizado através da recolha de inquéritos aos pais de crianças entre os 0 e os 18 anos, utentes de um Centro de Saúde no Porto, no período de 15 de Novembro a 15 de Dezembro de 2010. **Resultados:** Foram aplicados 100 inquéritos, correspondentes a 56% de crianças do sexo feminino, com uma mediana de idades de 6 anos. A idade do progenitor variou entre 20 e 49 anos (mediana 37), com escolaridade média de ensino secundário e empregados em 74% dos casos. População residente em ambiente urbano em 99% dos casos, distando em média 24 minutos do Centro de Saúde. O uso de medicação sem indicação médica durante o mês anterior foi afirmado em 39% dos casos. Os principais factores envolvidos foram: um nível elevado de escolaridade, 82% dos pais concluiu o ensino superior (p<0,01); tempo de deslocação ao Centro de Saúde superior a 10 minutos (92,3%, p=0,04) e pais com 2 ou mais filhos (77%, p=0,025). O facto de terem pediatra assistente (32%) ou idade inferior a um ano não teve relação estatisticamente significativa. Em 87,2% dos casos o uso de medicação foi feito por iniciativa própria, motivado

por: febre (66,7%), tosse (41%) e odinofagia (20,5%). Os medicamentos mais utilizados foram analgésicos/antipiréticos (82%), anti-tússicos/expectorantes (23%) e anti-histamínicos (18%). Em apenas 1 caso foi utilizado antibiótico. O tempo médio de utilização foi de 3 dias (1-6). **Conclusão:** A maioria dos medicamentos utilizados foram analgésicos ou antipiréticos de venda livre, administrados de acordo com as recomendações médicas. Na população estudada, a elevada escolaridade e a experiência adquirida após o primeiro filho foram os principais factores subjacentes identificados. Salienta-se no entanto, o uso abusivo de anti-tússicos ou expectorantes, com indicações restritas em idade pediátrica. Um melhor esclarecimento da população quanto aos riscos envolvidos pode contribuir para melhorar esta prática.

**Palavras-chave:** Auto-medicação, crianças, adolescentes

## PD10 - É NECESSÁRIA MAIS FORMAÇÃO SOBRE O SONO PARA PAIS E EDUCADORES

Filipe Glória Silva<sup>1</sup>; Ana Serrão Neto<sup>1</sup>

1- Clínica CUF Torres Vedras

**Introdução:** Os conhecimentos e crenças dos pais acerca do sono influenciam os hábitos de sono das crianças e o reconhecimento das perturbações do sono, podendo ter repercussões a nível emocional, cognitivo, comportamental e metabólico. **Objectivo:** Avaliar sumariamente os conhecimentos sobre o sono das crianças antes e depois de uma formação sobre este tema dirigida a pais e educadores. **POPULAÇÃO:** Pais, educadores e professores. **Métodos:** Foi preparada uma formação com duração total de 90 minutos, de inscrição gratuita, compreendendo breves noções de neurofisiologia do sono, evolução do sono ao longo do desenvolvimento, principais perturbações do sono e promoção de hábitos de sono saudáveis. No início e no final da formação, foram aplicados questionários idênticos sobre conhecimentos e crenças acerca do sono das crianças e adolescentes, com 18 perguntas de resposta verdadeiro/falso. **Resultados:** Foram recolhidos 66 questionários (taxa de resposta 75%). A maioria dos participantes era do sexo feminino (95%), com idades entre os 19 e os 57 anos (média 35 anos). 61% eram assistentes operacionais/auxiliares de acção educativa, 21% eram educadoras e 18% tinham outras profissões. Na avaliação inicial, a média de respostas correctas foi de 69% com desvio padrão de 12%. Houve diferenças significativas entre os três grupos profissionais. Na avaliação final, a média foi de 86% com desvio padrão de 9%, o que constituiu uma melhoria significativa dos resultados (p<0,001). Os itens com maior número de respostas erradas na avaliação inicial envolviam a duração recomendada do sono das crianças (80%), o atraso de fase do sono dos adolescentes (76%), a prevalência das perturbações comportamentais do sono (67%) e a benignidade da maior parte das parassónias (41%). **Discussão:** À semelhança de outros estudos, concluímos que existem necessidades de formação dos pais, educadores e professores na área do sono, com potencial impacto na saúde das crianças e adolescentes. A selecção adequada de conteúdos e a adequação da linguagem permitem transmitir informação perceptível para pessoas de diferentes níveis educativos e profissionais. Pensamos que os Pediatras devem ter um papel importante nesta área nas comunidades em que estão inseridos.

**Palavras-chave:** sono, criança, educação, avaliação

## PD11 - (\*)EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL DE DIA DE PEDIATRIA DO CENTRO HOSPITALAR BARREIRO-MONTIJO NAS TERAPÊUTICAS BIOLÓGICAS E METOTREXATO

Inês Marques<sup>1</sup>; Ana Silva<sup>1</sup>; Vera Silva<sup>1</sup>; Cristina Esteves<sup>1</sup>; Ana Medeira<sup>1</sup>; Nuno Fernandes<sup>1</sup>; Nilze Batista<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar Barreiro-Montijo

**Introdução:** O Hospital de Dia de Pediatria (HDP) presta cuidados de saúde programados à criança/jovem, em ambulatório, durante <12h e sem estadia durante a noite. Tem como objectivos diminuir o número de internamentos evitáveis e garantir o acompanhamento biopsicosocial da criança/jovem e família, privilegiando a pluridisciplinaridade e humanização. No HDP do Centro Hospitalar Barreiro-Montijo (CHBM) a maioria dos doentes crónicos tem patologia autoimune, encontrando-se sob tratamento com terapêuticas biológicas e metotrexato. Dada a complexidade de que se reveste a administração destes fármacos, o HDP desempenha a este nível um papel primordial. **Objectivos:** Descrever a experiência do HDP do CHBM no que se refere às terapêuticas biológicas e metotrexato, do ponto de vista da adesão e autonomia terapêuticas, efeitos adversos e minimização da dor. **Método:** Estudo observacional e descritivo. Foram incluídos todos os doentes acompanhados no HDP do CHBM

de Janeiro de 2009 a Junho de 2011 sob terapêuticas biológicas e metotrexato. **Resultados:** Identificámos 5 doentes crónicos com patologia autoimune, idades compreendidas entre os 4 e os 14 anos (média de  $9 \pm 3,74$  anos e mediana de 8 anos), todos do sexo masculino. A maioria com o diagnóstico de Artrite Idiopática Juvenil (80%, n=4), havendo apenas um caso de Esclerodermia Localizada Linear (20%, n=1). No período de tempo referido, 3 doentes estiveram exclusivamente sob terapêutica biológica, 1 esteve medicado com metotrexato e outro iniciou metotrexato e posteriormente transitou para terapêutica biológica. A via preferencial de administração foi a subcutânea numa periodicidade maioritariamente semanal. Nenhum dos doentes apresentou autonomia na administração terapêutica, contudo, mais de metade (60%, n=3) adquiriu autonomia na sua preparação. No sentido de minimizar a dor, foi aplicada anestesia tópica em todos os doentes. A taxa de adesão terapêutica foi de 100%. Não se registaram quaisquer efeitos adversos. **Conclusões:** O HDP do CHBM assume-se como uma plataforma essencial à abordagem da criança/jovem com doença crónica. Naquela com doença autoimune, sob terapêutica biológica e metotrexato, complementa a dimensão eminentemente médica da consulta: ao estabelecer uma relação de proximidade e confiança com a criança/jovem, favorece a adesão e cumprimento terapêuticos, tendo em conta o contexto pessoal, socioeconómico e familiar. A autonomia terapêutica, objectivo ainda não atingido, é trabalhada a cada sessão.

**Palavras-chave:** hospital de dia, pediatria, patologia autoimune, terapêutica biológica, metotrexato

## PD12 - OS FILHOS DOS DIVÓRCIOS

Filipe Glória Silva<sup>1</sup>; Cláudia Cristóvão<sup>1</sup>; Ana Serrão Neto<sup>1</sup>

1- Centro da Criança, Hospital CUF Descobertas, Lisboa

**Introdução:** O divórcio tornou-se frequente na nossa sociedade e constitui o maior rompimento no processo do ciclo de vida familiar, afectando todos os membros da família. Apesar da sua prevalência, poucos cônjuges estão preparados para o impacto emocional e físico do divórcio, sendo inevitável a sua repercussão também nos filhos. **Objectivo:** Avaliar o impacto do divórcio nas crianças. **Métodos:** Procedeu-se à elaboração de um questionário que foi distribuído aos pais que acompanhavam as crianças na Consulta de Pediatria do nosso Hospital durante o ano de 2008, com história de separação conjugal e que aceitaram participar. Foram analisados os seguintes parâmetros: número de rupturas, tempo de coabitação, idade e número de filhos à data da separação, causas desta, tipo de divórcio e tipo de guarda, a existência ou não de dificuldades de adaptação e a necessidade de apoio psicológico. **Resultados:** Obtivemos 41 inquiridos correspondendo a 50 crianças, com idade média de  $3,4 \pm 2,7$  anos na altura da separação e com predomínio do sexo feminino (56,5%) sendo a maioria filhos únicos à data da separação. 73,2% das famílias referiram uma ruptura na sua relação de casal. Actualmente, 58% vivem só com os filhos. A causa mais frequente foi o desgaste da relação afectiva (66%), sendo a decisão unilateral e pacífica em 56% e 53,7%, respectivamente. 78% das crianças ficou com mãe e os restantes com guarda conjunta. As crianças que se ressentiram com a separação (63,4%) tinham uma idade média superior ( $p < 0,05$ ), sem diferenças entre sexos. As principais dificuldades manifestadas foram: tristeza (41,5%), agressividade (22%) e perturbações do sono e birras em 20% casos, respectivamente. 69% das crianças ultrapassaram as suas dificuldades. 26,8% necessitou de apoio psicológico. A maioria tem contacto regular e previsível com o progenitor afastado sendo a qualidade de contacto harmoniosa em 43,2% das crianças (não especificado em 50%). As repercussões na criança foram mais frequentes nos divórcios não pacíficos (77% vs 50% com  $p=0,08$ ) não havendo diferenças quanto ao tipo de guarda. **Conclusão:** Embora a nossa amostra seja pequena, é evidente o impacto do divórcio nas crianças, mais notório a curto prazo nas crianças mais velhas e nas separações não pacíficas. O acompanhamento psicológico pode estar indicado dependendo da intensidade e da duração das queixas.

**Palavras-chave:** divórcio, criança, família

## PD13 - CRESCER EM SEGURANÇA

Cláudia Almeida<sup>1</sup>; Ângela Dias<sup>2</sup>; Mariana Rodrigues<sup>3</sup>; Teresa S. Simão<sup>2</sup>; Lucília Vieira<sup>1</sup>; Graça Veiga<sup>4</sup>

1- Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 2- Centro Hospitalar Alto Ave; 3- Hospital São João; 4- USF São João do Porto

**Introdução:** Os acidentes domésticos são uma importante causa de morbidade e mortalidade infantil. A sua prevenção passa sobretudo pelo esclarecimento dos cuidadores quanto a normas de segurança que devem ser cumpridas de forma a criar um ambiente seguro para o crescimento saudável da criança. **Objectivos:**

Avaliar o conhecimento e cumprimento das normas de segurança infantil por parte dos pais de crianças utentes de um Centro de Saúde. **Material e Métodos:** Estudo prospectivo transversal, realizado através da recolha de inquiridos aos pais de crianças entre 1 e 24 meses, utentes de um Centro de Saúde no Porto. **Resultados:** Dados referentes a 134 crianças, 57,5% do sexo feminino, com uma mediana de idades de 13 meses. A idade dos pais variou entre 17 e 48 anos, com nível de escolaridade médio de ensino secundário. Em 87,3% dos casos o progenitor afirmou já ter tido acesso a informação sobre prevenção de acidentes domésticos, tendo como principais fontes de informação: médico/enfermeiro 63,4%, revistas 48,5%, televisão e internet 47,8%. Quinze (11,2%) crianças sofreram acidente doméstico. Quanto ao cumprimento de regras de segurança: 88,1% comprou cama de acordo com normas de segurança europeia, 25,4% tem almofadas ou peluches na cama; 67,9% tem tapete anti-derrapante na banheira; todos verificam a temperatura da água antes do banho; 19,4% tem aquecedor eléctrico na casa de banho; 86,6% tem cremes e medicamentos fora do alcance das crianças, 29,1% brinca na cozinha enquanto o progenitor prepara as refeições; há objectos cortantes alcançáveis em 14,2%; 27,6% tem lareira, sem protecção em 24,3%; os móveis estão fixos à parede em 49,3%, com arestas protegidas em 34,3%; 17,2% tem pequenos objectos dispersos no chão; tomadas protegidas em 74,6%; 51,3% usam barreiras de protecção nas varandas e 53,6% nas escadas; 97% faz acondicionamento correcto de tóxicos; 69,4% usa tampa de segurança, 6 pais possuem armas de fogo, uma delas guardada com munições. Quanto aos brinquedos: 96,3% são adequados à idade; 90,3% cumprem as normas de segurança europeias; 32,1% usa voador e 17,9% usa pulseiras, colares ou ganchos. **Conclusões:** Apesar do acesso a informação sobre regras de segurança no domicílio, verifica-se ainda um elevado grau de incumprimento, com muitas limitações nas habitações que colocam em risco a integridade física da criança. Deste modo, salienta-se o importante papel dos profissionais de saúde no aconselhamento da família em cada visita ao centro de saúde.

**Palavras-chave:** Acidentes domésticos, segurança infantil

## PD14 - IMPORTÂNCIA DO RASTREIO VISUAL EM IDADE PRÉ-ESCOLAR – CASUÍSTICA DE UM PARQUE ESCOLAR DE LISBOA

Rita Belo Morais<sup>1</sup>; Ana Filipa Martins<sup>2</sup>; Maria Beatriz Silva<sup>3</sup>

1- Serviço de Pediatria, Hospital S. Francisco Xavier, CHLO; 2- Centro de Saúde de Alvalade; 3- Saúde Escolar, Centro de Saúde de Alvalade

**Introdução:** As alterações da visão devem ser detectadas e orientadas precocemente pela potencial repercussão permanente no adequado desenvolvimento da criança. O Programa Nacional de Saúde Escolar pretende uma interface entre a promoção da saúde e o sistema educativo, e inclui acções de rastreio visual nos Jardins-de-Infância, recomendado a partir dos 3 anos de idade. **Material e Métodos:** Questionário aplicado aos pais de todas as crianças a frequentar os Jardins-de-Infância do parque escolar de um Centro de Saúde urbano, quanto à sua percepção de problemas de visão na criança. Avaliação dos resultados do rastreio visual dessas crianças, pelo STYCAR (Screening Test for Young Children and Retardates) de visão a 3 metros, aplicado pela equipa de Saúde Escolar. Comparação entre a opinião dos pais e a avaliação objectiva da criança. **Resultados:** Das 304 crianças dos Jardins-de-Infância, 302 tinham mais de 3 anos (3 a 7 anos, média 4,3 anos, moda 5 anos, mediana 4 anos), sendo 51% do sexo masculino. 76% (n=230) dos pais consideraram que a criança não tem dificuldade visual, 3% (n=9) consideraram que tem e 21% (n=63) não responderam. O STYCAR da visão foi aplicado a 221 crianças (73%), as restantes faltaram, não colaboraram, ou tinham sido observadas recentemente na oftalmologia. O rastreio teve alterações em 55 crianças (25% testes), 34 com acuidade visual (AV) binocular de  $\frac{3}{6}$  e 19 (9%) com AV binocular  $\leq 3/6$  (máximo 3/9 binocular e 3/12 unioocular; referenciadas à Oftalmologia). Em 20 casos a alteração era unioocular e compensada na visão binocular. Apenas num dos casos de alteração os pais consideraram haver dificuldade de visão da criança. **Comentários:** O número elevado de alterações na acuidade visual, com défice importante em 9% das crianças reforça a importância do rastreio nesta faixa etária. A discordância entre a opinião dos pais e os resultados objetivos poderá dever-se à compensação do défice visual pela visão binocular, mais uma vez destacando a necessidade de uma observação mesmo na ausência de queixas. A equipa de Saúde Escolar possibilita o rastreio e referenciação de um elevado número de crianças, numa idade chave do desenvolvimento da visão e da aprendizagem.

**Palavras-chave:** rastreio visual, pré-escolar, saúde escolar, STYCAR

## PD15 - PRIMEIRAS CONSULTAS NUM HOSPITAL TERCIÁRIO- REFERENCIAÇÃO E ORIENTAÇÃO

M. Armanda Passas<sup>1</sup>; Filipa Marçal<sup>1</sup>; Filipa Vila Cova<sup>1</sup>; Diana Pereira da Silva<sup>1</sup>; João Luis Barreira<sup>1</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG – MC, Centro Hospitalar de S. João, E.PE-Porto

**Introdução:** A consulta de Pediatria Geral (PG) desempenha um papel fundamental no seguimento das crianças e adolescentes. Permite uma abordagem abrangente das patologias, facilita a articulação com os cuidados de saúde primários e a utilização eficiente dos recursos da saúde, gerindo a interface com outras especialidades e subespecialidades procurando assim obter o acompanhamento ideal de acordo com as particularidades específicas de cada caso. **Objectivo:** Caracterização das primeiras consultas de Pediatria Geral de um Hospital Terciário. **Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo das primeiras consultas de PG efectuadas no Hospital S. João no ano de 2010. **Resultados:** Das 32.330 consultas de Pediatria efectuadas durante o ano de 2010, 2.494 (7.7%) foram de PG e destas 650 (26.1%) corresponderam a primeiras consultas. Foram revistos 527 registos clínicos informatizados, excluindo-se 123 por não cumprimento dos critérios de inclusão. A idade média foi de 5,15±5,1 (Δt: 0,1-18 anos), com 46,5% das crianças com idade inferior a 2 anos, sendo 52% do sexo masculino. Dos casos referenciados para a Consulta de PG 36,8% foram encaminhados pelo seu médico assistente (cuidados primários de saúde), 26,8% do internamento de pediatria e 22,0% do serviço de urgência. Os motivos mais frequentes de referenciação foram infecção do trato urinário em 13,4% e má evolução ponderal em 9,3%. Receberam alta na primeira consulta 32,2% das crianças/adolescentes, e destes 63,4% foram orientados para o médico assistente. Do global dos doentes observados 27,5% foram referenciados para outras subespecialidades e 9,1% para consultas multidisciplinares. **Conclusão:** A consulta de pediatria geral tem um papel fundamental na interacção entre cuidados de saúde primários e terciários. A informatização da consulta externa contribuiu para uma melhor acessibilidade aos registos clínicos dos doentes e poderá ser optimizada se extensível aos cuidados de saúde primários. Os dados obtidos são sobreponíveis ao estudo efectuado em 2005 por Lourenço L. et al. A grande percentagem de altas na primeira consulta é justificada por se tratar, em muitos casos, de uma reavaliação após a alta do internamento. O conhecimento dos principais motivos de referenciação tem importância na aprendizagem, particularmente numa unidade vocacionada para a formação.

**Palavras-chave:** Pediatria Geral; Referenciação

## PD16 - CRIANÇAS E JOVENS EM RISCO – INTERVENÇÃO EM CUIDADOS DE SAÚDE PRIMÁRIOS

Inês Vaz Silva<sup>1</sup>; Isabel Ferreira<sup>2</sup>

1- Serviço Pediatria, Hospital de Vila Franca de Xira; 2- ACES Seixal - Sesimbra

**Introdução:** Os maus tratos em crianças e jovens constituem um problema de saúde pública. A sensibilização dos profissionais de saúde dos Cuidados de Saúde Primários (CSP) e hospitalares para esta problemática com promoção da articulação entre os serviços de saúde constituem um modelo para uma intervenção precoce estruturada e prevenção de situações de perigo. **Objectivo:** Análise dos dados demográficos, da tipologia de maus tratos e respectiva intervenção em crianças e jovens sinalizados ao Núcleo de Apoio a Crianças e Jovens em Risco (NACJR) do ACES Seixal – Sesimbra durante dois anos e meio. **Métodos:** Estudo retrospectivo, descritivo através da colheita e análise de dados dos processos do NACJR do ACES Seixal - Sesimbra, de 1-1-2009 a 30-6-2011. **Resultados:** No período analisado foram referenciados ao NACJR 387 crianças e jovens correspondendo a 1,7% dos 22905 utentes menores de 18 anos inscritos no ACES Seixal-Sesimbra. Observou-se predominância do sexo masculino (54%). À data de sinalização, 10% tinham menos de 12 meses, 39% tinham ≤5 anos e a idade média 8A e 6M. Em 70% dos casos a referenciação ao NACJR foi interna, por parte das Unidades de Saúde, através das consultas de Saúde Infantil, Pediatria, Psicologia e do Serviço Social; a referência externa corresponde a 13% sendo, 10% pelo Hospital Garcia de Horta e 3% pela Saúde Escolar. O tipo de mau trato mais frequente foi negligência em 79% dos casos, seguido por mau trato psicológico/emocional em 18%, mau trato físico em 9% e abuso sexual em 3%, não havendo nenhum caso de Síndrome de Munchausen por Procuração. À data da sinalização, a existência de mau trato estava confirmada em 23% das situações. Relativamente à intervenção, cerca de metade (51%) mantém acompanhamento nas Unidades de Saúde, 49% foram encaminhados para a CPCJ, 15% para o Tribunal, 17% têm seguimento em consulta hospitalar e 12% em instituições de 1º nível, tendo 7% dos processos sido arquivados, por transferência de área de residência ou completar 18

anos. **Conclusão:** A negligência constitui a forma de tipologia mais frequente, tal como o predomínio do sexo masculino e de lactentes, resultados similares a outras séries. Os CSP foram responsáveis pela referenciação e intervenção da maioria dos casos, desempenhando um papel fulcral na prevenção e vigilância das crianças e jovens em risco. Em áreas com grave carência socioeconómica e população migrante, a acção preventiva e formativa da Saúde é um indicador da qualidade dos serviços prestados.

**Palavras-chave:** criança, jovem, mau trato, Núcleo de Apoio a Criança e Jovens em Risco, Comissão de Protecção de Crianças e Jovens em Perigo

## PD17 - PERFURAÇÃO ESPONTÂNEA DA VIA BILIAR – UMA CAUSA DE ICTERÍCIA NEONATAL POUCO COMUM

Maria João Cabral<sup>1</sup>; Helena Loreto<sup>2</sup>; Ana Isabel Lopes<sup>2</sup>; Miroslava Gonçalves<sup>1</sup>

1- Serviço de Cirurgia. Dir: Prof.ª Dra. Miroslava Gonçalves. Departamento da criança e da família. Dir: Prof. Doutora M.ª Céu Machado. Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE; 2- Unidade de Gastroenterologia e Nutrição. Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto. Departamento da criança e da família. Dir: Prof. Doutora M.ª Céu Machado. Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE

A perfuração da via biliar é a segunda causa cirurgia de icterícia neonatal. Várias etiologias tem sido propostas, uma malformação da junção pancreático-biliar, parece ser neste momento a hipótese com mais defensores. O tratamento é cirúrgico, no entanto várias formas de abordagem tem sido propostas, desde a simples drenagem, até a derivação entero-hepática. Apresentamos o caso clínico de um recém-nascido, do sexo feminino, gravidez vigiada, sem intercorrências, ecografias fetais sem alterações; parto eutócico, com APGAR 10/10. Saudável até ao 4º dia de vida, altura em que inicia icterícia, e distensão abdominal progressiva e fezes acólicas. Analiticamente apresentava hiperbilirrubinemia conjugada e aumento das transaminases. Fez ecografia abdominal que mostrou "...ligeira/moderada hepatomegalia homogénea. Vesícula biliar de pequenas dimensões. Vias biliares não dilatadas. Ascite volumosa". Fez cintigrafia hepatobiliar que excluiu atresia das vias biliares, parecendo haver alguma passagem de contraste para cavidade peritoneal. Submetida a laparotomia, encontrou-se uma ascite biliar volumosa, realizou-se biópsia hepática, colangiografia intra-operatória, com via biliar patente. Não foi visualizada perfuração, no entanto a vesícula biliar encontrava-se separada da via biliar principal, optou-se pela colecistectomia e drenagem da loca hepática. Durante o internamento as dejeções foram progressivamente adquirindo coloração. Manteve drenagem abdominal, inicialmente biliosa, que se foi tornando mais clara, retirou dreno no 16º dia de pós-operatório. Houve uma diminuição progressiva dos valores de bilirrubina conjugada e das transaminases. Alta ao 20º dia pós-operatório, clinicamente bem e com valores laboratoriais normalizados. Observada em consulta externa 1 mês após alta, mantendo boa progressão ponderal, anictérica e com fezes cólicas. O diagnóstico de perfuração da via biliar deve ser considerado sempre que perante um quadro clínico de icterícia neonatal, principalmente se após um período inicial assintomático. Esta pode ter uma apresentação aguda, com distensão abdominal progressiva, devido a ascite biliar, ou uma apresentação crónica, devida à pequena dimensão da perfuração. A cintigrafia (HIDA) é o exame de eleição, uma vez que pode mostrar a passagem de conteúdo para cavidade peritoneal. A terapêutica cirúrgica deve ser adequada a cada caso clínico, dependendo do local e dimensão da perfuração e da permeabilidade da via biliar distal.

**Palavras-chave:** fezes acólicas, icterícia, perfuração via biliar

## PD18 - INVAGINAÇÃO INTESTINAL – DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EM PREMATURO COM DISTENSÃO ABDOMINAL

Maria João Cabral<sup>1</sup>; Inês Girbal<sup>2</sup>; Ana Paula Martins<sup>1</sup>; Joana Saldanha<sup>2</sup>

1- Serviço de Cirurgia. Dir: Prof.ª Dra. Miroslava Gonçalves. Departamento da criança e da família. Dir: Prof. Doutora M.ª Céu Machado. Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE; 2- Serviço de Neonatologia. Dir: Prof. Dr. Carlos Moniz. Departamento da criança e da família. Dir: Prof. Doutora M.ª Céu Machado. Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE

A invaginação intestinal é uma patologia bem conhecida em crianças na primeira infância, no entanto em prematuros é rara. Clínica e radiologicamente sobreponível à enterocolite necrosante (NEC), o seu diagnóstico diferencial é fundamental, pois o tratamento precoce melhora o prognóstico. Apresenta-se o caso de um recém-nascido, sexo feminino, gravidez bigemelar, com parto às 28 semanas, apresentando IA 7/8/10 e muito baixo peso ao nascer (1180g). Ventilada durante 2 dias e em CPAP nasal até D13. Iniciou alimentação entérica em D2, com aportes exclusivamente entéricos em D12. Boa evolução clínica

até D32, quando se regista distensão abdominal volumosa, com cerca de 4h de evolução, acompanhada de prostração, palidez cutânea, intolerância alimentar parcial com depósitos de leite semi-digerido, e ausência de dejeção. Não apresentava história de dejeções hemáticas ou massa abdominal palpável. A avaliação analítica revelou PCR 1,8 mg/dL, ionograma equilibrado, pH 7,34, lactatos de 29 mg/dL e glicémia de 181mg/dL. Realizou radiografia de abdómen em pé, apresentando distensão marcada das ansas, discreto edema da parede, sem pneumatose intestinal ou níveis hidroaéreos. Colocou-se hipótese diagnóstica de NEC suspendendo alimentação e iniciando antibioterapia endovenosa. Por agravamento da distensão abdominal, repetiu radiografia de abdómen, evidenciando-se grande distensão de ansas e presença de provável ansa fixa no quadrante direito. Submeteu a laparotomia exploradora, 12 horas após o início do quadro, com constatação de invaginação ileocecolica, que foi reduzida, intestino com boa vitalidade, realizou-se apendicectomia e ileocecopexia. Ficou com dreno abdominal. Iniciou dejeções em D2 de pós-operatório, alimentação entérica ao D3, com boa tolerância, parando em D10 alimentação parentérica. A presença de distensão abdominal e intolerância alimentar num prematuro internado numa unidade de cuidados intensivos, conduz habitualmente à presunção de diagnóstico de enterocolite necrosante. A apresentação clínica de invaginação intestinal é muito semelhante, e esta entidade apesar de muito rara deverá ser ponderada possibilitando instituir uma terapêutica o mais precocemente possível, de forma a preservar a maior extensão intestinal. Uma rápida deterioração clínica, num prematuro previamente saudável, com parâmetros laboratoriais pouco alterados, deve alertar-nos para este diagnóstico.

**Palavras-chave:** Invaginação intestinal, prematuridade

## PD19 - ESPLENOMEGALIA, PTOSE ESPLÉNICA OU OUTRA...

Maria Inês Alves<sup>1</sup>; Ana Alvarenga<sup>2</sup>; Teresa Vaz<sup>1</sup>; Conceição Guerra<sup>3</sup>; Miguel Campos<sup>1</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria UAG-MC, Centro Hospitalar de São João, E.P.E. Porto; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica UAG-MC, Centro Hospitalar de São João, E.P.E. Porto; 3- Serviço de Radiologia UAG - MCDT, Centro Hospitalar de São João, E.P.E. Porto

**Introdução:** O baço é o maior órgão linfóide do organismo; quando palpável corresponde a aumento de 2-3 vezes o normal. O estado de hiperfunção do baço é o mecanismo que habitualmente conduz ao seu aumento. Apesar das inúmeras causas de esplenomegalia, o baço raramente é local primário de doença, resultando frequentemente de doença sistémica. O diagnóstico etiológico é fundamental para a correcta orientação clínica. **Caso clínico:** Criança, sexo feminino, 3anos, filha única de pais saudáveis, actualmente assintomática mas com antecedentes de dor abdominal recorrente, referenciada à consulta Pediatria Geral para investigação de esplenomegalia. Bom desenvolvimento estaturoponderal e psicomotor. PNV actualizado, incluindo vacinas extraplano. Exame físico irrelevante excepto baço palpável a 6cm da grade costal esquerda (GCE). Sem hepatomegalia ou adenomegalias palpáveis. Sem alterações relevantes no estudo analítico efectuado (hemograma, estudo coagulação, função renal, ionograma, perfil hepático, ferritina, PCR, amónia, imunoglobulinas,  $\beta$ -HCG,  $\alpha$ -FP, serologias víricas). Realizou ecografia abdominal que revelou baço ectópico, localizado no flanco esquerdo, inferiormente ao rim homolateral. Um mês depois com dor abdominal generalizada, intermitente; baço palpável a 11cm da GCE. A ecografia com Doppler e TC abdominopélvicas evidenciaram “esplenomegalia homogénea (11cm de diâmetro bipolar), de topografia normal. Discreta hepatomegalia homogénea. Engurgitamento vascular no hilo esplénico, veias porta e esplénica normais, com aumento da circulação colateral pela gástrica esquerda. Sem adenomegalias retroperitoneais.” Após 2semanas, baço palpável a 5cm da GCE, sendo recolocado no quadrante superior esquerdo com manobra durante exame objectivo. Tratando-se de wandering spleen foi submetida a laparoscopia: com baço congestionado e torção do hilo esplénico; procedeu-se a desrotação hilar, esplenopexia e gastropexia. **Discussão:** Perante uma criança com óptimo estado geral, dor abdominal recorrente, parâmetros analíticos normais e evidência imagiológica de localização variável do baço, deve colocar-se a hipótese de wandering spleen, embora seja uma situação rara. Resulta da fixação inapropriada dos ligamentos de suspensão do baço, condicionando longo pedículo vascular e mobilidade esplénica intra-abdominal variável. Neste caso, a esplenomegalia explica-se pelo engurgitamento vascular devido quer à ptose esplénica quer à torção vascular, tornando a cirurgia obrigatória.

**Palavras-chave:** wandering spleen, torção, esplenopexia.

## PD20 - CAUSA RARA DE DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL DE HIDRONEFROSE BILATERAL E MEGABEXIGA

Manuel Ferreira-Magalhães<sup>1</sup>; Ana Raquel Silva<sup>2</sup>; Claudia Aguiar<sup>1</sup>; Joana Miranda<sup>3</sup>; Liana Correia-Costa<sup>1</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>; Carlos Mariz<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG - MC, Centro Hospitalar de S. João, E.P.E. - Porto; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica, UAG - MC, Centro Hospitalar de S. João, E.P.E. - Porto; 3- Serviço de Cardiologia Pediátrica, UAG - MC, Centro Hospitalar de S. João, E.P.E. - Porto

Os sinais de obstrução urinária no período pré-natal implicam investigação diagnóstica precoce no recém-nascido (RN). Os pólipos uretrais são lesões benignas de extrema raridade, quase exclusivas do sexo masculino. Os pólipos da uretra posterior são, geralmente, originados no verumontanum e têm composição fibroepitelial. São diagnosticados, na sua maioria, na 1ª década de vida, com sinais de obstrução urinária, retenção, hematúria ou disúria. RN de termo, sexo masculino, macrossómico (peso à nascença de 4355g), internado no 1º dia de vida por suspeita de válvulas de uretra posterior após diagnóstico pré-natal (DPN) de hidronefrose grave bilateral e megabexiga; algaliado de imediato com saída de grande quantidade de urina. Analiticamente apresentava creatinina de 0,9 mg/dL (máximo 1,1 mg/dL ao 2º dia). A ecografia reno-pélvica revelou ureterohidronefrose bilateral grau V, bexiga de paredes espessadas e lesão polipóide pediculada com origem prostática. A cisturografia retrógrada per-miccional demonstrou irregularidade da parede vesical, refluxo esquerdo activo grau V, imagem de subtração no colo vesical com cerca de 10mm e uretra prostática sem alterações. Iniciou trimetropim profilático. Realizou dilatação uretral progressiva com sondas vesicais de diâmetro crescente até 10Fr. O valor da creatinina estabilizou nos 0,6 mg/dL. Ao 22º dia realizou cistoscopia com ressecção transuretral completa da lesão, seguido de 10 dias de ceftriaxona por piodrose com isolamento de *Escherichia coli* resistente aos  $\beta$ -lactâmicos e ao co-trimoxazol. A anatomia patológica revelou lesão com características de pólipo fibroepitelial e alguns feixes de tecido muscular liso no seu interior. Retirou a sonda vesical no 4º dia de pós-operatório e teve alta ao 10º dia, clinicamente estável e com uma boa diurese. O seguimento após 6 meses é favorável. O tratamento de eleição nesta patologia é a ressecção transuretral, com um excelente prognóstico; a recorrência de pólipos uretrais é rara estando, até à data, descrito apenas um caso. No período neonatal é fundamental a intervenção precoce para impedir a deterioração da função renal. Os autores alertam para o facto de, perante caso de DPN de hidronefrose bilateral e megabexiga em RN do sexo masculino, apesar da causa mais frequente ser as válvulas de uretra posterior, outras hipóteses devem ser equacionadas, como neste caso, em que se chegou ao diagnóstico raro de pólipo uretral.

**Palavras-chave:** hidronefrose, megabexiga, pólipo uretral, malformação congénita

## PD21 - HÉRNIA DE MORGAGNI-LARREY E TRISSOMIA 21

Vera Rocha<sup>1</sup>; Nuno Ferreira<sup>1</sup>; Carla Rocha<sup>1</sup>; Luciana Barbosa<sup>1</sup>; Cláudia Monteiro<sup>1</sup>; Joaquim Cunha<sup>1</sup>; J Lopes dos Santos<sup>2</sup>; Hélder Morgado<sup>2</sup>; J Estevão-Costa<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar Tâmega e Sousa - Unidade Padre Américo; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica. Faculdade de Medicina do Porto e Hospital S. João EPE, Porto.

**Introdução:** A hérnia de Morgagni é extremamente rara, representando apenas 2% dos defeitos diafragmáticos congénitos. Ainda mais rara, é a sua associação com a trissomia 21. A apresentação clínica é variável, desde assintomática a dificuldade respiratória grave, podendo manifestar-se desde o período neonatal ao adulto. **Caso clínico:** Lactente de 4 meses, sexo masculino, produto de gravidez vigiada com ecografias fetais sem alterações. No período neonatal é diagnosticada trissomia 21. É trazido à urgência por obstrução nasal, tosse produtiva e dificuldade respiratória com 4 dias de evolução, na ausência de febre. Ao exame objectivo apresentava razoável estado geral, tórax em quilha, obstrução nasal marcada, tiragem global, saturações de O<sub>2</sub> de 98% em ar ambiente e frequência respiratória de 40 ciclos/minuto. À auscultação pulmonar apresentava murmúrio vesicular simétrico, ruídos de transmissão e crepitações bilaterais. A radiografia do tórax revelou herniação de vísceras ocas para a cavidade torácica. A TC tóraco-abdominal confirmou a presença de hérnia diafragmática anterior. É transferido para o Serviço de Cirurgia Pediátrica, onde foi submetido a correcção laparoscópica de hérnia diafragmática anterior bilateral (Morgagni-Larrey) sem intercorrências. Extubado em D7 de pós-operatório tendo alta em D10, clinicamente bem, com boa tolerância alimentar e sem necessidade de O<sub>2</sub> suplementar. **Conclusão:** Este caso enfatiza a necessidade de considerarmos a hérnia



diafragmática de Morgagni como possível causa de dificuldade respiratória na trissomia 21, mesmo que esta associação seja muito rara.

**Palavras-chave:** Hérnia de Morgagni-Larrey, Trissomia 21, dificuldade respiratória

## PD22 - ESTRIDOR & SEQUÊNCIA DE ROBIN: QUAL A ASSOCIAÇÃO? - CASO CLÍNICO

Sandra Gerós<sup>1</sup>; Leandro Ribeiro<sup>1</sup>; Daniela Ribeiro<sup>1</sup>; Artur Condé<sup>1</sup>; Agostinho Silva<sup>1</sup>  
1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho

A sequência de Robin é definida como uma anomalia congénita caracterizada pela presença de alterações craniofaciais ao nascimento, sendo a micrognatia a preponderante, resultando concomitantemente numa glossoptose com obstrução mais ou menos marcada da via aérea. Pode ou não associar-se a fenda palatina. A micrognatia deve-se quer a irregularidades na fase de crescimento embrionário (genéticas ou sindrómicas), quer a deformação por restrição intra-uterina do crescimento mandibular. Cerca de 70% dos casos responde a manobras de posicionamento (tais como a pronação), embora nos restantes casos, manobras mais invasivas sejam necessárias, que vão desde a ventilação assistida a diversas intervenções cirúrgicas, dependendo da severidade e nível da obstrução aérea observado. Os autores apresentarão um caso clínico de uma criança diagnosticada com a sequência de Robin e quadro de estridor inspiratório, associado a engasgamento aquando da amamentação e diminuição do aporte, de agravamento progressivo. À observação otorrinolaringológica foi constatada a presença de laringomalácia e sinais de refluxo faringo-laríngeo, que após um período de observação e tratamento conservador, ambos infrutíferos, foi decidida a realização de supraglotoplastia com laser CO<sub>2</sub>, com obtenção de bons resultados no seguimento. Idealmente o tratamento desta patologia deve ser individualizado a cada caso, assim como a abordagem e seguimento devem ser realizados por uma equipa multidisciplinar, dado o elevado risco no que diz respeito não só à fragilidade mas também à importância da patência da via aérea e suas eventuais sequelas.

**Palavras-chave:** sequência Robin, laringomalácia, estridor, supraglotoplastia

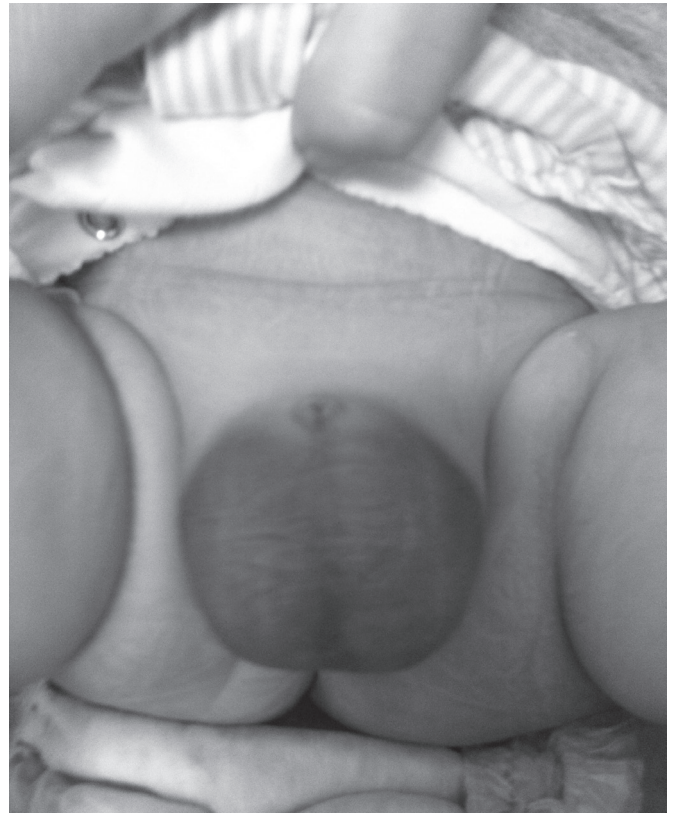
## PD23 - ANOMALIA GENITAL: PÊNIS OCULTO ASSOCIADO A HIDROCELO BILATERAL

Maria Inês Monteiro<sup>1</sup>; Joaquim Monteiro<sup>2</sup>  
1- Serviço de Pediatria, CHEDV; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica, H.S.João

**Introdução:** Anomalias dos órgãos genitais externos são particularmente preocupantes por causa do significado inconsciente emocional dessas estruturas reprodutivas e pela possível repercussão das deformidades nas gerações futuras. Daí a importância do Pediatra diagnosticar e orientar precocemente estas crianças. A variedade de patologias associadas aos órgãos genitais externos amplia a complexidade destas malformações. **Caso Clínico:** Apresentamos um lactente de 3 meses que desenvolveu pênis oculto exacerbado pela associação com hidrocele bilateral de grande volume. O pênis oculto é igualmente conhecido por pênis encarcerado, pênis críptico ou pseudomicropênis. É uma anomalia pouco comum, cuja etiologia não está completamente esclarecida. Sabe-se que a fâscia de Dartos não se desenvolveu até à sua configuração elástica normal, que permitiria o deslizamento livre da pele sobre as camadas mais profundas do pênis. Estas fibras não elásticas retraem a extensão do pênis, que tem comprimento adequado. Assim, este encontra-se obscurecido, mas é passível de observação por compressão digital do tecido envolvente acima e abaixo do pênis. Outras condições que promovem o pênis oculto são o défice de pele peniana, adesão anormal da túnica albugínea à fâscia de Buck, excessiva gordura pré-púbica e pele com desarranjos nomeadamente pouca elasticidade. Existem problemas associados, como balanites recorrentes por acumulação de urina no fundo de saco virtual criado pelo pênis oculto; embora a cirurgia seja essencialmente estética. A literatura descreve várias técnicas de penoplastia. Alguns preconizam conduta expectante, insistindo que se trata de uma etapa do desenvolvimento com resolução na puberdade. **Discussão:** Pretendemos valorizar a correcção cirúrgica precoce e o seu benefício na diminuição da ansiedade parental, evitando repercussões na auto-estima da criança. As técnicas cirúrgicas aplicáveis são inúmeras, e os cirurgiões devem adquirir uma abordagem versátil. Concluímos que uma aparência anormal dos genitais externos tem efeitos psicológicos e sociais profundos a nível da criança e da família. O medo e a ansiedade da descoberta pelos outros resultam em insegurança familiar grave. Os pais devem ser

esclarecidos e tranquilizados precocemente, dado neste caso tratar-se de uma patologia benigna cuja cirurgia se justifica na maioria dos casos, com excelente outcome, resultado cosmético imediato e complicações pós-operatórias raras.

**Palavras-chave:** Anomalia genital, pênis oculto



## PD24 - QUISTO ESPLÉNICO NA INFÂNCIA: RELATO DE CASO.

Inês Marques<sup>1</sup>; Ana Silva<sup>1</sup>; Susana Correia<sup>1</sup>; José Barber<sup>1</sup>  
1- Centro Hospitalar Barreiro-Montijo

**Introdução:** Os quistos esplénicos são uma causa rara de esplenomegália. A maioria surge como lesão única assintomática diagnosticada incidentalmente durante um exame de imagem. Os quistos congénitos são extremamente raros, estando descritos menos de 1000 casos na literatura. Devido ao risco de complicações graves (infecção, ruptura e hemorragia), sobretudo quando lesões sintomáticas ou que atingem mais de 5 centímetros de diâmetro, a excisão está indicada, constituindo a esplenectomia parcial a abordagem cirúrgica de eleição. **Descrição do caso:** Apresentamos o caso de uma criança, sexo masculino, 6 anos de idade, com o diagnóstico incidental de quisto esplénico. Antecedentes familiares irrelevantes. Residente em ambiente rural, contacto regular com cães. Sem história de acidentes ou traumatismo abdominal. Antecedentes pessoais de duplicação pielocalicial, sujeita a acompanhamento clínico e imagiológico anual. Aos 6 anos, na ecografia de controlo foi observada formação quística esplénica de contorno irregular, na possível dependência de quisto hidático. Face aos dados da anamnese e à hipótese de diagnóstico colocada, iniciou tratamento com albendazol. Perante a negatividade da serologia para *Echinococcus granulosus* e na ausência de resposta à terapêutica iniciada, foi submetido a esplenectomia parcial. Evoluiu sem complicações, tendo tido alta hospitalar ao 5º dia pós-operatório. O exame histológico identificou um quisto subcapsular revestido por epitélio simples tipo mesotélio, sem sinais de infecção ou malignidade. **Discussão:** Apesar de entidades raras, os quistos esplénicos surgem em idade pediátrica. Tipicamente silenciosos e únicos, ocorrem maioritariamente sob a forma de incidentalomas. De acordo com a literatura recente, a esplenectomia parcial representa a melhor opção cirúrgica, por ser curativa e preservar a função esplénica.

**Palavras-chave:** quisto esplénico, esplenectomia parcial, incidentaloma, pediatria

## PD25 - ENTEROCOLITE EM DOENTE COM SÍNDROME POLIMALFORMATIVO

João Nascimento<sup>1</sup>; Angélica Osório<sup>2</sup>; Liliana Pinho<sup>3</sup>; Alzira Sarmiento<sup>4</sup>; Márcia Martins<sup>5</sup>; Helena Mansilha<sup>6</sup>; Carlos Enes<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto/Hospital Maria Pia - Serviço de Pediatria Médica; 2- Centro Hospitalar do Porto/Hospital Maria Pia - Serviço de Cirurgia Pediátrica; 3- Centro Hospitalar do Póvoa Varzim/Vila Conde - Serviço Pediatria Médica; 4- Centro Hospitalar do Porto/Hospital Maria Pia - Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos; 5- Centro Hospitalar do Porto/Maternidade Júlio Dinis - Serviço de Neonatologia; 6- Centro Hospitalar do Porto/Hospital Maria Pia - Serviço de Pediatria Médica Unidade de Nutrição

**Introdução:** A enterocolite, quando distinta da forma necrosante do período neonatal, associa-se frequentemente a diversas patologias que possuem como denominador comum estase cólica fecal. **Caso clínico:** Lactente de 7 meses, sexo masculino, com síndrome polimalformativo (polegares em adução, pé boto bilateral e rim direito ectópico poliquistico) e história de obstipação com agravamento após início da diversificação alimentar aos 4 meses. Foi internado na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Centro Hospitalar do Porto por quadro de choque em contexto de febre, vômitos e diarreia. No exame físico destacava-se desidratação (11%), distensão abdominal marcada e dificuldade na realização do toque rectal por estenose anal. A radiografia e ecografia abdominal evidenciaram espessamento e distensão do cólon descendente/sigmóide e ascite de pequeno volume. Os exames culturais realizados não isolaram agentes patogénicos. Após melhoria clínica, manteve internamento no Serviço de Pediatria para estudo etiológico do quadro clínico de enterocolite/megacólon e continuação de medidas terapêuticas instituídas. A colonoscopia realizada revelou uma estenose anal cerrada mas pouco extensa. Iniciou programa de dilatação anal com velas de Heggar e dado o insucesso da terapêutica dilatadora efectuou proctoplastia em V-Y para correcção da estenose e biópsia rectal. No exame histológico observou-se uma expressão aumentada de acetilcolinesterase nos feixes nervosos e ausência de células ganglionares na zona submucosa, tendo sido feito o diagnóstico de doença de Hirschsprung. O clister opaco realizado para estadiamento da doença, mostrou imagem típica da zona de transição seguida de distensão a montante, no cólon sigmóide. Efectuou o tratamento cirúrgico definitivo através de um pull-through transanal endo-rectal videoassistido com recuperação progressiva do trânsito intestinal e sem registo de complicações graves. **Discussão:** Decidiu-se apresentar este caso pela sua gravidade e desafio diagnóstico de possíveis etiologias relacionadas com um quadro de enterocolite num doente com síndrome polimalformativo. Os autores salientam a associação verificada, também descrita na literatura, entre enterocolite e anomalias congénitas com a doença de Hirschsprung. Destaca-se a importância da cirurgia minimamente invasiva no tratamento como garante de uma recuperação mais rápida, menos dolorosa e com menor número de complicações pós-operatórias.

**Palavras-chave:** Palavras-chave: Doença de Hirschsprung; Enterocolite; Ressecção pull-through; Síndrome polimalformativo

## PD26 - (\*)GASTRITE ATRÓFICA AUTO-IMUNE, UMA ENTIDADE CLÍNICA ESQUECIDA EM PEDIATRIA?

Natalina Miguel<sup>1</sup>; Emília Costa<sup>2</sup>; Rosa Lima<sup>2</sup>; Ramon Vizcaíno<sup>2</sup>; Fernando Pereira<sup>2</sup>; José Barbot<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 2- Centro Hospitalar do Porto

A gastrite atrófica auto-imune (GAAI), foi durante muitos anos considerada doença que afectava apenas adultos idosos, sendo a anemia perniciososa a única manifestação hematológica que lhe estava associada. Estudos bem elaborados por Annibale e Herscho em 2001 vieram a comprovar que a GAAI pode ocorrer dezenas de anos antes da instalação de anemia perniciososa. A hipocloridria que lhe é inerente, ao afectar a absorção de ferro, pode estar base de uma anemia ferripriva refractária ao ferro oral (AFR), muitas vezes a primeira manifestação da doença. Os autores apresentam oito doentes em idade pediátrica em que, em contexto de AFR de etiologia não determinada, foi feito o diagnóstico de GAAI. Este, foi estabelecido face à presença de hipergastrinemia, indicador indirecto de hipocloridria, forte positividade de anticorpos anti-célula parietal gástrica, e evidência histológica de gastrite atrófica. A idade média dos doentes foi de 12,31 anos, com predomínio do sexo feminino 6:2. A hemoglobina média foi de 9,25 g/dl(8-11 g/dl) e a ferritina média de 5,6 ng/dl(2-8 ng/dl). O tempo que mediou entre o diagnóstico de anemia ferropénica e de GAAI foi de 21,62 meses (mínimo de 5 e máximo de 53 meses). A prova de absorção foi compatível com défice em todos os doentes. Dois deles efectuaram adicionalmente prova de absorção com sulfato de glicina ferroso, que se revelou efectiva mas mais tardia. Quatro doentes mostraram evidência de infecção por *Helicobacter pylori* (HP). Apenas um doente mostrou alterações no estudo mais

alargado da auto-imunidade (ANA's positivos 1/320 com padrão mosqueado). Todos efectuaram endoscopia digestiva alta. As amostras de biópsia revelaram critérios histológicos de atrofia gástrica. Um doente apresentou adicionalmente lesões de metaplasia intestinal acentuada. Os pacientes com infecção por HP efectuaram terapêutica tripla de erradicação. No follow up médio de 8 meses pós erradicação não existe evidência clara de regressão da doença quando reavaliada em termos de doseamento de gastrina e de anticorpos anti-célula parietal. Em todos os doentes foi possível resolver o quadro hematológico com recurso à administração de ferro alternativo (3 com ferro endovenoso, e 5 com sulfato ferroso de glicina). Os autores chamam a atenção para a necessidade de evocar uma patologia até há poucos anos não considerada na idade pediátrica (GAAI). Propõe uma metodologia de investigação de patologia da absorção em situações de AFR, na base de testes diagnósticos não invasivos.

**Palavras-chave:** Gastrite atrófica auto-imune

## PD27 - DOENÇA DE MÉNÉTRIER: UMA CAUSA RARA DE EDEMA

Filipa Reis<sup>1</sup>; Vivian Gonçalves<sup>2</sup>; Maria Gomes Ferreira<sup>1</sup>; Rosário Amaral<sup>1</sup>

1- Hospital Garcia de Orta; 2- Hospital São Francisco Xavier

**Introdução:** As gastroenteropatas perdedoras de proteínas constituem um grupo heterogéneo de doenças caracterizado por uma perda de proteínas através do trato gastrointestinal. Os autores apresentam o caso de uma criança com edema por hipoalbuminémia, na ausência de desnutrição, disfunção hepática ou renal. **Descrição do caso:** Criança do sexo feminino, 5 anos de idade, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes, que recorreu à Urgência Pediátrica por quadro de vômitos mucosos, dor abdominal e edema palpebral e dos membros inferiores com duas semanas de evolução. Negava febre, alterações do trânsito intestinal, anorexia ou outras queixas. Ao exame objectivo salientava-se palidez cutânea, aumento ponderal, edema palpebral, dos pés e tornozelos, com sinal de Godet positivo. A avaliação analítica revelou hipoproteinémia e hipoalbuminémia, função hepática, renal e exame sumário da urina sem alterações. Por suspeita de gastropatia perdedora de proteínas, realizou endoscopia digestiva alta que revelou hipertrofia das pregas gástricas. O estudo anatomopatológico foi compatível com doença de Ménétrier. A pesquisa de *H. Pylori* e as serologias para CMV, Herpes simplex e Mycoplasma foram negativas. Realizou terapêutica sintomática com evolução favorável, apresentando resolução clínica completa às 4 semanas e normalização da proteinémia aos 2 meses. **Discussão:** A gastropatia hipertrofica exsudativa ou doença de Ménétrier caracteriza-se por uma hipertrofia das pregas gástricas com perda de muco rico em proteínas. Rara em idade pediátrica, deve ser considerada em crianças com vômitos, dor abdominal e edema secundário a hipoalbuminémia. A sua causa permanece desconhecida, embora sejam invocados factores imunológicos, alérgicos e infecciosos. Nas crianças apresenta habitualmente uma evolução benigna e auto-limitada, estando apenas recomendadas medidas de suporte.

**Palavras-chave:** edema, hipoalbuminémia, gastropatia hipertrofica exsudativa, Ménétrier

## PD28 - GINÁSTICA DE ALTA COMPETIÇÃO E TRIÁDE DA ATLETA FEMININA: REALIDADE OU MITO?

Susana Corujeira<sup>1</sup>; Rita Santos Silva<sup>1</sup>; Tiago Vieira<sup>2</sup>; Cláudia Dias<sup>3</sup>; Eunice Lebre<sup>4</sup>; Carla Rego<sup>5</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João; 2- Serviço de Medicina Nuclear do Centro Hospitalar de São João; 3- Centro de Investigação em Tecnologias e Sistemas de Informação em Saúde - CINTESIS, da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 4- Faculdade de Desporto da Universidade do Porto; 5- Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** A prática de exercício físico na adolescência tem benefícios na saúde e imagem corporal. Contudo, em modalidades que implicam controle do peso poderá questionar-se se a elevada frequência e intensidade dos treinos condicionam um compromisso do crescimento e da maturação. **Objectivo:** Avaliar a influência da ginástica de competição no estado nutricional, composição corporal, desenvolvimento pubertário, massa óssea, predição estatural e presença da Tríade da Atleta Feminina em adolescentes. **População e Métodos:** Amostra de conveniência constituída por 27 ginastas e 15 controlos (10-18 anos) do sexo feminino. A avaliação incluiu a caracterização antropométrica, da composição corporal (impedância-bioeléctrica; Tanita TBF 300\*), do estadio pubertário (Tanner), da idade óssea (Greulich-Pyle) e da densidade mineral óssea (DXA L1-L4; Lunar Expert XL\*). Foi determinada a idade da menarca e caracterizado o ciclo menstrual, foi avaliada a tensão arterial e foram calculados o índice de massa corporal (IMC), a estatura genética e a predição estatural (Ernest Prost). **Resultados:** As ginastas praticam uma mediana de 18 horas semanais

de exercício, cerca de seis vezes mais do que o grupo controlo ( $p < 0,001$ ). Não se encontraram diferenças significativas entre grupos na estatura genética, na idade da menarca, no estado pubertário, no estado nutricional, na massa óssea e na maturidade biológica, embora as ginastas apresentem um valor inferior de massa gorda corporal ( $p < 0,05$ ). As adolescentes sedentárias apresentam maior prevalência de excesso de peso (47% vs 0%), de hipertensão arterial (27% vs 0%), de osteopenia (20% vs 0%) e de predição estatural final ( $p < 0,05$ ) quando utilizado para cálculo o critério da idade óssea. **Conclusão:** A ginástica de alta competição influencia a composição corporal, não se observando porém qualquer compromisso do estado nutricional, da normal progressão da puberdade, da formação de massa óssea ou da estatura final geneticamente definida. Estes resultados questionam o conceito da Tríade da Atleta Feminina.

**Palavras-chave:** ginástica, mineralização óssea, composição corporal, exercício físico

## PD29 - GASTROENTERITE EOSINOFÍLICA: CASO CLÍNICO NUM LACTENTE DE 2 MESES

Conceição Costa<sup>1</sup>; Teresa Torres, Isabel Pais, Cristina Costa<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

**Introdução:** A gastroenterite eosinofílica (GE) caracteriza-se pela infiltração maciça de eosinófilos no trato gastrointestinal. É uma entidade rara e pode afectar qualquer área, do esófago ao reto. **Descrição do caso:** Lactente de 2 meses e 9 dias, previamente saudável, recorreu ao Serviço de Urgência por um quadro de vômitos, diarreia e recusa alimentar com 2 dias de evolução, associado a sinais de desidratação ligeira. História de aleitamento materno exclusivo até à idade de 1 mês e 5 dias; posteriormente aleitamento misto. Investigação inicial, nomeadamente hemograma, bioquímica, tira teste urinária, virológico de fezes e coprocultura, sem alterações. Por persistência das dejeções líquidas muito frequentes e recusa alimentar, com perda ponderal persistente, iniciou leite extensamente hidrolisado ao 8º dia e foi alargado o estudo etiológico: RAST para as proteínas do leite de vaca e prova de suor negativos, estudos endocrinológico e metabólico normais. Ao 20º dia apresentava perda ponderal de 5% do peso à admissão pelo que foram realizadas endoscopias digestivas alta e baixa (macroscopicamente normais com exceção de eritema punctiforme nos 5 cm acima do ânus) e iniciou dieta elementar com evolução clínica favorável. Posteriormente, o resultado anatomopatológico evidenciou processo inflamatório com eosinófilos a envolver o estômago, duodeno e reto, colocando como diagnóstico GE. A dieta elementar, o único tratamento usado, permitiu uma boa evolução ponderal (no P50). Iniciou diversificação alimentar progressiva com boa tolerância. Actualmente com 16 meses, mantém seguimento em consulta, a fazer leite hidrolisado após prova de provocação aos 12 meses. **Discussão:** A apresentação clínica desta patologia é em muito sobreponível a outras bem mais comuns como alergia à proteína de leite de vaca, gastroenterite infecciosa e fibrose quística e, se não existir suspeição do diagnóstico, pode levar a desnutrição grave e mesmo à morte. Atendendo à forma de apresentação, negatividade de todo o estudo efectuado e à falta de resposta às medidas instituídas impunha-se a realização de estudo endoscópico do tubo digestivo. Apesar da sua raridade a GE não deve ser esquecida, sendo necessário recorrer a biópsias da mucosa gastrointestinal. Na última década a GE tem sido descrita com maior frequência, possivelmente pelo aumento de incidência da doença alérgica, associada a maior acuidade no diagnóstico. Sendo uma doença tratável é fundamental o seu diagnóstico de forma atempada.

**Palavras-chave:** Gastroenterite eosinofílica

## PD30 - ALERGIA ÀS PROTEÍNAS DO LEITE DE VACA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Sara Ferreira<sup>1</sup>; Sara Aguilar<sup>1</sup>; Miguel Paiva<sup>2</sup>; Filipa Santos<sup>3</sup>; Ana Pinheiro<sup>3</sup>

1- Departamento da Criança e da Família; Centro Hospitalar Lisboa Norte- Hospital de Santa Maria; 2- H. de Dona Estefânia; Serviço de Gastroenterologia; 3- Departamento da Mulher e da Criança; HPP Hospital de Cascais

**Introdução:** Estima-se que a alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) afecte 2% a 7,5% dos lactentes. Trata-se de um mecanismo imunológico que pode ou não ser IgE mediado. A incidência desta entidade é muito mais baixa (0,5%) e com expressão clínica geralmente ligeira em lactentes que fazem aleitamento materno exclusivo. Os sintomas mais frequentes são dermatológicos e gastrointestinais discretos. A alergia a fórmulas extensamente hidrolisadas, utilizadas como terapêutica na APLV, é rara embora tenham sido descritas alguns casos. Os autores apresentam um caso de APLV com gravidade moderada num lactente com 3 meses de idade sob aleitamento materno exclusivo e com reaparecimento da sintomatologia após introdução de fórmula extensamente hidrolisada. **Caso**

**Clínico:** Lactente de 3 meses de idade, sexo masculino, referenciado à consulta de Pediatria Geral por dejeções com sangue vivo com duas semanas de evolução. Lactente sob aleitamento materno exclusivo, com progressão estatural no P25 e ponderal no P75, sem outros antecedentes pessoais/familiares relevantes. Mãe referia dejeções raiadas de sangue vivo, em pequena quantidade, em todas as dejeções (4x/dia) desde há duas semanas, sem outra sintomatologia. Negava episódio recente gastroenterite. Exame objectivo sem alterações nomeadamente alterações cutâneas ou perianais. Sem perda ponderal. Analiticamente destaca-se: RAST leite de vaca, alfa e beta lactoglobulina e caseína negativos. Exame bacteriológico das fezes negativo. Testes cutâneos negativos. Por manter sintomatologia apesar de restrição de laticínios da dieta materna, realizou rectosigmoidoscopia que revelou: formações polipoides dispersas e algumas erosões superficiais. Exame anatomopatológico foi compatível com o diagnóstico de colite a proteínas do leite de vaca. Admitiu-se diagnóstico de APLV não IgE mediada. Manteve aleitamento materno exclusivo e mãe fez evicção total de laticínios com regressão dos sintomas. Após introdução de papa não láctea feita com leite extensamente hidrolisado, depois dos 4 meses, reiniciou sintomatologia. **Conclusão:** Apesar de menos frequente, a alergia às proteínas do leite de vaca, em lactentes sob aleitamento materno exclusivo, deve ser uma entidade a considerar no diagnóstico diferencial de rectorragias. Este caso é apresentado pelos autores, também pela raridade da existência da mesma sintomatologia após introdução de fórmula extensamente hidrolisada, obrigando à utilização de fórmulas de amino-ácidos.

**Palavras-chave:** Alergia às proteínas do leite de vaca; aleitamento materno exclusivo

## PD31 - E TUDO COMEÇOU... PELOS OLHOS!

Filipa Mestre A. Dias<sup>1</sup>; Ana Sousa Pereira<sup>1</sup>; Luisa Gaspar<sup>1</sup>; Erica Torres<sup>1</sup>; Ana Mariano<sup>1</sup>

1- Hospital de Faro, E.P.E.

A anemia ferropénica é frequente na adolescência, quer pelas necessidades nutricionais acrescidas, quer pela ocorrência de erros alimentares. Contudo, nem sempre a ferropenia ocorre devido a carências nutricionais. Os autores relatam o caso de um adolescente brasileiro que recorre ao Serviço de Urgência Pediátrica com queixas de edema palpebral e exsudado ocular bilateral. No decurso do exame objectivo constata-se um aspecto emagrecido, icterícia franca das escleróticas, um sopro sistólico e faneras de aspecto frágil, com coiloníquia. Apresentava queixas de cansaço fácil, desconforto epigástrico e anorexia com 6 meses de evolução. A avaliação analítica revelou: anemia hipocrómica microcítica com hemoglobina de 70g/L e hiperbilirrubinemia com bilirrubina total de 2,0mg/dL à custa da bilirrubina indirecta. Exames complementares de diagnóstico realizados durante o internamento revelaram ferropenia de 3ng/dL, pesquisa de sangue oculto nas fezes e pesquisa de antigénio de *Helicobacter pylori* nas fezes positivas e serologia para EBV sugestiva de infecção recente. Realizou terapêutica tripla para erradicação de *H.pylori* seguida de terapêutica com sulfato ferroso oral, durante 8 meses, com recuperação da anemia. A endoscopia digestiva alta confirmou erradicação do *H. pylori*, por cultura de biópsia gástrica. O estudo genético revelou positividade para Síndrome de Gilbert. Estima-se que a infecção por *Helicobacter pylori* afecte 50% da população mundial, sobretudo países em vias de desenvolvimento. A anemia ferropénica como consequência da infecção a *H.pylori* pode explicar-se por diversos mecanismos: a acloridria gástrica, com consequente limitação da redução do ferro férrico a ferroso e compromisso da absorção do mesmo, é o mecanismo mais conhecido.

**Palavras-chave:** Anemia, ferropenia, *Helicobacter pylori*

## PD32 - VIDEOCÁPSULA: QUANDO O DIAGNÓSTICO NÃO É EVIDENTE...

Joana Rodrigues<sup>1</sup>; Susana Tavares<sup>1</sup>; Joana Monteiro<sup>1</sup>; Mariana Pinto<sup>1</sup>; Fernando Pereira<sup>2</sup>; Miguel Costa<sup>1</sup>; Cristina Rocha<sup>1</sup>

1- CHEDV; 2- CHP

**Introdução:** A doença de Crohn é uma doença inflamatória crónica do intestino (DII) que pode envolver qualquer parte do tracto gastrointestinal desde a boca ao ânus, sendo o ileo e o cólon as regiões mais comumente afectadas. Nas crianças e adolescentes as manifestações clínicas podem ser atípicas tais como má evolução ponderal, emagrecimento, anemia ferropénica, dor abdominal. **Caso clínico:** criança do sexo masculino, 13 anos, sem antecedentes pessoais de relevância e sem história familiar de patologia conhecida, seguido em consulta de pediatria desde os 9 anos por anemia ferropénica resistente à terapêutica com ferro. Clinicamente apresentava-se com astenia e anorexia, sem perdas hemáticas visíveis e sem outras queixas, nomeadamente do foro gastrointestinal. Ao exame objectivo de destacar ligeira palidez das mucosas. Do estudo complementar

efectuado de referir pesquisa de sangue oculto nas fezes positivo, rastreio de doença Celíaca, pesquisa de divertículo de Meckel e despiste de gastrite auto-imune negativos, endoscopia digestiva alta (EDA) a mostrar gastrite crónica granulomatosa com *H. Pylori* negativo e colonoscopia normal. Efectuou trânsito EGD que mostrou aspectos sugestivos de corresponder a uma DII nomeadamente doença de Crohn, pelo que iniciou messalazina, verificando-se resposta clínica favorável com melhoria do estado geral e evolução ponderal, persistindo contudo anemia ferropénica. Posteriormente efectuou enterografia por RMN que revelou espessamento de ansas do ileo terminal. Pela necessidade de confirmar a etiologia das alterações hematológicas e otimizar a terapêutica da DII evocada foi efectuada videocápsula que confirmou o diagnóstico de doença de Crohn. **Conclusão:** Dentro dos distúrbios que afectam o intestino delgado, a doença de Crohn representa uma das principais indicações para realização de cápsula endoscópica, já que mais de 20% destes doentes apenas apresenta lesões no intestino delgado. Este é um método de diagnóstico útil em doentes com suspeita de doença de Crohn, cujo diagnóstico não foi confirmado pelos métodos imagiológicos preconizados, estando descritos na literatura casos de doença de Crohn com diagnóstico efectuado por videocápsula com restantes exames totalmente normais.

**Palavras-chave:** doença de Crohn, anemia ferropénica, videocápsula

### PD33 - DOENÇA CELÍACA: EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL DE NÍVEL III

Isabel Pinto Pais<sup>1</sup>, Márcia Ferreira, Cristina Costa<sup>1</sup>  
1- CHGE

A Doença Celíaca (DC) é uma enteropatia imunologicamente mediada, resultante da sensibilidade permanente ao glúten em indivíduos geneticamente predispostos. A sua prevalência mundial estimada é de 0,5-2%, devendo o seu diagnóstico ser considerado na presença de clínica sugestiva ou através do rastreio de grupos de risco. **Objectivos:** Caracterizar a população pediátrica com diagnóstico de DC, seguidos no CHGE. **Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo, de crianças com DC, seguidas na Consulta de Gastrenterologia Pediátrica, de 2000-2010. **Resultados:** Durante o período estudado, 29 crianças foram diagnosticadas com DC, verificando-se um ligeiro predomínio do sexo masculino (55%). A forma de apresentação principal foi a clássica (55%); 17% apresentaram manifestações atípicas [80% anemia ferropriva resistente ao ferro, 20% bicitopenia com leucopenia e trombocitopenia auto-imune crónica], 17% subclínica [60% Diabetes Mellitus Tipo I, 25% Síndrome poliglandular auto-imune e 25% Colite Microscópica] e 7% doença latente. A idade média de apresentação e a idade ao diagnóstico foram variáveis com o tipo de clínica e estatisticamente significativos ( $p = 0,015$  e  $0,02$ , respectivamente). A introdução de glúten foi realizada após os 4 meses em todas as crianças, tendo sido efectuada sob aleitamento materno em 50% das crianças com sintomas atípicos e em 25% daquelas com apresentação clássica. Todos os casos realizaram biópsia, após suspeita clínica e serológica, sendo a histologia compatível com CD em 27/29 casos (7% Marsh 2 e 80% Marsh 3). Nas restantes 2 crianças com microscopia inespecífica, o diagnóstico baseou-se na resposta clínica à dieta sem glúten e susceptibilidade genética. 5 crianças realizaram estudo genético (100% HLA-DQ2). Durante a triagem de auto-imunidade, 3 das 18 crianças testadas apresentavam anticorpos anti-tireóideos (+), que se tornaram negativos em 2/3, independentemente do cumprimento da dieta. Actualmente os pacientes têm em média  $10,5 \pm 5$  anos, apresentando a maioria boa evolução ponderal (11% <P5, 63% P5-P84, P85-7% 94 e 19%  $\geq$  P95). **Discussão:** Atendendo à densidade populacional de Gaia, a DC encontra-se provavelmente sub-diagnosticada na nossa população. É importante a sensibilização para as suas diferentes formas de apresentação, particularmente DC atípica, na medida em que um elevado índice de suspeição permite um diagnóstico precoce, evitando-se uma doença de evolução prolongada e suas complicações associadas.

**Palavras-chave:** Doença celiaca, pediatria

### PD34 - DESNUTRIÇÃO GRAVE E ATRASO DE CRESCIMENTO COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE UM CASO DE DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL

Teresa Torres<sup>1</sup>; Conceição Costa<sup>1</sup>; Isabel Pais<sup>1</sup>; Ana Garrido<sup>1</sup>; Ana Vieira<sup>2</sup>; Jorge Sales Marques<sup>1</sup>; Cristina Costa<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 2- Serviço de Nutrição, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

**Introdução:** A Doença Inflammatory Intestinal (DII) é um distúrbio inflamatório crónico idiopático cuja forma de apresentação é muito variável e o leque de

diagnósticos diferenciais é vasto. **Descrição do caso:** Adolescente de 13 anos, sexo feminino, com má evolução ponderal, baixa estatura, e diagnóstico de Déficit de Hormona de Crescimento (HC), a fazer terapêutica de substituição há cerca de um ano, embora sem resposta clínica. Em Julho de 2010 foi internada por quadro de desnutrição grave. Constatou-se boa evolução estatura-ponderal até aos 7 anos de idade, altura em que iniciou cruzamento acentuado de percentis no sentido descendente. Referia anorexia de longa data e saciedade precoce. Sem outras queixas nomeadamente febre, vómitos, dor abdominal ou alteração do trânsito intestinal. Ao exame físico apresentava desnutrição crónica grave, com peso, estatura e Índice de Massa Corporal (IMC) <P3, % peso para o P50 <60%; % estatura para P50 <85%; e velocidade de crescimento (VC) de 1,5cm no último ano (<P3). Estádio pubertário pré-púbere (Tanner-M1P1). Apresentava ainda xerodermia, gengivite, hipocratismo digital e abdómen distendido e timpanizado. Analiticamente apresentava anemia ferripriva, hipalbuminemia, VS 56mm/h, PCR 10,32mg/dL e anticorpos p-ANCA positivos. A investigação etiológica realizada foi compatível com Doença de Crohn (DC) com atingimento gástrico e do intestino delgado: 1) endoscopia digestiva alta com úlcera gástrica associada a estenose do canal pilórico, com exame histológico a revelar processo inflamatório crónico complicado de ulceração; 2) colonoscopia - sem alterações; 3) radiografia esófago-gastro-duodenal contrastada com sinais de espessamento duodenal; 4) enterografia por TAC com espessamento do delgado e hipervascularização da vasculatura mesentérica peri-ansas. Foi instituída dieta entérica polimérica e iniciada terapêutica com messalazina, prednisolona e azatioprina com evolução clínica e analítica favoráveis. Em 12 meses de seguimento verificou-se um ganho ponderal de 10Kg, VC de 3cm e início de sinais pubertários. **Discussão:** Os autores pretendem, com este caso, relembrar que a desnutrição e o atraso de crescimento podem ser as únicas manifestações da DII, nomeadamente da DC. Neste caso é evidente a exuberância do quadro de desnutrição e de atraso de crescimento, mesmo na ausência dos sinais e sintomas gastrointestinais clássicos.

**Palavras-chave:** Doença Inflammatory Intestinal

### PD35 - DOENÇA DE MÉNÉTRIER - CAUSA RARA DE HIPOALBUMINÉMIA

João Brissos<sup>1</sup>; Marta Correia<sup>2</sup>; Ana Laura Fitas<sup>1</sup>; José Cabral<sup>3</sup>; Florbela Cunha<sup>2</sup>

1- Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, CHLC - EPE; 2- Serviço de Pediatria, Hospital Vila Franca de Xira; 3- Serviço de Gastroenterologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, CHLC - EPE

**Introdução:** A doença de Ménétrier é uma gastropatia hipertrófica rara, que se manifesta por sintomas gastrointestinais associados na maioria dos casos a edema periférico resultante da hipoproteinemia/hipoalbuminemia. Embora relacionada com diversos agentes infecciosos, como Citomegalovirus (CMV) e *Helicobacter pylori*, a sua etiologia permanece desconhecida. Ao contrário do adulto, na infância é caracterizada por uma evolução benigna e auto-limitada. **Caso Clínico:** Criança do sexo masculino, 2 anos, previamente saudável, com queixas de vómitos alimentares diários, anorexia e febre intermitente ao longo de dez dias antes do internamento. Pela persistência do quadro clínico, associado ao aparecimento de edema palpebral, das mãos, membros inferiores e parede abdominal, foi admitido no internamento. Na avaliação laboratorial, destacava-se a hipoproteinemia (3g/dL) e hipoalbuminemia (1.9g/dL), com valores normais no hemograma e leucograma; aminotransferases e provas de coagulação normais; ureia, creatinina, ionograma e exame sumário de urina sem alterações. Na ausência de proteinúria e insuficiência hepática, admitiu-se gastroenteropatia exsudativa perdedora de proteínas. A ecografia abdominal não demonstrou alterações gastrointestinais. Foi efectuada endoscopia digestiva alta que mostrou uma mucosa edemaciada com grande hipertrofia das pregas gástricas. Histologicamente, observou-se uma hiperplasia foveolar e infiltrado inflamatório, com pesquisa de *Helicobacter pylori* negativa. O estudo laboratorial revelou infecção aguda por CMV (IgM positiva) e seroconversão posterior, um aumento progressivo da eosinofilia (11.8%), IgE 45.5UI/ml e Phadiatop alimentar positivo. O tratamento sintomático com omeprazol e albumina conduziu a uma rápida melhoria clínica e normalização dos valores de proteínas e albumina ao fim de 2 semanas. **Comentários:** Atendendo a que as manifestações na infância são ligeiras e transitórias, a doença de Ménétrier está provavelmente subdiagnosticada. O edema surge como sinal predominante que orienta o estudo e o exame endoscópico/histológico confirma o seu diagnóstico. No caso apresentado confirmou-se a infecção aguda a CMV, bem como a existência de um terreno alérgico alimentar que pode ter constituído um factor precipitante/agravante das manifestações clínicas.

**Palavras-chave:** Ménétrier; Gastropatia hipertrófica; Citomegalovirus; hipoalbuminemia

## PD36 - (\*)OBESIDADE INFANTIL ... UM PROBLEMA CADA VEZ MAIS ACTUAL!

Paulo Venâncio<sup>1</sup>; Sara Aguilar<sup>2</sup>; Graciete Pinto<sup>3</sup>; Paula Broeiro<sup>3</sup>

1- Hospital Distrital de Santarém; 2- Centro Hospitalar Lisboa Norte-Hospital de Santa Maria; 3- Centro de Saúde do Lumiar

**Introdução:** A obesidade infantil é a forma mais comum de patologia da nutrição nos países desenvolvidos, tendo a sua prevalência aumentado nas últimas décadas. Em Portugal estima-se uma prevalência de sobrepeso/obesidade de 31,5% (Padez et al). A OMS define Índice de Massa Corporal (IMC) como método fiável, bom indicador da adiposidade e de complicações secundárias, sendo interpretado como percentis e Z-score. A medição da percentagem de massa gorda (PMG), componente do sobrepeso que conduz à patologia, representa um avanço significativo. **Objectivos:** Determinação da prevalência de sobrepeso/obesidade numa população em idade escolar. Avaliar se houve aumento da prevalência da obesidade nos últimos 5 anos e se existe correlação entre IMC, PMG, género e idade. Referenciar casos identificados a consulta de acompanhamento. **Material e Métodos:** Estudo descritivo correlacional, realizado de Agosto a Dezembro de 2010. Determinação do peso, PMG (método de bioimpedância eléctrica) e altura a 623 alunos do ensino básico de 4 escolas primárias do Lumiar, comparando com os resultados do estudo de 2005 realizado nessas escolas (Melo et al). Amostra obtida por estratificação, num universo de 862 crianças. Calculou-se o IMC segundo a fórmula: peso/altura<sup>2</sup> (kg/m<sup>2</sup>). Utilizaram-se os percentis de PMG de McCarthy et al. Definiu-se sobrepeso/obesidade se percentis de IMC ou PMG  $\geq$  P85, ou se Z-score de IMC  $\geq$  1,034. Dados submetidos a estudo estatístico no programa SPSS 16. **Resultados:** Foram avaliadas 623 crianças (51,7% raparigas) com mediana etária de 7,5 anos [6-12]. A prevalência de sobrepeso/obesidade atendendo ao IMC foi de 28,4% quanto aos percentis (em estudo de 2005: 36%) e de 30% quanto ao Z-score. Relativamente aos percentis de PMG verificou-se prevalência de 30,3% (diferença estatisticamente significativa em relação ao IMC - IC95%;p<0,05). A idade teve correlação positiva média com o IMC e PMG. A prevalência foi semelhante em ambos os géneros, tanto na avaliação pelos percentis de IMC como de PMG. 70% do IMC é explicado pela PMG (R<sup>2</sup> = 69,6%). **Conclusão:** Houve uma redução significativa da prevalência de sobrepeso/obesidade em 5 anos. As diferenças relativas aos percentis de IMC e de PMG poderão dever-se à baixa especificidade dos meios utilizados. No entanto, a PMG pode ser considerada preditor do IMC, podendo ser aplicada na identificação de crianças obesas. Os casos identificados foram referenciados a consulta de referência.

**Palavras-chave:** obesidade, IMC, Massa gorda

## PD37 - ANEMIA FERROPÉNICA GRAVE COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE DOENÇA DE REFLUXO GASTROESOFÁGICO.

Isabel Pinto Pais<sup>1</sup>; Joao Neves, Rosa Arménia, Cristina Costa<sup>1</sup>

1- CHGE

**Introdução:** O refluxo gastroesofágico (RGE) consiste na passagem retrógrada de conteúdo gástrico para o esófago, decorrente de uma imaturidade do esfíncter esofágico inferior. A distinção entre RGE “fisiológico” e “patológico” (Doença de RGE - DRGE) é determinada não apenas pelo número e gravidade dos episódios refluxivos mas pela presença de complicações associadas, como má evolução ponderal, esofagite erosiva e/ou complicada de estenose e doença respiratória crónica. O desenvolvimento de complicações não é frequente, ocorrendo associada a outros co-factores como hérnia do hiato, refluxo biliar ou dismotilidade grave. **Caso Clínico:** Adolescente, sexo masculino, com antecedentes de RGE na infância e Hiperplasia congénita da glândula supra-renal (forma não clássica) controlada com dose de substituição fisiológica de hidrocortisona (20 mg/dia). Aos 12 anos, iniciou epigastralgias com resposta favorável a tratamento empírico com inibidor da bomba de prótons (IBP). Paralelamente, apresentava fadiga fácil e intolerância ao exercício, negando perdas hemáticas aparentes. Apresentava palidez mucocutânea e sopro cardíaco, sendo o restante exame objectivo normal. A investigação etiológica revelou anemia grave (Hb 6,1 g/dL), ferritina (ferritina 1,81 ug/ml), no contexto de RGE complicado de esofagite Grau C, segundo a classificação de Los Angeles, sem hérnia de hiato associada. Outras causas de anemia foram excluídas [colonoscopia e enteroscopia por cápsula normais, pesquisa de Helicobacter Pylori, divertículo de Meckel, anemia perniciososa, hipotireoidismo e doença celíaca negativa]. Sob IBP e ferro, apresentou melhoria clínica, com normalização analítica e endoscópica. Após interrupção de IBP, reaparecimento de epigastralgias e anemia em contexto de esofagite grau D. Tentativa de redução de dose de mineralcorticóide, sem melhoria, mantendo-se, desde então, sob IBP crónico e assintomático. **Discussão:** A

hidrocortisona em doses elevadas pode originar esofagite erosiva e hemorragia digestiva. Neste caso, a utilização de uma baixa dose de corticóide, associada a ausência de melhoria com a sua redução, torna esta associação pouco provável. Em pediatria, a DRGE habitualmente tem um curso benigno, e raramente pode ser responsável pela instalação de uma anemia grave por deficiência de ferro. A gravidade deste caso, em uma criança sem outros co-factores predisponentes a DRGE, não é comum e deve alertar o pediatra para a possibilidade desta evolução atípica para o seu diagnóstico atempado.

**Palavras-chave:** Refluxo gastroesofágico, anemia, ferropenia

## PD38 - SÍNDROME DE GILBERT: DIAGNÓSTICO DE EXCLUSÃO OU DE ASSOCIAÇÃO?

Joana Rodrigues<sup>1</sup>; Mónica Tavares<sup>2</sup>; Emília Costa<sup>2</sup>; José Barbot<sup>2</sup>; Cristina Rocha<sup>1</sup>

1- CHEDV; 2- CHP

**Introdução:** O síndrome de Gilbert, o distúrbio hereditário da glicuroconjugação da bilirrubina mais frequente, é caracterizado por um aumento ligeiro e crónico dos níveis séricos de bilirrubina indirecta com icterícia crónica ou intermitente, na ausência de bilirrubinúria, hemólise evidente ou doença hepática. A esferocitose hereditária é a causa mais comum de anemia hemolítica não imune e é caracterizada por aumento dos níveis de bilirrubina indirecta, anemia com hemólise, icterícia, esplenomegalia e esferócitos no sangue periférico. **Caso clínico:** criança do sexo feminino, 7 anos, com antecedentes de icterícia neonatal com necessidade de fototerapia, sem história familiar relevante, referenciada à consulta de patologia digestiva por hiperbilirrubinemia indirecta persistente com 3 meses de evolução, agravada com intercorrências infecciosas e exercício intenso. Ao exame objectivo de destacar icterícia da pele e escleróticas. Analiticamente constatada hiperbilirrubinemia indirecta, anemia normocítica e normocrómica intermitente ligeira, desidrogenase láctica aumentada e função hepática normal. Ecografia abdominal sem alterações relevantes. Feito diagnóstico de Síndrome de Gilbert através de estudo molecular. Por persistência de hiperbilirrubinemia indirecta, associada a anemia ligeira intermitente, reticulócitos ligeiramente aumentados, haptoglobina diminuída, DHL elevada e ecografia abdominal a mostrar desde 2008 esplenomegalia ligeira, lama biliar e posteriormente microlitíase, foi considerada a hipótese de anemia hemolítica, tendo sido feito o diagnóstico de esferocitose hereditária, confirmada por teste de fragilidade osmótica. Actualmente mantém seguimento na consulta de Hematologia Pediátrica do CHP- HMP. **Conclusão:** Casos simultâneos de síndrome de Gilbert e esferocitose hereditária estão descritos na literatura com uma prevalência de 25-35 casos por milhão. Deve considerar-se esta possibilidade em condições de hiperbilirrubinemia indirecta grave associada a hemólise, sendo de alertar que esta condição pode estar presente mesmo na presença de valores de hemoglobina normais. De salientar ainda neste caso a presença de duas condições que aumentam o risco de litíase vesicular sintomática, sendo de extrema importância o correcto diagnóstico por forma a otimizar a terapêutica e melhorar o prognóstico.

**Palavras-chave:** Síndrome de Gilbert, esferocitose hereditária, hiperbilirrubinemia

## PD39 - (\*)HIPERCOLESTEROLEMIA FAMILIAR- UM RASTREIO A CONHECER!

Gisela Silva<sup>1</sup>; Helena Ferreira Mansilha<sup>1</sup>

1- Consulta de Nutrição, Serviço de Pediatria Médica, Departamento da Infância e da Adolescência do Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** A Hipercolesterolemia familiar (HF) é uma doença genética que está associada a um risco aumentado de doença coronária prematura. **Objectivo:** Identificação de doentes e respectivos familiares em risco de desenvolver doença coronária prematura. **Métodos:** Estudo descritivo dos doentes com suspeita clínica de HF (de acordo com os critérios adaptados de “Simon Broome Heart Research Trust”) seguidos na Consulta de Nutrição de um Hospital de Cuidados Terciários. Foram avaliados a presença de história familiar de doença coronária prematura, alterações no exame objectivo, perfil lipídico do doente, resultados do estudo genético para as mutações nos genes LDLR, APOB e PCSK9 e tratamento efectuado. **Resultados:** Sete doentes (4 do género masculino) apresentaram critérios de HF possível (3 doentes apresentavam valores elevados de colesterol total ou de LDL associados a história familiar de doença coronária prematura e 4 doentes apresentavam valores elevados de colesterol e história familiar de níveis elevados de colesterol). A média de idades dos doentes foi de 11,7 anos (9-16 anos). Em nenhum dos doentes foi apurado outro factor de risco para doença coronária prematura para além de excesso ponderal/obesidade em 3 doentes. Nenhum dos doentes apresentava xantomas tendinosos ou

xantelasmas. A média dos valores de colesterol à data de inclusão no estudo era de: Colesterol total (CT)-312,6 mg/dl, Colesterol-LDL-230,4 mg/dl, Colesterol-HDL-49,2 mg/dl e Triglicérides-127,4 mg/dl. Foi feito o diagnóstico de novo de HF heterozigótica em 2 doentes e respectivos familiares, tendo sido identificadas as mutações EX2\_3del e c.-42C>G no gene LDLR. Estes doentes apesar de não apresentarem os níveis mais elevados de colesterol (média de CT de 298,5 mg/dl para um valor médio de 318,6 mg/dl e de LDL de 191,2 mg/dl para um valor médio de 216,4 mg/dl), apresentavam uma história familiar mais pesada (um dos doentes apresentava 4 familiares com história de enfarte agudo de miocárdio antes dos 55 anos). Três doentes estão a cumprir tratamento com estatina (2 desde os 10 anos de idade e 1 desde os 12 anos) e num dos doentes com HF está a ser ponderado o seu início. **Discussão/Conclusões:** Os autores pretendem com este trabalho alertar para os critérios de rastreio de HF e para a importância da adequada orientação diagnóstica e terapêutica na prevenção da doença cardiovascular do caso-index e seus familiares.

**Palavras-chave:** hipercolesterolemia familiar, doença coronária, rastreio

## PD40 - HEMORRAGIA DIGESTIVA BAIXA EM IDADE PRÉ-ESCOLAR – DESAFIO DIAGNÓSTICO

Sofia Moura Antunes<sup>1</sup>; Sara Ferreira<sup>2</sup>; Filipa Santos<sup>3</sup>; Ana Margarida Chaves<sup>1</sup>

1- HPP Hospital de Cascais; 2- Hospital de Santa Maria; 3- Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** A hemorragia digestiva baixa na criança é um sintoma relativamente frequente. Ainda que a etiologia varie em função da idade, esta deve ser um indicador e não um factor de exclusão durante a investigação clínica. **Descrição do Caso:** Descreve-se o caso de uma menina de 3 anos, caucasiana, sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes, referenciada à consulta de Pediatria Geral por hematoquezias (fezes com sangue vivo, 4-5 vezes/semana) e dor abdominal com 2 meses de evolução. Sem obstipação ou outras alterações do trânsito intestinal, perda de peso, anorexia ou outras perdas hemorrágicas. A salientar introdução de leite em natureza aos 2 anos. À observação tinha bom estado geral, sem palidez, com sopro cardíaco sistólico II/VI; abdómen, inspecção da região anal e toque rectal sem alterações. Analiticamente destacava-se anemia ligeira (Hb 11.1g/dL), VS 80 mm/h, plaquetas, coagulação normais; RASTs para leite e fracções negativos; estudo de doença celíaca negativo; substâncias reductoras nas fezes negativas; exame macroscópico das fezes com muco e sangue; coprocultura para enterobacteriaceas, campilobacter e pesquisa de toxinas de Clostridium difficile negativas; POQP e Ag Giardia negativos. Realizou ecografia abdominal - sem alterações. Após uma semana mantinha hematoquezias com quantidade crescente de sangue, sem obstipação, dor abdominal ou alteração do estado geral. Analiticamente constatou-se descida de 2g/L de Hb, pelo que foi internada para investigação etiológica. Realizou cintigrafia com Tc99 para exclusão de Divertículo de Meckel que foi negativa. A pesquisa de anticorpos ANCA e ASCA IgA foi negativa. Realizou então, no HDE, endoscopia digestiva alta (normal) e colonoscopia que mostrou mucosa do recto até ao cego com aspecto edemaciado, friável e com placas de exsudado dispersas, compatível com colite ulcerosa (CU), confirmada histologicamente. Iniciou medicação com esomeprazol, prednisolona e messalazina, com melhoria clínica e analítica progressiva. **Discussão:** A CU é uma doença inflamatória intestinal (DII) que, não sendo rara em pediatria, é pouco frequente em crianças com idade inferior a 5 anos. Clinicamente surge de forma semelhante à dos adultos (diarreia, às vezes sanguinolenta, anemia, eventual perda ponderal), apesar de ter um curso mais insidioso, e a pancolite ser mais frequente como forma de apresentação. Este caso pretende ilustrar a necessidade de manter a suspeição elevada para a DII mesmo em crianças em idade pré-escolar.

**Palavras-chave:** Hemorragia digestiva baixa, DII, colite ulcerosa

## PD41 - SÍNDROME DE APNEIA OBSTRUTIVA DO SONO EM CRIANÇAS <2 ANOS – RISCO DE RESOLUÇÃO INCOMPLETA APÓS TRATAMENTO

Mariana Domingues<sup>1</sup>; Núria Madureira<sup>1</sup>; Maria Helena Estêvão<sup>1</sup>

1- Laboratório do Sono e Ventilação, Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS) é uma situação comum em idade pediátrica, podendo levar a complicações graves se não for tratada. A hipertrofia adenoamigdalina, causa mais frequente, justifica o pico de incidência entre os 3 e os 6 anos, quando o crescimento linfóide atinge o seu máximo. A incidência do quadro antes dos 2 anos tem vindo a aumentar, sendo referido a gravidade acrescida e o risco de resolução incompleta do quadro após o tratamento. **Material e métodos:** Entre Janeiro 2007 e Junho 2011, 23 crianças com idade <2 anos e suspeita clínica de SAOS confirmada por

estudo poligráfico do sono (EPS) foram seguidas pela equipa do Laboratório do Sono e Ventilação do Hospital Pediátrico de Coimbra. Foi efectuado um estudo retrospectivo descritivo com base na consulta dos processos clínicos deste grupo de crianças. **Resultados:** O grupo de 23 crianças com diagnóstico de SAOS confirmado por EPS era constituído por uma maioria (70%) do sexo masculino e a idade mediana de início dos sintomas era de 12 meses (0-23M). Dessas 23, 5 crianças (21,7%) apresentavam síndromes favorecedoras de SAOS (S. Crouzon, Trissomia 21, S. Goldenhar, Cromossomopatia cr13, S. polimalformativo) e 15 apresentavam hipertrofia amigdalina grau 3/4. O EPS revelou um SAOS moderado ou grave em 86,9% das crianças. O índice de perturbação respiratória (RDI) variou entre 1,7 e 280,8 (mediana 13,4) e a SpO2 mínima entre 38% e 95% (mediana 80%). Dezanove crianças foram submetidas a adenoamigdalectomia (AAT) e 1 aguarda cirurgia, 2 estão sob terapêutica médica e 2 (síndromáticas) estão sob ventilação não invasiva (VNI), sendo que uma destas foi previamente submetida a AAT. Em todas, houve melhoria clínica. Foi efectuado um EPS de controlo nas 5 crianças cujo RDI era >10 no EPS inicial e em 2 das síndromáticas sem VNI. Em todos os EPS havia alterações: síndrome de resistência das vias aéreas superiores (5) e SAOS moderado (2). **Comentários:** Este estudo evidencia a precocidade de instalação e a gravidade do quadro de SAOS antes dos 2 anos, sendo que um quinto das crianças era síndromática. Apesar de ter havido melhoria clínica, todos os EPS efectuados, após o tratamento nas crianças com maior risco de resolução incompleta do quadro, estavam alterados. Embora o número de casos seja pequeno, este trabalho aponta para a necessidade de manter a vigilância após o tratamento de SAOS nas crianças <2 anos e de alargamento do controlo por EPS.

**Palavras-chave:** SAOS, criança <2 anos, estudo poligráfico do sono, tratamento

## PD42 - (\*)ESTUDO SOBRE OBESIDADE EM IDADE PEDIÁTRICA NUM FICHEIRO DA REGIÃO DO MINHO.

Teresa Luísa Velosa<sup>1</sup>; Henedina Antunes<sup>2</sup>; Sandra Gomes<sup>3</sup>

1- Consulta de Medicina Geral e Familiar, UCSP Lama/Martim, ACES do Cávado III - Barcelos/Espouende; 2- Consulta de Nutrição Pediátrica, serviço de Pediatria, Hospital de Braga e Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS) da Universidade do Minho, Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho, Laboratório Associado ICVS/ 3B's, Braga/ Guimarães; 3- Consulta de Nutrição Clínica, Clínicés, Braga

**Introdução:** A relevância da identificação e seguimento da obesidade e excesso de peso prende-se com as suas consequências presentes e também futuras. Portugal é um dos países da Europa com maior prevalência de excesso de peso e obesidade em crianças (Padez e col, 2004), existindo diferenças consoante a região do país. **Objetivos:** Quantificar as crianças com excesso de peso e/ou obesidade, por sexo e grupo etário. Determinar as problemáticas implicadas na etiologia da obesidade. Intervir adequadamente na prevenção e procurar diminuir a prevalência de obesidade pediátrica no ficheiro estudado. **Métodos:** A amostra contemplava as crianças, do ficheiro estudado, que completassem três a dezassete anos de idade no ano 2010. Foi efetuada a recolha dos dados por convocação, ou nas consultas agendadas. Determinado o peso, estatura, índice de massa corporal (IMC), percentil de IMC, perímetro da cintura, percentil do perímetro da cintura, estágio de Tanner e Graffar. Foi preenchido um questionário para as crianças que tivessem um percentil de IMC igual ou superior a 85, depois de explicitado e assinado o consentimento informado. Os dados foram tratados em SPSS. **Resultados:** Dos 263 elementos da amostra foram rastreados 195 (74%), dos quais 30 (14%) apresentaram excesso de peso e 20 (12%) obesidade, o que no total perfaz 50 (26%). Desses, 48 preencheram a ficha de avaliação. A prevalência de excesso de peso e obesidade foi maior nas meninas (16% e 14%) versus nos meninos (12% e 9%). Verificou-se, como seria de esperar, uma grande correlação entre um percentil de perímetro da cintura superior a 90 e a ocorrência de obesidade. Cerca de 60% comiam quantidades de carne e peixe maiores que as porções “padrão” para a idade. Mais de metade praticava um total de atividade física semanal, em média, inferior a 30 minutos por dia. No estudo de frequência alimentar, 50% comiam no máximo uma peça de fruta por dia, 38% não comia sopa diariamente, 60% não comia produtos hortícolas, no prato, diariamente, 75% ingeriam chocolates e afins pelo menos uma vez por semana e 35% ingeriam açúcares pelo menos uma vez por dia. **Conclusões:** Na população pediátrica estudada, verificou-se uma prevalência de excesso de peso e/ou obesidade próxima dos valores da literatura, cuja alimentação e atividade física foram maioritariamente desadequados. Realça-se a importância de intervir para reverter a situação.

**Palavras-chave:** prevenção, obesidade pediátrica

## PD43 - HEMATEMESES E MELENAS EM PEQUENO LACTENTE: QUE DIAGNÓSTICO?

Dalila Rocha<sup>1</sup>; Joana Rodrigues<sup>1</sup>; Patrícia Carvalho<sup>2</sup>; Ana Carneiro<sup>2</sup>; Guerreiro Pinto<sup>2</sup>  
1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 2- Unidade Local de Saúde do Alto Minho

**Caso Clínico:** Os autores apresentam o caso de um lactente de 3 meses de idade, sexo masculino, admitido no Serviço de Urgência (S.U.) por hematemese e melenas. Primeiro filho de pais jovens, fruto de gestação vigiada a partir das 12 semanas, sem intercorrências. Aleitamento materno exclusivo até aos 20 dias de vida. Regurgitador habitual, com má progressão ponderal e primeiro episódio de hematemese ao 4º dia de vida. Ao exame objetivo não apresentava alterações. Os exames auxiliares de diagnóstico no S.U. (hemograma, provas de coagulação, bioquímica básica, sumária de urina e ecografia abdomino-pélvica) foram normais. No internamento foi submetido a endoscopia digestiva alta que revelou esofagite erosiva e suspeita de hérnia hiatal por deslizamento. O trânsito esófago-gastro-duodenal mostrou refluxo gastro-esofágico exuberante, não se confirmando a hérnia. Iniciou tratamento médico com omeprazol, domperidona e medidas anti-refluxo. Na consulta, 2 meses depois, verificou-se recuperação ponderal e na endoscopia de controlo melhoria histológica. **Discussão:** Sintomas de Doença do Refluxo Gastro-Esofágico acometem 2 a 7% das crianças. Manifestações de complicações da doença, como esofagite erosiva, estenose esofágica ou esófago de Barret apresentam prevalência desconhecida. Os autores apresentam este caso pela forma pouco comum de apresentação da doença, lembrando a sua inclusão no diagnóstico diferencial de hemorragia digestiva em pequeno lactente.

**Palavras-chave:** hematemese, melenas, refluxo, esofagite

## PD44 - QUANDO A DIETA MELHORA O EDEMA...

Marta Póvoas<sup>1</sup>; Joana Gaspar<sup>1</sup>; Joana Morgado<sup>1</sup>; Andrea Teixeira<sup>1</sup>; Carla Cruz<sup>1</sup>; José Cabral<sup>2</sup>

1- Hospital do Espírito Santo de Évora (HESE) - E.P.E.; 2- Unidade de Gastroenterologia Infantil, (Hospital Dona Estefânia) Centro Hospitalar Lisboa Central, E.P.E.

**Introdução:** O diagnóstico etiológico do edema na criança pode ser complexo, implicando uma investigação dirigida de acordo com o mecanismo fisiopatológico de base. Devem ser consideradas no diagnóstico diferencial as causas cardíacas, renais, gastrointestinais, hepáticas, vasculares, linfáticas e farmacológicas. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, 15 meses, sem vigilância médica regular e com padrão alimentar carencial, iniciou dois dias antes do internamento edema palpebral e dos membros inferiores. Infecção respiratória alta de provável etiologia viral na semana anterior. O exame objectivo confirmou a presença de edema simétrico e de declive sem sinais inflamatórios, auscultação cardíaca e pulmonar normal, sem ascite. A avaliação antropométrica evidenciou um declínio do peso do percentil 50 para o 10 entre os 4 e os 15 meses. Da investigação laboratorial realizada destacaram-se: hipoalbuminémia (1,6 mg/dL), hipoproteinémia (3,4 mg/dL) e hipertrigliceridémia (>P95), sem proteinúria; hipogamaglobulinémia; leucocitose e trombocitose ligeiras sem alteração do restante hemograma e proteína C reactiva; urina II sem alterações. Xilosémia e pH fecal diminuídos; pesquisa de sangue oculto nas fezes positiva. A restante avaliação analítica foi negativa ou normal incluindo função hepática e renal, coagulação, ionograma, serologias para vírus, RAST para proteínas do leite de vaca, IgE total, Ac antitransglutaminase IgA e IgG, alfa1-antitripsina fecal, gorduras fecais, substâncias redutoras, coprocultura e exame parasitológico das fezes. Ecografia abdominal sem alterações relevantes. Endoscopia digestiva alta sem alterações macroscópicas. Biópsia duodenal com ligeira atrofia vilositária, aumento do componente linfóide transpitelial e do corion, consistente com doença celíaca (Marsh 3A). Após introdução de dieta adequada ao grupo etário isenta de glúten, verificou-se melhoria clínica e laboratorial progressivas. A genotipagem HLA foi positiva para DQ2. Os Ac antitransglutaminase mantêm-se negativos cinco meses após introdução de dieta sem glúten. **Discussão:** O diagnóstico de doença celíaca foi dificultado por se tratar de uma forma de apresentação atípica, pelo estado de nutrição e pela hipogamaglobulinémia que inviabilizou o diagnóstico serológico. O exame histológico da biópsia duodenal, a presença de um haplotipo de risco e a melhoria após dieta sem glúten sustentam o diagnóstico de doença celíaca.

**Palavras-chave:** edema, hipoalbuminémia, doença celíaca

## PD45 - DIARREIA CRÓNICA: QUE ETIOLOGIA?

Filipa Marques<sup>1</sup>; João Brissos<sup>1</sup>; Ana Laura Fitas<sup>1</sup>; Helena Sousa<sup>2</sup>; José Cabral<sup>3</sup>; Florbela Cunha<sup>2</sup>

1- Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE; 2- Serviço de Pediatria, Hospital Vila Franca de Xira; 3- Serviço de Gastroenterologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, CHLC - EPE

**Introdução:** Considera-se diarreia crónica (DC) quando excede os 15 dias de evolução, sendo uma queixa frequente em idade pediátrica. A sua etiologia é diversa e inclui causas infecciosas, funcionais, imunodesregulação, má-digestão e má-absorção. A apresentação clínica deve orientar a estratégia diagnóstica. **Caso Clínico:** Rapaz, 10 anos, com antecedentes pessoais de má progressão estatura-ponderal e giardíase no primeiro ano de vida. Diagnosticada alergia aos inalantes e alergia alimentar ao gluten e ao ovo IgE mediada aos 8 anos, com adesão parcial à dieta de evicção. Admitido por diarreia com 10 meses de evolução, caracterizada por 3 dejeções diárias, líquidas, por vezes com sangue vivo, associada a dor abdominal tipo cólica, vómitos alimentares esporádicos e perda ponderal de 1Kg. Apresentava palidez e aspecto emagrecido, sem outras alterações relevantes. Toque rectal sem alterações. Laboratorialmente: anemia ferropénica (Hb11,4 g/dL; VGM 75 fL; HGM 23 pg, Fe 6 mcg/dL), discreta eosinofilia (5,9%), albumina 3,5 g/dL, IgE 137 U/mL, VS 35 mm/h e PCR 5 mg/dL. A investigação laboratorial etiológica de primeira linha foi negativa: excluiu-se diarreia infecciosa, doença celíaca, défice de IgA, fibrose quística e défice de alfa1 antitripsina. A radiografia, ecografia abdominal e endoscopia digestiva alta não revelaram alterações. A colonoscopia evidenciou ulcerações aftóides dispersas, pseudopolipóides, ileon nodular e envolvimento da válvula íleo-cecal, sugestivo de Doença de Crohn, confirmada por biópsia. A EnterorM mostrou discreto espessamento parietal não oclusivo do ileon terminal. A densitometria óssea confirmou osteopenia. O ANCap foi positivo com ANCAc e ASCA negativos. Foi medicado com messalazina, prednisolona (durante 15 semanas) e medidas dietéticas, com melhoria gradual da diarreia, diminuição das perdas hemáticas e aumento ponderal (7,5Kg). Actualmente, mantém terapêutica com messalazina. **Discussão:** A Doença Inflamatória Intestinal (DII) deve ser considerada em casos de diarreia prolongada, sangüinolenta, com dor abdominal, anemia e repercussão ponderal. Vários factores de risco têm sido apontados como predisponentes para a DII. Neste caso, a desregulação imunológica, manifestada precocemente pela atopia alimentar, mais do que uma co-morbilidade, poderá ter contribuído como factor de risco.

**Palavras-chave:** Diarreia crónica; Doença de Crohn

## PD46 - DOENÇA CELÍACA: CASUÍSTICA DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Margarida Reis Morais<sup>1</sup>; Filipa Raposo<sup>1</sup>; Sandrina Martins<sup>1</sup>; Marina Pinheiro<sup>1</sup>; Isabel Martinho<sup>1</sup>

1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho - Hospital Santa Luzia

**Introdução:** A doença celíaca (DC) é uma enteropatia crónica, imunologicamente mediada, causada por uma hipersensibilidade ao glúten, em indivíduos geneticamente predispostos. Afecta duas vezes mais o sexo feminino. A sua prevalência é difícil de estimar, dado que muitos indivíduos são assintomáticos. O diagnóstico baseia-se em dados clínicos e serológicos e actualmente a histologia constitui ainda a prova standard de diagnóstico. A exclusão de glúten na dieta é a única medida terapêutica eficaz. **Objectivo:** Caracterizar os doentes da Consulta de Gastroenterologia Pediátrica da ULSAM (CGP) com DC e efectuar uma crítica relativamente ao diagnóstico e orientação. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças com DC seguidas na CGP. **Resultados:** Identificaram-se 15 doentes com DC, dois terços dos quais do sexo feminino. O glúten foi introduzido em média aos 5.1 meses. A média de idade ao diagnóstico foi de 58.5 meses. Sete crianças foram orientadas a partir do internamento. A maioria (14) apresentava sintomas, sendo que 3 das crianças apresentava queixas há mais de 1 ano. Destes 14, 12 tinham manifestações gastrointestinais (GI) (diarreia 8; vómitos 7; anorexia 6), 12 apresentavam má evolução ponderal (5 dos quais com repercussão estatural). As alterações do humor surgiram em 6 casos e uma adolescente evidenciava dificuldades de aprendizagem. Analiticamente, 6 crianças apresentavam anemia ferropénica, 3 défice de vitamina K e 2 hipertransaminémia. Quando doseados, os anticorpos anti-transglutaminase apresentaram 100% de positividade e os anticorpos anti-gliadina foram negativos em 15%. Uma das crianças apresenta concomitantemente défice selectivo de IgA e outra diabetes tipo 1. Houve uma boa adesão terapêutica em 60% de casos. **Conclusões:** Apesar de em crianças pequenas as manifestações serem essencialmente GI, é importante não esquecer possíveis apresentações atípicas em crianças mais velhas e adolescentes. A biópsia continua a ser a pedra basilar no diagnóstico

de DC e os marcadores serológicos, importantes na orientação diagnóstica, têm sobretudo grande utilidade na monitorização da adesão à dieta.

**Palavras-chave:** Doença Celíaca, Casuística, Pediatria

## PD47 - AFINAL OS PARASITAS CONTINUAM POR AÍ – A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS.

Joana Macedo<sup>1</sup>; M<sup>a</sup> João Vieira<sup>1</sup>; Delfina Coelho<sup>1</sup>; Susana Soares<sup>1</sup>; Cristina Ferreira<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave (CHAA), Unidade de Guimarães

**Introdução:** A taxa de parasitas intestinais em Portugal é presumivelmente baixa, apesar da sua prevalência variar consoante a zona geográfica considerada e estar dependente das condições higieno – sanitárias. A maioria dos parasitas é bem tolerada pelo hospedeiro, contudo há aspectos particulares que devem ser lembrados e, em alguns casos, a clínica pode ser mais exuberante. **Caso clínico:** A propósito desta temática os autores apresentam 2 casos clínicos. O primeiro trata-se de uma criança do sexo feminino, 11 anos de idade, com diagnóstico de eosinofilia desde há 1 ano. Vivía em zona rural, em contacto com animais domésticos, consumo água do poço e habitação com fossa séptica. Apresentava-se assintomática do ponto de vista digestivo e com exame físico irrelevante, tendo sido diagnosticada concomitantemente uma ferropenia. Após uma série de exames, obteve-se serologia positiva de *Strongiloides stercoralis*. A evolução foi favorável, após tratamento com Metronidazol. O segundo caso clínico diz respeito a uma adolescente de 17 anos de idade, sexo feminino, internada por um quadro de Gastro enterite aguda com desidratação moderada, febre persistente. Durante o internamento apresentou diversas intercorrências, com suspeita de abdómen agudo não confirmada. O exame parasitológico de fezes apresentava proglotes e ovos de *Taenia sp.*, a evolução foi igualmente favorável após tratamento com Praziquantel. **Conclusão:** Segundo recomendações actuais da OMS, a desparasitação profiláctica de rotina não está recomendada em Portugal já que a taxa de prevalência é muito inferior a 20%. Contudo, a variação geográfica, o clima e acima de tudo as condições higieno-sanitárias, bem como o nível social, têm de ser considerados numa base individual.

**Palavras-chave:** Parasitoses; Eosinofilia; Desparasitação

## PD48 - POLIPOSE GASTROINTESTINAL EM IDADE PEDIÁTRICA – A REALIDADE DA NOSSA CONSULTA

Sofia Aires<sup>1</sup>; Joaquina Antunes<sup>2</sup>; Rita Oliveira<sup>2</sup>; Joana Campos<sup>2</sup>; Maria José Cáliz<sup>2</sup>; Fátima Simões<sup>2</sup>

1- Pediatria, Hospital São Teotónio, Viseu; 2- Pediatria, Hospital São Teotónio, Viseu

**Introdução:** Os síndromes polipoides gastrointestinais hereditários incluem a polipose adenomatosa familiar, cancro colorrectal não polipoide, síndrome de Peutz-Jeghers e a polipose juvenil. São entidades raras em idade pediátrica e têm elevado potencial de malignização, pelo que requerem vigilância clínica regular e aconselhamento das crianças e suas famílias. **Objetivos:** Caracterizar os casos de polipose gastrointestinal seguidos na consulta de Gastroenterologia pediátrica do Hospital São Teotónio, Viseu. **Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo realizado através da consulta dos processos clínicos das crianças / adolescentes com o diagnóstico de polipose gastrointestinal, entre Janeiro de 2008 e Agosto 2011. **Resultados:** São seguidas 6 crianças na consulta de gastroenterologia pediátrica com o diagnóstico de síndrome polipoide gastrointestinal. Quatro do sexo feminino e dois do sexo masculino, com idade de referência média de 10 anos (idade mínima de 5 e máxima de 15 anos). Três casos foram referenciados à consulta por história familiar de Síndrome polipoide gastrointestinal, um por obstrução e encopresis, um para controlo após exérese de pólipos juvenil e outro por rectorragias. Todos tinham antecedentes familiares relevantes: quatro casos de polipose adenomatosa familiar, um de Peutz-Jeghers e um de pólipos intestinais em estudo. Clinicamente apresentavam: obstipação (n=4), excesso ponderal/obesidade (n=3), rectorragias (n=1), dor abdominal (n=1), pigmentação labial (n=1). Cinco já realizaram colonoscopia, sendo detectadas alterações em apenas um caso – pólipos juvenil. O caso com hipótese diagnóstica de Peutz-Jeghers apresenta apenas hiperpigmentação labial mas sem lesões intestinais. Os 5 casos mantêm-se em vigilância clínica e endoscópica (1 abandonou consulta). **Conclusão:** A polipose é uma patologia rara, com apenas 6 crianças seguidas na consulta por esse motivo, o que está de acordo com a bibliografia. Salienta-se a importância da realização de uma história clínica cuidada, que inclua os antecedentes familiares, que foram fundamentais em quatro dos casos apresentados para o estabelecimento do plano de vigilância. O aparecimento de lesões malignas surge maioritariamente em idade adulta, tal como nos nossos casos, em que todos se encontram sem lesões sugestivas de malignidade.

**Palavras-chave:** polipose gastrointestinal; pediatria

## PD49 - AVALIAÇÃO DA ADESÃO À DIETA ISENTA EM GLÚTEN EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DOENÇA CELÍACA

Carriço J.<sup>1</sup>; Asseiceira I.<sup>2</sup>; Azevedo S.<sup>1</sup>; Lopes A. I.<sup>1</sup>

1- Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Directora: Prof<sup>a</sup> Dr<sup>a</sup> Celeste Barreto; Departamento da Criança e Família, Hospital Santa Maria-CHLN, Directora: Prof<sup>a</sup> Dr<sup>a</sup> Maria do Céu Machado; 2- Serviço de Dietética e Nutrição, Hospital de Santa Maria, CHLN; Directora: Dr<sup>a</sup> Patrícia Almeida Nunes

**Introdução:** O adequado cumprimento de uma dieta isenta em glúten em doentes celíacos, é reconhecidamente da maior importância para a remissão clínica e prevenção de complicações a longo prazo. Diversos factores poderão condicionar a adesão à dieta, sendo ainda relativamente escassos os estudos nesta área em idade pediátrica. **Objetivos:** Avaliar a adesão à dieta sem glúten de crianças/adolescentes com Doença Celíaca (DC); Identificar factores potencialmente interferentes na adesão à dieta. **Métodos:** estudo observacional transversal, decorrendo num período de 5 meses (Abril-Agosto 2011); incluídos crianças/adolescentes com o diagnóstico de DC (independentemente da data de diagnóstico) observados num centro hospitalar terciário (consulta externa). Os dados foram obtidos a partir de questionário aplicado ao prestador de cuidados e à criança/adolescente (se idade compatível), o qual incluiu um recall alimentar de 24 horas. Foram considerados 3 grupos de acordo com o grau de cumprimento da dieta sem glúten; Grupo A: dieta isenta em glúten estrita; Grupo B: consumo de pequenas quantidades de glúten &lt; uma vez por semana; Grupo C: consumo de glúten ≥ uma vez por semana. **Resultados:** Foram avaliados 46 casos, idade média 11,1 anos (min:1,6;máx:18,7);60,9% do sexo feminino. A idade média dos 3 grupos foi respectivamente: Grupo A - 10,4 anos (min:1,6;máx:18,5), grupo B - 12,6 anos (min:2,0;máx:17,9), grupo C -10,8 anos (min:2,7;máx:18,7). A análise dos questionários permitiu observar a seguinte distribuição: Grupo A – 58,7% (n=27), 10/23 com marcadores positivos; Grupo B – 30,4% (n=14), 11/14 com marcadores positivos; Grupo C – 10,9% (n=5), 5/5 com marcadores positivos. Analisando os recalls, 3 crianças (todas do grupo C), tinham consumido glúten no dia anterior. Quanto aos factores interferentes no cumprimento da dieta isenta em glúten, tanto no grupo A como no grupo B, a resposta mais comum foi “Ausência/insuficiência de informação no rótulo” (74,0% e 57,1%, respectivamente). Já no grupo C, 100% dos indivíduos apontaram “o Custo dos alimentos sem glúten”. **Conclusão:** Apesar da assumpção de cumprimento da dieta numa percentagem relativamente elevada de casos, observou-se alguma discrepância relativamente ao status dos marcadores serológicos. Estes dados preliminares sugerem uma sobrevalorização do real cumprimento da dieta nesta população pediátrica. Os factores considerados determinantes no cumprimento da dieta foram concordantes com os mais frequentemente reportados na literatura neste grupo etário, enfatizando a relevância da continuidade da monitorização e apoio dietéticos na DC.

**Palavras-chave:** Doença Celíaca; Dieta sem Glúten

## PD50 - (\*)EFEITO DA INTERVENÇÃO NO ESTILO DE VIDA EM OBESIDADE PEDIÁTRICA

Francisco Silva<sup>1</sup>; Paula Neto<sup>2</sup>; Nanci Batista<sup>2</sup>; Rita Cardoso<sup>2</sup>; Isabel Dinis<sup>2</sup>; Alice Mirante<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria, Hospital Dr. Nélio Mendonça - Funchal; 2- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Hospital Professor Carmona da Mota - Coimbra

**Introdução:** A obesidade pediátrica é multifactorial, resultando essencialmente de uma dieta desregulada e escasso exercício físico. Sabemos que a resposta à modificação dos hábitos de vida varia consoante as características do doente. **Objetivos:** Avaliar a evolução do Z-score do índice de massa corporal (Zsc-IMC) perante a modificação da dieta e actividade física; comparar a clínica e parâmetros laboratoriais entre a primeira avaliação e um ano depois. **Métodos:** Estudo transversal retrospectivo, por análise dos processos clínicos de crianças e adolescentes admitidos por obesidade exógena, num período de 8 anos. Excluídos os casos com avaliação laboratorial incompleta. Avaliaram-se: parâmetros clínicos, antropométricos e laboratoriais. Constituíram-se dois grupos atendendo ao Zsc-IMC: grupo A (redução/manutenção) e grupo B (aumento). Tratamento estatístico com SPSS ver17.0. **Resultados:** Estudados 73 obesos com média de idade de 10,1±3,1 anos e Zsc-IMC de 3,15±0,64 SDS. O intervalo médio entre as avaliações foi de 13,5±4,0 meses. Constituídos os grupos A e B com 47 e 26 obesos, respectivamente. Na primeira avaliação 78,3% dos obesos do grupo A não tinham acantose (p&lt;0,01), e em média o colesterol LDL era superior ao do grupo B (p=0,04). Não houve diferenças por género, idade, estatura alvo, Zsc-IMC, TA, HOMA-IR ou restantes parâmetros laboratoriais. A análise da evolução entre avaliações mostrou: redução do Z-score da estatura (p=0,02 e &lt;0,01, respectivamente A e B), mais acentuada no



grupo B; aumento do percentil TA sistólica (p=0,03), redução da insulinemia (p=0,03), leptinemia (p=0,03) e HOMA-IR (p=0,02) no grupo A; e aumento da trigliceridemia (TG) no grupo B (p=0,02). As restantes diferenças não tiveram significado estatístico. Foram encontradas correlações positivas entre as evoluções do Zsc-IMC com TG e leptina; da leptina com o colesterol total (colT) e TG; da acantose com colT, HDL e LDL; e da glicémia com o LDL. **Discussão:** Neste estudo a idade não teve influência sobre a evolução ponderal. A ausência de acantose (OR 0,22; CI 95%, 0,08-0,63) e os níveis iniciais mais elevados de LDL são factores independentes de boa evolução ponderal. A leptina e insulina sofreram uma redução no grupo A, constatando-se a sua influência sobre apetite e/ou adipogénese. O melhor tratamento da obesidade é a prevenção. A presença de acantose deve evocar uma intervenção mais apertada, reflectindo sobre os possíveis benefícios da terapêutica farmacológica (p.e. metformina).

**Palavras-chave:** Obesidade, insulinorresistência, acantose, leptina

### PD51 - ESTENOSE HIPERTRÓFICA DO PILORO – UMA APRESENTAÇÃO ATÍPICA

Luciana Barbosa<sup>1</sup>; Cláudia Monteiro<sup>1</sup>; Joaquim Cunha<sup>1</sup>; Henriques Coelho<sup>2</sup>; Idolinda Quintal<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, EPE; 2- Hospital de São João

**Introdução:** A estenose hipertrófica do piloro (EHP) apresenta-se classicamente às 3-6 semanas de vida, como vómitos alimentares pós-prandiais, em jacto, associados por vezes a uma massa abdominal palpável (oliva), desidratação, desnutrição e alcalose metabólica hipoclorémica. Em lactentes prematuros e com outras co-morbilidades o quadro pode ser atípico, cursando apenas como quadro de vómitos persistentes. **Caso clínico:** Lactente de 2 meses, gravidez não vigiada, com antecedentes de internamento no período neonatal por sépsis a Streptococcus grupo B e pneumonia congénita. Seguida em consulta de Neonatologia por hipotonia axial e fáceis peculiar (cariótipo normal) e em consulta de Cardiologia pediátrica por foramen oval patente. Referenciada ao Serviço de Urgência por má evolução ponderal. Sem febre, vómitos ou diarreia. História de episódios de vômito, após as mamadas, durante o primeiro mês de vida. Ao exame objectivo apresentava: fáceis dismórfica, aspecto desnutrido e sopro sistólico. Ausência de sinais de desidratação, massas abdominais visíveis ou palpáveis. Analiticamente destacava-se hipoclorémia (Cl- 86mEq/L). Constatou-se boa tolerância alimentar até ao quinto dia de internamento, altura em que iniciou vómitos hemáticos em quantidade abundante. Realizou ecografia abdominal que revelou achados sugestivos de estenose hipertrófica do piloro. Foi transferida ao cuidado de Cirurgia pediátrica, onde efectuou piloromiotomia extra-mucosa laparoscópica que decorreu sem intercorrências. Constatou-se boa recuperação ponderal, tendo tido alta da consulta de Cirurgia pediátrica 2 meses após a cirurgia. **Conclusão:** A relevância do caso prende-se com a importância de considerar a EHP como diagnóstico diferencial de vómitos persistentes, mesmo na ausência de achados clássicos, tais como vómitos em jacto, massa abdominal ou evidência de desidratação/desnutrição.

**Palavras-chave:** Estenose hipertrófica do piloro

### PD52 - CARACTERIZAÇÃO DA INGESTÃO DE CÁLCIO NUMA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA COM MÁ-ABSORÇÃO DE LACTOSE

Cristina Gonçalves<sup>1</sup>; Inês Asseiceira<sup>2</sup>; Ima Figueiredo<sup>3</sup>; Lucília Freitas<sup>3</sup>; Soledad Sendino<sup>3</sup>; Patrícia Almeida Nunes<sup>2</sup>; Ana Isabel Lopes<sup>1</sup>

1- Unidade de Gastroenterologia Pediátrica; Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto; Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado; 2- Serviço de Dietética e Nutrição; Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE.; 3- Unidade de Técnicas de Pediatria; Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto; Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado

**Introdução:** A má-absorção de lactose associada à hipolactasia primária de tipo adulto atinge cerca de 70% na população mundial, embora a idade de aparecimento de sintomatologia varie com a origem geográfica. As medidas preconizadas para a melhoria dos sintomas incluem a evicção de produtos lácteos, o que, em idade pediátrica, poderá influenciar negativamente a ingestão de cálcio, indispensável à mineralização óssea. **Objectivos:** Avaliar a ingestão de cálcio numa população pediátrica com má-absorção de lactose. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva (período de 3 anos – 2002 a 2004) de casos pediátricos (2-18 anos) referenciados por sintomatologia compatível com má-absorção de lactose, com provas de H2 expirado positivas. Excluíram-se casos com comorbilidade gastrointestinal. Para o diagnóstico foi utilizada a metodologia

padrão (Lactoscreen®). Critério de positividade: variação delta  $\geq 20$ ppm após administração de lactose oral (2g/Kg). Analisaram-se dados relativos à sintomatologia prévia com a ingestão de laticínios. O teor de cálcio e a ingestão de laticínios foram avaliados utilizando o Manual de Modelos Alimentares e a Tabela da Composição de Alimentos. Análise estatística: SPSS® 18.0. **Resultados e Discussão:** Incluíram-se 47 crianças: 66% rapazes; idade média: 8,36 $\pm$ 3,8 anos. Sintomas mais prevalentes antes do diagnóstico: dor abdominal (89,3%); distensão abdominal (31,9%); alimentos mais frequentemente associados a sintomas: leite (87,2%), iogurte (78,7%), manteiga (72,3%), chocolate (68,1%); consumo médio de porções laticínios/dia: 4,0 $\pm$ 1,5 (1-7); consumo diário de cálcio: masculino: 627,6 $\pm$ 342,4mg; feminino: 644,1 $\pm$ 328,3mg. Crianças/jovens com 1-3; 4-8; 9-13; 14-18 anos consumiram respectivamente 77,8%; 79,0%; 51,3% e 58% da DDR de cálcio. Características da prova: dose média de lactose administrada: 43,5 $\pm$ 8,7g (25-50g); delta médio da prova: 76,3 $\pm$ 46,7ppm (21-221), pico máximo: 94,7 $\pm$ 50,6 (22-240), valor médio de H2 expirado aquando dos sintomas: 46,0 $\pm$ 46,9ppm (0-184). Sintomas durante a prova: 72,3%. **Conclusão:** Os sintomas mais prevalentes antes do diagnóstico foram a dor e a distensão abdominal associados principalmente ao consumo de leite e iogurte. De notar a grande variabilidade de valores delta e pico máximo e o facto de nem todas as crianças desenvolveram sintomas apesar de provas positivas. Atendendo à observação de ingestão de cálcio inferior à DDR em todos os grupos etários, previamente ao diagnóstico, salienta-se a importância da sua monitorização nesta condição clínica.

**Palavras-chave:** Hipolactasia, Cálcio, Prova H2 expirado

### PD53 - A DIFERENÇA DE UM HLA POSITIVO: CASO CLÍNICO DE D. CELIACA COM SEROLOGIA NEGATIVA

António Salgado<sup>1</sup>; Conceição Lemos<sup>1</sup>; Paula Vieira<sup>1</sup>

1- HSEFX

**Introdução:** A doença celíaca é uma doença auto-imune por exposição ao glúten em indivíduos geneticamente susceptíveis (com HLA DQ2 e DQ8). Na faixa etária dos 6 aos 36 meses, é causa de má absorção e má progressão ponderal. Este caso descreve a abordagem de um lactente de 11 meses, com suspeita clínica de doença celíaca, sem marcadores serológicos e em que após excluídas outras causas responsáveis pelos sintomas, foram solicitados os marcadores HLA- de classe II DQ2 e DQ8. Após o resultado, foi realizada biópsia intestinal que revelou o diagnóstico. **Descrição do caso:** Lactente 11 meses, sexo masculino. Gestação vigiada, parto eutócico às 34s+2d por pré-eclampsia. Peso, comprimento e perímetro cefálico ao nascer P5. Alimentação: fórmula para lactentes desde primeiros dias de vida, leite de vaca e papa sem glúten aos 4 meses, papa com glúten, sopa aos 6 meses e peixe e carne aos 9 meses. Desenvolvimento ponderal no P5 até aos 7 meses, cruzamento de percentis aos 9 meses. Estatura no P25. Pielonefrite a Proteus Mirabilis aos 8 meses. Aparentemente saudável até aos 7 meses iniciando quadro de vómitos pós-prandiais e diarreia, sem outros sinais e sintomas. Aos 11 meses por persistência dos sintomas, má progressão ponderal e desnutrição é internado por Síndrome de Má absorção e Diarreia Crónica. Ao E.O. a destacar peso &lt;P2, estatura P25, irritado, atrofia das massas musculares (nádegas aplanadas) e tecido celular subcutâneo. Abdómen globoso, timpanizado. Análises realizadas: anemia microcítica hipocromica, hipalbuminemia, aumento de IgA, urina II, fezes com Ph, pesquisa de substâncias redutoras, alfa 1 anti-tripsina e elastase, Giardia e ovos e parasitas nas fezes, phadiaport inalatório e alimentar, Ac anti-TG Ig A e IgG e anti-endomísio negativos ou normais. Em internamento, fez dieta hiperproteica, sem melhoria e em D10 iniciou fórmula elementar hipolactogénica. Pela ausência de ganho ponderal, foi realizada a pesquisa de HLA DQ2 e DQ8, que foram positivos. Realizou endoscopia digestiva, demonstrando histologia sugestiva de doença celíaca (Marsh 3a). Com o diagnóstico presuntivo de Doença Celíaca iniciou a evicção de glúten com ganho ponderal e remissão dos sintomas. Actualmente, aos 18 meses, é seguido em consulta de Gastroenterologia Pediátrica, encontrando-se no P25-20 para o péis, assintomático e com Ac antiTG positivos. **Conclusões:** Na abordagem de má progressão ponderal, principalmente se associado a sintomas gastrointestinais, nos primeiros 2 anos de vida, a doença celíaca é um dos diagnósticos mais frequentes. Excluídas outras causas, se existir uma forte suspeita clínica, será licito utilizar o teste do HLA DQ2 e DQ8, pelo seu valor preditivo negativo (99%), principalmente em casos de serologia negativa, como foi este caso. A sua positividade, não permite afirmar a doença, mas conduziu à realização de uma biópsia, que demonstrou histologia compatível o que tornou possível o diagnóstico neste caso.

**Palavras-chave:** Doença Celíaca, HLA DQ2 e HLA DQ8, diagnóstico

## PD54 - LINFANGIECTASIA INTESTINAL, PENSAR NO DIAGNÓSTICO: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Joana Macedo<sup>1</sup>; Ana Filipe Almeida<sup>1</sup>; Cristiana Couto<sup>1</sup>; Eunice Trindade<sup>2</sup>; Ana Luísa Ilobo<sup>1</sup>  
1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave (CHAA), Unidade de Guimarães; 2- Serviço de Gastroenterologia Pediátrica, Hospital São João

**Introdução:** A enteropatia perdedora de proteínas caracteriza-se por um processo de perda proteica pelo tracto gastro-intestinal. Pode apresentar-se como uma manifestação primária ou ser um componente sub-clínico de diversas patologias. É um processo patológico que deve ser equacionado em todos os doentes que se apresentam com edemas e hipoalbuminemia. O défice de produção de albumina e a perda proteica pelo rim, pele ou tacto respiratório, têm de ser excluídas. A linfangiectasia intestinal é um distúrbio raro, que consiste na ectasia dos vasos linfáticos digestivos, primária, secundária ou idiopática. Esta pode provocar ruptura com enteropatia exsudativa. A clínica é variável, relacionando-se com o défice proteico, linfócitos, imunoglobulinas e má absorção de vitaminas, cálcio e gorduras. **Descrição do caso clínico:** Os autores apresentam um caso de uma adolescente sexo feminino, sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo, cujo diagnóstico de linfangiectasia intestinal foi realizado aos 13 anos. Apresentava quadro clínico de edemas peri orbitários, pré tibiais, e dejeções diarreicas esporádicas com evolução de 3 meses. O que motivou a ida ao serviço de urgência foi espasmo carpopedálico associado a parestesias dos membros desde há 2 semanas, e aumento de tumefacção cervical que já havia notado. Laboratorialmente destacam-se uma hipoproteinemia com hipoalbuminemia, hipocalcemia grave com necessidade de perfusão de cálcio no serviço de urgência, para estabilidade cardiovascular. Destacaram-se também aumento da PTH, linfopenia e hipomagnesemia com níveis de fósforo normais. Efectuou duas endoscopias digestivas, sendo apenas a segunda compatível com suspeita de linfangiectasia intestinal, já que a primeira foi inconclusiva. Foi instituída dieta isenta de gorduras, com melhoria gradual do estado clínico e do quadro laboratorial. **Conclusão:** Perante um doente com edemas e hipoalbuminemia, deve ser sempre equacionada a enteropatia perdedora de proteínas. No presente caso, a apresentação clínica revestiu-se de um desafio clínico, no sentido de manter a estabilidade hemodinâmica, devido às alterações graves do metabolismo fosfo-cálcio. O facto de se tratar de uma adolescente, a presença de um nódulo tiroideu e a importância relativa que foi atribuída à sintomatologia, trouxeram um desafio diagnóstico adicional ao caso.

**Palavras-chave:** Hipocalcemia; Edema; Hipoalbuminemia; Linfangiectasia intestinal;

## PD55 - DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL E PANCREATITE – MANIFESTAÇÃO EXTRA-INTESTINAL OU ASSOCIAÇÃO CASUAL?

Salomé Silva<sup>1</sup>; H. Loreto<sup>1</sup>; P. Mourato<sup>1</sup>; A. I. Lopes<sup>1</sup>

1- Unidade de Gastroenterologia. Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto-Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado

A Doença Inflammatory Intestinal é uma doença sistémica com manifestações extra-intestinais, que poderão constituir uma componente importante da apresentação clínica e complexidade da doença. Têm sido reportados casos de Doença Inflammatory Intestinal e Pancreatite, em que não é possível encontrar uma etiologia para a Pancreatite para além da própria doença intestinal. Nestas situações, a Pancreatite poderá assumir-se como manifestação extra-intestinal, parecendo ter uma incidência maior em crianças (9,6%), do que em adultos (1,6%). Descreve-se o caso de um adolescente, com pancreatite como manifestação inicial de Doença de Crohn (DC). Em Abril de 2008, com 11 anos, iniciou quadro de diarreia, vómitos ocasionais, dor abdominal e perda de peso. Foi observado em Agosto 2008, apresentando-se emagrecido (IMC – 14,4; Peso P<5) com palidez da pele e mucosas, sem outras alterações relevantes. De entre os diversos exames complementares efectuados destacam-se: VS – 38mm 1<sup>h</sup>; Amilase – 393U/l; Lipase – 379U/l. Ecografia abdominal – normal; TAC abdominal – alteração das ansas intestinais (íleon distal); Endoscopia digestiva alta – normal; Colonoscopia – mucosa do cego edemaciada e friável (não visualizada válvula íleo-cecal); histologia: colite activa focal; Trânsito intestinal: alterações das ansas do íleon distal com pequenas ulcerações, aumento espaço inter-ansas e alguma rigidez das mesmas, sem lesões estenosantes. Admitiu-se o diagnóstico de DC e pancreatite, com índice de actividade da doença (PCDAI) de 37,5. Iniciou dieta semi-elementar, terapêutica com prednisolona, mesalazina, omeprazol. Um mês depois constatou-se melhoria clínica (PCDAI de 7,5). Laboratorialmente, lipase e amilase só normalizaram um ano após início da terapêutica. CPRM em Julho 2009 – discreta diminuição da espessura dos

diferentes segmentos pancreáticos (interpretada como sequela de quadro de pancreatite). Clinicamente bem até Julho de 2010, quando surgiu agudização da doença intestinal, sem elevação das enzimas pancreáticas. Foi adicionada azatioprina à terapêutica, com melhoria do quadro e sem repercussão pancreática, encontrando-se clinicamente bem. Os dados existentes sugerem que poderá ser apropriado investigar a existência de Doença Inflammatory Intestinal em casos de pancreatite sem causa esclarecida, bem como considerar pancreatite no diagnóstico diferencial de indivíduos com Doença Inflammatory Intestinal previamente diagnosticada que se apresentam com emagrecimento, esteatorreia ou dor abdominal.

**Palavras-chave:** Pancreatite, Doença inflammatory intestinal, Doença de Crohn.

## PD56 - PSEUDOLITÍASE BILIAR NA CRIANÇA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Joana Carvalho<sup>1</sup>; Joana Cotrim<sup>1</sup>; José Samaniego Torres<sup>1</sup>; Miguel Cunha<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro

**Introdução:** O ceftriaxone é uma cefalosporina de 3ª geração amplamente utilizada para o tratamento de uma variedade de infecções bacterianas, tanto em crianças como em adultos. A pseudolitíase biliar tem sido descrita como efeito secundário possível do ceftriaxone, podendo ser encontrada em 17 a 50% dos casos, caracterizando-se pela presença, em ecografia, de imagens compatíveis com litíase biliar, com ou sem sintomatologia. Esta situação é reversível entre 6 a 23 dias após a cessação do fármaco. **Caso Clínico:** Criança do sexo masculino, dois anos e dez meses de idade, sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo, observada no Serviço de Urgência por febre elevada, com 72 horas de evolução, sem evidência ao exame objectivo de infecção localizada. Realizou radiografia de tórax e sedimento urinário que não evidenciaram alterações e análises sanguíneas que mostraram leucocitose (21800 leucócitos/mm3) com neutrofilia (76%) e proteína C reactiva de 32,1 mg/dL. Decidiu início de terapêutica com ceftriaxone (100mg/Kg/dia) em regime de internamento, registando-se apirexia após 48 horas. A urocultura revelou crescimento bacteriano e ao terceiro dia foi identificado *Proteus mirabilis*. Realizou ecografia abdominal, no 7º dia de internamento, que evidenciou dilatação do bacinete esquerdo (10 mm), com referência a presença de conteúdo hiperecogénico com cone de sombra na vesícula biliar, sugestivo de litíase biliar. Dada a história do uso de ceftriaxone, pôs-se a hipótese de se tratar de pseudolitíase biliar, optando-se por suspensão do fármaco e vigilância. Repetido estudo ecográfico após 8 dias, que revelou normalidade da vesícula biliar. **Comentários:** Realça-se a importância do conhecimento da pseudolitíase biliar como efeito secundário do ceftriaxone, e da sua resolução espontânea após a suspensão do fármaco, devendo evitar-se investigações adicionais, tratamentos ou cirurgias desnecessárias. Por outro lado, durante a realização de ecografia abdominal subsequente a investigação de qualquer outra patologia, a presença de litíase biliar deve fazer questionar o uso recente de ceftriaxone.

**Palavras-chave:** Pseudolitíase biliar; Ceftriaxone

## PD57 - DOENÇA DE GRAVES E DIABETES MELLITUS – QUANDO SE APRESENTAM SIMULTANEAMENTE

Paula Nunes<sup>1</sup>; Margarida Marujo<sup>2</sup>; Lurdes Lopes<sup>3</sup>

1- Hospital S. Francisco Xavier - Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2- Hospital Distrital de Santarém; 3- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Hospital D. Estefânia

A associação entre diabetes mellitus tipo 1, tireoidite de Hashimoto e doença de Graves pode ocorrer em 3-5% dos doentes. A presença de hipertiroidismo pode precipitar cetose que conduz ao diagnóstico de diabetes mellitus tipo 1. Por outro lado, a coexistência destas doenças pode condicionar necessidades superiores de insulina ou dificuldade no controlo metabólico. Apresenta-se o caso clínico de uma menina de 8 anos com antecedentes familiares de avó materna com diabetes mellitus tipo 2. Cerca de 1 semana antes do internamento iniciou quadro de poliúria com enurese associada, polidipsia, polifagia e perda ponderal. No exame objectivo observou-se mucosas secas, tremor fino das mãos, exoftalmia discreta, mãos suadas, FC 150 bpm, sem hipertensão associada, glândula tiroideia móvel, de consistência elástica, bem delimitada, não se individualizando nódulos. Laboratorialmente, glicemia 434 mg/dl com cetonúria, sem acidose associada, iniciou protocolo terapêutico de diabetes mellitus inaugural. A avaliação analítica da função tiroideia mostrou TSH indetectável (<0,004 uUI/mL; VR: 0,35-5,6uIU/mL), T4 livre 2,18 ng/dl (VR: 0,7 – 1,48 ng/dl) e T3 2,07 ng/ml (VR: 0,58 – 1,59 ng/ml), TRAbs positivos, anticorpos anti-tiroglobulina 402,94 UI/ml (VR:<40 UI/ml) e anti-microsoma 742 UI/ml (VR:<35 UI/ml). A ecografia da glândula tiroideia evidenciou glândula

de aspecto globoso, com dimensões no limite superior do normal, difusamente heterogênea com pequenos nódulos hipoeoicos de dimensões <5mm. Foi instituída terapêutica com tiamazol (0,5 mg/Kg/dia), sendo a evolução clínica favorável, com controlo da sintomatologia cerca de 2 semanas após início da terapêutica. O doseamento de TRAbs passou a ser negativo, 5 meses depois ter iniciado terapêutica com tiamazol. O controlo metabólico da diabetes mellitus foi atingido após estabilização da função tiroideia, sem episódios de internamento por descompensação da diabetes mellitus ou da doença de Graves. O rastreio de outras doenças auto-imunes no diagnóstico de diabetes mellitus tipo 1 parece-nos essencial, uma vez que a coexistência de outras patologias pode dificultar o diagnóstico e o controlo metabólico.

**Palavras-chave:** Doença de Graves, Diabetes mellitus

## PD58 - OBESIDADE – “PARA ALÉM DO ÓBVIO”

Hernani Brito<sup>1</sup>; Margarida Costa<sup>2</sup>; Marta Rios<sup>3</sup>; Joana Freitas<sup>3</sup>; Helena Ferreira<sup>4</sup>; Helena Cardoso<sup>5</sup>; Teresa Borges<sup>6</sup>; Maria João Oliveira<sup>6</sup>

1- Interno Complementar de Pediatria - Centro Hospitalar do Porto; 2- Interna Complementar de Pediatria - Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro -Hospital Vila Real; 3- Interna Complementar de Pediatria - Centro Hospitalar do Porto; 4- Assistente Hospitalar de Pediatria - Centro Hospitalar do Porto; 5- Professora Doutora/Chefe de Serviço de Endocrinologia - Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto; 6- Assistente Hospitalar de Pediatria - Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** A obesidade é a doença sistémica mais prevalente a nível mundial, sendo considerada a epidemia do século XXI. A sua etiologia é multifactorial, sendo na maioria dos casos de causa exógena (erros alimentares e sedentarismo). As síndromes genéticas e as doenças endócrinas são responsáveis por apenas 1% dos casos em idade pediátrica. No entanto, alguns aspectos da história clínica e do exame objectivo podem fazer suspeitar de uma causa endógena. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino com 8 anos de idade, com antecedentes familiares irrelevantes, fruto de uma gestação de termo, vigiada, sem intercorrências e com somatometria ao nascimento adequada à idade gestacional. História de obesidade troncular desde os 4 anos motivando seguimento em Consulta de Nutrição desde os 6 anos. Aos 6,5 anos foi constatada pubarca precoce e posteriormente desaceleração do crescimento. Referenciada à Consulta de Endocrinologia Pediátrica aos 8 anos, salientando-se ao exame **Objectivo:** obesidade troncular (IMC no P99,99), face redonda, “pescoço de búfalo”, acantose nigricans cervical, estrias violáceas (na região lombar e coxas), hirsutismo (Índice de Ferriman=14), pêlo púbico e axilar (Tanner - A2B1P4) e tensão arterial no P90. A investigação revelou elevação do cortisol urinário nas 24h e da ACTH e cortisol séricos; a prova de supressão com 1 mg de dexametasona foi negativa, mas na prova de supressão com dexametasona em alta dose (8mg), verificou-se diminuição do cortisol de 52%. A RMN cerebral não individualizou microadenoma hipofisário. O cateterismo dos seios petrosos para doseamento da ACTH revelou franca lateralização à esquerda. Perante estes resultados, efectuado diagnóstico de Doença de Cushing, estando a aguardar consulta multidisciplinar para orientação terapêutica. **Conclusão:** A Síndrome de Cushing é uma entidade muito rara em idade pediátrica, dos quais 75-80% correspondem a Doença de Cushing. A apresentação clínica é variável, não sendo tão exuberante como em idade adulta. O cateterismo dos seios petrosos para doseamento do ACTH aumenta o valor preditivo diagnóstico de Doença de Cushing uma vez que a RMN cerebral apenas permite a individualização de microadenomas em cerca de 50% dos casos. A associação de obesidade troncular com desaceleração estatural deve fazer pensar no diagnóstico.

**Palavras-chave:** desaceleração de crescimento, Doença de Cushing, obesidade, pubarca

## PD59 - HIPOPITUITARISMO: TRÊS DIAGNÓSTICOS À OBSERVAÇÃO CLÍNICA

Rita Mateus<sup>1</sup>; Sofia Vidal Castro<sup>2</sup>; Paula Garcia<sup>3</sup>; Daniela Amaral<sup>4</sup>; Rosa Pina<sup>5</sup>; Lurdes Lopes<sup>5</sup>

1- Interna do Internato Complementar de Pediatria Médica do Centro Hospitalar de Setúbal; 2- Assistente Hospitalar de Pediatria do Centro Hospitalar Barreiro Montijo em formação na Unidade de Endocrinologia Pediátrica do CHLC-HDE,EPE; 3- Assistente Hospitalar de Neonatologia do Hospital da Luz; 4- Assistente Hospitalar de Pediatria do CHLC-HDE,EPE e Assistente Hospitalar de Pediatria e da Consulta de Endocrinologia Pediátrica do Hospital da Luz; 5- Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria do CHLH-HDE,EPE

**Introdução:** Os autores apresentam três casos clínicos de crianças com anomalias da linha média associadas a deficiência de hormona do crescimento, em que o fenótipo permite guiar o médico pediatra assistente em para diagnóstico final, mesmo antes de enviar ao especialista. **Discussão:** O primeiro caso trata-se de uma criança do sexo feminino, de 8 anos, com baixa estatura acentuada,

um incisivo central único e uma úvula bifida. O segundo caso trata-se de uma criança do sexo masculino, de 6 anos, com baixa estatura acentuada e que apresentava antecedentes de fenda palatina e lábio leporino, agora apenas com cicatriz labial. O terceiro caso trata-se de uma criança de 18 meses com baixa estatura grave, macrocefalia, fronte olímpica, nariz em sela e fascies de boneca. Nos dois primeiros casos as ressonâncias nucleares magnéticas evidenciaram adenohipófises hipoplásicas e neurohipófises ectópicas. No terceiro caso evidenciou uma sela turca vazia. **Conclusão:** Existem alguns fenótipos característicos que podem facilmente levar o pediatra a reconhecer os defeitos da linha média e a pensar em eventuais deficiências hormonais com maior celeridade. Os autores pretendem com o trabalho apresentado chamar a atenção para três destes defeito da linha média.

**Palavras-chave:** hipopituitarismo crescimento hormona fenótipo

## PD60 - ADRENOLEUCODISTROFIA: UM DIAGNÓSTICO ESQUECIDO EM CRIANÇAS COM DOENÇA DE ADDISON PRIMÁRIA

Marta Nascimento<sup>1</sup>; Marco Pereira<sup>1</sup>; Nádia Rodrigues<sup>1</sup>; Filipa V. Espada<sup>2</sup>; Marcelo Fonseca<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria - Hospital Pedro Hispano; 2- Consulta de Endocrinologia Pediátrica - Hospital Pedro Hispano

**Introdução:** A adrenoleucodistrofia ligada ao X (X-ALD) é uma doença peroxissomal causada por mutações no gene ABCD1 com consequente acumulação de ácidos gordos de cadeia muito longa (AGCML), desmielinização progressiva e insuficiência suprarrenal. Três fenótipos principais são observados nos indivíduos afectados: a forma cerebral infantil, a adrenomieloneuropatia e a doença de Addison isolada. Porém, o espectro fenotípico desta doença é altamente variável, podendo conduzir a reconhecimento tardio e diagnósticos errados. **Caso clínico:** Rapaz de 8 anos, referenciado à Consulta de Endocrinologia Pediátrica por hiperpigmentação cutânea e adinamia progressiva com início aos 2 anos de idade. A tensão arterial era de 82/49 mmHg, o ionograma revelou hiponatremia (124 mEq/L) e hipercalemia (6,5 mEq/L), com função renal normal. As determinações séricas da actividade plasmática da renina (46,5 ng/mL/h) e da aldosterona (15 pg/mL) confirmaram deficiência mineralocorticoide. Os doseamentos séricos de ACTH (9279 pg/mL) e cortisol (2,9 ug/dL) estabeleceram o diagnóstico de insuficiência suprarrenal. A pesquisa de anticorpos anti-suprarrenal foi negativa. Iniciou-se corticoterapia de substituição com boa resposta clínica e analítica. Atendendo aos achados laboratoriais efectuou-se a quantificação de AGCML plasmáticos que se revelaram elevados, sendo compatíveis com hemizigotia para a X-ALD. A análise do genótipo, com sequenciação do gene ABCD1, permitiu detectar a presença, em hemizigotia, da mutação c.1534G>A (p.G512S), descrita como causal de X-ALD. O doente efectuou ressonância magnética cerebral que mostrou áreas de desmielinização envolvendo as regiões peritrigonais posteriores, bilaterais e simétricas, com envolvimento do esplénio do corpo caloso. Foi enviada a árvore genealógica para completar o estudo familiar e permitir o aconselhamento genético. Foi feito ajuste da dieta com redução da ingestão de lípidos e orientação para Consulta de Nutrição. Dada a indicação para transplante de células hematopoiéticas foi orientado para Consulta de Psicologia para definir a estratégia de seguimento. Actualmente encontra-se com 17 anos, no P3 do peso e estatura e sem alterações neurológicas. **Discussão:** Os autores destacam a importância da suspeita do diagnóstico da X-ALD na etiologia da insuficiência suprarrenal primária como primeira manifestação da doença. Realçam também a necessidade de acompanhamento prolongado destes indivíduos face à possibilidade de transformação fenotípica.

**Palavras-chave:** Palavras-chave: adrenoleucodistrofia, doença peroxissomal, insuficiência suprarrenal

## PD61 - APLASIA PITUITÁRIA COMO CAUSA DE HIPOGLICEMIA PERSISTENTE

Miguel F. Correia<sup>1</sup>; Maria João Brito<sup>1</sup>; Lurdes Lopes<sup>2</sup>

1- Hospital Dona Estefânia - Unidade de Infeciologia; 2- Hospital Dona Estefânia - Unidade de Endocrinologia

**Introdução:** A aplasia/hipoplasia da glândula pituitária é uma anomalia rara, geralmente associada a outros defeitos major do sistema nervoso central. As manifestações variam conforme o grau de hipopituitarismo, sendo a mais frequente forma de apresentação a hipoglicémia. Na evolução destes doentes pode ocorrer atraso do crescimento e do desenvolvimento psico-motor. **Descrição do Caso:** Lactente de 3 meses, sexo feminino, internada por convulsões com hipoglicemia grave e refratária à terapêutica habitual necessitando de aportes

muito elevados de glicose em perfusão (15mg/kg/min) para manter níveis de glicemia normais. O exame físico era incompleto sem dismorfias faciais (lábio leporino, septo nasal subdesenvolvido, hipo/hipertelurismo). Dos antecedentes a referir prematuridade, baixo peso nascença e persistência do canal arterial operada no período neonatal. Na maternidade havia referência a quatro episódios de convulsão com hipoglicémia associados a períodos de jejum. Apesar do rastreio metabólico neonatal negativo, a investigação durante o actual internamento revelou níveis diminuídos de cortisol, hormona de crescimento, IGF-1, T3 e T4 com TSH normal. A RMN-CE identificou hipoplasia marcada/aplasia da hipófise com involução da sela turca, sem outras alterações maior. A ecografia abdominal não mostrou qualquer alteração. Iniciou hormona do crescimento, levotiroxina e hidrocortisona com normalização progressiva dos valores da glicemia. Actualmente mantém terapêutica de substituição, é seguida em consulta de Endocrinologia com o apoio de equipa multidisciplinar, apresenta velocidade de crescimento normal mas ligeiro atraso psico-motor. A referir ainda história de infecções recorrentes documentando-se sépsis precoce, infecção dos tecidos moles da cicatriz do cateter, infecção da ferida operatória e BCGite. O estudo da imunidade (incluindo imunidade inata) não revelou alterações. Aguarda estudo genético. **Comentário:** Embora o panhipopituitarismo seja uma situação rara as convulsões neonatais precoces devem ser investigadas e devidamente esclarecidas. A hormona do crescimento e o cortisol são hormonas contra-reguladoras que protegem contra a hipoglicemia, especialmente no jejum. Nos lactentes a ausência deste mecanismo protector, torna-os mais vulneráveis a hipoglicemias recorrentes e graves que podem potenciar danos cerebrais se não forem diagnosticadas e tratadas precocemente.

**Palavras-chave:** Aplasia; Glândula Pituitária; Hipoglicemia;

## PD62 - PUBERDADE TARDIA E TARDIAMENTE INVESTIGADA – UM CASO ISOLADO EM PLENO SÉCULO XXI?

Marlene Abreu<sup>1</sup>; Marco Pereira<sup>1</sup>; Inês Vaz<sup>2</sup>; Marta Rodrigues<sup>3</sup>; Cidade Rodrigues<sup>4</sup>; Berta Bonet<sup>4</sup>; Marcelo Fonseca<sup>5</sup>; Filipa Espada<sup>6</sup>

1- Interno Complementar de Pediatria da Unidade Local de Saúde de Matosinhos - Hospital Pedro Hispano; 2- Interna Complementar de Ginecologia e Obstetrícia do Centro Hospitalar do Porto; 3- Assistente Hospitalar de Ginecologia e Obstetrícia do Hospital Pedro Hispano; 4- Assistentes Hospitalares de Cirurgia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto; 5- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria da Unidade Local de Saúde de Matosinhos - Hospital Pedro Hispano; 6- Assistente Hospitalar de Pediatria da Unidade Local de Saúde de Matosinhos - Hospital Pedro Hispano

**Introdução:** O atraso pubertário, no sexo feminino, pode definir-se pela ausência de telarca aos 13 anos. A amenorreia primária é a ausência de menarca aos 16 anos com desenvolvimento mamário ou aos 14 anos na ausência de telarca. Apesar das alterações da puberdade serem cada vez mais investigadas, a percentagem das que passam despercebidas até à idade adulta é desconhecida. **Caso clínico:** sexo feminino, 17 anos e 11 meses. Antecedentes: surdez sequelar a meningite aos 3 meses; maus tratos parentais, a residir com família de acolhimento; boa evolução estatura-ponderal; irmão de 15 anos seguido na consulta de Endocrinologia Pediátrica por atraso pubertário e numa das consultas foi pedida a observação da adolescente por ausência de menarca. Ao exame objectivo apresentava: peso-62 kg (P75-90), estatura-164 cm (P50-75), estadio pubertário de Tanner: M1P3; adiposidade mamária e abdominal. Sem dismorfias evidentes. Restante exame físico normal. A investigação clínica efectuada foi: 1. Avaliação geral da doente: hemograma e bioquímica séricas – normais; idade óssea 2,5 anos inferior à idade real. 2. Avaliação do eixo hipotálamo-hipofisário-gonadal: Hipogonadismo Hipergonadotrófico (elevação das gonadotrofinas; estrogénios e progesterona no limite inferior da normalidade, testosterona normal). 3. Avaliação de outros eixos hipofisários: prolactina, cortisol, TSH e T4 livre normais. 4. Avaliação imagiológica das gónadas e estruturas müllerianas: ecografia pélvica – ausência de visualização clara do útero e ovários; RMN - gónadas residuais, útero pequeno (2 cm) com estrutura fibrosa, vagina fina e fibrótica. 5. Doseamento de hormona anti-mülleriana: <math>0,1 \text{ ug/dL}</math> (normal: 0,4-5,3). 6. Avaliação citogenética de linfócitos de sangue periférico para 100 células: 45,X[2]/46,XX [98]. 7. Laparoscopia diagnóstica, com exame anatomo-patológico das gónadas: útero hipoplásico e gónadas em fita bilateralmente, sem células da linha germinativa. Exame ginecológico sob anestesia geral: vagina de dimensões normais. A adolescente foi orientada para consulta de Ginecologia e iniciou terapêutica hormonal de substituição desde há 7 meses, ainda sem evolução pubertária. **Discussão:** muito além da discussão do diagnóstico, este caso pretende salientar a importância da avaliação sistemática do desenvolvimento pubertário nas consultas de saúde infantil e juvenil, para identificação e orientação precoce dos distúrbios pubertários, uma vez que o início atempado da terapêutica hormonal pode alterar o prognóstico.

**Palavras-chave:** atraso pubertário, amenorreia primária

## PD63 - FACTORES PREDITIVOS DO DESENVOLVIMENTO COGNITIVO EM CRIANÇAS COM HIPOTIROIDISMO CONGÊNITO DETECTADO NO RASTREIO NEONATAL.

Manuel Oliveira<sup>1</sup>; Cristiana Couto<sup>1</sup>; Patrícia Nascimento<sup>1</sup>; Carla Gomes<sup>1</sup>; Maria João Oliveira<sup>1</sup>; Helena Cardoso<sup>1</sup>; Teresa Borges<sup>1</sup>

1- Unidade de Endocrinologia Pediátrica - Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** O Hipotiroidismo congénito (HC) não tratado conduz a défices cognitivos permanentes. O programa português de rastreio neonatal do HC foi implementado em 1981, permitindo a detecção e o tratamento precoces destes casos. Ainda assim, défices ligeiros em algumas áreas do desenvolvimento podem surgir, pelo que a monitorização neuropsicológica é importante. **Objectivo:** Avaliar a influência das seguintes variáveis no desenvolvimento neurocognitivo das crianças com HC: valor sérico de TSH no rastreio, etiologia, idade de início da terapêutica de substituição, intervalo de tempo necessário para a normalização da T4 livre e TSH e grau de adesão terapêutica. **Material e Métodos:** Foram estudadas 23 crianças com HC detectado no rastreio neonatal entre 2002 e 2007 e seguidas na nossa Unidade. A avaliação foi feita recorrendo à Griffiths Mental Development Scale e os dados recolhidos dos processos clínicos dos doentes. **Resultados:** O rastreio do HC foi efectuado em média aos 5.3 dias de vida. Agenesia/hipoplasia da tiróide foi responsável por 47.8% dos casos, ectopia por 34.8% e disorionogénese por 17.4%. A idade média de início da terapêutica foi 13.7 dias. Valores normais de T4 livre e TSH foram atingidos, em média, aos 30.6 e 87.4 dias de vida, respectivamente. Má adesão à terapêutica foi comprovada num doente. A avaliação cognitiva foi realizada entre os 25 e 59 meses de idade (média 41,7 ± 7 meses). O valor médio de Quociente Geral (QG) obtido foi 97.6; quatro crianças (17,4%) pontuaram abaixo do valor normal (QG <math>\leq 88</math>). O grupo de doentes com QG normal apresentou uma relação estatisticamente significativa com uma normalização mais rápida dos valores séricos de T4 livre. O valor médio de TSH no rastreio e o intervalo de tempo para a sua normalização foram igualmente inferiores neste grupo, embora sem significado estatístico (tabela 1). As áreas mais afectadas foram a Coordenação oculomotora (em 43.5% das crianças) e o Raciocínio prático (34.8%). **Discussão:** A rápida correcção da hipotiroxemia, tal como descrito na literatura, correlacionou-se com um melhor desenvolvimento cognitivo. Embora 82.6% destas crianças apresentem um QG de desenvolvimento normal, uma percentagem significativa mostra sinais de dano cerebral mínimo, sendo a área da Coordenação oculomotora a mais afectada.

**Palavras-chave:** hipotiroidismo congénito, desenvolvimento cognitivo

Tabela 1: Relação das variáveis estudadas com o QG obtido na Griffiths Mental Development Scale (significado estatístico se  $p < 0,05$ )

	QG $\geq 88$ (n=19)	QG $< 88$ (n=4)	Teste	P
Valor médio da TSH no rastreio ( $\mu\text{U/mL}$ )	179.6	201.9	T-test	0.699
Idade média no primeiro valor sérico normal de T4 livre (dias)	25.7	50.3	T-test	0.005
Idade média no primeiro valor sérico normal de TSH (dias)	82	88.5	T-test	0.756
Etiologia (a/h-agenesia/hipoplasia; e-ectopia; d-disorionogénese)	9 a/h; 7 e; 3 d	2 a/h; 1 e; 1 d	Pearson Chi-Square	0.861
Idade média de início da terapêutica (dias)	14	11.75	Independent Samples Mann-Whitney U Test	0.569

## PD64 - PREVALÊNCIA DE DOENÇAS AUTO-IMUNES NUMA POPULAÇÃO COM DIABETES MELLITUS TIPO 1

Mafalda Marcelino<sup>1</sup>; Sofia Castro<sup>1</sup>; Ana F. Santos<sup>2</sup>; Daniela Amaral<sup>1</sup>; Rosa Pina<sup>1</sup>; Lurdes Lopes<sup>1</sup>

1- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânea; 2- Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânea

**Introdução:** Os doentes com Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1) têm um risco aumentado de desenvolver outras doenças auto-imunes, sendo as mais frequentes a patologia tiroideia auto-imune e a Doença Celíaca (DC). O objectivo do estudo foi determinar a prevalência de doenças auto-imunes na população com DM1 seguida numa Unidade de Endocrinologia Pediátrica de um Hospital Central. **Métodos:** Foram revistos 269 processos clínicos, com avaliação da função tiroideia (TSH e T4livre), anticorpos anti-peroxidase (AATPO), anti-tiroglobulina (AATg), anti-transglutaminase e anti-endomísio. Anticorpos anti-receptor tiroglobulina (TRAbs) e biópsia jejunal foram analisados nos casos suspeitos de doença. A análise estatística foi realizada em IBM SPSS Statistics, version 19. **Resultados:** A população estudada apresentou uma distribuição semelhante entre sexos, com uma média de idade de 12,1±3,9 anos. O tempo de duração médio da Diabetes foi de 4,7±3,8 anos. A prevalência de Tiroidite de Hashimoto (AATPO e/ou AATg positivos) na população estudada foi de 15,6%, sendo 3 vezes mais frequente no sexo feminino. Verificou-se alteração da função tiroideia em 5,3% dos diabéticos (1 caso de hipotiroidismo e

12 de hipotireoidismo subclínico) tendo sido estatisticamente mais provável nas crianças que apresentaram ambos os anticorpos positivos. A idade média de aparecimento dos anticorpos anti-tiroideus após diagnóstico da Diabetes foi de 2,4 anos. A Doença de Graves, confirmada pela presença de TRAbs positivos, manifestou-se em 1,1% dos diabéticos (3 casos). 10,2% da população apresentava anticorpos anti-transglutaminase e/ou anti-endomísio positivos, com predominância do sexo masculino (56 vs 44%). Contudo, após biópsia jejunal, a DC foi confirmada em apenas 4,2% das crianças diabéticas. A DC foi mais frequente nos casos que tinham ambos os anticorpos positivos, embora sem significado estatístico. A duração média de aparecimento de anticorpos após diagnóstico da DM1 foi de 2,3 anos. Houve registo de apenas 1 caso de Doença de Addison, correspondendo a 0,4% da população estudada. 4 crianças diabéticas (1,5%) apresentaram diferentes combinações de 3 doenças auto-imunes concomitantes. **Conclusão:** A patologia tiroideia auto-imune e a DC são mais prevalentes em crianças com DM1 que na população em geral, tornando necessário o seu rastreio através do doseamento seriado de anticorpos. Os nossos resultados são consistentes com os trabalhos publicados na literatura internacional.

**Palavras-chave:** DM1, Auto-Imunes, Tiroidite, Doença Celíaca

## PD65 - PELA COLORAÇÃO CUTÂNEA... DE UM PARA DOIS DIAGNÓSTICOS!

Rita Mateus<sup>1</sup>; Mafalda Marcelino<sup>2</sup>; Rosa Pina<sup>3</sup>; Lurdes Lopes<sup>3</sup>

1- Interna do Internato Complementar de Pediatria Médica - Centro Hospitalar de Setúbal - Hospital de S. Bernardo; 2- Interna do Internato Complementar de Endocrinologia - Hospital Militar Principal de Lisboa; 3- Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria - Centro Hospitalar Lisboa Central- Hospital Dona Estefânia,EPE

**Introdução:** A doença de Addison é uma doença endocrinológica rara que causa insuficiência da suprarrenal. Pode surgir de forma isolada ou no contexto de outras doenças auto-imunes associadas como no caso do doente apresentado. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, de 11 anos de idade, com o diagnóstico de diabetes mellitus tipo 1 desde os 18 meses de idade. Em consulta programada para monitorização da diabetes foi notada à observação uma hiperpigmentação da pele e mucosas. A tensão arterial era normal e foi negada a presença de episódios de hipoglicémia, havendo alguma deterioração do seu controlo metabólico mais recente, com HbA1c superior ao habitual. Negava outra sintomatologia associada. Face à observação clínica, fez avaliação analítica que revelou ACTH > 1200 pg/ml e um cortisol sérico de 2,1 ug/dL. Por apresentar uma avaliação analítica compatível com insuficiência da suprarrenal iniciou terapêutica de substituição com hidrocortisona (12 mg/m<sup>2</sup>/dia) e posteriormente com fludrocortisona (0,05 mg/dia) por valor de renina activa de 118,5 pg/ml. Os valores de hiponatremia nunca foram significativos (mínimo 133 mmol/L) pelo que não necessitou da sua correcção. Apresentava ainda uma função tiroideia normal e anticorpos anti tiroglobulina, antitiroperoxidase e antitransglutaminase negativos, não apresentando para já qualquer evidência de outra patologia associada do foro auto-imune. O estudo de auto-imunidade para a glândula suprarrenal revelou anticorpos positivos. De salientar que só retrospectivamente, após instituição de terapêutica substitutiva e melhoria laboratorial foi valorizada a presença de astenia e adinamia bem como a limitação da actividade física habitual que vinham a instalar-se progressivamente no decurso do último mês. **Conclusão:** Os sintomas de doença de Addison podem instalar-se de forma insidiosa e por vezes inespecífica, muitas vezes valorizados tardiamente já em crise de insuficiência suprarrenal aguda. No contexto de outras doenças auto-imunes associadas o índice de suspeição deve ser mais elevado. No entanto, no caso apresentado, este quadro parece instalar-se de forma relativamente rápida, no intervalo entre consultas programadas de avaliação da Diabetes, e as queixas não foram valorizadas mesmo já em fase de descompensação aguda. Pelo facto de ser crucial uma actuação rápida pois as suas consequências são potencialmente letais se não tratadas atempadamente, decidimos apresentar este caso clínico.

**Palavras-chave:** diabetes, insuficiência suprarrenal, Addison

## PD66 - UM NÓDULO CERVICAL POUCO HABITUAL!

Dora Fontes<sup>1</sup>; Leonor Boto<sup>2</sup>; Luísa Lobo<sup>3</sup>; Lurdes Sampaio<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria do Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE. Director: Dr. Helder Gonçalves; 2- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto. Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado; 3- Serviço de Imagiologia Geral. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE. Directora: Dra. Isabel Távora

**Introdução:** O timo, responsável pela maturação das células T, pode ser encontrado em toda a distribuição embriogénica do terceiro arco branquial. Osquistímicos, apesar de raros e benignos, podem apresentar-se sob a forma de

nódulo ou massa cervical na criança, sendo a excisão a modalidade diagnóstica e terapêutica. **Caso clínico:** Criança de 5 anos, obesa, sem outros antecedentes relevantes, referenciada à consulta de Endocrinologia Pediátrica de um hospital terciário pelo médico assistente por nódulo solitário da tiróide detectado em ecografia cervical e alterações analíticas das hormonas tiroideias. Ao exame objectivo não se palpavam massas cervicais ou tiróide. Analiticamente apresentava hormona tiroestimulante aumentada, com hormonas tiroideias sem alterações significativas, motivo pelo qual iniciou levotiroxina. A ecografia cervical realizada no hospital terciário evidenciou formação nodular sólida, hipocogénea e homogénea, na continuidade da vertente esquerda do istmo, inferiormente ao opérculo. A biópsia aspirativa demonstrou células linfocíticas compatíveis com timo. **Conclusão:** Apesar de raros, os remanescentes tímicos devem ser considerados no diagnóstico diferencial de massa ou nódulo cervical na criança. A ecografia cervical realizada por técnico experiente permite orientar o diagnóstico, contudo apenas a biópsia aspirativa ou excisional confirma o diagnóstico.

**Palavras-chave:** nódulo, cervical, criança

## PD67 - (\*)HIPOGONADISMO HIPERAGONADOTRÓFICO: REVISÃO CASUÍSTICA DE UMA CONSULTA DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

Marco Pereira<sup>1</sup>; Nádia Rodrigues<sup>1</sup>; Ana Castro<sup>1</sup>; Filipa Espada<sup>1</sup>; Marcelo Fonseca<sup>1</sup>

1- Hospital Pedro Hispano, ULSMatosinhos

**Introdução:** O hipogonadismo hiperagonadotrófico (HHy), produzido por insuficiência gonadal primária, caracteriza-se por secreção diminuída de esteróides sexuais e concentrações de gonadotrofinas elevadas, devido à perda de retrocontrolo negativo. A etiologia pode ser congénita ou adquirida. As principais causas são: o síndrome de Turner (ST), no sexo feminino; e o síndrome de Klinefelter (SK), no masculino. O tratamento consiste na substituição hormonal visando o desenvolvimento e manutenção dos caracteres sexuais secundários. Contudo, não permite o aumento testicular nos meninos, nem interfere na fertilidade em ambos os sexos. **Material e Métodos:** Estudo descritivo retrospectivo com revisão dos processos clínicos de 29 crianças seguidas em Consulta de Endocrinologia Pediátrica com o diagnóstico de HHy, definido clínica e laboratorialmente. **Resultados:** Foram estudadas 29 crianças com HHy, com idades no momento de referência compreendidas entre 1 e 16 anos (mediana: 9 anos) e ligeiro predomínio do sexo feminino (55.2%). Os diagnósticos mais frequentes foram o ST (11/29), o SK (7/29), a disgenesia gonadal pura (3/29) e o síndrome de insensibilidade aos androgéneos (3/29). No ST, a idade de referência variou entre 1 e 17 anos (mediana: 6 anos). O cariótipo revelou mosaicismo em 5 casos. Numa doente detectou-se presença de material Y. Três casos associavam alterações cardíacas, 8 alterações dos órgãos pélvicos e uma tiroidite auto-imune. Oito realizaram terapêutica de substituição hormonal e 10 hormona de crescimento. No SK, a idade variou entre 1 e 15 anos (mediana: 11 anos). Três casos foram referenciados já com o diagnóstico, sendo os restantes diagnosticados na sequência de investigação por atraso pubertário (2), criptorquidia (1) e ginecomastia (1). A alteração no cariótipo mais comum foi 47,XXY (6/7). O tratamento com testosterona foi instituído em 6 doentes. Os três casos de disgenesia gonadal pura ocorreram em doentes fenotipicamente femininos, apresentando gónadas com disgenesia confirmada por laparotomia e com cariótipo 46,XX em duas doentes e 46,XY na outra. Três casos corresponderam a HHy adquirido, em doentes do sexo masculino. **Discussão:** Nos doentes com HHy deve ser sempre considerado o pedido de cariótipo, mesmo na ausência de características dismórficas ou alterações genitais. A ocorrência de hipogonadismo é previsível no contexto de determinados síndromes, devendo ser lembrado para um diagnóstico e tratamento atempados.

**Palavras-chave:** Hipogonadismo hiperagonadotrófico, síndrome de Turner, síndrome de Klinefelter, terapia hormonal

## PD68 - MODY UM DIAGNÓSTICO A CONSIDERAR

Sofia Vidal Castro<sup>1</sup>; Alexandre Silva Nascimento<sup>2</sup>; Lurdes Lopes<sup>3</sup>

1- Consulta Diabetes Pediátrica, HNSR-CHBM, Barreiro, Portugal; 2- Serviço de Medicina Interna, HNSR, Barreiro, Portugal; 3- Unidade Endocrinologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia - CHLC, Lisboa, Portugal

**Introdução:** A designação MODY (Maturity Onset Diabetes of Young) engloba um grupo heterogéneo de doenças causadas por mutações monogénicas que são, na sua maioria, herdadas de modo autossómico recessivo. Os casos de MODY ocorrem tipicamente em adolescentes ou adultos jovens não obesos com auto-anticorpos pancreáticos negativos e cursam com hiperglicemia ligeira a

moderada. Estas doenças constituem 1 a 5% dos casos de Diabetes nos países industrializados. A Diabetes MODY tipo 2 resulta de mutações inativadoras do gene da glucocinase, cursando com hiperglicemia ligeira, não sendo geralmente necessária terapêutica medicamentosa mas apenas dieta e exercício. **Caso Clínico:** Adolescente de 13 anos, sexo feminino, raça caucasóide, não obesa (IMC 18,2 Kg/m<sup>2</sup>), filha de pais não consanguíneos, sem história familiar de Diabetes, referenciada à consulta para investigação de hiperglicemia (glicemia jejum 128 mg/dl) detectada 1 ano antes. Durante esse ano a adolescente descreve 3 episódios de visão turva e tonturas que ocorreram após as refeições e se associaram a glicemia capilar elevada (>200 mg/dl). A avaliação analítica inicial revelou: glicemia em jejum -124 mg/dl, insulinemia 12,7 µU/dl, glicemia aos 120 min (após sobrecarga oral com glicose) 127 mg/dl, HOMA-IR 3,9, HbA1c 6,4% e auto-anticorpos pancreáticos negativos. Foi colocada a hipótese diagnóstica de MODY e pedido estudo genético que revelou uma variação na sequência c.509G>T (p.Gly170Val) em heterozigotia no exão 5 do gene da glucocinase. O estudo genético aos pais foi normal pelo que se concluiu pelo diagnóstico de MODY tipo 2 por mutação “de novo.” **Discussão:** Os autores salientam a importância da suspeita clínica e do diagnóstico correcto destas situações para evitar atitudes terapêuticas invasivas desnecessárias. O diagnóstico por genética molecular e o estudo genético da família é fundamental pois permite uma caracterização adequada da Diabetes MODY o que tem claras implicações prognósticas e terapêuticas.

**Palavras-chave:** Hiperglicemia, MODY, Gene Glucocinase

## PD69 - OBESIDADE E DIABETES TIPO 2 EM IDADE PEDIÁTRICA: UM EXEMPLO PARA REFLEXÃO

Sofia Vidal Castro<sup>1</sup>; Rosa Pina<sup>1</sup>; Daniela Amaral<sup>1</sup>; Lurdes Lopes<sup>1</sup>

1- Unidade Endocrinologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia - CHLC, Lisboa, Portugal

**Introdução:** A epidemia de obesidade que tem vindo a atingir crianças e adolescentes nas últimas décadas tem consequências graves para a saúde e esperança média de vida, nomeadamente, pelo risco cardiovascular e metabólico acrescidos a que se associa. A Diabetes tipo 2 e a síndrome metabólica que eram consideradas patologias do adulto surgem actualmente em idade pediátrica. A sua prevenção e detecção precoce é um dos desafios da Pediatria do século XXI. **Caso Clínico:** Criança de 10 anos, sexo feminino, raça caucasóide, internada para estudo de hiperglicémia (glicemia capilar 397 mg/dl) detectada no domicílio na sequência de quadro de cefaleias com cerca de 2 dias de evolução, de localização bifrontal, pulsátil, intermitente, sem náuseas, vômitos associados. Antecedentes familiares: obesidade, diabetes tipo 2, HTA e doença coronária; antecedentes pessoais de diabetes gestacional pré-natal e atraso linguagem. **História Doença Actual:** Obesidade desde os 5 anos e cirurgia ORL por roncopia aos 8 anos. Ao exame objectivo salienta-se: Peso 81,7 Kg. Alt 1,51 m, IMC 35,8 Kg/m<sup>2</sup>, obesidade marcada de predomínio abdominal com estrias na parede anterior do abdómen e volumoso panículo adiposo. Efectuou avaliação analítica que revelou: glicemia 208 mg/dl, cetonémia negativa, insulina 12,42 µU/dl, HOMA 6,3, HbA1c 12,2%, Péptido C 3,6 ng/ml; colesterol total 190 mg/dl, colesterol HDL 29 mg/dl, colesterol LDL 152 mg/dl, triglicéridos 132 mg/dl; microalbuminúria 1793/24h; anticorpos anti-insulina, anti-ilheu e anti-GAD negativos. Efectuou estudo do ciclo do cortisol e prova de supressão de Dexametasona que foram normais permitindo excluir diagnóstico de Síndrome de Cushing. A ecografia abdominal demonstrou esteatose hepática. Iniciou terapêutica com metformina, insulina glargina, insulina lispro e enalapril. Verificou-se um controlo metabólico progressivo com normalização das glicemias tendo sido possível descontinuar a terapêutica com insulina lispro. Por motivos sociais houve necessidade de prolongar o internamento durante 3 semanas verificando-se descida da HbA1c (9,5%) e perda ponderal de 4 Kg apesar da actividade física diminuta. **Discussão:** A gravidade do caso clínico apresentado permite-nos ponderar a importância da prevenção precoce das complicações metabólicas e cardiovasculares da obesidade para evitar situações extremas que condicionam problemas acrescidos na terapêutica e no prognóstico.

**Palavras-chave:** Obesidade, Diabetes tipo 2, Pediatria

## PD70 - EFEITO DO GÉNERO NOS DETERMINANTES DA ESPESSURA ÍNTIMA-MÉDIA CAROTÍDEA EM ADOLESCENTES E CRIANÇAS PORTUGUESAS

Ana Luísa Leite<sup>1</sup>; Ana Cristina Santos<sup>2</sup>; Lúcia Gomes<sup>3</sup>; Rosa Arménia Campos<sup>1</sup>; Miguel Veloso<sup>4</sup>; Miguel Costa<sup>4</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE; 2- Serviço de Epidemiologia Clínica, Medicina Preditiva e Saúde, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto e Instituto de Saúde Pública da Universidade do Porto; 3- Serviço de Pediatria, Centro

Hospitalar Entre Douro e Vouga, EPE; 4- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE

**Introdução:** A medição da espessura íntima-média carotídea (EIMc) é um método não-invasivo, já amplamente utilizado em adultos, que permite o diagnóstico precoce de lesões ateroscleróticas em órgãos-alvo. Na criança, a sua aplicação é recente e limitada a grupos de risco cardiovascular acrescido. **Objectivo:** Avaliar a EIMc de crianças e adolescentes portugueses normo-ponderais, bem como estudar os seus principais determinantes clínicos, antropométricos e analíticos. **Material/Métodos:** Efectuou-se avaliação clínica, antropométrica, ecográfica e analítica de 70 indivíduos, entre os 7 e os 18 anos, seguidos na consulta de Pediatria Geral e Medicina do Adolescente dos Centros Hospitalares de Vila Nova de Gaia/Espinho e Entre Douro e Vouga. Excluíram-se indivíduos com: sobrepeso/magreza, patologia endócrina, cardíaca, renal, hipertensiva, metabólica, auto-imune, genética e/ou a necessidade de terapêutica prolongada com corticóides, contraceptivos orais, anti-epilépticos, anti-inflamatórios, imunomoduladores e/ou citostáticos. **Resultados:** A média etária amostral foi de 13,2 anos (±2,7), sendo composta por 52% indivíduos do sexo feminino. Relativamente à EIMc média, não se observaram diferenças significativas entre os 2 sexos (média 0,413 mm ± desvio-padrão 0,05). Nas raparigas, encontrou-se uma correlação positiva entre a EIMc média e a idade (r=0,347; p=0,035), peso (r=0,371 p=0,024), estatura (r=0,386; p=0,018), perímetro abdominal (r=0,423; p=0,035) e estágio pubertário (r=0,387; p=0,018). Após a aplicação de modelos de regressão linear múltipla, com ajuste para o estágio pubertário, apenas o estágio pubertário nas raparigas, se manteve estatisticamente associado à EIMc. Nos rapazes não foram observadas quaisquer associações significativas. **Discussão/Conclusão:** Os autores crêem que este estudo seja o primeiro efectuado em Portugal com avaliação da EIMc em crianças/adolescentes normo-ponderais. À semelhança do descrito na literatura, os resultados obtidos revelam que o impacto das diferentes variáveis clínicas dependeu do género. O sexo feminino parece particularmente susceptível ao aumento da EIMc com a progressão do estágio pubertário, independentemente de características antropométricas e da idade.

**Palavras-chave:** Espessura íntima-média carotídea, estágio pubertário, género

## PD71 - MATURITY-ONSET DIABETES OF THE YOUNG (MODY) – IDENTIFICAÇÃO DE DUAS NOVAS MUTAÇÕES NO GENE DA GLUCOQUINASE

Marco Pereira<sup>1</sup>; Ana Castro<sup>1</sup>; Filipa Espada<sup>1</sup>; Marcelo Fonseca<sup>1</sup>

1- Hospital Pedro Hispano, ULS Matosinhos

**Introdução:** A diabetes tipo MODY (Maturity-Onset Diabetes of the Young) é a causa mais comum de diabetes monogénica, caracterizada por início precoce (habitualmente antes dos 25 anos de idade), transmissão autossómica dominante de um defeito funcional primário da célula beta pancreática e ausência de marcadores de auto-imunidade pancreática. É uma condição clínica e geneticamente heterogénea, definida a nível molecular pela presença de mutações em heterozigotia em pelo menos seis genes (MODY1 a 6). Os subtipos mais frequentes, responsáveis por cerca de 70% dos casos, são a MODY2 - causada por mutações no gene da glucocinase (GCK), e a MODY3 - devida a mutações no gene do factor 1alfa nuclear do hepatócito. As manifestações clínicas são diferentes em cada subtipo MODY, particularmente no que respeita à severidade, risco de complicações relacionadas com a diabetes e malformações associadas. O estudo molecular permite confirmar o diagnóstico e classificar o subtipo MODY. **Casos Clínicos:** Descrevemos dois casos clínicos de diabetes MODY2, em crianças não obesas, com história familiar importante de diabetes. A apresentação consistiu em hiperglicemia assintomática (glicemias em jejum entre 104 e 138 mg/dl), e valores de HbA1c ligeiramente elevados. Realizaram prova de tolerância oral à glicose, com resultados compatíveis com diabetes. Os anticorpos anti-GAD, anti-insulina e anti-célula beta-pancreática foram negativos. O estudo molecular revelou a presença da mutação c1986C>G em heterozigotia no exão 9 do gene GCK no primeiro caso, com consequente substituição do aminoácido glicina por arginina (p.Gly385Arg). No segundo caso a análise do gene GCK revelou a mutação c.1268T>A em heterozigotia no exão 10, que resultou na substituição fenilalanina por tirosina (p.Phe423Tyr). São duas novas mutações do gene GCK, ainda não descritas na literatura. **Discussão:** Pretendemos lembrar esta entidade, responsável por 2-5% de todos os casos de diabetes mellitus não-insulino dependente, e salientar a importância da realização do estudo molecular em doentes com história sugestiva de MODY. O diagnóstico molecular classifica quanto ao subtipo MODY e permite, desta forma, prever a evolução clínica esperada, com implicações a nível de prognóstico, seguimento e tratamento.

**Palavras-chave:** Hiperglicemia; Maturity-onset diabetes of the young; glucocinase; mutação

## PD72 - (\*)HIPERTIROIDISMO: REALIDADE DA CONSULTA DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DE BRAGA

Arnaldo Cerqueira<sup>1</sup>; Pierre Gonçalves<sup>1</sup>; Susana Carvalho<sup>1</sup>; Sofia Martins<sup>1</sup>; Olinda Marques<sup>2</sup>; Ana Antunes<sup>1</sup>

1- Consulta de Endocrinologia Pediátrica, Hospital de Braga; 2- Serviço de Endocrinologia, Hospital de Braga

**Introdução:** A causa mais comum de hipertiroidismo é a Doença de Graves (DG); outras etiologias constituem menos de 10% dos casos. O tratamento farmacológico anti-tiroideo (AT) é recomendado como tratamento inicial e efeitos clínicos favoráveis ocorrem após um mês do início do tratamento. No entanto a remissão ocorre apenas em 15-30% das crianças. **Objectivo:** Descrição das características clínicas, laboratoriais e opções terapêuticas das crianças com diagnóstico de hipertiroidismo seguidas em consulta de Endocrinologia Pediátrica no Hospital de Braga (HB) a partir de 2004, até Julho 2011. **Métodos:** Estudo descritivo e retrospectivo dos processos clínicos das crianças e adolescentes com diagnóstico de hipertiroidismo seguido em consulta no HB. Análise das variáveis epidemiológicas, clínicas e laboratoriais. **Resultados:** Foram seguidas 10 crianças com hipertiroidismo. A mediana de idade à data do diagnóstico foi de 13 [7-15] anos e o tempo de seguimento máximo de 6 anos. Oito/10 eram do sexo feminino. Dois casos tinham Diabetes Mellitus tipo I, 1 Artrite Idiopática Juvenil, 1 epilepsia. Foi documentada história familiar de patologia da tiróide em 2/10. Os sintomas à apresentação foram perda ponderal (3/10), diarreia (2/10), tremor (1/10), taquicardia (6/10), bócio (4/10), exoftalmia (6/10) e dificuldade de aprendizagem (2/10). Todas as crianças apresentaram anti-TPO e 7/10 anti-corpos anti-receptor de TSH positivos. Oito/10 iniciaram tratamento com propiltiouracil e 2/10 tiamazol. Dois/10 necessitaram de terapêutica de substituição com levotiroxina por hipertiroidismo iatrogénico e secundário (tireoidectomia; iodo radioactivo). Oftalmopatia grave em 3 casos. Complicações terapêuticas: hepatite tóxica ao propiltiouracil (1). A remissão ocorreu em 1 caso. **Conclusões:** Os fármacos AT constituíram terapêutica de eleição, sendo preferido o tiamazol. Os dois casos que apresentaram remissão eram os que apresentavam níveis mais elevados de T4 livre. A cirurgia e tratamento com iodo radioactivo foram opções em casos refractários à terapêutica com AT.

**Palavras-chave:** hipertiroidismo; Doença de Graves; anti-tiroideus

## PD73 - ACIDÚRIA METILMALÓNICA COM HOMOCISTINÚRIA- FALSO NEGATIVO NO RASTREIO METABÓLICO NEONATAL

Joana Correia<sup>1</sup>; Anabela Bandeira<sup>2</sup>; Dulce Quelhas<sup>3</sup>; Laura Vilarinho<sup>4</sup>; Esmeralda Martins<sup>2</sup>; Teresa Temudo<sup>5</sup>

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto; 2- Unidade de Doenças Metabólicas do Centro Hospitalar do Porto; 3- Unidade de Biologia Clínica, Centro de Genética Médica Jacinto Magalhães, INSA; 4- Unidade de Rastreio Neonatal, Centro de Genética Médica Jacinto Magalhães, INSA; 5- Serviço de Neuropediatria do Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** A acidúria metilmalónica com homocistinúria (AMM-HOM) é uma doença hereditária do metabolismo da vitamina B12. A sua inclusão no Programa Nacional de Diagnóstico Precoce veio permitir a intervenção terapêutica numa fase precoce, condicionando um melhor prognóstico. O rastreio baseia-se no doseamento dos níveis de metionina, acetilcarnitina (C2), propionilcarnitina (C3) e na razão C2/C3 no cartão de Guthrie. **Caso clínico:** Lactente do sexo feminino, etnia cigana, com história de consanguinidade familiar, sem antecedentes perinatais de relevo. Rastreio de doenças metabólicas realizado em D5 de vida, sem alterações. Aleitamento materno exclusivo até aos 5 meses, quando inicia diversificação alimentar. Noção materna de regressão do desenvolvimento psicomotor com hipotonia a partir dos 6 meses. Observada aos 8 meses por três episódios de olhar fixo, rubor facial e tremor das mãos, com duração de 2-3 minutos e recuperação espontânea. Sem sonolência posterior, febre, irritabilidade ou recusa alimentar. Ao exame objectivo apresentava hipotonia global e hiperreflexia dos membros inferiores, controle cefálico por segundos, fixando sem seguir. Estudo analítico: acidose metabólica; sem citopenias, transaminases e amónia normais. Electroencefalograma sem actividade epileptiforme. Após observação por Neuropediatria foi instituída terapêutica com fenobarbital pela persistência das crises. A ressonância magnética cerebral mostrou hipomielinização e redução do volume encefálico. O estudo metabólico revelou aumento da homocisteína total, alterações nos aminoácidos séricos e aumento da excreção urinária do ácido metilmalónico compatíveis com AMM-HOM. O estudo molecular confirmou o diagnóstico de Cbl C. Iniciou dieta hipoproteica, L-carnitina, betaína e vitamina B12. Verificou-se melhoria gradual do desenvolvimento psicomotor e ausência de novos

episódios convulsivos; suspendeu fenobarbital aos 10 meses. **Discussão:** Os autores pretendem realçar a importância da suspeita clínica na orientação dos exames complementares mesmo perante um rastreio de diagnóstico negativo. O rastreio metabólico neonatal permite o diagnóstico de 24 doenças metabólicas, porém a existência de falsos negativos tem que ser equacionada perante um quadro clínico suspeito. A intervenção terapêutica precoce na AMM-HOM pode diminuir o aparecimento de complicações graves e potencialmente fatais melhorando o prognóstico neurológico nestes doentes.

**Palavras-chave:** Acidúria metilmalónica com homocistinúria; rastreio neonatal.

## PD74 - DOENÇA DE POMPE: UMA PATOLOGIA RARA COM TRATAMENTO ESPECÍFICO

Carla Garcez<sup>1</sup>; Henedina Antunes<sup>2</sup>

1- Consulta de Gastrenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica, Hospital de Braga; 2- Consulta de Gastrenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica, Hospital de Braga e Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho, Laboratório Associado ICVS/3Bs, Braga/Guimarães

**Introdução:** A Doença de Pompe (DP) é uma patologia neuromuscular causada pela acumulação lisossomal de glicogénio em vários tecidos, devido à deficiência da enzima ácido-alfa-glucosidase. A forma infantil e tardia diferem na idade de apresentação, velocidade de progressão e extensão do envolvimento de órgãos. A forma tardia tem progressão mais lenta, com fraqueza muscular e elevação da creatinina cinase (CK). Actualmente, existe tratamento específico de reposição enzimática. **Caso Clínico:** JRSV, 12 anos, sexo masculino, referenciado aos 2 anos à Consulta de Gastrenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica (CGHNP) pela médica de família por detecção de transaminases elevadas, com suspeita de hepatite infecciosa, por história prévia de sífilis materna durante a gravidez. Apresentava-se assintomático e sem alterações ao exame objectivo. No estudo preliminar foi excluída patologia hepática infecciosa, e detectada elevação da CK, pelo que efectuou biópsia muscular, que revelou alterações compatíveis com Glicogenose. Estudo molecular inconclusivo. Quando surgiu o tratamento para DP, pediu-se revisão do caso. Realizada microscopia electrónica (ME) da biópsia muscular, que revelou alterações lisossómicas diagnósticas da DP, forma juvenil. Aos 9 anos de idade, autorizado tratamento com alglucosidase alfa, cada 2 semanas. Apresenta otites de repetição e fâcias de boneco. Mantém-se assintomático. L.A.P.B., 9 anos de idade, sexo masculino, referenciado à CGHNP aos 1,5 anos por detecção de transaminases elevadas durante um internamento por meningite vírica. Apresentava-se assintomático e sem alterações ao exame objectivo. No estudo analítico detectou-se CK elevada, pelo que realizou biópsia muscular que revelou alterações compatíveis com Glicogenose (estudo molecular inconclusivo). Pedido revisão deste caso simultaneamente ao de JRSV, cuja ME confirmou DP, forma juvenil. Aos 7 anos de idade, autorizado tratamento com alglucosidase alfa, cada 2 semanas, mantendo-se assintomático. **Discussão:** A DP é uma patologia rara, no entanto o desenvolvimento recente de tratamento específico deve alertar os profissionais de saúde para o reconhecimento e diagnóstico tão precoce quanto possível desta patologia, no sentido de maximizar os benefícios funcionais e clínicos do tratamento.

**Palavras-chave:** Doença Pompe, enzima ácido-alfa-glucosidase

## PD75 - RABDOMIÓLISE COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE UMA MIOPATIA METABÓLICA

Sara Freitas Oliveira<sup>1</sup>; Liliana Pinho<sup>2</sup>; Hugo Rocha<sup>3</sup>; Laura Vilarinho<sup>3</sup>; Maria José Dinis<sup>4</sup>; Conceição Silva<sup>4</sup>

1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 2- Centro Hospitalar do Porto; 3- Centro de Genética Médica Jacinto de Magalhães, Porto; 4- Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/Vila do Conde

**Introdução:** As miopatias metabólicas são causas raras de rabdomiólise e resultam da incapacidade das células musculares produzirem a quantidade de energia adequada às suas necessidades, por deficiência enzimática do metabolismo dos glúcidos, dos lípidos ou da cadeia respiratória mitocondrial. **Caso clínico:** Adolescente do sexo feminino, 13 anos de idade, internada por mialgias intensas e generalizadas associadas a alteração da coloração da urina (castanho-avermelhada), após exercício físico intenso e prolongado (4 jogos de futebol). Dos antecedentes familiares destaca-se consanguinidade dos pais e um irmão de 19 anos com história de vários episódios de mialgias e urina escura, após esforços físicos de moderada intensidade, e um internamento por rabdomiólise, ainda sem diagnóstico conhecido. Ao exame objectivo estava apirética e apresentava dor à mobilização dos membros e à palpação das massas musculares. O estudo analítico revelou: CPK 215 800 U/L; LDH 6 000 U/L; mioglobina 30 950 ng/ml; AST/TGO 4 773 U/L; ALT/TGP 837 U/L. Após a exclusão de causas mais

frequentes de rabdomiólise, e tendo em conta a história familiar, foi colocada como hipótese de diagnóstico uma miopatia metabólica. As investigações adicionais revelaram alteração do perfil de acilcarnitinas séricas sugestiva de um défice da  $\beta$ -oxidação mitocondrial dos ácidos gordos de cadeia muito longa (deficiência de VLCAD), diagnóstico que foi confirmado por estudo molecular. Durante o internamento foi instituído tratamento de suporte, verificando-se uma melhoria clínica e analítica progressiva, tendo tido alta ao fim de 5 dias. **Comentários:** A deficiência de VLCAD é uma doença rara, com transmissão autossómica recessiva. Conhecem-se três formas de apresentação clínica, sendo a que ocorre durante a adolescência e na idade adulta caracterizada por intolerância ao exercício, mialgias e episódios recorrentes de rabdomiólise. Modificações da dieta e estilo de vida são importantes na prevenção de episódios de descompensação metabólica.

**Palavras-chave:** rabdomiólise, miopatia metabólica, deficiência de VLCAD

## PD76 - TIROSINEMIA TIPO III - IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO PRECOZES

Vasco Lavrador<sup>1</sup>; Anabela Bandeira<sup>1</sup>; Laura Vilarinho<sup>2</sup>; Manuela Almeida<sup>2</sup>; Esmeralda Martins<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto - Hospital Maria Pia; 2- Centro de Genética Médica Jacinto de Magalhães - INSA

**Introdução:** A tirosinemia tipo III é uma doença autossómica recessiva extremamente rara, provocada pela mutação do gene que codifica a 4-hidroxifenilpiruvato dioxigenase (HDP). Embora possa haver indivíduos assintomáticos, a maior parte dos doentes apresenta sintomas neurológicos como atraso cognitivo, défice de atenção, ataxia e epilepsia. Não estão descritas doença hepática ou oculocutânea características da tirosinemia tipo I e II respectivamente. A relação directa entre os níveis de tirosina e a clínica neurológica foi anteriormente questionada pondo-se em causa a importância do tratamento dietético. **Casos Clínicos:** Os autores descrevem dois novos casos de tirosinemia tipo III em irmãos filhos de pais consanguíneos. Caso clínico 1 - Recém-nascido com elevação dos níveis de tirosinano diagnóstico pré-natal com confirmação aos 30 dias de vida (tirosina 680  $\mu$ M). Iniciou dieta hipoproteica a partir do 1º mês de vida com monitorização periódica dos níveis de tirosina que se mantiveram inferiores a 400  $\mu$ M. O estudo molecular do gene HDP mostrou a mutação p.A33T (c.97G>A)1 em homozigotia compatível com tirosinemia tipo III. Actualmente com 21 meses de vida, assintomático, sem evidência de doença hepática ou manifestações oculocutâneas e com desenvolvimento psicomotor adequado. Caso clínico 2 - Criança de 8 anos, com elevação do nível de tirosina (1769  $\mu$ M) identificado em contexto de rastreio familiar. Apresentava atraso cognitivo ligeiro com perturbação de hiperactividade com défice de atenção (PHDA) medicada com risperidona. Após início de dieta hipoproteica verificou-se a manutenção de níveis de tirosina inferiores a 400  $\mu$ M. O estudo molecular identificou a mesma mutação em homozigotia. Actualmente com 9 anos e 6 meses, mantém défice cognitivo ligeiro sem melhoria da PHDA. Também não apresenta evidência de doença hepática ou manifestações oculocutâneas. **Conclusão:** Apesar de o curso natural da doença ser ainda parcialmente desconhecido pela sua raridade, hoje é aceite que o controlo precoce dos níveis plasmáticos de tirosina é um fator determinante na evolução cognitiva favorável destes doentes, justificando-se assim a inclusão da doença no rastreio neonatal e a instituição de medidas dietéticas que visem a manutenção de níveis plasmáticos de tirosina entre 200 e 400  $\mu$ M.

**Palavras-chave:** Tirosinemia tipo III, 4-hidroxifenilpiruvato dioxigenase, tirosina

## PD77 - SÍNCOPE NA ADOLESCÊNCIA: NÃO ESQUECER O CÁLCIO!

Teresa Almeida Campos<sup>1</sup>; Céu Espinheira<sup>1</sup>; Isabel Loureiro<sup>1</sup>; Marta Alves<sup>1</sup>; Carla Costa<sup>1</sup>; Cíntia Castro<sup>1</sup>; Manuel Fontoura<sup>1</sup>

1- Unidade de Endocrinologia, UAG Mulher e Criança, Centro Hospitalar São João

**Introdução:** Na adolescência, a síncope é um motivo comum de recurso ao Serviço de Urgência, muitas vezes desacreditado pelos profissionais de saúde. Pela ampla variedade de possíveis factores causais, a sua abordagem diagnóstica é extensa e complexa. Na avaliação inicial, o electrocardiograma e o estudo analítico sumário permitem identificar algumas situações patológicas que, se não corrigidas, são potencialmente fatais. **Caso clínico:** Adolescente do sexo masculino, de 15 anos de idade, sem antecedentes de relevo, admitido várias vezes por episódios de perda de consciência, sem pródrómo. Na sequência da realização de um electroencefalograma, iniciou carbamazepina. Todavia, por persistência das queixas, foi orientado para consulta de Cardiologia, onde, por

detecção de prolongamento marcado do intervalo QT, foi suspensa a medicação prévia e instituído atenolol. Cerca de 2 meses depois novamente admitido por síncope, tendo-se constatado manutenção do intervalo QT longo, apesar do cumprimento da terapêutica. O estudo analítico evidenciou hipocalcemia (2,4mEq/L; N - 4,2 a 5,1), hiperfosfatemia (77,4mg/L; N - 27 a 45) e hipomagnesemia (1,42 mEq/L; N - 1,55 a 2,05). Realizadas perfusões de cálcio e magnésio, com progressiva normalização dos valores séricos e do intervalo QT. Estudo complementar mostrou aumento da paratormona (357pg/mL; N - 10 a 65) e valor normal do AMPc urinário. Ao exame objectivo não apresentava alterações fenotípicas e o estudo radiográfico não revelou alterações ósseas. A conjugação de hipocalcemia, hiperfosfatemia e paratormona elevada, em associação com a ausência de dismorfias e doseamento normal do AMPc urinário, foi sugestiva de pseudohipoparatiroidismo tipo Ib, posteriormente confirmado por alteração do padrão de metilação do gene GNAS. Em ambulatório manteve tratamento com cálcio, magnésio e calcitriol, com boa evolução. **Conclusão:** No pseudohipoparatiroidismo tipo Ib, a resistência tecidual à paratormona condiciona hipocalcemia e hiperfosfatemia, apesar dos valores elevados de paratormona circulante. A gravidade clínica é muito variável. O reconhecimento desta entidade permite facilmente corrigir os desequilíbrios electrolíticos e assim prevenir os seus efeitos deletérios.

**Palavras-chave:** Pseudohipoparatiroidismo, hipocalcemia, QT longo, síncope

## PD78 - (\*)HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO. CASUÍSTICA DO CHVNGAIA/E.

Márcia Cordeiro<sup>1</sup>; Andreia Teles<sup>1</sup>; Rosa Campos<sup>1</sup>; Jorge Marques<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

**Introdução:** O hipotiroidismo congénito (HC) é uma das causas mais comuns de atraso mental prevenível. Em Portugal, a prevalência é de 1/3200 recém-nascidos, existindo o rastreio neonatal de HC primário desde 1981. O HC pode ser transitório ou permanente. Nas áreas suficientes em iodo, cerca de 85 a 90% dos casos de HC primário permanente devem-se a disgenesia da tiróide (agenesia, ectopia, hipoplasia), sendo 10 a 15% dos casos por dishormonogénese. Uma vez que as manifestações clínicas são, na sua maioria, de início tardio, o rastreio deve ser realizado entre o 3º-6º dia de vida, para que o tratamento (L-tiroxina) seja iniciado atempadamente. Quanto mais precoce o início da terapêutica melhor o prognóstico mental do recém-nascido. **Objectivo:** Caracterizar os doentes com HC seguidos actualmente na consulta de Endocrinologia Pediátrica do CHVNG/E. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos dos doentes com o diagnóstico de HC. Recolha de dados referentes a sexo, idade, antecedentes familiares, manifestações clínicas à data do diagnóstico, início/adesão à terapêutica e evolução clínica e analítica. **Resultados:** Actualmente são seguidos 21 doentes, com idades entre os 3 M- 17A, tendo 48% entre 11-15A; 67% são do sexo feminino. Apenas duas mães apresentavam hipotiroidismo (uma com anticorpos antitiroideus positivos). Em 90% foram recém-nascidos de termo e a antropometria foi adequada em 85%. No período neonatal: 47% apresentaram icterícia com necessidade de fototerapia, existindo em 2 casos hérnia umbilical. A ecografia cervical demonstrou 48% de casos de ectopia glandular, 19% de bócio, 19% ecografia normal, 10% com hipoplasia e 5% com agenesia. O tratamento foi iniciado em 48% antes dos 15 dias de vida, e em 81% antes dos 30 dias. Após 2 semanas de tratamento 21% tinham valores normais de TSH e T4L, dos restantes 53% atingiu o controlo antes dos 6 meses. 67% dos doentes teve maioritariamente um bom controlo analítico. Em relação ao desenvolvimento estatura-ponderal e ao desenvolvimento psico-motor foi adequado em 86% dos casos, sendo que um dos pacientes apresenta atraso mental grave (doente com pseudohipoparatiroidismo) e dois dificuldades na aprendizagem. **Conclusão:** Maioria dos casos de HC seguidos em Consulta devem-se a ectopia glandular, com predomínio do sexo feminino, como descrito na literatura. O tratamento foi precoce, iniciando-se no primeiro mês de vida em 81% dos doentes. O desenvolvimento destes doentes foi na sua maioria adequado.

**Palavras-chave:** Hipotiroidismo congénito

## PD79 - HIPERCOLESTEROLÉMIA COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE HIPOTIROIDISMO PRIMÁRIO: RELATO DE CASO.

Inês Marques<sup>1</sup>; Susana Correia<sup>1</sup>; Sofia Castro<sup>1</sup>; Lurdes Lopes<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar Barreiro-Montijo; 2- Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** O hipotiroidismo é uma das endocrinopatias mais frequentes em Pediatria. As alterações clínicas ocorrem frequentemente de forma insidiosa. Além da clínica alguns resultados laboratoriais podem levantar a suspeita de



hipotireoidismo. É o caso da hipercolesterolemia em que é peremptório excluir a existência de alterações da função tiroideia. **Descrição do caso:** Apresenta-se o caso de uma criança, sexo feminino, 9 anos, referenciada à consulta de Risco Cardiovascular por hipercolesterolemia. Antecedentes familiares de dislipidemia e EAM precoce. Antecedentes pessoais irrelevantes. Doença actual: diminuição da velocidade de crescimento ao longo dos últimos 4 anos, com descida paulatina da curva da estatura do p50-75 aos 5 anos para <math>p\_5</math> aos 9 anos. De referir o aparecimento de pêlo púbico aos 8 anos bem como um quadro insidioso de obstipação. À observação: peso >math>p\_{25}</math>, estatura <math>p\_5</math>, IMC >math>p\_{75}</math> (18mg/m<sup>2</sup>), estadió de Tanner M1P2-3, tensão arterial <math>p\_{50}</math>, frequência cardíaca 60bpm; xerose cutânea acentuada, hipertricrose, cabelo seco e quebradiço, voz rouca. Face a este quadro clínico foi posta a hipótese diagnóstica de hipotireoidismo adquirido de provável causa primária que foi confirmado pelos exames auxiliares realizados: colesterol total 430mg/dL, LDL 346.8mg/dL, triglicéridos 56mg/dL; T4 livre 0,11ng/dL, TSH >math>1000</math>uIU/ml e anticorpos antitiroideos positivos; idade óssea de 6,5 anos; ecografia da tireóide sem alterações relevantes. Após avaliação por cardiologia pediátrica, iniciou terapêutica de substituição com levotiroxina sódica com correcção da função tiroideia e regressão progressiva dos sinais característicos da doença (mixedema, rouquidão, alterações capilares, xerose cutânea). **Discussão:** O hipotireoidismo requer um elevado índice de suspeição diagnóstica. A instalação do quadro clínico é lenta sendo o diagnóstico atempado fundamental pois o atraso no tratamento tem potenciais consequências ao nível do crescimento e desenvolvimento neuropsicológico destas crianças. Neste caso, uma boa anamnese e exame objectivo, associados à investigação cuidadosa da hipercolesterolemia, permitiram chegar ao diagnóstico.

**Palavras-chave:** hipotireoidismo, hipercolesterolemia, pediatria

## PD80 - INGESTÃO ACIDENTAL DE CORPOS ESTRANHOS – EXPERIÊNCIA DE 11 ANOS

Duarte Rebelo<sup>1</sup>; Cristina Gonçalves<sup>1</sup>; Helena Loreto<sup>1</sup>; Paula Mourato<sup>1</sup>; Paulo Ramalho<sup>1</sup>; Ima Figueiredo<sup>1</sup>; Lucília Freitas<sup>1</sup>; Sol Sendino<sup>1</sup>; Ana Isabel Lopes<sup>1</sup>

1- Unidade de Gastrenterologia Pediátrica. Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado

**Introdução:** a ingestão accidental de corpos estranhos constitui uma indicação relativamente frequente em idade pediátrica para a realização de endoscopia digestiva de intervenção. Embora a maioria dos corpos estranhos neste grupo etário atravessasse o tracto gastrointestinal sem dificuldade, nalguns casos poderá ser necessária a remoção endoscópica ou, mais raramente, cirúrgica. **Material e Métodos:** análise retrospectiva num período de 11 anos (Janeiro de 2000 a Dezembro de 2010), dos processos clínicos (relatórios de episódios de urgência e relatórios de endoscopias digestivas altas) relativos a crianças referenciadas a um centro terciário de gastroenterologia pediátrica por suspeita de ingestão de corpos estranhos. **Resultados:** realizaram-se 113 endoscopias digestivas altas (2,8% do total de endoscopias altas realizadas neste período), a maioria decorrendo sob anestesia geral (86,7%); 50,4% dos casos eram do género masculino, a idade média foi de 4,9 anos (0,17-15,9 anos), sendo 37% dos casos provenientes da área da Grande Lisboa. Ocorreu sintomatologia em 39% dos casos, sendo a disfagia e a sialorreia os sintomas mais frequentes. Em 23,9% dos casos não foi identificado corpo estranho. Nos restantes 76,1%, a localização do corpo estranho foi respectivamente: 46,5% no estômago, 41,8% no esófago e 9,3% no duodeno. As moedas foram os corpos estranhos mais frequentemente removidos (32,7%), seguindo-se os objectos pontiagudos (24,8%), os alimentos (12,4%) e as pilhas (7,1%). A maioria das intervenções decorreu sem complicações, à excepção de 3 casos de laceração esofágica. **Discussão:** comenta-se a relativa frequência de ingestão accidental de corpos estranhos na amostra, idêntica à reportada noutras séries. Neste grupo etário, a endoscopia digestiva com apoio anestésico constitui um procedimento que permite com segurança e baixa morbidade minimizar a frequência das raras complicações associadas. Saliencia-se a importância da referência precoce, sobretudo se suspeita clínica de corpos estranho localizado no esófago. **Palavras-chave:** corpo estranho, endoscopia, pediatria

## PD81 - GENÓTIPO DA FIBROSE QUÍSTICA NO NORTE DE PORTUGAL

Telma Barbosa<sup>1</sup>; Catarina Ferraz<sup>2</sup>; Adelina Amorim<sup>2</sup>; Luisa Guedes Vaz<sup>2</sup>; Virgílio Senra<sup>1</sup>; Herculano Rocha<sup>1</sup>

1- Hospital Maria Pia/Centro Hospitalar do Porto; 2- Hospital S. João

**Introdução:** a Fibrose Quística (FQ), doença de transmissão autossómica recessiva mais comum e com maior mortalidade da raça caucasiana, é causada por

mutações ao nível do “cystic fibrosis transmembrane conductance regulator” (CFTR). A caracterização genotípica dos doentes com esta patologia é essencial para melhorar o nosso conhecimento acerca da mesma. **Objectivos:** caracterização genotípica da população do norte de Portugal com diagnóstico de FQ, seguida nos dois centros de referência no tratamento pediátrico e de adultos desta patologia nessa região (Hospital Maria Pia/Centro Hospitalar do Porto e Hospital S. João Porto). **Métodos:** análise retrospectiva dos registos clínicos dos doentes com FQ, considerando-se as variáveis idade, género, genótipo CFTR e origem geográfica. **Resultados:** obtiveram-se 105 doentes, 53 (50.5%) do sexo feminino e 52 (49.5%) do sexo masculino, com mediana de idades de 14.3 anos (mínimo 0.79, máximo 52.1). O genótipo p.Phe508del foi identificado na maioria (n=85; 81%), com homozigotia em 56. Os restantes doentes apresentavam outras mutações, nomeadamente a R334W, presente em 9 (8.6%), a A561E, em 8 (7.6%) e a N1303K, em 7 (6.6%). **Conclusões:** no norte de Portugal, a mutação F508del esteve presente na maioria dos pacientes, seguida da R334W, da A561E e da N1303K. A mutação A561E foi encontrada com alguma frequência no norte de Portugal. Tal como em outros países mediterrânicos, a mutação N1303K foi também uma das mais frequentemente encontradas.

**Palavras-chave:** Fibrose Quística, Genótipo, Norte de Portugal, F508del

## PD82 - SÍNDROME DE EMANUEL – CASO CLÍNICO

Inês Ferreira<sup>1</sup>; Joana Pereira<sup>2</sup>; Natália Oliva Teles<sup>3</sup>; Sílvia Pires<sup>3</sup>; Carlos Enes<sup>2</sup>; Céu R. Mota<sup>4</sup>  
1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto; 3- Unidade de Citogenética do Centro de Genética Médica Doutor Jacinto de Magalhães, INSA, I.P.; 4- Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos do Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** A síndrome de Emanuel, ou síndrome do cromossoma supranumerário der(22)t(11;22) é uma doença genética rara, que condiciona um largo espectro clínico de anomalias congénitas. **Caso Clínico:** Lactente do sexo masculino, terceiro filho de pais jovens e não consanguíneos. História materna de três abortamentos espontâneos. Diagnóstico pré-natal de oligoamnios, sexo fetal indeterminado e atrofia renal direita. Internado desde o nascimento por dificuldade respiratória com necessidade de medidas frequentes de suporte ventilatório por períodos, e necessidade de realização de traqueostomia em D19 de vida. Ao exame objectivo apresentava dismorfia craniofacial e anomalias genitais. O estudo subsequente revelou uma malformação nefrourológica. Foi efectuado cariótipo com bandas de alta resolução que mostrou, para além da presença de uma translocação recíproca t(11;22) de origem paterna, um cromossoma 22 supranumerário, der(22)t(11;22), derivado da referida translocação. A este quadro clínico associaram-se crises recorrentes de sub-oclusão intestinal que aliviavam com enemas. O estudo efectuado, através de endoscopia digestiva alta e enema contrastado, revelou-se sem alterações. Avaliações adicionais, que incluíram biópsias intestinais e rectais, não revelaram alterações sugestivas de doença de Hirschprung ou displasia neuronal intestinal. Acabou por vir a falecer aos 4,5 meses de idade no decurso de um choque séptico, com ponto de partida respiratório. **Discussão:** Os autores apresentam este caso clínico pela sua raridade e por ser ilustrativo de uma síndrome clinicamente tão vasta. A t(11;22) é a translocação recíproca familiar mais frequente em humanos, não implicando qualquer patologia nos seus portadores. No entanto, estes apresentam um risco considerável de produção de gámetas com desequilíbrio cromossómico, o que se verificou no caso descrito, por não-disjunção do der(22) durante a meiose paterna. Sugere-se aconselhamento genético à família e, caso se verifique uma nova situação reprodutiva, deverá ser realizado diagnóstico pré-natal para exclusão de anomalias cromossómicas.

**Palavras-chave:** Síndrome de Emanuel, Síndrome do cromossoma supranumerário der(22)t(11;22); translocação genética; Síndrome polimalformativa

## PD83 - INCONTINÊNCIA PIGMENTAR

Fátima Ribeiro<sup>1</sup>; Filipa Inês Cunha<sup>2</sup>; Maria Manuel Flores<sup>2</sup>; Maria Adelaide Bicho<sup>1</sup>; Manuela Loureiro<sup>3</sup>

1- Serviço de Pediatria do Hospital Infante D. Pedro; 2- Serviço de Pediatria do Hospital Infante D. Pedro; 3- Serviço de Dermatologia do Hospital Infante D. Pedro

**Caso-Clinico(2001)** Recém-nascido, sexo feminino, transferida para o HIP, após nascimento, por lesões vesiculo-pustulosas, com trajecto linear, localizadas na face interna de ambos os membros inferiores. Primeira gravidez, vigiada e sem intercorrências. Serologias negativas. Ecografias pré-natais sem alterações. Parto por cesareana às 39 semanas gestacionais(SG). Peso nascimento(PN) 3910 gramas. Foi internada e iniciou flucloxacilina endovenosa. Investigação: hemograma com contagem de plaquetas- sem alterações, proteína C reactiva-0,1 mg/dL; Hemocultura- negativa. Observada por Dermatologia, fez biopsia

das lesões e sugeriu o diagnóstico de Incontinência Pigmentar. Alta ao 9º dia de internamento para a consulta de Pediatria, Dermatologia e Oftalmologia. Aos 4 anos detectada distrofia das unhas das mãos. Aos 9 anos fez o estudo molecular -<sup>23</sup>delecção dos exões 4-10 do gene IKBKG/NEMO em heterozigotia". Estudo molecular da mãe foi negativo. Manteve seguimento no nosso hospital até aos 9 anos tendo tido alta para pediatra assistente. Caso-Clinico(2010) Lactente de 29 dias, sexo feminino, trazida ao SU por lesões cutâneas nos membros inferiores. Antecedentes pessoais: primeira gravidez normal; serologias negativas. Ecografias pré-natais normais. Parto por ventosa às 38 SG; Índice de Apgar 9/10. PN 2850 gramas. **Exame Objectivo:** lesões papulares e papulovesiculares no pé direito e lesões em fase de cicatrização, hiperqueratóticas de distribuição linear na perna direita. Investigação realizada- hemograma com contagem de plaquetas- sem alterações, proteína C reactiva- 0,02 mg/dL; Hemocultura- negativa. Foi internada sob flucloxacilina endovenosa. Observada por dermatologia que fez biopsia das lesões cutâneas. Alta no 7º dia de internamento. Biopsia cutânea: "alterações compatíveis com o diagnóstico clínico de Incontinência Pigmentar". O diagnóstico foi confirmado com estudo molecular -<sup>23</sup>delecção dos exões 4-10 do gene IKBKG/NEMO". Estudo molecular da mãe foi negativo. Actualmente com 15 meses mantém seguimento na consulta de Pediatria, Dermatologia, Neuropediatria e Oftalmologia - sem alterações. **Discussão:** A Incontinência Pigmentar ou síndrome de Block-Sulzberger é uma genodermatose rara, dominante e ligada ao cromossoma X. Esta síndrome pode-se manifestar por alterações cutâneas e extra cutâneas. As lesões cutâneas regredem espontaneamente. Devido ao risco de aparecimento de alterações noutros sistemas, nomeadamente neurológico aconselha-se o seguimento destas crianças.

**Palavras-chave:** Incontinência Pigmentar; gene IKBKG/NEMO

## PD84 - SÍNDROME DE KLEEFSTRA: A PROPÓSITO DE UMA ENTIDADE RARA

Helena Pereira<sup>1</sup>; Joana Carvalho<sup>1</sup>; Clara Preto<sup>1</sup>; Fátima Dias<sup>1</sup>; Márcia Martins<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Tras-os-Montes e Alto Douro - Vila Real; 2- Serviço de Genética do Centro Hospitalar de Tras-os-Montes e Alto Douro - Vila Real

**Introdução:** O Síndrome de Kleefstra, doença genética rara transmitida de forma autossómica dominante, é causado pela microdelecção cromossómica da região 9q34, que contém o gene EHMT1. Existem cerca de 75 casos descritos na literatura. Caracteriza-se por atraso de desenvolvimento psicomotor moderado/grave, hipotonia e fenótipo típico, associando-se a defeitos congénitos numa grande percentagem de casos, nomeadamente cardíacos e genito-urinários. O diagnóstico é clínico, corroborado pela identificação da microdelecção por técnica de FISH ou MLPA. Os dados existentes são insuficientes para determinar a sobrevida dos portadores deste síndrome; a mortalidade infantil surge muitas vezes associada a pneumopatias de repetição ou descompensação cardíaca. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, actualmente com 3 anos. Período pré-natal sem intercorrências, parto eutócico de termo com boa adaptação à vida extra-uterina e somatometria adequada. Fenotipicamente com fácies peculiar: ligeira proeminência frontal, hipoplasia do terço médio da face, ponte nasal alargada e aparente macroglossia. Detectado atraso global do desenvolvimento psicomotor, em especial na área da linguagem, e hipotonia moderada. Testes audiométricos sem alterações. Realizou ressonância magnética cerebral, com "alargamento de espaços perivasculares de Virchow-Robin". Como antecedentes, de referir internamento aos 2 meses por cistite, com ecografia renopélvica a revelar discreta proeminência do bacinete esquerdo. CUMS evidenciou refluxo vesico-uretral grau II, cintigrafia renal com DMSA sem alterações. Detectado sopro sistólico grau III/VI, tendo realizado ecocardiograma que evidenciou comunicação interauricular, com encerramento aos 12 meses. Face à suspeita de patologia metabólica/genética, foi pedido cariótipo e estudo metabólico, sem alterações. Realizou estudo das regiões subteloméricas por técnica FISH, que revelou delecção da zona terminal do braço longo do cromossoma 9 (del 9q34). **Conclusão:** As alterações teloméricas são uma causa importante de défice cognitivo/anomalias congénitas, estando associadas a 5% dos casos. Os rearranjos subteloméricos são indetectáveis por técnicas convencionais de bandagem cromossómica, tendo os estudos por FISH e suas variantes permitido a identificação de novos síndromes e confirmação de outros já conhecidos. O diagnóstico tem impacto imediato em termos de aconselhamento genético, sendo relevante não só para o doente, mas também para a sua família e descendência.

**Palavras-chave:** del9q34, atraso psicomotor, anomalias congénitas, FISH

## PD85 - DISPLASIA CAMPOMÉLICA ASSOCIADA A HIPOGAMAGLOBULINEMIA

Liane Correia-Costa<sup>1</sup>; Manuel Ferreira-Magalhães<sup>2</sup>; Joana Miranda<sup>3</sup>; Claudia Aguiar<sup>2</sup>; Artur Bonito Vitor<sup>2</sup>; Milagros Garcia<sup>4</sup>; Ana Maia<sup>2</sup>; Inês Azevedo<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG - MC, Centro Hospitalar São João, EPE - Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 2- Serviço de Pediatria, UAG - MC, Centro Hospitalar São João, EPE - Porto; 3- Serviço de Cardiologia Pediátrica, UAG - MC, Centro Hospitalar São João, EPE - Porto; 4- Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, UAG - MC, Centro Hospitalar São João, EPE - Porto

**Introdução:** A displasia campomélica (DC) é uma osteocondrodisplasia congénita, autossómica dominante, associada a mutações do gene SOX9 (SRY-related HMG box). Constitui uma situação rara e geralmente fatal em idades muito precoces pela insuficiência respiratória associada. **Caso clínico:** Apresenta-se o caso clínico de uma lactente de 5 meses, transferida para o nosso hospital com o diagnóstico de DC confirmado geneticamente, para optimização de suporte ventilatório. À admissão foram constatadas várias das alterações fenotípicas habituais, nomeadamente esqueléticas (encurtamento e encurvamento de ossos longos com fossa cutânea pré-tibial bilateral, onze pares de costelas, luxação das ancas, pé equino-varo bilateral e dismorfia vertebral com cifose cervical congénita acentuada e compressão medular); respiratórias (laringotraqueo-broncomalácia (LTBM) grave); orofaciais e outras, nomeadamente hidrocefalia com dismorfia ventricular, aneurisma da fossa oval com foramen oval patente e shunt E-D e dilatação pielocalicial. A LTBM condicionava uma insuficiência respiratória moderada-grave, manuseada, inicialmente, com CPAP nasal e, posteriormente, com ventilação não invasiva (VNI) contínua com dois níveis de pressão. Apenas necessitou suporte ventilatório invasivo durante os episódios de sépsis grave. Durante o internamento, verificaram-se múltiplas intercorrências infecciosas, das quais 3 sépsis graves (2 Infecções respiratórias com isolamento de Enterobacter aerogenes; urossépsis por Enterococcus faecium multiresistente e Candida albicans,) e várias outras infecções, nomeadamente infecções urinárias por Escherichia coli e Pseudomonas aeruginosa multisensíveis. Estudo imunológico revelou hipogamaglobulinemia com baixos níveis de IgG (154 mg/dL) e subclasses e de IgA (<6 mg/dL), com complemento e subpopulações linfocitárias normais. Foi administrada imunoglobulina endovenosa com boa resposta clínica. **Discussão:** A maioria destes doentes morre no período neonatal. No entanto, a VNI permitiu prolongar a sobrevida até aos 10 meses. A associação de hipogamaglobulinemia a alguns tipos de displasias ósseas, nomeadamente no contexto de algumas doenças raras com distúrbios congénitos da glicosilação já tem sido descrita. A ocorrência de imunodeficiência em doentes com DC não foi encontrada pelos autores descrita em nenhum trabalho publicado. O seu esclarecimento dependeria de avaliação sequencial e outros estudos complementares.

**Palavras-chave:** Displasia campomélica; displasia óssea; ventilação não invasiva; hipogamaglobulinemia

## PD86 - DISMORFIA FACIAL, CARDIOPATIA CONGÉNITA E ESTENOSE HIPERTRÓFICA DO PILORO - DESAFIO DIAGNÓSTICO

Diana Baptista<sup>1</sup>; Isolina Aguiar<sup>1</sup>; Ana Castro<sup>2</sup>; Céu Mota<sup>3</sup>; Ana Luísa Lobo<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Alto Ave; 2- Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Centro Hospitalar do Alto Ave; 3- Centro de Genética Médica Dr. Jacinto Magalhães

**Introdução:** A síndrome de Cornelia de Lange é um distúrbio genético, clinicamente heterogéneo, que se caracteriza por um fenótipo facial distinto, malformações dos membros superiores, má evolução estaturponderal e atraso de desenvolvimento psicomotor. Integra também uma variedade de malformações que podem afectar vários órgãos e sistemas. A prevalência é variável oscilando entre 1:62.000-1:45.000. Existem 3 fenótipos distintos: o grave, o moderado e o leve; o que juntamente com a multiplicidade de apresentações clínicas pode conduzir a dificuldades diagnósticas que comprometem a abordagem terapêutica destas crianças. **Descrição do caso clínico:** Os autores apresentam o caso de uma criança do sexo masculino, com antecedentes familiares irrelevantes, fruto de uma gestação vigiada com detecção de retrognatia e restrição de crescimento intra-uterino nas ecografias pré-natais. Foi efectuada amniocentese que revelou um cariótipo 46,XY sem alterações. O parto foi distócico, de termo, sem necessidade de reanimação, com antropometria ao nascimento abaixo do percentil 3. Foi constatada ainda microcefalia, microrretrognatia, implantação baixa do cabelo e pavilhões auriculares, filtro longo, lábios finos, sínfrio, pestanas longas e hipertricrose. Fez ecografia escrotal que mostrou criptorquidia bilateral; ecografia transfontanelar, abdominal e renopélvica sem alterações e ecocardiograma que revelou foramen oval patente, comunicação interventricular (CIV) subaórtica perimembranosa, CIV muscular apical, persistência

do canal arterial e hipertensão pulmonar ligeira. No período neonatal revela má evolução ponderal e aos 12 dias de vida inicia quadro de vômitos em jacto por Estenose Hipertrofica do Píloro, tendo sido submetido a pilorotomia. Foi então diagnosticada síndrome de Cornelia de Lange e detectada mutação de novo do gene NIPBL. Apresenta seguimento em consultas multidisciplinares, onde foram feitos os diagnósticos de esofagite de refluxo, atraso de desenvolvimento psicomotor, miopia e hipoacusia. Actualmente orientado em terapia ocupacional, terapia da fala, fisioterapia e hipoterapia. **Discussão:** O diagnóstico da síndrome de Cornelia de Lange é essencialmente clínico e baseado no reconhecimento das suas alterações fenotípicas. Por esse motivo é fundamental estar sensível a esta hipótese diagnóstica, para que a sua detecção seja precoce e se realize orientação familiar e acompanhamento adequado.

**Palavras-chave:** Síndrome, Cornelia de Lange

## PD87 - SÍNDROME DE SJOGREN-LARSSON: UMA NOVA MUTAÇÃO

Joana Amorim<sup>1</sup>; Alexandre Braga<sup>1</sup>; Sara Magalhães<sup>1</sup>; Carmen Carvalho<sup>1</sup>; Paula Soares<sup>1</sup>; Márcia Martins<sup>1</sup>

1- Serviço de Neonatologia da Maternidade Júlio Dinis, Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** O Síndrome de Sjogren-Larsson (SSL) é uma doença genética rara, de transmissão autossómica recessiva, com uma prevalência estimada de 0.4 em cada 100 000 habitantes, sem predomínio de género ou raça. Clinicamente caracteriza-se pela tríade: ictiose congénita, atraso mental e diplegia ou tetraplegia espástica. Poderão ainda surgir alterações oftalmológicas tais como fotofobia, miopia e distrofia cristalina macular típica. Este síndrome resulta de um erro inato no metabolismo dos lípidos, por mutação no gene ALDH3A2, responsável pela codificação da enzima aldeído-desidrogenase. Imagiologicamente poderão ser detectadas alterações inespecíficas na substância branca cerebral. Habitualmente estes doentes sobrevivem até à idade adulta e o tratamento é apenas de suporte. **Caso Clínico:** Criança do sexo masculino primeiro filho de pais saudáveis e não consanguíneos. Dos antecedentes perinatais de salientar: prematuridade de 36 semanas, APGAR: 5/8; somatometria adequada à idade gestacional. Admitido na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) por ter sido constatada ictiose, com espessamento da pele e fissuras mais evidentes nas faces extensoras dos membros, e couro cabeludo com zonas de alopecia, tendo tido alta após quatro dias com franca melhoria das lesões após tratamento sintomático. Dos exames complementares de diagnóstico realizados salienta-se: biópsia cutânea (2 meses) que revelou características de ictiose e ressonância magnética cranioencefálica (20 meses) sem qualquer alteração específica. A pesquisa da mutação no gene ALDH3A2 detectou mutação c.946del em homozigotia, confirmando o diagnóstico clínico de SSL. Actualmente, com 30 meses apresenta atraso global do desenvolvimento psicomotor, hipotonia central e espasticidade periférica, lesões cutâneas mais localizadas aos membros e couro cabeludo, sem alterações a nível oftalmológico. **Conclusão:** Os autores pretendem alertar para a necessidade de se considerar este síndrome no diagnóstico diferencial de ictiose congénita e apresentam uma nova mutação para o SSL ainda não descrita na literatura. O aconselhamento genético aos pais é fundamental dado o risco de repetição desta patologia (25%) na família. O estudo molecular permite oferecer diagnóstico pré-natal específico em futuras gestações.

**Palavras-chave:** Ictiose congénita; Síndrome de Sjogren-Larsson;

## PD88 - BAIXA ESTATURA, DISPLASIA ESQUELÉTICA E CAMPTODACTILIA: UM CASO DE SÍNDROME DE TEL HASHOMER

Sandra Costa<sup>1</sup>; Rute Moura<sup>1</sup>; Mafalda Sampaio<sup>2</sup>; Marta Vila Real<sup>3</sup>; Miguel Leão<sup>4</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de S. João; 2- Unidade de Neurologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de S. João; 3- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia; 4- Unidade de Neurologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de S. João; Serviço de Genética Médica, Faculdade de Medicina do Porto/Centro Hospitalar de S. João

**Introdução:** Goodman et al. descreveu em 1972 uma doença caracterizada por camptodactilia, hipoplasia muscular, displasia esquelética e pregas palmares anormais, que foi designada de síndrome de Tel Hashomer. Desde então esta síndrome tem vindo a ser descrita em várias populações, com epidemiologia compatível com uma hereditariedade autossómica recessiva, mas sem identificação de marcadores biológicos moleculares. **Caso Clínico:** Os autores apresentam o caso de um adolescente de 16 anos, filho de um casal não consanguíneo e sem história familiar de anomalias congénitas similares. Aos 14 anos é referenciado para o serviço de Pediatria por má evolução estatura-ponderal, apresentando peso e estatura inferiores ao percentil 5 e várias anomalias osteoarticulares. Dos antecedentes patológicos até àquela data conhece-se apenas um internamento

aos quatro anos por patologia osteoarticular do pé com seguimento posterior por Ortopedia e diagnóstico de vitiligo aos três anos. No exame objectivo actual salienta-se assimetria facial e torácica, camptodactilia das mãos e pés, sindactilia do 2-3º dedo de ambos os pés, calcâneo valgo bilateral, rectilinição da coluna lombar e vitiligo. Os exames laboratoriais, incluindo hemograma, função hepática, sedimento urinário, estudo imunológico, doseamento de IGF1 e estudo metabólico, não mostraram alterações relevantes. A radiografia do esqueleto mostrou escoliose e rectilinição da coluna lombar, displasia acetabular bilateral, alongamento distal do perónio em relação à tibia, pé plano bilateral, camptodactilia dos dedos das mãos e pés e clinodactilia do 5º dedo da mão direita. Não foram detectadas anomalias cardíacas, pulmonares, abdominais ou neurológicas. A conjugação destes achados é compatível com o diagnóstico clínico de síndrome de Tel Hashomer, não existindo actualmente um teste diagnóstico confirmatório. **Conclusão:** Este caso clínico é, tanto quanto foi possível apurar, a primeira descrição de um caso de síndrome de Tel Hashomer na população Portuguesa. Salienta a importância do exame clínico exaustivo e cooperação interdisciplinar para o diagnóstico de uma entidade pouco frequente e sem marcadores genéticos conhecidos.

**Palavras-chave:** Tel Hashomer

## PD89 - INTOXICAÇÃO POR DIFENIDRAMINA TÓPICA E HIDROXIZINA PER OS EM CRIANÇA DE 3 ANOS COM VARICELA

Joana Morgado<sup>1</sup>; Marta Póvoas<sup>1</sup>; Joana Gaspar<sup>1</sup>; Lia Silva<sup>1</sup>; Carla Cruz<sup>1</sup>

1- Hospital do Espírito Santo de Évora

**Introdução:** A difenidramina tópica (Caladryl®) continua a ser largamente prescrita em Portugal para tratamento das manifestações pruriginosas na varicela. Os seus efeitos adversos incluindo morte estão descritos, sendo o seu uso contra-indicado em crianças com menos de 12 anos e em simultâneo com antihistamínicos per os. **Caso Clínico:** Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 3 anos, do sexo masculino, que deu entrada no Serviço de Urgência por alterações do comportamento. Tinha o diagnóstico de varicela 2 dias antes e estava medicado desde então com difenidramina tópica bid e hidroxizina per os em dose terapêutica. Apresentava, à entrada, aplicação cutânea de solução de difenidramina em cerca de 90% da área de superfície corporal, discurso incoerente, alucinações visuais e auditivas, marcha atáxica, vertigem e estrabismo convergente com diplopia. A avaliação analítica incluindo hemograma, função renal, ionograma e proteína C reactiva evidenciou resultados dentro de valores normais e a tomografia computadorizada cranio-encefálica não revelou alterações. Em internamento realizou electroencefalograma que não revelou alterações. Houve regressão dos sinais e sintomas nas primeiras 12 horas sem instituição de qualquer terapêutica além de banho para remoção da solução com difenidramina e soro endovenoso para as necessidades hídricas. **Conclusão:** As alterações neurológicas podem atribuir-se a efeitos secundários da difenidramina tópica aplicada em grandes extensões da pele e, concomitantemente, a administração de hidroxizina per os. Estes dois fármacos não deveriam ser utilizados em simultâneo no tratamento sintomático da varicela em crianças.

**Palavras-chave:** Intoxicação, Difenidramina, Hidroxizina, Varicela

## PD90 - (\*)OXIGENOTERAPIA HIPERBÁRICA EM PEDIATRIA - CASUÍSTICA DE UMA UNIDADE

Ana Castro<sup>1</sup>; Elisabete Marques<sup>2</sup>; Marco Pereira<sup>1</sup>; Georgeta Oliveira<sup>1</sup>; Óscar Camacho<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Matosinhos - Hospital Pedro Hispano; 2- Unidade de Medicina Hiperbárica, Unidade Local de Saúde de Matosinhos - Hospital Pedro Hispano

**Introdução:** A Oxigenoterapia hiperbárica (OTH) consiste na inalação de oxigénio a uma pressão mais elevada que a atmosférica, realizada numa câmara hiperbárica. Apesar da vasta utilização na população adulta, o número de crianças tratadas em Unidades de Medicina Hiperbárica (UMH) é ainda muito reduzido. A OTH tem aplicação em várias patologias, entre as quais a intoxicação por monóxido de carbono, cistite hemorrágica, fásceite necrotizante, queimaduras, osteomielite crónica, entre outras. Na literatura revista a incidência de complicações é semelhante à dos adultos, sendo o barotrauma a mais comum. Em Portugal os dados existentes em idade pediátrica são escassos e em muitos casos os profissionais de saúde não estão alertados para as situações que podem beneficiar desta terapêutica. **Objectivos:** Rever a casuística da UMH - Hospital Pedro Hispano (UMH-HPH), para identificação das patologias mais referenciadas na população pediátrica, bem como as complicações do tratamento. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos casos clínicos dos doentes entre os 0 e os 17 anos e 364 dias, no período de Junho de 2006 (início do funcionamento da

UMH-HPH) até Junho de 2011. **Resultados:** Foram admitidos na UMH-HPH um total de 29 doentes pediátricos, correspondendo a 3% do total (n=954). A mediana de idades foi de 15 anos, variando dos 12 meses aos 17 anos. As indicações para tratamento foram: intoxicação por monóxido de carbono (n=10), surdez súbita (n=6), cistite hemorrágica (n=2), ferida crónica (n=2); fascíte necrotizante (n=1), queimadura (n=1), síndrome de compartimento (n=1), osteomielite crónica (n=1), encefalopatia pós-anóxica (síndrome de Lance-Adams) (n=1), lesão medular pós-cirurgia (n=1) e lesão desportiva (terapêutica coadjuvante da administração de factores de crescimento-indicação experimental) (n=3). A complicação mais frequentemente observada foi o barotraumatismo do ouvido, não tendo sido observada sintomatologia sugestiva de toxicidade por oxigénio. **Conclusão:** A casuística da UMH-HPH revela que o número de doentes em idade pediátrica e a distribuição das patologias é semelhante à da literatura revista. A falta de divulgação pode ser um dos motivos do reduzido número de referências nesta faixa etária, por isso o conhecimento da existência desta terapêutica e dos seus benefícios pode reduzir a mortalidade e as sequelas graves de algumas doenças.

**Palavras-chave:** Oxigenoterapia hiperbárica, pediatria

## PD91 - O IMPACTO DOS TRAUMATISMOS EM AULA DE EDUCAÇÃO FÍSICA

Ana Brett<sup>1</sup>; Maria Manuel Zarcos<sup>2</sup>

1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Leiria-Pombal

**Introdução:** A maioria dos acidentes escolares acontecem nas aulas de Educação Física (EF) e os traumatismos daí resultantes, embora sendo frequentemente ligeiros, podem interferir significativamente na vida escolar. **Objectivos:** Avaliar o tipo e gravidade dos traumatismos ocorridos nas aulas de EF. **Material e Métodos:** Estudo prospectivo baseado em inquérito aplicado na Urgência Pediátrica (UP) do Hospital de Santo André a todas as crianças/adolescentes com traumatismo ocorrido durante a aula de EF, no período de Março e Abril de 2010. Analisado: idade, sexo, escolaridade, proveniência, meio transporte, acompanhante, tipo de exercício, local e tipo traumatismo, exames complementares, diagnóstico, tratamento e destino. **Resultados:** Foram recolhidos 90 inquéritos, correspondentes a 1,5% dos doentes observados na UP neste período. Houve um ligeiro predomínio de traumatismos no sexo feminino (60%); a mediana de idades foi de 13 anos (mínimo 8 anos; máximo 17 anos) e a mediana de ano de escolaridade foi o 7º ano. Vieram directamente da escola 26 alunos (29%); em transporte de bombeiros 20 e 8 pelo INEM. Os pais foram os acompanhantes em 80% dos casos. Os traumatismos ocorreram em 50% dos casos durante a prática de jogos e em 24% durante exercícios de ginástica. O ginásio foi o local onde aconteceram 67% dos traumatismos, encontrando-se o professor presente em 99%. O tipo de traumatismo mais frequente foi a queda (39%), seguido do embate (34%). Localizaram-se no membro superior 43% dos traumatismos, seguido do membro inferior em 37%. Clinicamente, 99% referiam dor, 64% impotência funcional e 48% apresentavam edema. Foi realizada radiografia em 94% dos alunos e dois jovens realizaram TC da coluna cervical. O diagnóstico mais frequente foi de contusão (54%), seguido de entorse (23%) e fractura (11%). A maioria teve alta para o domicílio com analgesia; um jovem ficou internado e outro foi transferido para Hospital Central para observação por subespecialidade. **Comentários:** A grande maioria dos traumatismos nas aulas de EF são ligeiros e resolvem com repouso e analgesia. No entanto, as fracturas representaram 11% dos casos observados, sendo o tipo de lesão que mais impacto tem na vida escolar e na prática de desporto. É importante uma vigilância atenta durante as aulas e uma prática adequada de exercício físico.

**Palavras-chave:** Educação física, traumatismo, gravidade

## PD92 - (\*)ARTERIOPATIA GRAU IV. MANIFESTAÇÃO RARA DE CUTIS MARMORATA TELANGIECTÁSICA CONGÉNITA NA CRIANÇA

Lúis Loureiro<sup>1</sup>; Ivone Silva<sup>1</sup>; Margarida Cardoso<sup>2</sup>; Clara Nogueira<sup>1</sup>; Carolina Vaz<sup>1</sup>; Tiago Loureiro<sup>1</sup>; Diogo Silveira<sup>1</sup>; Sérgio Teixeira<sup>1</sup>; Rui de Almeida<sup>1</sup>

1- Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular do Hospital de Santo António - Centro Hospitalar do Porto; 2- Serviço de Pediatria do Hospital Maria Pia - Centro Hospitalar do Porto

A Cutis Marmorata Telangiectásica Congénita (CMTc) é uma doença vascular congénita rara que atinge cerca de 1/3000 crianças. O envolvimento arterial é muito raro, podendo ser segmentar ou generalizado. A manifestação clínica é de claudicação intermitente e úlceras digitais associado a livedo reticular. Descrevemos o caso de um rapaz de 12 anos, em seguimento há quatro anos por CMTc. O motivo de referência à nossa consulta foi o de úlceras no 3º e 4º

dedo do pé direito associado a dor em repouso. Referia história de claudicação gemelar de longa duração, que o impediam das actividades próprias para a idade como jogar à bola. Ao exame objectivo apresenta apenas pulso femoral no membro inferior direito e encurtamento do membro face ao contralateral. A angiografia mostrou estenose das artérias femoral superficial, poplítea e tibiais do membro inferior direito. Foi internado e realizou ciclo de cinco dias de prostaglandinas (iloprost) em perfusão por bomba elastomérica, com resolução das queixas álgicas e cicatrização das úlceras. Mantém-se em vigilância clínica na nossa consulta, medicado com ácido acetilsalicílico e nifedipina, com necessidade de perfusão anual de prostaglandinas no início do Inverno para prevenção e tratamento das úlceras digitais recorrentes com a época do frio. Atendendo à idade do doente e melhoria sintomática e controle das lesões dos pés com tratamento médico, tem-se optado por não proceder a tratamentos mais invasivos.

**Palavras-chave:** Cutis Marmorata Telangiectásica Congénita; Cirurgia Vascular

## PD93 - EMERGÊNCIAS NUMA URGÊNCIA PEDIÁTRICA

Sara Duarte Brito<sup>1</sup>; Beatriz Maia Vale<sup>2</sup>; Maria Manuel Zarcos<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de Leiria e Pombal - Hospital Santo André; 2- Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A emergência constitui uma condição clínica, de início súbito, em que o compromisso de uma ou mais funções vitais está estabelecido ou eminente. Os profissionais de saúde devem estar preparados para receber, avaliar, estabilizar e, quando necessário, transferir em segurança crianças gravemente doentes. **Objectivos:** Caracterização clínica e epidemiológica da população pediátrica observada na sala de Emergência Pediátrica (EP) do Hospital de Santo André. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo transversal descritivo cuja amostra é constituída por crianças e adolescentes, observados na EP no período de Abril de 2007 a Abril de 2011. Variáveis analisadas: demográficas, clínica, diagnóstico, antecedentes, intervenções terapêuticas e evolução. Tratamento estatístico: SPSS 17<sup>o</sup>. **Resultados:** Registaram-se, neste período, 187996 urgências, das quais 168 foram emergências (0,1%). Houve um predomínio do sexo masculino (61%). A idade média foi de 6,6 anos (mínimo de 1 hora e máximo de 17,6 anos), com maior incidência na idade pré-escolar (42%) e adolescência (30%). Verificou-se uma média de 3,4 emergências por mês, com predomínio de Abril a Julho (48%) e no período de admissão entre as 18-24 horas (48%). Em 38% dos casos a proveniência foi do domicílio e em 38% através de transporte médico. A patologia mais frequente foi a neurológica (32%), ocorrendo em 65% na idade pré-escolar, seguida pela traumática (29%), com predomínio na adolescência (62%). Os diagnósticos mais comuns, nestes grupos, foram as convulsões (98%) e os politraumatismos por acidentes de viação (63%). Apresentavam antecedentes patológicos predisponentes 26% dos doentes. Realizaram-se procedimentos de suporte avançado de vida em 11%, principalmente nas emergências de causa cardiocirculatória (7/18). Registaram-se 8 óbitos (5%), 7 dos quais apresentavam paragem cardiorrespiratória no momento de admissão e sendo 4 de causa desconhecida. Foram transferidos 20 doentes (16%), 24 para hospitais de nível III. **Comentários:** Verificou-se uma baixa frequência de emergências (0,1%), sendo as principais patologias a neurológica e traumática. A taxa de mortalidade foi de 5%, com a grande maioria dos óbitos a nível pré-hospitalar. O baixo número de emergências tem repercussões na experiência de atendimento dos profissionais de saúde, logo nos cuidados prestados. Por este motivo, o conhecimento das principais etiologias e mortalidade associada permite otimizar a assistência.

**Palavras-chave:** Emergência. Neurológica. Traumática. Mortalidade.

## PD94 - (\*)HIPERTENSÃO ARTERIAL EM IDADE PEDIÁTRICA - A IMPORTÂNCIA DE NÃO IGNORAR

Marcos Sanches<sup>1</sup>; Rui Alves<sup>2</sup>

1- Hospital Distrital de Santarém; 2- Hospital de Dona Estefânia

**Introdução:** A Hipertensão Arterial (HTA) é um achado infrequente em idade pediátrica, sendo que apenas 2 a 4% são devidas a uma patologia de base. É mandatório submeter todas as crianças a estudo para excluir causas secundárias potencialmente graves como o feocromocitoma. **Descrição do caso:** Criança de 10 anos, sexo masculino, 1981 que recorreu ao Serviço de Urgência por cefaleias frontais. Encontrava-se em seguimento por médico assistente desde há um ano por obesidade e "HTA essencial". História familiar materna e paterna de HTA e dislipidemia. No exame objectivo salientava-se pressão arterial de 170/110 mmHg sem outras alterações. Iniciou terapêutica antihipertensiva com fraca resposta, tendo sido internado. Analiticamente a salientar valores de dopamina

sérica - 53,64 pg/mL ( $n \leq 30$  pg/mL) e noradrenalina urinária - 875 $\mu$ g/24h ( $n \leq 110$   $\mu$ g/24h). Restantes catecolaminas e metanefrinas urinárias e plasmáticas normais. A Ressonância magnética nuclear (RMN) abdominal revelou lesão nodular sólida de 4,5 cm de diâmetro em topografia justa hilar renal esquerda, sem claro plano de clivagem com suprarenal homolateral, compatível com feocromocitoma esquerdo. A cintigrafia com MIBG I-123 documentou captação localizada e heterogênea da massa identificada pela RMN. Observado por Oftalmologia: "Edema da papila assimétrico com edema mais marcado do olho direito e exsudados em redor da papila" e Cardiologia: "Hipertrofia Ventricular esquerda concêntrica borderline". Com acompanhamento multidisciplinar foi proposto a adrenalectomia total esquerda que se realizou sem complicações. Actualmente, após período de follow up de 2 meses, encontra-se assintomático, normotenso e sem alterações analíticas. **Discussão:** O caso acima descrito salienta a importância de estudar todos os casos de HTA diagnosticados em idade pediátrica. Mesmo quando antecedentes pessoais e/ou familiares orientem para o diagnóstico de HTA essencial é importante descartar causas secundárias que poderão ser tratadas precocemente e por conseguinte prevenir complicações da HTA (como retinopatia ou cardiopatia) e da própria doença subjacente.

**Palavras-chave:** HTA, Feocromocitoma

## PD95 - (\*) SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON

Erica Torres<sup>1</sup>; Luisa Gaspar<sup>1</sup>; Filipa Dias<sup>1</sup>; Ana Pereira<sup>1</sup>; João Rosa<sup>1</sup>

1- Hospital de Faro, EPE

**Introdução:** A síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) foi descrita pela primeira vez em 1922 como exantema cutâneo associado a febre, estomatite e conjuntivite purulenta. Trata-se de doença rara, com mortalidade de 1 a 5%, caracterizando-se por exantema vesico-boloso com envolvimento muco-cutâneo, atingindo menos de 10% da superfície corporal. Etiologicamente está associada à ingestão de fármacos, infecções e doenças sistémicas. **Descrição do caso:** Criança de 9 anos, sexo masculino, com antecedentes de asma e história recente de infecção respiratória medicada com eritromicina e anti-piréticos (ibuprofeno e paracetamol). Recorreu ao Serviço de Urgência por febre, tosse e lesões ulceradas, sangrantes, da mucosa oral, tendo-lhe sido prescrito aciclovir. Por agravamento do quadro clínico, associado a hiperémia conjuntival bilateral com exsudado purulento e intolerância da via oral decidiu-se internamento, tendo iniciado fluidoterapia e aciclovir IV. Analiticamente apresentava subida dos parâmetros inflamatórios (VS 34mm/h, PCR:37mg/L), sem outras alterações relevantes. Verificou-se agravamento do enantema com envolvimento das mucosas nasal, genital e anal e exantema maculo-papuloso do tronco, pelo que se colocou a hipótese diagnóstica de SSJ. Iniciou pulsos de metilprednisolona (4mg/Kg/dia durante 3 dias), antibioterapia tópica e suspendeu-se ibuprofeno. As serologias para Mycoplasma pneumoniae, Herpes Simplex e VIH 1 e 2 foram negativas. Foi observado por oftalmologia que excluiu lesões da córnea ou do fundo de saco. Verificou-se melhoria clínica das lesões muco-cutâneas ao fim de 2 semanas. Teve alta com indicação para evicção dos anti-inflamatórios não-esteróides (AINEs) e seguimento em ambulatório. **Discussão:** O diagnóstico etiológico da SSJ nem sempre é evidente e, neste caso, tanto a etiologia infecciosa como farmacológica poderão estar implicadas. Não está estabelecida a terapêutica mais eficaz no SSJ, sendo controversa a utilização de corticóides sistémicos ou imunoglobulina IV. O reconhecimento precoce da doença, instituição de medidas de suporte e suspensão do medicamento suspeito constitui a abordagem com maior impacto no prognóstico. Os cuidados oftalmológicos são fundamentais para evitar sequelas.

**Palavras-chave:** Síndrome Stevens-Johnson

## PD96 - (\*) "COMPLICAÇÃO RARA DE AMIGDALITE AGUDA: 2 CASOS CLÍNICOS"

Magda M. Rodrigues<sup>1</sup>; António Tirado<sup>2</sup>; Pedro Fernandes<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria (HSM), CHLN; 2- Serviço de Ortopedia. Unidade de Coluna. HSM, CHLN

**Introdução:** A Síndrome de Grisel (SG) é uma condição rara com maior incidência em crianças e adultos jovens. Caracteriza-se por uma subluxação rotacional atlantoaxoideia (C1-C2) não-traumática, secundária a um processo inflamatório nas regiões cefálica e cervical: infecções do tracto respiratório superior ou digestivo e intervenções do foro ORL. Frequentemente a criança apresenta-se com rigidez cervical e torticollis doloroso após processo de amigdalofaringite (posição de "cock Robin"). O diagnóstico, na maioria dos casos tardio (2 dias a 18 meses), é confirmado pela TAC ou RM mediante a observação do alargamento do espaço atlantoaxoideu e desvio rotacional de C1 sobre C2. O tratamento precoce inclui terapêutica anti-infecciosa, estabilização da articulação

e medidas neuroprotectoras. **Caso 1:** Rapaz de 7 anos, com diagnóstico de amigdalite complicada de adenofleimão para-faríngeo esquerdo. Ao terceiro dia de antibioticoterapia dirigida inicia dor cervical e torticollis fixo ipsilateral. Recorreu 2 vezes à urgência no período de uma semana, sendo diagnosticada luxação rotacional atlantoaxoideia 3 semanas após a amigdalite. Cumpriu uma semana de internamento com terapêutica antiinflamatória e tracção craniana. Teve alta com colar cervical que manteve durante 6 semanas, encontrando-se actualmente com 4 meses de evolução e assintomático. **Caso 2:** Rapaz de 8 anos com história de torticollis com 4 semanas de evolução na sequência de amigdalite. Múltiplas vezes observado pela manutenção do desvio rotacional do pescoço, tendo cumprido 1 semana de fisioterapia. Perante a rigidez do torticollis e franco comprometimento das rotações pediu-se TAC que revelou luxação rotacional atlantoaxoideia. Iniciou igualmente tracção com cabresto e terapêutica sintomática com resolução da deformidade e do bloqueio articular ao 5º dia. Teve alta ao 8º dia com imobilização com colar cervical que manteve durante 3 meses. Actualmente, com 16 meses de evolução, encontra-se perfeitamente assintomático. **Discussão:** Os dois casos são ilustrativos da SG em idade pediátrica e da importância da suspeita precoce perante o quadro clínico de torticollis e história prévia de amigdalofaringite ou qualquer procedimento do foro da ORL. O prognóstico depende da rápida instituição da terapêutica que deve passar por uma tentativa de redução incruenta com tracção, seguida de ortótese por período e rigidez dependentes do período de evolução da deformidade. Assim, perante a suspeita da SG, a TAC deverá ser solicitada de imediato afim de excluir esta hipótese diagnóstica.

**Palavras-chave:** Síndrome de Grisel, subluxação atlantoaxoideia não traumática, pediatria, amigdalofaringite.

## PD97 - ACIDENTES COM CORPOS ESTRANHOS NO SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICA - CASUÍSTICA DE 4 ANOS

Sandra Mota Pereira<sup>1</sup>; Sara Domingues<sup>1</sup>; Ângela Machado<sup>1</sup>; Francisco Pereira da Silva<sup>1</sup>; Sónia Lira<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar Tâmega e Sousa

**Introdução:** Os acidentes continuam a ser a maior causa de mortalidade infantil e juvenil em Portugal e na Europa. Os acidentes com corpos estranhos (CE) são muito comuns na idade pediátrica, sendo uma importante causa de morte e de complicações a curto ou longo prazo, particularmente nas faixas etárias dos 6 meses aos 3 anos de idade. **Objetivo:** Caracterizar os acidentes com CE observados no Serviço de Urgência Pediátrica (SUP) do Centro Hospitalar Tâmega e Sousa. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos episódios de urgência por acidente com CE, em crianças com idade inferior a 16 anos, de 1/9/2006 a 31/8/2010. **Resultados:** Nestes 4 anos foram admitidas no SUP 527 crianças por acidente com CE - 0,3% do total de episódios de Urgências Pediátricas. Nos últimos 12 meses houve uma redução de 36% no número de admissões por CE. De acordo com a triagem de Manchester, 25,5% foram triados como muito urgentes ou urgentes, e destes 41% tinham idade inferior a 3 anos. A maioria (64,3%) tinha idades compreendidas entre os 9 meses e os 6 anos. Os tipos de CE mais frequentes foram de origem alimentar (33%), moedas (12%), peças de brinquedos (11%), material escolar (6%) e bijuterias (6%). A localização foi predominantemente otorrinolaringológica (56,2%), digestiva (38,7%), ocular (4,7%) e trato respiratório inferior (0,6%) - estes últimos em crianças com idade inferior a 3 anos. Estiveram sempre assintomáticas 42% das crianças, sendo os sintomas mais comuns: disfagia (n=51); odinofagia (n=40); dor ocular/fotofobia (n=11), otorragia/otalgia (n=9). Em 30% realizaram-se exames imagiológicos. Foi pedida colaboração de outras especialidades em 169 casos: Otorrinolaringologia 81%; Gastroenterologia 9%; Cirurgia Pediátrica 4%; Oftalmologia 4% e Pneumologia 2%. Foram transferidos 115 (21,8%) para outro hospital. Nos restantes (n= 412), procedeu-se em 36% à remoção do CE, mas a maioria (56%) manteve apenas vigilância no domicílio. Foram internadas 5 crianças e 3 referenciadas para consulta externa. **Discussão:** Na nossa amostra houve uma redução do número de casos no último ano, o que poderá refletir uma melhoria das medidas de segurança infantil. Contudo, os números totais continuam elevados, sendo importante o conhecimento da epidemiologia destes eventos de forma a ajustar as estratégias de prevenção. Apesar da maioria dos episódios terem sido de gravidade leve a moderada, obrigaram à procura de cuidados de saúde com inerentes repercussões socioeconómicas e familiares.

**Palavras-chave:** Corpos estranhos; segurança infantil

## PD98 - “AVALIAÇÃO DA TRIAGEM DE MANCHESTER NUMA URGÊNCIA PEDIÁTRICA - CORRELAÇÃO COM A GRAVIDADE DA DOENÇA”

Cláudia Melo<sup>1</sup>; Rita Santos Silva<sup>1</sup>; Filipa Almeida<sup>1</sup>; Fernanda Carvalho<sup>1</sup>  
1- Centro Hospitalar do Médio Ave - Unidade de Famalicão

**Introdução:** Os Sistemas de Triagem devem distinguir os doentes que necessitam de cuidados mais urgentes. O Sistema de Triagem de Manchester atribui prioridade usando sintomas de apresentação como discriminadores chave, e algoritmos clínicos. Os estudos que validam este sistema em idade pediátrica são limitados. Um dos problemas descritos é o facto da presença de febre implicar que o doente seja triado como muito urgente (cor laranja). **Objectivos:** Avaliar a relação entre os resultados do Sistema de Triagem de Manchester e a gravidade dos doentes admitidos numa urgência pediátrica. **Métodos:** Foram analisados dados de 36 974 episódios decorridos em 12 meses (2009) num Serviço de Urgência Pediátrica onde é usado o Sistema de Triagem de Manchester computadorizado-ALERT<sup>®</sup>. Efetuou-se a análise entre a categoria de triagem atribuída e a presença de febre na admissão, tempo de permanência no SU, hospitalização e transferência para Unidade de Cuidados Intensivos utilizando o SPSS versão 19.0. **Resultados:** A população estudada apresentou idade mediana de 6 anos e 53% eram do sexo masculino. Observou-se uma maior afluência à urgência nos primeiros 2 anos de vida (21,1%) e um decréscimo com o aumento da idade. A maioria dos doentes foi triada com cor amarela (59,4%). Cerca de 70% dos doentes triados com cor laranja apresentava febre como discriminador chave e 99,6% destes doentes teve alta para domicílio. Por outro lado, os doentes triados com cor laranja sem febre na admissão apresentaram maiores taxas de hospitalização (37%; p<0,001). O tempo de permanência no SU aumentou linearmente com o aumento da prioridade (p<0,001). Após a admissão a maioria dos doentes teve alta para o domicílio (91,2%). A frequência de hospitalização dos doentes não urgentes (cor azul ou verde) foi de 4% e a dos doentes urgentes (cor amarela, laranja ou vermelha) foi de 10,6%. Entre os doentes transferidos para UCI, 65,9% foram triados com cor verde ou amarela. **Discussão:** A presença de febre não se correlacionou com necessidade de hospitalização pelo que poderá ser útil repensar a actual atribuição automática de prioridade muito urgente aos doentes com febre. Apesar da hospitalização ter aumentado com o grau de prioridade, a diferença de taxas entre doentes considerados urgentes e não urgentes é pequena. A elevada percentagem de doentes triados com verde e amarelo que foram transferidos para UCI sugere uma baixa capacidade discriminativa do STM relativamente aos doentes com necessidade de cuidados emergentes.

**Palavras-chave:** Triagem de Manchester, Urgência, Hospitalização.

## PD99 - ALTERAÇÕES METABÓLICAS NA INTOXICAÇÃO POR SALBUTAMOL: PENSAMOS SEMPRE NELAS?

David Lito<sup>1</sup>; Marta Correia<sup>1</sup>; Ana C. Peres<sup>1</sup>; Alexandra Carvalho<sup>1</sup>; Florbela Cunha<sup>1</sup>; Mário Paiva<sup>1</sup>  
1- Hospital Vila Franca de Xira

**Introdução:** O salbutamol é um beta-2 agonista maioritariamente utilizado como broncodilatador e, menos frequentemente, no tratamento da hipercalemia. As principais manifestações da sobredosagem incluem alterações cardio-vasculares e do sistema nervoso central. Podem ocorrer desequilíbrios metabólicos, tais como hipocaliemia, hiperglicemia e acidose láctica que nem sempre são documentados. **Caso Clínico:** Criança de 28 meses, saudável, admitida no Serviço de Urgência 45 minutos após ingestão acidental de 7,5 mL de salbutamol solução respiratória (2,9 mg/Kg). Apresentava-se taquicárdica, polipneica, com agitação psico-motora (verborreia e insónia), normotensa e normotérmica. Decidiu-se manter vigilância clínica com monitorização cardio-vascular. Da avaliação metabólica seriada, destaca-se hipocaliemia moderada (mínimo 2,8 mEq/L, 1:30h após a ingestão), hiperlactacidemia ligeira (valor lactatos máximo 34 mg/dL) e hiperglicemia (máximo 196 mg/dL). Fez correcção da caliemia com cloreto de potássio endovenoso e oral. Verificou-se regressão do quadro cardio-vascular e neurológico nas primeiras três horas e normalização da caliemia, do lactato e da glicemia ao fim de cinco. Teve alta clinicamente bem após 12 horas. **Discussão:** Em Portugal o Centro de Informação Antivenenos recebe uma média de 153 chamadas anuais, relacionadas com o salbutamol, das quais 94% se referem a crianças. Actualmente a solução respiratória para nebulização (5mg/mL, frasco conta-gotas, 15 mL) é das apresentações mais prescritas. No caso apresentado a criança ingeriu uma dose 10 vezes superior à terapêutica, pela via oral, que apresenta uma taxa de absorção muito maior que a respiratória (90% vs 10-30%). Na primeira, o pico de concentração plasmática

ocorre às duas horas e a semi-vida varia entre as duas e meia e as cinco horas. A estimulação dos receptores beta-2 dos músculos pelo salbutamol vai promover a glicogenólise e libertação de lactato por estes tecidos, justificando a hiperglicemia e hiperlactacidemia. Ao induzir a actividade da ATPase-NA+K+ de várias células, leva a uma entrada de potássio no espaço intra-celular e à consequente hipocaliemia, efeitos objectivados nesta criança. **Conclusões:** Os autores pretendem realçar que, para além das manifestações cardio-vasculares e do sistema nervoso central, a intoxicação por salbutamol pode desencadear alterações metabólicas que devem ser monitorizadas e corrigidas, uma vez que podem ser perigosas para a vida.

**Palavras-chave:** Salbutamol, Intoxicações, Hipocaliemia

## PD100 - COMO SE DORME NAS ENFERMARIAS DE PEDIATRIA?

Lia Oliveira<sup>1</sup>; Rosário Ferreira<sup>1</sup>

1- Unidade de Pneumologia, Cuidados Respiratórios Domiciliários e de Transição - Serviço de Pediatria, Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto. Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado

**Introdução:** O sono é um processo dinâmico e fundamental do organismo humano, com grande impacto em vários aspectos biológicos e do desenvolvimento. A existência de doença aguda ou crónica pode desencadear ou agravar distúrbios de sono. Durante o internamento esta relação é particularmente relevante, uma vez que vários factores de perturbação do sono conduzem à sua privação, influenciando a capacidade de recuperação da doença. **Objectivo:** Caracterizar as condições de sono em enfermarias pediátricas de um hospital terciário. **Métodos:** Foi desenvolvido um questionário focando a organização da enfermaria, rotinas nocturnas e sextas. Realizou-se estatística descritiva para análise dos resultados. Aplicou-se o questionário a 81 profissionais de saúde: 28% (n=23) médicos e 72% (n=58) enfermeiros, de 5 enfermarias pediátricas de um hospital terciário. **Resultados:** Em todas as enfermarias existe apenas um acompanhante durante a noite e todos os quartos têm televisão. 32,1% (n=78) dos profissionais de saúde refere que as crianças são agrupadas nos quartos de acordo com as idades, sendo que 65,4% (n=78) diz serem agrupadas de acordo com a situação clínica. A maioria, 55,8% (n=77), indica que as crianças adormecem entre as 20 e as 22h, sendo que 13,0% (n=77) diz não existir horário. Relativamente aos aparelhos electrónicos, 42,1% (n=76) refere serem desligados no mesmo intervalo de tempo, ao passo que 32,9% (n=76) indica não existir horário. No que concerne à redução de luminosidade e ruído durante a noite, a maioria (96,3% e 75,0%, respectivamente, n=80) responde afirmativamente, considerando as enfermarias globalmente bem isoladas do exterior (66,3%, n=80). Se necessário deslocar-se a um quarto durante a noite, a maioria dos profissionais (76,7%, n=73) liga a luz do tecto esporadicamente. A sesta é considerada um hábito comum em 90,4% (n=73) das respostas, embora 61,8% e 46,1% (n=76), respectivamente, alegue não serem fechadas as portas nem corridos os estores, durante esse período. Quanto ao ruído e luminosidade, 64,1% (n=78) e 34,2% (n=73), respectivamente, afirma não existir redução destes factores de perturbação durante a sesta. **Conclusão:** Este inquérito revela que não existem regras definidas para minimizar os factores de perturbação do sono (ruído, luminosidade, interrupção para cuidados) das crianças internadas. É essencial educar profissionais de saúde e pais para que durante o internamento exista preservação da qualidade e quantidade de sono.

**Palavras-chave:** crianças, sono, enfermarias

## PD101 - HIGROMA QUÍSTICO DE APARECIMENTO TARDIO: UM CASO CLÍNICO

Sara Aguilar<sup>1</sup>; Patrícia Gonçalves<sup>2</sup>; Teresa Maria<sup>2</sup>; Sofia Deuchande<sup>2</sup>; Ana Pinheiro<sup>2</sup>; Helena Pedroso<sup>2</sup>

1- Departamento da Criança e da Família; Centro Hospitalar Lisboa Norte- Hospital de Santa Maria; 2- Departamento da Mulher e da Criança; HPP Hospital de Cascais

**Introdução:** O higroma quístico ou linfangioma define-se como uma malformação congénita rara do sistema linfático, estando presente ao nascer em mais de 60% dos casos e manifestando-se antes dos dois anos de vida em 90%. Pode ter dimensões variáveis, localizando-se em 80% dos casos na região cervico-facial. Consoante o volume e localização, pode estar associado a complicações como disfagia, disfonía, dificuldade respiratória ou sobre-infecção da lesão. A cirurgia e a escleroterapia são os principais tratamentos disponíveis. Ocorre regressão espontânea em apenas 6% dos casos. **Caso Clínico:** Descreve-se o caso de uma criança do sexo feminino, de 10 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, com aparecimento súbito de volumosa tumefacção

cervical direita, negando traumatismo cervical ou tumefacção cervical prévia. Referia odinofagia desde a véspera, sem febre, disfagia, disфония ou dificuldade respiratória acompanhantes. À observação destacava-se volumosa massa submaxilar e cervical direita com 6x4 cm de diâmetro, de consistência mole, aderente aos planos profundos, sem sinais inflamatórios, dolorosa à palpação superficial e profunda. De resto tinha um bom estado geral, estava eupneica, corada e hidratada, com amígdalas hiperemiadas sem exsudado, sem outras alterações físicas relevantes. A ecografia cervical revelou a presença de uma formação quística complexa com 6x3cm, multiloculada, sugestiva de um higroma quístico. Foi realizada a excisão completa, ficando assintomática. O exame anátomo-patológico, confirmou tratar-se de um higroma quístico. **Comentário:** Os linfangiomas podem permanecer assintomáticos durante vários anos e surgir de forma aguda, por vezes após um traumatismo ou uma intercorrência infecciosa. É necessário considerar esta etiologia rara de massa cervical de aparecimento súbito em criança com bom estado geral e sem semiologia significativa. Salienta-se a importância de uma avaliação multidisciplinar para otimizar a terapêutica e evitar o aparecimento de complicações.

**Palavras-chave:** Higroma quístico; Linfangioma; Massa cervical

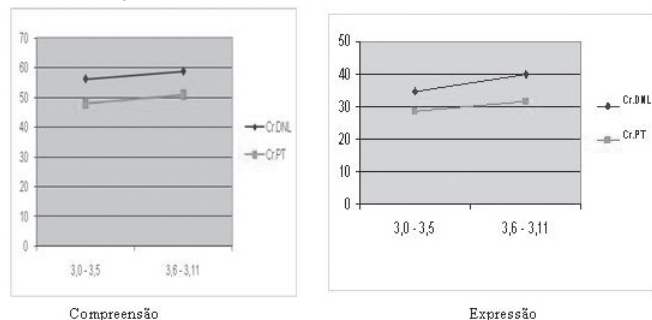
### PD102 - CAPACIDADES DE LINGUAGEM DE CRIANÇAS PRÉ-TERMO ENTRE OS 3 E 4 ANOS DE IDADE

Ana Marques<sup>1</sup>

1- Hospital Dr. Nélio Mendonça - Centro de Desenvolvimento da Criança

Tem-se vindo a assistir a um aumento significativo da taxa de natalidade de recém-nascidos pré-termo. Este facto, ao qual a comunidade científica dá uma especial atenção, tem estado na origem a inúmeras pesquisas sobre os impactos da imaturidade biológica característica destes recém-nascidos pré-termo, no desenvolvimento humano. A aquisição e o desenvolvimento da linguagem dependem das condições e da interacção de factores biológicos, psíquicos e sociais, qualquer alteração, seja da condição ou da interacção destes factores, pode ocasionar desvios no processo. Foi partindo deste pressuposto que se realizou um estudo exploratório transversal e correlacional dos vários tipos do desenvolvimento da linguagem na criança pré-termo, entre os 3 e os 4 anos de idade, nascidas no Hospital Dr. Nélio Mendonça. A avaliação comportou a avaliação da compreensão e da expressão (TALC) de 60 crianças pré-termo nas faixas etárias dos [3,0 - 3,5] e [3,6 - 3,11]. Os principais objectivos foram: 1) Caracterizar o desenvolvimento da linguagem das crianças nascidas de pré-termo em função da idade gestacional e peso à nascença e 2) Observar se existem diferenças entre o desenvolvimento da linguagem nas crianças de pré-termo e nas de termo, com desenvolvimento normal de linguagem, e: (a) observar se o processo de aquisição da linguagem é influenciado pela idade gestacional, (b) e/ou pelo peso à nascença; (c) observar se existem outras variáveis que influenciem o desenvolvimento da linguagem. Da análise estatística, os resultados obtidos evidenciaram que existem diferenças significativas na avaliação do desenvolvimento da linguagem, das crianças pré-termo, tais como: (1) na comparação com as crianças de termo com um desenvolvimento normal da linguagem, nas pontuações médias totais obtidas na compreensão e na expressão; (2) na relação entre o percentil do desenvolvimento da compreensão e da expressão com as dificuldades de atenção, quociente geral de desenvolvimento, problemas visuais e alterações neuromotoras respectivamente; (3) na relação entre a idade gestacional e os problemas auditivos. A análise do coeficiente de correlação indica que existe uma relação linear moderada, positiva entre a expressão e a compreensão. A identificação destas alterações, principalmente antes do período da escolaridade, possibilita uma intervenção específica atempada minimizando as dificuldades e facilitando a aprendizagem.

**Palavras-chave:** avaliação do desenvolvimento da linguagem; criança pré-termo, idade gestacional; peso à nascença



### PD103 - PREVALÊNCIA DA OBESIDADE E HIPERTENSÃO ARTERIAL EM CRIANÇAS DE 6 E 13 ANOS DE IDADE DA USF INFESTA

Sandra Costa<sup>1</sup>; Natacha Fontes<sup>2</sup>; Teresa Maia Fernandes<sup>3</sup>; Paula Gomes<sup>4</sup>; Raquel Guerra Leal<sup>1</sup>

1- Interna de Pediatria, Hospital de Braga; 2- Interna de Pediatria, Hospital de Pedro Hispano - ULS Matosinhos; 3- Interna Medicina Geral e Familiar, USF Infesta - ULS Matosinhos; 4- Assistente Medicina Geral e Familiar, USF Infesta - ULS Matosinhos

**Introdução:** Em crianças(C) e adolescentes(A) portugueses estimam-se valores de Excesso de Peso(EP) 20,3 % e de Obesidade(O) 11,3%. Estudos apontam para associação entre O e hipertensão arterial(HTA). **Objectivo:** Determinar a prevalência de O e HTA nas C/A de 6 e 13 anos da Unidade de Saúde Familiar(USF) Infesta, e sua correlação com variáveis. **Material e Métodos:** Estudo observacional analítico transversal, com estudo das C/A inscritas na USF Infesta com 6 e 13 anos de idade, em 2010. Dados obtidos por entrevista presencial e observação directa. Análise utilizando SPSS 15.0°. **Resultados:** Das 198 C/A inscritas na USF Infesta, foram observadas 62,1%. 58 C/A (47,1%) do sexo masculino. Nas C a idade gestacional variou entre 34 e 41 semanas(S), com uma média de peso ao nascimento(MPN) de 3180g (mínimo(m):1770g; máximo(M):4500g); nos A variou entre 28 e 42 S e a MPN foi de 3598g (m:1320g; M:4200g). O aleitamento materno exclusivo nos primeiros 3 meses foi de 30% nas C e 41% nos A. O número de horas de sono variou entre 5-12h nas C (média 8h) e 7-11,5h (média 8,5h) nos A. Nas C, a média do IMC foi de 16,5 Kg/m<sup>2</sup> (m:13,3 Kg/m<sup>2</sup>;M:24,1 Kg/m<sup>2</sup>); no A foi de 21,9 Kg/m<sup>2</sup> (m: 15,1Kg/m<sup>2</sup>;M:34,5Kg/m<sup>2</sup>). Assim, na amostra estudada as prevalências de EP e O foram de 17,7%/26,2%A e 22,6%/14,8%A, respectivamente. No que respeita à avaliação da pressão arterial(PA), 95,2%C/93,4%A apresentaram PA normal. 6 C/A apresentaram PA normal-alta (6,6%A/3,2%C) e 1 criança HTA. A O parental foi de 22,6% nas mães e 24,2% nos pais nas C, comparativamente a 11,5% nas mães e 13,1% nos pais, nos A. Verificou-se uma associação estatisticamente significativa (p=0,024) entre PA normal-alta e EP/O nos A; entre o aleitamento materno exclusivo igual ou superior a 5 meses e a existência de EP/O nas C (p<0,05), como factor protector; e a associação entre o IMC elevado de ambos os progenitores e o EP/O no A (p<0,05), como factor de risco. **Conclusão:** A prevalência de O/EP encontrada foi superior à descrita na literatura e a prevalência de HTA inferior, possivelmente relacionada com o reduzido tamanho amostral. Os dados obtidos reforçam a realização de aleitamento materno em exclusivo durante 5 ou mais meses. Como limitações deste trabalho refere-se a pequena dimensão da amostra, a possibilidade da existência de um viés de participação e de medição. É importante realizarem-se mais estudos a nível nacional, com amostras mais representativas e critérios bem definidos, de forma a conhecer melhor a nossa população.

**Palavras-chave:** Excesso de peso, Obesidade, HTA

### PD104 - INTERNAMENTO HOSPITALAR PEDIÁTRICO, CONSENTIMENTO INFORMADO, LIMITE DE IDADE E POLÍTICA DE VISITAS

Maria do Céu Machado<sup>1</sup>; Júlio Bilhota Xavier<sup>2</sup>

1- Hospital de Santa Maria; 2- Hospital de Leiria

**Introdução:** Entre Novembro de 2010 e Janeiro de 2011, a Comissão Nacional de Saúde Materna, da Criança e do Adolescente (CNSMCA), em colaboração com o Alto Comissariado da Saúde (ACS), preparou e distribuiu um questionário pelos Serviços de Pediatria em Portugal Continental e Ilhas, sobre Consentimento Informado, Acompanhamento de crianças até aos 18 anos de idade e Visitas a doentes no internamento hospitalar. Os objectivos principais do questionário foram: Em primeiro, permitir à CNSMCA verificar as práticas correntes em relação à idade de atendimento, à obtenção do Consentimento Informado em idade pediátrica e às práticas de acompanhamento durante o internamento, ou cuidados em hospital de dia, de adolescentes e crianças. Em segundo, integrar o questionário realizado em paralelo sobre as mesmas temáticas, no âmbito da Associação Europeia de Pediatria, com vista à comparação com as práticas europeias e identificação de desvios, em relação às mesmas. **Métodos:** O questionário elaborado pela CNSMCA e pelo ACS foi disseminado por correio electrónico a todos os Hospitais com Serviço de Pediatria em Portugal Continental e Ilhas (58 Serviços de Pediatria), através dos correios electrónicos dos Directores de Serviço de Pediatria, dos correios electrónicos dos Serviços de Pediatria e/ou dos Conselhos de Administração, dos respectivos hospitais. Em alguns casos, foram ainda feitos contactos telefónicos. O questionário podia ser respondido através de Modelo Word, enviado no mesmo correio electrónico, ou online, através de um website especializado. **Resultados:** Cerca de 85% dos Serviços de Pediatria

responderam ao questionário. Em apenas metade dos Serviços de Pediatria, a idade limite de atendimento é de 17 anos e 364 dias, sendo que a ARS Norte é a que mais está em cumprimento. Em relação a obtenção do Consentimento Informado por parte das crianças, o que se pode constatar através da análise dos questionários é que a mesma, não é por norma feita. Todos os Serviços de Pediatria, excepto um, afirmaram incentivar o acompanhamento das crianças hospitalizadas, sendo que na maior parte dos casos, os dois pais em simultâneo podem acompanhar as crianças durante o dia. Quanto às visitas a crianças hospitalizadas, em cerca de metade dos Serviços que responderam ao inquérito, existe uma idade mínima para os visitantes. **Conclusão:** No seguimento das respostas obtidas através deste inquérito, seria importante aprofundar as seguintes questões no futuro: verificar se, de facto, as políticas dos hospitais sobre o Consentimento Informado referem explicitamente a obtenção deste em idade pediátrica; perceber que medidas estão a ser desenvolvidas, para cumprir a idade de atendimento até aos 18 anos; e as práticas adaptadas às características e necessidades dos adolescentes.

**Palavras-chave:** consentimento informado, idade pediátrica

## PD105 - INTERLIGAÇÃO HOSPITALAR: EXPERIÊNCIA HOSPITAL DE FARO – IPO DE LISBOA

Ana Sousa Pereira<sup>1</sup>; Dolores Carrasqueira<sup>1</sup>; Sandra Chagas<sup>1</sup>; Helena Paiva<sup>1</sup>; Elsa Pedroso<sup>2</sup>; Filomena Pereira<sup>2</sup>; Ana Lacerda<sup>2</sup>; Elsa Rocha<sup>1</sup>

1- Hospital de Faro, E.P.E.; 2- Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil, E.P.E.

A patologia oncológica é pouco frequente na criança, mas o seu diagnóstico e tratamento acarretam grande impacto familiar (emocional, social e económico). Para assegurar o suporte clínico e psicossocial torna-se essencial estabelecer uma interligação e comunicação eficazes entre os técnicos de saúde locais e os da Unidade de Oncologia Pediátrica. Para o Hospital de Faro o centro de referência é o Instituto Português de Oncologia de Lisboa (IPOLFG), que se encontra a uma distância média de 300km da residência dos doentes. Este estudo tem como objectivo caracterizar a população pediátrica oncológica da área de referência do Hospital de Faro entre Janeiro de 2005 e Dezembro de 2010, e analisar a referida experiência de colaboração entre as duas instituições. Procedeu-se à análise retrospectiva dos processos clínicos e à consulta dos programas informáticos SAM e SONHO. Analisaram-se no total 46 processos (54% do sexo masculino; idade média diagnóstico = 6.3 anos). Os tumores mais frequentes foram Leucemia Linfoblástica Aguda (n=10) e Neuroblastoma (n=8). A localidade com maior número de casos foi Olhão (n=13), seguida de Loulé e Faro (n=10); 79% dos pais era de nacionalidade portuguesa. Registaram-se, durante esses 6 anos, 1263 episódios em Hospital de Dia (média 27 episódios/criança), para avaliação clínica, laboratorial e realização de procedimentos (principalmente manutenção, heparinização, penso e remoção de cateter venoso central e administração de citostáticos). Verificaram-se, simultaneamente, na Enfermaria do Serviço de Pediatria, 96 internamentos, sobretudo por neutropénia febril (35%). A nossa análise leva-nos a concluir que a existência do Hospital de Dia de Pediatria no Hospital de Faro veio facilitar a articulação com o IPOLFG. Numa perspectiva integrada de complementaridade de recursos, criaram-se condições para a padronização de procedimentos, melhorou-se a acessibilidade e a eficiência dos cuidados prestados, com impacto positivo clínico, económico e social e consequentes ganhos em saúde.

**Palavras-chave:** Hospital de Dia, Oncologia Pediátrica

## PD106 - PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IDIOPÁTICA: A EXPERIÊNCIA DE 10 ANOS

Teresa Almeida Campos<sup>1</sup>; Joana Rebelo<sup>1</sup>; Sofia Águeda<sup>1</sup>; Fátima Ferreira<sup>2</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG Mulher e Criança, Centro Hospitalar São João, EPE-Porto; 2- Serviço de Hematologia Clínica, UAG Medicina, Centro Hospitalar São João, EPE-Porto

**Introdução:** A púrpura trombocitopénica idiopática (PTI), actualmente chamada trombocitopenia imune, é geralmente um distúrbio auto-limitado que afecta principalmente crianças entre os 2 e os 10 anos. A maioria recupera espontaneamente, sendo controversa a instituição de terapêutica em função do número de plaquetas. **Objectivo:** Caracterização da população pediátrica internada por PTI aguda entre 2000 e 2009. **Resultados:** Seleccionados 68 doentes (42 masculinos), com idade média de 4 anos; 11 (16,2%) com idade inferior a 1 ano. De acordo com a apresentação: 42 (61,8%) com PTI pouco sintomática (púrpura cutânea), 24 (35,3%) com PTI intermédia (hemorragia das mucosas) e 2 (2,9%) com PTI grave (hemorragias internas). A média de idades foi mais elevada na PTI com hemorragia das mucosas (p=0,001). Clinicamente, 13 (19,1%) apresentavam sintomas sistémicos, 9 (13,2%) hepatomegalia, 5 (7,4%) esplenomegalia e 8 (11,8%) linfadenomegalia. Existia história recente de infecção, administração

de fármacos e traumatismo em 36 (55,9%), 17 (25%) e 6 (8,8%), respectivamente. Analiticamente, 63 (92,6%) tinham à admissão <math>< 20.000</math> plaquetas/Conclusão: A maioria dos doentes teve uma apresentação típica, sem gravidade clínica apesar da baixa contagem plaquetária (<math>< 20.000</math>/

**Palavras-chave:** PTI, trombocitopenia, imunoglobulina, corticoterapia

## PD107 - APLASIA ERITRÓIDE - NEM SEMPRE UM INDICADOR DE MAU PROGNÓSTICO

Filipa Flor-de-Lima<sup>1</sup>; Liliana Branco<sup>1</sup>; Teresa São Simão<sup>1</sup>; Joana Macedo<sup>1</sup>; Cláudia Neto<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave, E.P.E., Guimarães

**Introdução:** A Eritroblastopenia Transitória da Infância corresponde a uma aplasia transitória da série eritróide e é a causa mais comum de diminuição da produção de eritrócitos em crianças saudáveis entre os 6 meses e os 4 anos de idade. Apesar da sua etiologia ser desconhecida, um número considerável de crianças apresenta história prévia de infecção vírica e a sua evolução é auto-limitada. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, 25 meses de idade, sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo. Foi enviada ao Serviço de Urgência por palidez mucocutânea de agravamento progressivo com uma semana de evolução, tosse e rinorreia, sem outros sinais ou sintomas acompanhantes. Referia história prévia de síndrome viral tendo sido medicada com antihistamínico e corticóide oral. Ao exame objectivo apresentava óptimo estado geral, palidez mucocutânea sem outras alterações, nomeadamente, sinais de instabilidade hemodinâmica, icterícia, hepatoesplenomegalia ou adenomegalias. O estudo analítico revelou anemia (Hb 6g/dL) com índices eritrocitários de normocitose e normocromia, contagem absoluta de reticulócitos diminuída (37400/uL) e eritroblastos (1,2/100WBC). As séries leucocitária e megacariocítica eram normais e o esfregaço de sangue periférico revelou microcitose, hipocromia e linfócitos atípicos. Os níveis de eritropoetina eram elevados com Hb fetal normal. Os parâmetros bioquímicos de ferro evidenciaram ferropenia sendo a restante bioquímica normal, incluindo os indicadores de hemólise. A prova de Coombs foi negativa, bem como, as serologias víricas e bacterianas. A telerradiografia do tórax e a ecografia abdominal não revelaram alterações. Iniciou terapêutica com ferro. Verificou-se uma resposta reticulocitária progressiva com normalização do valor da Hb ao fim de um mês. Durante o internamento esteve sempre hemodinamicamente estável, sem necessidade de suporte transfusional. **Discussão/Conclusão:** Os autores alertam para a existência desta entidade clínica benigna cuja história clínica e estudo analítico permitem evitar procedimentos diagnósticos invasivos. Apesar dos níveis baixos que a Hb pode atingir, o tratamento consiste apenas em vigilância sendo o suporte transfusional reservado para os casos graves. O prognóstico é bom, com recuperação completa e sem recorrências.

**Palavras-chave:** palidez mucocutânea, anemia, aplasia eritróide, eritroblastopenia transitória da infância

## PD108 - HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA AO FRIO: UMA EMERGÊNCIA PEDIÁTRICA?

João Nascimento<sup>1</sup>; Inês Ferreira<sup>1</sup>; Emília Costa<sup>2</sup>; Esmeralda Cleto<sup>2</sup>; José Barbot<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto/Hospital Maria Pia - Serviço de Pediatria Médica; 2- Centro Hospitalar do Porto/Hospital Maria Pia - Serviço de Pediatria Médica Unidade de Hematologia

**Introdução:** A Hemoglobinúria paroxística ao frio (HPF) é uma entidade que caracteristicamente se apresenta como um quadro agudo de hemólise intravascular de natureza auto-imune. Frequentemente é possível documentar o quadro infeccioso recente que desencadeou a formação de um anticorpo com um comportamento térmico muito particular evidenciado pelo teste Donath Landsteiner. **Caso clínico:** Lactente de 12 meses, sexo feminino, previamente



saudável, sem história de patologia hereditária levada ao serviço de urgência por astenia, recusa alimentar parcial, pele de cor amarela e urina de “cor escura” com 72 horas de evolução. Quadro de infecção das vias aéreas superiores na semana anterior. O exame objectivo revelou prostração, icterícia e taquicardia. Sem sintomatologia hemorrágica, adenopatias/organomegalias ou outras alterações. O hemograma revelava uma anemia grave (Hgb 4,3 g/dl) com reticulocitose, sem alterações dos leucócitos ou plaquetas. Desidrogenase láctica (2734 U/L) e bilirrubina indirecta (3,15 mg/dL). TGO elevada (118 U/L) contrastando com TGP normal. Tira teste urinária com “sangue”, mas sedimento urinário 0-2 eritrócitos/campo. Ureia e creatinina normais. Estudo da coagulação normal. Serologias víricas “negativas”. Teste de antiglobulina directa (TAD) positivo com especificidade anti-C3d. A suspeita diagnóstica de HPF foi feita com base nos seguintes dados: 1) idade e infecção prévia da lactente 2) forte sugestão de hemólise intravascular 3) positividade e especificidade do TAD. A positividade do teste de Donath Landsteiner confirmou o diagnóstico. A abordagem terapêutica consistiu: transfusão de 2 unidades de concentrado eritrocitário; evicção do frio; reforço da diurese com soros previamente aquecidos; corticoterapia. Durante os 8 dias de internamento, houve regressão gradual dos parâmetros de hemólise assim como uma subida autónoma do valor da hemoglobina. **Discussão:** A HPF é uma entidade clínica rara e a maioria das vezes autolimitada, factos que a tornam susceptível de subdiagnóstico. Os quadros iniciais de hemólise quando graves podem torná-la uma emergência pediátrica. O reconhecimento precoce do carácter intravascular da hemólise e a valorização do TAD são decisivos para um diagnóstico atempado. A evicção do frio constitui a medida terapêutica mais importante acompanhada de medidas de suporte nomeadamente a transfusão de eritrócitos quando necessária e a prevenção da lesão renal pela hemoglobinúria.

**Palavras-chave:** Palavras-Chave: Emergência pediátrica; Hemoglobinúria paroxística ao frio (HPF); Teste de antiglobulina directa (TAD); Teste de Donath Landsteiner.

## PD109 - NEUTROPENIA EM LACTENTE COM INFECÇÃO A H1N1

Cláudia Aguiar<sup>1</sup>; Manuel Ferreira-Magalhães<sup>1</sup>; Joana Rebelo<sup>1</sup>; Rita Jorge<sup>1</sup>; Céu Espinheira<sup>1</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG - MC, Centro Hospitalar de São João, EPE - Porto

**Introdução:** Quando se avalia uma criança com neutropenia, as causas adquiridas são consideradas a priori, devido à sua maior frequência. A causa mais comum é a supressão medular transitória devida a infecções víricas. Outras causas secundárias incluem a medicamentosa e a imune. As neutropenias hereditárias são raras. **Caso Clínico:** Lactente de 47 dias de vida, antecedentes pessoais e familiares irrelevantes, observado no serviço de urgência por febre, prostração e gemido, com início nesse dia. Apresentava rinorreia e tosse produtiva com 24 horas de evolução. Ao exame objectivo, constatou-se obstrução nasal, tiragem subcostal, polipneia e febre. À auscultação, os sons pulmonares eram rudes, sem ruídos adventícios. Sem outras alterações ao exame físico. Do estudo analítico efectuado, destacava-se leucopenia ( $4,45 \times 10^9/L$ ), com neutropenia de 8.4% (370 neutrófilos) e linfocitose 78.2% (3480 linfócitos), e PCR ligeiramente aumentada (11.8mg/L). A radiografia de tórax apresentava infiltrado intersticial bilateral. A pesquisa de RNA para H1N1 foi positiva. Internado em isolamento por neutropenia, cumprindo 5 dias de terapêutica com Oseltamivir. À data da alta, encontrava-se clinicamente bem e com normalização dos valores analíticos, o que se confirmou, posteriormente, em consulta de Pediatria Geral. **Conclusão:** Um novo subtipo do vírus Influenza A (H1N1), surgido em 2009, causou a primeira pandemia do século XXI. As crianças mais jovens e aquelas com co-morbilidades, apresentam risco aumentado de hospitalização e de complicações graves. A infecção por H1N1 pode causar várias alterações hematológicas, nomeadamente citopenias e hemofagocitose. O caso clínico acima descrito refere-se à ocorrência de neutropenia grave associada a infecção pelo vírus H1N1, situação esta raramente descrita. Dada a elevada frequência de infecção por Influenza A durante os meses de Inverno, é importante reconhecer as alterações hematológicas que lhe estão associadas.

**Palavras-chave:** Vírus H1N1, gripe A, neutropenia

## PD110 - ANEMIA HEMOLÍTICA AUTO-IMUNE E COLITE ULCEROSA - ASSOCIAÇÃO RARA

Maria João Vieira<sup>1</sup>; Joana Magalhães<sup>1</sup>; Susana Soares<sup>1</sup>; Carla Laranjeira<sup>1</sup>; José Barbot<sup>2</sup>; Mara Barbosa<sup>3</sup>; Maria João Moreira<sup>3</sup>; Cláudia Neto<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães; 2- Unidade de Hematologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto; 3- Serviço de Gastroenterologia, Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães

**Introdução:** A anemia é uma das complicações mais frequentes das doenças inflamatórias intestinais, causada principalmente pela perda hemática e processo inflamatório crónico. A associação entre colite ulcerosa e anemia hemolítica auto-imune está descrita na literatura como rara. **Caso clínico:** Adolescente do sexo feminino, 16 anos, observada no serviço de urgência por quadro com 20 meses de evolução de dor abdominal e dejeções diarreicas sanguinolentas intermitentes. Referência a astenia e agravamento dos sintomas intestinais no mês anterior à admissão, sem febre. Negava medicação habitual, antecedentes pessoais ou familiares de relevo. Objectivada palidez mucocutânea, sopro sistólico grau II/VI, com estabilidade hemodinâmica. O abdómen era doloroso à palpação dos quadrantes inferiores, não sendo palpáveis massas. O estudo analítico revelou uma hemoglobina de 4.8 g/dL, com parâmetros de ferropenia e hemólise, com teste de Coombs directo e indirecto positivos (IgG e poliespecífico positivos; IgM, IgA e C3d negativos). Apresentava também trombocitose ligeira, sem alterações quantitativas ou morfológicas da linhagem leucocitária e com valores de ácido fólico e vitamina B12 normais. A ecografia abdominal revelou uma esplenomegalia de 13 cm. As serologias e o estudo das fezes excluíram etiologia infecciosa, apresentava proteína c reactiva negativa e velocidade de sedimentação eritrocitária de 39 mm/h. Do estudo da auto-imunidade houve apenas positividade para o c-ANCA. A avaliação endoscópica revelou sinais sugestivos de colite esquerda tipo ulcerosa de actividade moderada, com atingimento do recto. O padrão histológico era compatível com proctocolite com actividade moderada, sem evidência de infecção por CMV. Iniciou terapêutica com corticóide, ferro e messalazina, mantendo-se hemodinamicamente estável, sem necessidade de transfusão, com resolução das queixas intestinais e aumento progressivo dos valores de hemoglobina. Verificou-se normalização do hemograma após três meses de tratamento com prednisolona, mantendo teste de Coombs directo positivo. **Discussão:** Os autores apresentam este caso clínico pela sua raridade e pela evolução favorável observada. Os corticóides são o tratamento de eleição de ambos os quadros na fase aguda, sendo controversas as atitudes após falência terapêutica. Pouco se sabe da evolução a longo prazo desta associação, pelo que será importante manter o seguimento desta paciente.

**Palavras-chave:** colite ulcerosa, anemia hemolítica auto-imune

## PD111 - HEMANGIOENDOTELIOMA HEPÁTICO INFANTIL E PROPRANOLOL

Barbara Pereira<sup>1</sup>; Ana Paula Fernandes<sup>1</sup>; Susana Nunes<sup>1</sup>; Maria Joao Gil-da-Costa<sup>1</sup>; Albina Silva<sup>2</sup>; Helena Barroca<sup>3</sup>; Filomena Barreto<sup>3</sup>; Teresa Faria<sup>4</sup>; Anabela Braga<sup>5</sup>; Maria do Bom Sucesso<sup>1</sup>

1- Unidade Hemato-Oncologia Pediátrica - Serviço de Pediatria - Hospital São João - Porto; 2- Unidade de Neonatologia do Serviço de Pediatria do; 3- Serviço de Anatomia Patológica - Hospital São João - Porto; 4- Serviço de Medicina Nuclear - Hospital São João - Porto; 5- Serviço de Radiologia - Hospital São João - Porto

**Introdução:** O Hemangioendotelioma Hepático Infantil (HHI) é um tumor mesenquimatoso raro, no entanto, é o tumor vascular hepático benigno mais comum na infância (70%). O espectro clínico é muito variável, desde assintomático, na maioria dos casos, a potencialmente letal, na fase de rápido crescimento pós-natal, com possibilidade de insuficiência cardíaca congestiva, síndrome do compartimento abdominal e insuficiência hepática fulminante. Está descrita a associação com anomalias congénitas, bem como hipotiroidismo de consumo. **Caso Clínico:** Lactente do sexo masculino, assintomático, referenciado aos 3 meses de idade cronológica por nódulos hepáticos multifocais detectados em ecografia abdominal, em contexto de seguimento por prematuridade (31 semanas). Antecedentes de icterícia e anemia hemolítica neonatal grave (Hgb 6g/dL) de causa indeterminada, com resolução espontânea. A ressonância abdominal levantou a possibilidade de se tratar de um envolvimento hepático secundário por neuroblastoma. À admissão, de salientar a existência de dois hemangiomas cutâneos torácicos e hidrocelo bilateral de pequeno volume. O estudo analítico alargado, com doseamento de ferritina, desidrogenase láctica, a-fetoproteína e b-HCG foi normal. O 123I-MIBG mostrou marcada heterogeneidade de captação a nível hepático, compatível com lesões com representatividade de receptores b-adrenérgicos. A biópsia das lesões nodulares hepáticas permitiu o diagnóstico de HHI. A avaliação cardíaca foi normal. O ecodoppler abdominal mostrou fluxos normais para a veia porta e supra-hepáticas. A função tiroideia revelou valor elevado de TSH (8,59µUI/mL). Posteriormente, houve conhecimento dos valores normais de catecolaminas urinárias. Iniciou tratamento com propranolol em doses crescentes, que mantém há 5 meses, sem intercorrências. Constatou-se acentuada regressão dimensional das lesões hepáticas duas semanas após início do propranolol e normalização progressiva da função tiroideia sem terapêutica hormonal. **Discussão:** Os autores apresentam um caso clínico de HHI multifocal, associado a hipotiroidismo, tratado com propranolol, com boa evolução clínica. A substituição massiva do parênquima hepático por

hemangioendoteliomas condiciona um aumento da taxa de mortalidade, pelo que, neste lactente, se optou por tratar. A utilização de propranolol, neste contexto, tem vindo a ser preconizada como tratamento de primeira linha, dada a sua segurança, quando se monitorizam os potenciais riscos da sua utilização.

**Palavras-chave:** Hemangioendotelioma Hepático Infantil, Propranolol

## PD112 - BACTERIÊMIA EM DOENTES ONCOLÓGICOS PEDIÁTRICOS - FACTORES DE RISCO E PROGNÓSTICO

Joana Dias<sup>1</sup>; Filipa Campos<sup>1</sup>; Nuno Ferreira<sup>1</sup>; Filipe Trigo<sup>2</sup>; Íris Maia<sup>1</sup>; Vítor Costa<sup>1</sup>; Tereza Oliva<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, Instituto Português de Oncologia, Porto – Director: Dr. Armando Pinto; 2- Serviço de Microbiologia, Instituto Português de Oncologia, Porto

**Introdução:** As taxas de sobrevida em crianças com doença oncológica aumentaram progressivamente nas últimas décadas, graças à intensificação do tratamento. No entanto, a maior agressividade deste determina um maior risco infeccioso, pelo que bacteriémia e fungémiat representam uma das maiores causas de morbidade e mortalidade neste grupo. **Objectivo:** Determinar os factores de risco e o prognóstico dos doentes oncológicos pediátricos com hemocultura positiva. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos dos doentes com hemocultura positiva no ano de 2010, internados no Serviço de Pediatria do IPO-Porto. **Resultados:** Durante o período analisado, obtiveram-se 59 hemoculturas positivas (12,5% do total de hemoculturas) em 47 doentes, com idades compreendidas entre 7 meses e 17 anos, a maioria com neoplasia hematológica (69,5%). O transplante de medula óssea foi realizado em 20,4% dos doentes, 15,3% alotransplante e 5,1% autotransplante. A maioria dos doentes estava sob quimioterapia (86,4%) ou imunossuppressores (8,5%). Os motivos de internamento mais frequentes foram a neutropenia febril (27,1%), seguida do internamento electivo para QT e do internamento para estudo com 20,3% cada. Os factores extrínsecos mais frequentemente envolvidos foram o cateter venoso central (86,4%), cateter venoso periférico (64,4%), nutrição parentérica (16,9%) e a algaliação (8,5%). Em 32 dos episódios, os doentes apresentavam menos de 500 neutrófilos/  $\mu$ L, ocorrendo neutropenia prolongada (superior 14 dias) em 20,4%. Os microrganismos isolados eram: 64% gram positivos, 33% gram negativos e 3% fungos. Foi possível manter o cateter venoso central em 42 dos 51 episódios. Relativamente ao foco de infecção, foi respiratório em 15,3%, abdominal ou cutâneo em 3,4% e febre sem foco identificado em 69,5%. Em 35 episódios foram associados antibióticos após a terapêutica empírica instituída inicialmente, ocorreram 2 complicações graves (2 choques sépticos) e 1 óbito. **Conclusão:** A percentagem de hemoculturas positivas, os factores envolvidos e os microrganismos encontrados estão de acordo com o descrito na literatura, sendo a identificação do agente uma ferramenta essencial que permite a utilização de um tratamento dirigido. Assim, o prognóstico dos doentes oncológicos pediátricos com suspeita de bacteriémia, é bom com a abordagem actualmente utilizada (antibioterapia empírica + antibioterapia dirigida de acordo com os agentes isolados), com baixo número de complicações graves e mortes.

**Palavras-chave:** bacteriémia, doentes oncológicos

## PD113 - TUMORES MALIGNOS DA TIRÓIDE EM IDADE PEDIÁTRICA - CASUÍSTICA DE UMA UNIDADE ONCOLÓGICA PEDIÁTRICA

Bárbara Pereira<sup>1</sup>; Ana Paula Fernandes<sup>1</sup>; Susana Nunes<sup>1</sup>; Maria João Gil-da-Costa<sup>1</sup>; Teresa Faria<sup>2</sup>; Cíntia Castro-Correia<sup>3</sup>; Helena Barroca<sup>4</sup>; José Luis Carvalho<sup>5</sup>; Maria do Bom Sucesso<sup>1</sup>

1- Unidade de Hematologia e Oncologia Pediátrica, Serviço Pediatria - Hospital S. João; 2- Serviço de Medicina Nuclear - Hospital S. João; 3- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço Pediatria - Hospital S. João; 4- Serviço de Anatomia Patológica - Hospital S. João; 5- Serviço de Cirurgia Pediátrica - Hospital S. João

**Introdução:** Os tumores da tiróide representam 1-1,5% de todas as neoplasias pediátricas e constituem a neoplasia endócrina mais comum. Apenas 5% de todos os tumores da tiróide ocorrem em crianças e adolescentes. O carcinoma papilar é, de longe, o mais frequente e o tratamento é primariamente cirúrgico. A avaliação, tratamento e seguimento das crianças com tumor diferenciado da tiróide têm seguido as orientações dos adultos. No entanto, existem várias diferenças clínicas e moleculares descritas nas crianças. **Objectivos:** Caracterização da população pediátrica com tumor da tiróide orientada na Unidade de Hematologia e Oncologia Pediátrica do Hospital S. João. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de doentes seguidos na consulta de Oncologia Pediátrica do Hospital S. João, com o diagnóstico de tumor da tiróide. **Revistos:** sexo, idade no diagnóstico, sintomas, exames efectuados,

tratamento, histologia e recaídas. **Resultados:** Foram diagnosticados 9 doentes (5 sexo feminino e 4 sexo masculino), entre 1994 e 2011, com idades compreendidas entre 0 e 16 anos no diagnóstico. Nódulo assintomático foi a forma de apresentação na maioria dos doentes. Todos foram submetidos a tiroidectomia total como forma de tratamento inicial. O diagnóstico histológico foi carcinoma papilar em 8 doentes e carcinoma folicular em um recém-nascido. Três doentes apresentavam metastização ganglionar cervical na apresentação e dois, metástases ósseas e pulmonares. Oito doentes foram submetidos a terapêutica com I-131. Dos antecedentes patológicos há a referir três doentes submetidos a irradiação cervical por linfoma e um com suspeita de doença de Behçet. Um doente teve uma recaída ganglionar cervical com necessidade de esvaziamento cervical. Dos 6 doentes que ainda se mantêm em seguimento na consulta, todos se encontram, atualmente, vivos sem doença. **Discussão:** Paradoxalmente, apesar da baixa incidência de nódulos da tiróide em crianças, um nódulo tiroideu pediátrico tem uma probabilidade cinco vezes maior de malignidade, do que no adulto. O tratamento médico assenta na supressão da TSH pós-operatória com hormona tiroideia. Apesar de, comparativamente com os adultos, o carcinoma da tiróide em idade pediátrica se apresentar num estadio mais avançado, tem um excelente prognóstico.

**Palavras-chave:** Tumor Maligno Tiróide, Criança

## PD114 - COLESTASE NO LACTENTE: CASO CLÍNICO

vera Viegas<sup>1</sup>; Hugo Castro Faria<sup>1</sup>; Alexandra Emílio<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de Setúbal, EPE

**Introdução:** o termo colestase é usado para descrever um grupo de distúrbios associados à excreção da bilirrubina e está associado a um aumento dos níveis séricos da bilirrubina conjugada. Recém-nascidos e lactentes com doença hemolítica moderada a grave podem desenvolver sobrecarga de bilirrubina resultando em colestase. **Caso Clínico:** Lactente do sexo feminino, 1,5 meses, raça negra, internada por icterícia colestática e má progressão ponderal. Antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Uma semana antes do internamento inicia icterícia progressiva e aumento ponderal de 10g/semana com aleitamento materno exclusivo. Nega febre, irritabilidade, alterações gastrointestinais ou urinárias, ingestão de fármacos, contacto com naftalina. No exame objectivo destaca-se icterícia e palidez da pele e das mucosas e fígado palpável 3 cm abaixo da grelha costal. Analiticamente: Hb9,9g/dl, Htc26,6%, VGM 86,8fl, reticulócitos7,4% TGP 91 U/L, TGO 173 U/L, bilirrubina total9,0mg/dl bilirrubina directa 7,7 mg/dl, GGT 65 U/L. Ecografia abdominal: sem alterações visíveis das vias biliares. Transferida no 2º dia de internamento para observação por Cirurgia Pediátrica e excluída atresia das vias biliares. Durante o internamento assistiu-se a uma boa progressão ponderal com início de formula adaptada, progressivamente menos icterica mas mantendo mucosas descoradas. Exames complementares de diagnóstico: haptoglobina <math>6,6 \text{ mg/dl}</math>, teste de coombs directo negativo, esfregaço de sangue periférico: poiquilocitose acentuada, muitas células em alvo, raros esquizócitos, teste de falciformação negativo, electroforese hemoglobina: HbA2 1,4%, HbF 33,5%, HbS 0%, teste de fragilidade osmótica, gasimetria arterial, alfa 1 antitripsina, prova de suor dentro dos valores de referência; hemocultura e urocultura estéril, HIV1 e 2, AgHbs, Ac-HCV, Ac-CMV, HAV, parvovírus, sífilis, EBV negativos. Observação cardiologia e oftalmologia: sem alterações. Teve alta ao 14º dia, mantendo seguimento em Hospital dia. Realizou doseamento de G6FD (dentro dos valores de referência) e piruvato-quinase (22 U/g Hb – VR 23-82) com reticulocitose de 3,02%. Diagnóstico definitivo: deficiência de piruvato-quinase. Aguarda estudo molecular. **Conclusão:** O diagnóstico diferencial da colestase no lactente envolve uma lista longa e heterogenea de patologias com diferentes prognósticos. O esclarecimento precoce do diagnóstico etiológico e a instituição do tratamento exercem influência decisiva na sobrevivência e na qualidade de vida dos doentes.

**Palavras-chave:** Palavras chave: colestase, doença hemolítica

## PD115 - PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IMUNE – UM DIAGNÓSTICO NEM SEMPRE EVIDENTE...

Teresa São Simão<sup>1</sup>; Miguel Salgado<sup>2</sup>; Emília Costa<sup>3</sup>; José Barbot<sup>3</sup>

1- Centro Hospitalar Alto Ave Guimarães; 2- Serviço de Pediatria – Unidade Local de Saúde do Alto Minho - Viana do Castelo; 3- Unidade de Hematologia Pediátrica - Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** A Púrpura Trombocitopénica Imune (PTI) continua a ser uma doença controversa, tanto em termos diagnósticos como terapêuticos. A generalidade da literatura, vem reforçando a ideia de que se trata de um diagnóstico tão óbvio que não necessita mais do que uma história clínica, um exame físico e um hemograma com observação cuidadosa do esfregaço de sangue periférico. Este pressuposto resulta da convicção de que em mais nenhuma patologia se

observa uma citopenia tão grave e selectiva numa criança cujo estado geral é excelente. Alguns casos, no entanto, contrariam esta convicção. **Descrição do caso:** Descreve-se o caso clínico de uma criança de 2 anos que após quatro dias do aparecimento de um exantema compatível com Varicela recorre ao Serviço de Urgência (SU) por um quadro de equimoses, petéquias, epistáxis e vômitos hemáticos. O exame objectivo revelava um bom estado geral, palidez da pele e mucosas, equimoses e petéquias dispersas, lesões compatíveis com varicela. O hemograma revelava uma trombocitopenia (plaquetas 17000/mm<sup>3</sup>) e uma anemia (Hb 8,7 g/dl) normocítica e normocrómica sem reticulocitose. A gravidade do quadro hemorrágico e o facto de a PTI estar documentada de forma consistente como complicação da Varicela, esteve na base do recurso à terapêutica com IgG ev (1g/kg em toma única). No entanto, a presença de uma bicitopenia, colocava o receio de diagnósticos alternativos, eventualmente mais graves, facto que esteve na base de um estudo analítico exaustivo (estudo da coagulação, prova de coombs, marcadores víricos, estudo imunológico e estudo ecográfico) que incluiu mielograma mesmo antes da avaliação da resposta terapêutica. Os três dias seguintes vieram, no entanto, dissipar estes receios. A contagem de plaquetas subiu e emergiu uma reticulocitose, sendo que o conteúdo da Hb dos reticulócitos (CHR) era indicador de uma eritropoiese ferripriva em início. **Discussão:** A presença de uma anemia em associação com uma trombocitopenia não inviabiliza à partida o diagnóstico de PTI já que uma hemorragia importante pode estar na sua origem. Esta hemorragia pode inclusivamente despoletar um défice agudo de ferro susceptível de prejudicar a recuperação da anemia e protelar a caracterização da situação na sua globalidade.

**Palavras-chave:** Púrpura Trombocitopénica Imune, varicela

## PD116 - UM CASO DE VELOCIDADE DE SEDIMENTAÇÃO (VS) NÃO DOSEÁVEL...

Nélia F. Costa<sup>1</sup>; Sílvia Ferreira Silva, Ana Moutinho, Domingas Assunção, Graça Seves, Maurílio Gaspar<sup>1</sup>

1- ULSBA - Hospital de Beja

**Introdução:** A VS é um marcador inespecífico da resposta inflamatória, que reflecte o grau de sedimentação dos glóbulos vermelhos (GV) em uma amostra de sangue, durante um período específico. Modificações do volume/forma dos GV e das proteínas plasmáticas, são causas de não doseamento da VS. **Caso Clínico:** Criança do sexo feminino, 12 meses, raça branca, natural da Vidigueira, observada no SU, por febre com oito dias de evolução e dor abdominal/membros inferiores (MI) de agravamento progressivo. Antecedentes pessoais de anemia normocítica normocrómica em estudo. Antecedentes familiares irrelevantes. À observação apresentava febre, abdómen doloroso à palpação profunda e dor nos membros inferiores com recusa no apoio. Restante exame objectivo normal. Analiticamente: Hb 8.8g/d, leuc 15270/L (46.5%N), plaq 290000/L; PCR 4.6mg/dL; Urocultura negativa; Rx e Eco abdominais normais. Durante o internamento no Serviço de Pediatria manteve-se apirética, com dor à mobilização dos MI e recusa da posição sentada. Colocou-se a hipótese de patologia da coluna lombo-sagrada/bacia - avaliação radiológica normal. VS não doseável em duas medições consecutivas. Foi pedido esfregaço sanguíneo (anemia normocrómica, com moderada anisocitose e poiquilocitose, raros drepanócitos e policromatofilia moderada) e electroforese das Hb (Hb A2 1,6%, Hb S 59,5%). Foi solicitada electroforese das hemoglobinas aos pais: ambos portadores de Hb S. Orientada para Consulta de Pediatria do Hospital de Beja e Consulta de Hemoglobinopatias do H.D.Estefânia. Desde então teve uma crise hemolítica, com necessidade de transfusão sanguínea. **Discussão:** O Alentejo é uma zona com risco elevado de anemias hemolíticas. Decidimos apresentar este caso, pelo modo de apresentação: criança de raça branca, sem antecedentes familiares conhecidos de drepanocitose, na qual a VS não doseável nos fez colocar a hipótese diagnóstica em questão. Na investigação, constatou-se que os pais são naturais de uma zona mineira no Concelho de Serpa, onde existiu uma população de escravos negros.

**Palavras-chave:** VS, Drepanocitose

## PD117 - INSUFICIÊNCIA RENAL EM ADOLESCENTE COM TUMOR DAS CÉLULAS GERMINATIVAS

Glória Silva<sup>1</sup>; Miguel Costa<sup>2</sup>; Teresa São Simão<sup>3</sup>; Mariana Afonso<sup>4</sup>; Ribeiro Castro<sup>5</sup>; Marta Almeida<sup>6</sup>; Nuno Farinha<sup>6</sup>; Armando Pinto<sup>6</sup>

1- Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada; 2- Hospital de São Marcos, Braga; 3- Centro Hospitalar do Alto Ave- Guimarães; 4- Serviço de Anatomia Patológica do Instituto Português de Oncologia do Porto Francisco Gentil; 5- Serviço de Cirurgia Pediátrica do Instituto Português de Oncologia do Porto Francisco Gentil; 6- Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia do Porto Francisco Gentil

**Introdução:** A insuficiência renal (IR) em doentes oncológicos influencia de maneira decisiva a sua abordagem clínica. Tanto a doença como os fármacos podem afectar a função renal e muitos agentes quimioterápicos são excretados a nível renal sendo difícil a sua monitorização. Os autores apresentam um caso clínico de tumor de células germinativas em que se desenvolveu insuficiência renal antes do início da quimioterapia. **Caso Clínico:** Adolescente, sexo feminino, 14 anos, sem antecedentes patológicos de relevo, com história de metrorragia com 15 dias de evolução, anorexia e aumento do perímetro abdominal. Massa palpável no hipo e mesogastro, dura e mal delimitada. Os exames de imagem revelaram ascite abundante, disseminação peritoneal, lesão expansiva pélvica heterogênea com áreas císticas, indissociável do útero que atingia um diâmetro máximo aproximado de 17,2 cm; tumefacções anexiais bilaterais complexas (11,8cm -direita; 8,7cm -esquerda). O exame citológico realizado por agulha fina revelou tumor de células germinativas misto, com componente predominante de teratoma imaturo. Após a admissão, instalação de insuficiência renal aguda (ureia 8mg/dl; creatinina 100,3 mg/dl), anúria e agravamento de ascite. Foi submetida a paracenteses descompressivas e hemodiálise. Iniciou quimioterapia com carboplatino, etoposido e bleomicina (JEB). Após o 1º ciclo, normalização da função renal (TFG 143ml/min/1,73m<sup>2</sup>), desaparecimento ecográfico da lesão que envolvia o útero e redução das tumefacções anexiais (a maior à direita com 9,9 cm e à esquerda com 7,8 cm). Cumpriu mais 3 ciclos JEB. Na avaliação pré-cirúrgica mantinha formações císticas anexiais bilaterais (3 cm à direita e 2,8 cm à esquerda). Foi submetida a laparotomia com ooforectomia bilateral seguida de 2 ciclos JEB. Um 1 mês após 6º ciclo JEB, na reavaliação de fim de tratamento, detectada recidiva local da doença, tendo iniciado quimioterapia de 2ª linha com vinblastina, cisplatino e ifosfamida ainda em curso. **Discussão:** Os tumores das células germinativas são raros na idade pediátrica e a sua apresentação é muitas vezes indolente, atrasando o diagnóstico e piorando o prognóstico vital ou funcional. Os autores discutem a problemática de iniciar tratamento potencialmente nefrotóxico num doente com insuficiência renal e destacam a boa resposta e a reversibilidade das alterações renais com a quimioterapia. A adaptação das doses devido a insuficiência renal poderá ter condicionado o prognóstico da doente e a recaída.

**Palavras-chave:** tumor das células germinativas, adolescente, insuficiência renal

## PD118 - ANEMIA HEMOLÍTICA AUTO-IMUNE POR CMV- RELATO DE UM CASO CLÍNICO

Clara Preto<sup>1</sup>; Helena Pereira<sup>1</sup>; Joana Cotrim<sup>1</sup>; Cristina Cândido<sup>1</sup>; Fátima Dias<sup>1</sup>; Natália Miguel<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

A anemia hemolítica auto-imune (AHAI) é rara na idade pediátrica. A maioria dos casos está associada a infecções víricas ou bacterianas. Os mecanismos imunológicos subjacentes permanecem ainda mal compreendidos. **Caso clínico:** Criança de 6 anos, sexo feminino, referenciada ao serviço de urgência por dor abdominal, anorexia e perda de peso (3 kg) com dois meses de evolução. Aparecimento de escleróticas ictericas duas semanas antes do episódio de urgência. Sem febre, vômitos ou diarreia. Apresentava bom estado geral, palidez mucocutânea e icterícia das escleróticas. Sem hepatoesplenomegalia. O seu quadro hematológico caracterizava-se por uma anemia (Hb-10. Ig/dL) normocítica, normocrómica, compensada por reticulocitose (8,1%) e leucocitose com neutrofilia. Os parâmetros bioquímicos revelaram aumento da DHL (839 IU/l), hiperbilirrubinemia (BT 3.9mg/dl; BD-0,3 mg/dl) e haptoglobinas indoseáveis. Velocidade de sedimentação elevada (85 mm). O esfregaço de sangue periférico apresentou anisocitose com policromasia e alguns macrócitos, formas irregulares e esferócitos; raros linfócitos activados. O teste anti-globulina directo foi positivo (TAD) (IgG +++). O aspirado de medula óssea revelou uma medula hiperplásica com hiperplasia eritroide, sem alterações morfológicas. Serologia positiva (IgG e IgM) para Citomegalovírus (CMV) e indeterminada para EBV. Estudo imunológico sem alterações. Três dias após início do quadro verificou-se aparecimento de colúria e esquisócitos em esfregaço de sangue periférico. Efectuou terapêutica com imunoglobulinas ev (1g/kg/dia) durante dois dias sem melhoria, e posteriormente com prednisolona (2mg/kg) durante 2 semanas e desmame durante 3 meses. A polimerase (PCR) e antigenemia para CMV foram negativas. A evolução foi favorável. Verificou-se normalização do valor da hemoglobina ao 4º dia e regressão dos restantes parâmetros de hemólise aos 12 meses. Mantém TAD positivo. **Comentários:** Nas crianças a infecção por CMV está frequentemente associada a AHAI provavelmente como manifestação de desregulação imune desencadeada pelo processo infeccioso. Na literatura não existe consenso acerca do tratamento da AHAI por CMV em indivíduos imunocompetentes. Nos casos ligeiros opta-se por atitude expectante. Neste caso o tratamento com imunoglobulinas e corticoide deveu-se ao aparecimento de

esquísocitos e colúria. Questionamo-nos se a administração de imunoglobulina específica para CMV encurtaria a duração do quadro hemolítico.

**Palavras-chave:** CMV; anemia hemolítica auto-imune

## PD119 - (\*)ESTUDO RETROSPECTIVO – DOENÇA DE VON WILLEBRAND : A IMPORTÂNCIA DO SEU DIAGNÓSTICO!

Pedro Mendes<sup>1</sup>; Ana Rita Prior<sup>2</sup>; Alexandra Vasconcelos<sup>3</sup>; Maria João Palaré<sup>2</sup>; Anabela Ferrão<sup>2</sup>; Anabela Morais<sup>2</sup>

1- Hospital São Bernardo, Setúbal; 2- Unidade de Hematologia Pediátrica Serviço de Pediatria. Directora: ProfªDra. Celeste Barreto Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Profª Doutora Maria do Céu Machado; 3- Hospital Fernando Fonseca

**Introdução:** A Doença de von Willebrand (DVW) é a patologia hemorrágica hereditária mais frequente, estando presente em 1 – 3 % da população geral. Trata-se de uma doença autossómica dominante e resulta de um défice quantitativo ou qualitativo do factor de von Willebrand (FVW). Classifica-se em 3 tipos: tipo 1 (FVW quantitativamente diminuído); tipo 2 (FVW qualitativamente anormal) e tipo 3 (FVW quase ausente). Clinicamente caracteriza-se principalmente por equimoses, epistaxis, menorragias e hemorragia pós-cirurgia (amigdalectomia ou extracção dentária). Perante situações com elevado risco de hemorragia pode ser necessário instituir terapêutica profilática. **Objectivos:** Caracterizar os casos de Doença de von Willebrand, seguidos na Unidade de Hematologia Pediátrica do HSM. **Material e Métodos:** Estudo descritivo por análise dos processos clínicos das crianças com diagnóstico de DVW. Foram analisados: sexo, idade no diagnóstico, sintomatologia inicial/motivo de referência, história familiar, aPTT, doseamento FVW funcional, FVW antigénico, factor VIII, contagem de plaquetas, análise multimérica do FVW, intercorrências e necessidade de terapêutica. **Resultados:** Identificaram-se 29 casos de DVW. A idade no diagnóstico/referência variou entre 10 dias e 14 anos (média de 5,5 anos). Relativamente ao sexo, 51,7% (n=15) são do sexo feminino e 48,3% (n=14) do sexo masculino. Em 27,6% (n=8) dos casos identificou-se história familiar. Nenhum dos doentes apresentou trombocitopenia. O principal motivo de referência à consulta de hematologia foi prolongamento do aPTT em análises pré-operatórias. A principal forma de apresentação clínica foi epistaxis e hemorragia pós-cirurgia. Dezoito doentes têm análise multimérica concluída, nos restantes a análise encontra-se em curso. Um doente teve necessidade de efectuar terapêutica específica para a cirurgia. **Conclusão:** Em virtude da DVW não apresentar por vezes clínica exuberante, esta encontra-se subdiagnosticada. O prolongamento do aPTT em análises pré-operatórias é o principal motivo de referência. Pretende-se relembrar e salientar a importância da investigação e identificação das crianças com DVW, fundamentalmente perante procedimentos invasivos (cirurgias, extracção dentária), podendo ser efectuada terapêutica profilática de forma a evitar complicações hemorrágicas.

**Palavras-chave:** Doença von Willebrand, coagulopatia

## PD120 - HEPATITE COLESTÁTICA: MANIFESTAÇÃO INVULGAR DE INFECÇÃO AGUDA PELO VÍRUS EPSTEIN-BARR

Andreia Dias<sup>1</sup>; Rita Oliveira<sup>2</sup>; Gabriela Laranjo<sup>2</sup>; Elisabete Santos<sup>2</sup>; Cristina Faria<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto; 2- Centro Hospitalar Tondela Viseu

**Introdução:** A infecção aguda pelo Vírus Epstein-Barr (EBV) causa frequentemente comprometimento hepático com elevação das transaminases (80-90%). Contudo, a hiperbilirrubinémia é considerada um achado raro e muitas vezes atribuída a hemólise. Em artigos recentes tem sido relatado um número crescente de casos de hepatite colestática por EBV. **Caso Clínico:** Adolescente do sexo feminino de 16 anos, previamente saudável, que há cinco dias havia iniciado quadro de mialgias e astenia, que em D3 se associaram a febre (38°C axilar, 8/8horas), vómitos alimentares e dor intermitente moderada no hipogastro e região paravertebral lombossagrada bilateralmente. Nesta altura notada ainda icterícia e colúria de agravamento progressivo. Ingestão de paracetamol 4gr/dia desde D3, negando consumo de outros tóxicos. Sem comportamento de risco, viagens recentes ou ingestão alimentar suspeita. Apresentava bom aspecto geral, coloração icterícia da pele e escleróticas. Dor na palpação das regiões referidas, sem organomegalias. Restante exame sem particularidades. Analiticamente: pancitopenia (4000x10<sup>9</sup>/L leucócitos, 11,5 gr/dL hemoglobina, 80x10<sup>9</sup>/L plaquetas); hepatite (ALT 229 UI/L, AST 117 UI.); icterícia conjugada (BT 9,8 mg/L, BD 6,71 mg/dL); colestase (γGT 208,2 UI/L, FA 158 UI/L); estudo da coagulação e albumina normais. Ecografia abdominal com

ligeira esplenomegalia homogénea. Serologia revelando infecção aguda por EBV (VCA IgG 21,7 U/mL (+) e IgM 96,30 U/mL (+)); negativa para HIV 1 e 2, HAV, HBV, HCV, HEV, CMV e Herpes Simplex I e II. Internamento em D6 sob medidas gerais e repouso. Em D11 melhoria significativa da astenia e colúria. BT máxima em D12 (12,1 mg/dL), coincidente com queixas de prurido que manteve 48 horas. Em D14 referiu odinofagia, constatando-se hiperemia amigdalina com exsudado e adenopatias cervicais anteriores e posteriores bilaterais. No dia seguinte iniciou apirexia sustentada. Alta em D16 clinicamente melhorada. Reavaliação em D23 estando assintomática e com melhoria dos parâmetros analíticos: BT 2,1 mg/L, BD 2,1 mg/dL, γGT 66,7 UI/L, FA 159 UI/L. **Conclusões:** A infecção aguda por EBV deve integrar o diagnóstico diferencial da hepatite colestática. O seu curso clínico é geralmente autolimitado, e os raros relatos de hepatite crónica não estão bem documentados. O tratamento com esteróides e antivíricos tem sido usado em casos de comprometimento hepático severo, mas não há estudos randomizados que suportem a sua recomendação.

**Palavras-chave:** hepatite, colestase, EBV

## PD121 - (\*)VIH EM ADOLESCENTES HETEROSSEXUAIS. A PONTA DO ICEBERG?

Anaxore Casimiro<sup>1</sup>; Conceição Neves<sup>2</sup>; Flora Candeias<sup>2</sup>

1- Hospital de Dona Estefânia; 2- Consulta de Imunodeficiências, Hospital de Dona Estefânia

**Introdução:** A Consulta de Imunodeficiências do Hospital de Dona Estefânia tem seguido ao longo dos anos crianças infectadas pelo VIH, a maioria por transmissão vertical. Os adolescentes têm sido tradicionalmente considerados como um grupo de risco acrescido para infecção VIH, pelos seus comportamentos, nomeadamente sexuais, incluindo o início precoce da vida sexual, o uso inconstante do preservativo, a duração dos relacionamentos e a prática de relações sexuais desprotegidas com múltiplos parceiros. **Objectivo:** Análise do contexto sócio-demográfico e clínico dos adolescentes seropositivos, que adquiram a infecção por via heterossexual, seguidos na Consulta de Imunodeficiências do Hospital de Dona Estefânia. **Materiais e Métodos:** É feita uma análise retrospectiva, através da consulta dos processos clínicos. Foram analisados dados demográficos (idade, sexo, naturalidade, residência, escolaridade e actividades lúdicas), clínicos e laboratoriais. Foram excluídos os casos de transmissão por abuso sexual. **Resultados:** São seguidos na consulta cinco adolescentes, quatro naturais de Portugal (80%) e um natural da Guiné-Bissau, todos com VIH 1. Quatro são do sexo feminino (80%), com uma mediana de idades de 16 anos (min 13; max 17). Frequentam entre o 9º e o 12º ano, sendo que uma das adolescentes abandonou a escola. Dois são fumadores (40%). À excepção de uma das doentes, com um namorado toxicodependente, consumidora ocasional de haxixe e com cinco parceiros sexuais, o único factor de risco acrescido para contágio nos restantes casos foi a não utilização de preservativo. A forma de apresentação foi variável, desde síndrome mononucleose like (dois), úlcera genital (um), análise por iniciativa própria (dois). Não se registam outras DSTs. Quatro (80%) estão a fazer terapêutica anti-retrovírica e todos se encontram assintomáticos. **Discussão:** Com este trabalho, pretende-se chamar a atenção para um problema emergente que é a infecção em adolescentes heterossexuais, necessitando de uma abordagem holística, envolvendo a família, a escola e a sociedade em geral, não esquecendo o papel primordial dos profissionais de saúde. **Conclusão:** A Lei n.º 60/2009 estabelece o regime de aplicação da educação sexual em meio escolar, tendo como uma das finalidades a redução de consequências negativas dos comportamentos sexuais de risco, tais como a gravidez não desejada e as infecções sexualmente transmissíveis. Apesar destes esforços prevê-se um aumento do número de casos por transmissão heterossexual.

**Palavras-chave:** VIH, Adolescentes, heterossexuais

## PD122 - FEBRE, ODINOFAGIA E TOSSE NUM ADOLESCENTE

Patrícia Mação<sup>1</sup>; Cândida Cancelinha<sup>1</sup>; Mónica Jerónimo<sup>1</sup>; Teresa Seivas<sup>2</sup>; Paulo Lopes<sup>2</sup>; Fernanda Rodrigues<sup>4</sup>

1- Unidade de Infeciologia, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra; 2- Serviço de Hematologia, Centro Hospitalar Coimbra; 3- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Cova Beira, Covilhã; 4- Unidade de Infeciologia, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra; Centro de Investigação e Formação Clínica, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra

**Introdução:** O Síndrome de Lemierre (SL) é uma entidade rara, caracterizada por tromboflebite da veia jugular interna (VIJ) com embolização séptica. Pode surgir como complicação de faringoamigdalite aguda. O gérmen mais frequentemente identificado é o *Fusobacterium necrophorum*. **Caso Clínico:** Adolescente 11A, com várias observações médicas por febre e odinofagia com diagnóstico

de amigdalite vírica (testes rápidos do antígeno *S. pyogenes* negativos). Iniciou amoxicilina em D5 por agravamento clínico. Em D7 surgiu prostração, recusa alimentar e tosse. À observação apresentava gemido, polipneia, SpO<sub>2</sub> 95%, hipertrofia amigdalina e diminuição do murmúrio vesicular pulmonar bibasal. A radiografia torácica revelou infiltrado intersticial bilateral com focos broncopneumônicos dispersos. Analiticamente apresentava leucocitose com neutrofilia (13x10<sup>9</sup>/L) e pCr 19,34 mg/dL. Iniciou ampicilina e eritromicina. Apesar de melhora inicial, em D9 houve agravamento da dificuldade respiratória e febre, surgindo dor abdominal e cervical direita. Foi notada tumefacção cervical dolorosa ipsilateral, ao longo do bordo do esternocleidomastoideu (ECM). A ecografia cervical revelou processo inflamatório com adenopatias e trombose parcial da VJI. A angio-TAC mostrou focos pneumônicos dispersos, colocando-se a hipótese de SL. Iniciou Piperacilina-Tazobactam e enoxaparina. Foi transferido para o hospital terciário de referência onde se constatou abaulamento amigdalino direito. A TC Cervical (D11) mostrou abscesso multiloculado parafaríngeo direito, condicionando desvio esquerdo da traqueia e trombo endoluminal extenso na VJI. Nas primeiras 48h houve agravamento clínico com tosse e SDR moderado, com necessidade de O<sub>2</sub> suplementar. Houve depois melhora progressiva do estado geral e da febre, evoluindo para exame físico e avaliação analítica sem alterações. A hemocultura foi negativa. Completou 3 semanas de antibiótico endovenoso, seguido de amoxicilina+ácido clavulânico e metronidazol durante 2 semanas. Fez enoxaparina durante 6 meses. Nos controlos ecográficos subsequentes manteve trombo da VJI. A TC pulmonar aos 6 meses foi normal. **Comentários:** A gravidade desta patologia exige diagnóstico rápido para evitar as potenciais complicações. Uma amigdalite com evolução atípica e surgimento de tumefacção dolorosa ao longo do bordo do ECM deve fazer evocar este diagnóstico. Foi instituída terapêutica anticoagulante, embora seja discutível dada a escassa evidência científica de benefício da mesma.

**Palavras-chave:** Amigdalite, Síndrome Lemierre, Tromboflebite, Embolo séptico

## PD123 - PROGRAMAS DE VIGILÂNCIA DE PRESCRIÇÃO ANTIMICROBIANA EM PEDIATRIA – ONDE ESTAMOS NA EUROPA?

Ana Brett<sup>1</sup>; Mike Sharland<sup>2</sup>; Fernanda Rodrigues<sup>1</sup>

1- Serviço de Urgência e Unidade de Infeciologia, Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Paediatric Infectious Diseases Unit, St George's Healthcare NHS Trust, Tooting, London,

**Introdução:** Um Programa de Vigilância da Prescrição Antimicrobiana (PVPA) engloba uma série de medidas adoptadas com a finalidade de otimizar a prescrição de antimicrobianos, com o objectivo de melhorar a sua eficácia e minimizar efeitos adversos, limitando assim o aumento de resistências aos antimicrobianos e contribuindo para uma melhor relação custo-benefício. Em 2007, as guidelines da Infectious Diseases Society of America destacaram a população pediátrica como um grupo prioritário para avaliar a eficácia dos PVPA. Estima-se que nos EUA cerca de 1/3 dos hospitais pediátricos tenham um PVPA a decorrer. Uma revisão sistemática de PVPA na pediatria nos EUA encontrou 28 estudos que preencheram os critérios de inclusão; destes, 75% mostraram resultados positivos, embora apenas 16 tenham sido realizados em meio hospitalar. **Objectivos:** Determinar a utilização de PVPA em Pediatria na Europa. **Métodos:** Revisão sistemática da literatura publicada sobre PVPA – Antimicrobial Stewardship Programmes - até Janeiro de 2011, nas seguintes bibliotecas virtuais: Medline, Embase e Web of Science. Foram utilizados os termos: “antimicrobial stewardship; program(s); pediatric(s); Europe” em diversas combinações. Realizada a consulta sistemática dos sítios de internet dos principais hospitais pediátricos na Europa. **Resultados:** Foram encontrados 174 artigos sobre PVPA, de 26 países, 49 (28%) dos quais da Europa. Relativamente a PVPA em pediatria, existem apenas 13 artigos, nenhum referente a países europeus. Também não foi encontrada evidência de PVPA a decorrer em nenhum dos principais hospitais pediátricos europeus identificados. **Conclusão:** Nesta revisão, não foi encontrada evidência de existência de PVPA a decorrer na Europa, tanto na comunidade como em meio hospitalar. As elevadas taxas de resistência aos antimicrobianos, os elevados custos com os mesmos e os resultados positivos obtidos com a aplicação destes programas nos EUA, tornam prioritária a aplicação dos mesmos na Europa, com avaliação de resultados.

**Palavras-chave:** Programas de Vigilância de Prescrição Antimicrobiana

## PD124 - NÓDULOS SUBCUTÂNEOS – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Filipa Flor-de-Lima<sup>1</sup>; Liliana Branco<sup>1</sup>; Joana Magalhães<sup>1</sup>; Liliana Macedo<sup>1</sup>; Carla Laranjeira<sup>1</sup>; Cláudia Neto<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave, E.P.E., Guimarães

**Introdução:** A abordagem dos nódulos subcutâneos continua a ser um desafio diagnóstico, não só pelas suas variadas apresentações, como também pelas inúmeras doenças a que podem estar associados que incluem causa inflamatória, infecciosa ou tumoral. **Caso clínico:** Adolescente do sexo feminino, 17 anos de idade, com escoliose lombar, sem outros antecedentes pessoais ou familiares de relevo. Referia lombalgia com 3 meses de evolução e agravamento progressivo associada, no último mês, ao aparecimento de nódulos subcutâneos. Sem história prévia de traumatismo, febre, artralhas, exantemas ou outros sintomas. Negava contacto com animais, conviventes doentes ou viagens recentes. Consumia água engarrafada, leite de vaca pasteurizado e negava ingestão de queijo fresco. Ao exame objectivo apresentava nódulos lombossagrados, infracentimétricos, de consistência elástica, bordos regulares, dolorosos à palpação, sem sinais inflamatórios externos e não aderentes aos planos superficiais ou profundos. Do estudo efectuado salienta-se IgM positiva para *Borrelia burgdorferi* com IgG negativa. Após o conhecimento dos resultados, a adolescente recorda um episódio de picada por carraça 5 meses antes. Por suspeita de Doença de Lyme iniciou antibioticoterapia, verificando-se regressão progressiva dos nódulos e melhora das queixas algicas. **Discussão/Conclusão:** A Doença de Lyme é uma doença multissistémica com apresentação clínica variável, que pode incluir nódulos subcutâneos e cujo diagnóstico exige elevado índice de suspeição. A história epidemiológica e o exame objectivo são fundamentais, mas nem sempre há a percepção da picada ou a presença de sinais típicos. Por fim, os exames complementares apresentam muitas limitações incluindo as serologias que, embora amplamente usadas, devem ser interpretadas cautelosamente.

**Palavras-chave:** Nódulos subcutâneos, história clínica, exame objectivo, Doença de Lyme

## PD125 - EXAMES BACTERIOLÓGICOS EM LACTENTES COM MENOS DE 3 MESES DE IDADE

Teresa Almeida Campos<sup>1</sup>; Joana Rebelo<sup>1</sup>; Sofia Águeda<sup>1</sup>; Liane Costa<sup>1</sup>; Inês Azevedo<sup>1</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG Mulher e Criança, Centro Hospitalar São João

**Introdução:** As doenças infecciosas são uma causa comum de hospitalização em lactentes com menos de 3 meses de idade. Mesmo suspeitando tratar-se de uma doença vírica benigna, é frequente a requisição de múltiplos estudos, incluindo exames microbiológicos, e a instituição de terapêutica antibiótica. **Objectivo:** Identificação dos exames bacteriológicos mais comumente requisitados em lactentes com menos de 3 meses de idade e a sua relação com o diagnóstico e o tratamento antibacteriano. **Material:** Avaliação dos lactentes com menos de 3 meses de idade, previamente saudáveis, internados durante o período de um ano e a quem foram requisitados exames bacteriológicos. **Resultados:** Foram incluídos 157 doentes, com distribuição etária: <28 dias (30.6%), 29-59 dias (36.9%) e 60-89 dias (32.5%). Os produtos orgânicos mais frequentemente submetidos a cultura foram: sangue (131), urina (109) e líquido cefalorraquidiano (47), com isolamento de agente bacteriano em 13%, 36.7% e 8.5% respectivamente. A antibioticoterapia foi instituída em 52.9% dos doentes, com uma duração média de 8 dias: 32.5% em monoterapia (maioria cefotaxima) e 67.5% com terapêutica combinada (ampicilina com cefotaxima ou gentamicina). Foram identificados 3 casos de resistência antibiótica. Tiveram diagnóstico final de infecção bacteriana 38.2% dos doentes: pielonefrite (51.2%), sépsis (13.3%), otite (10%), meningite (6.7%), pneumonia (5%) e outras infecções (13.8%). O valor da proteína C reactiva (32,6 mg/L versus 9,6 mg/L) e do número de leucócitos (14480/μL versus 11152/μL) era significativamente mais elevado em doentes com diagnóstico final de infecção bacteriana (p <0.001). **Conclusão:** Neste grupo etário, perante a suspeita de uma doença infecciosa, são realizados numerosos exames bacteriológicos e prescritos muitos antibióticos sem que haja evidência de etiologia bacteriana (62.8%). É, pois, fundamental que sejam formulados critérios mais objectivos para a distinção das diferentes causas infecciosas para que se possa reduzir a excessiva intervenção diagnóstica e terapêutica.

**Palavras-chave:** Exames bacteriológicos, antibioticoterapia, lactentes

## PD126 - VIH - DESAFIOS À INTERVENÇÃO

Rosa Gomes<sup>1</sup>; Graça Rocha<sup>1</sup>; Sofia Pereira<sup>2</sup>; Rosa Gouveia<sup>2</sup>; Margarida Tavares<sup>3</sup>; Isabel Mota<sup>3</sup>

1- Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra; 2- Centro Hospitalar Lisboa Norte, E.P.E. – Hospital de Santa Maria; 3- Hospital de S. João, do Porto E.P.E

**Introdução:** Os avanços na terapêutica anti-retrovirica vieram transformar esta infecção numa doença crónica. A adesão à terapêutica tem permitido que tenham qualidade de vida e que estejam a atingir a adolescência e a idade adulta. Constitui uma das prioridades das estruturas de saúde implementar medidas que proporcionem a humanização dos cuidados. A intervenção baseia-se numa abordagem holística, planeada, individualizada através de actividades lúdicas e formativas. Numa responsabilidade educativa partilhada, o Projecto “A Brincar também se Aprende!” desde há 9 anos que é constituído por equipa multidisciplinar e voluntários. **Material e Métodos:** Os campos tiveram a duração de cinco dias. A planificação é da responsabilidade dos técnicos em articulação com a população-alvo. Foram organizadas actividades lúdicas, culturais, desportivas e sessões psico-educativas. Os grupos fazem sempre uma avaliação escrita. **Objectivos:** Sensibilizar/educar para a adesão ao tratamento; Reflectir sobre atitudes parentais; Promover o bem-estar psico-afectivo proporcionando adequada inserção na escola/comunidade e articulação com a família; Fomentar a auto-estima; Promover a criação de grupos de entreajuda. **Resultados:** Participaram 281 crianças/adolescentes acompanhadas por um familiar (mãe, avós e família de acolhimento) seguidas no Hospital Pediátrico de Coimbra, Hospital de Santa Maria de Lisboa e Hospital de São João do Porto, provenientes de vários distritos, com idades compreendidas entre os 6 meses e os 20 anos. Destacam-se como principais benefícios: promoção da resiliência, diminuição do isolamento social/emocional, aprendizagem com a experiência entre pares, compreensão sobre a doença e esclarecimento de dúvidas, melhor adesão à terapêutica. **Conclusão:** A avaliação gerou uma consciência e forjou uma convicção de que se deve assegurar a continuidade deste projecto. Intervir é ajudar a reduzir o estigma e a discriminação, contribuindo para a promoção da resiliência, tornando-os mais confiante no mundo, nos outros e neles próprios. **Palavras-chave:** VIH, crianças, adolescentes, família, humanização, educação.

## PD127 - (\*) DÉFICE DE RESPOSTA A ANTIGÉNIOS POLISSACÁRIDOS

T Serrão<sup>1</sup>; S Batalha<sup>1</sup>; AI Cordeiro<sup>1</sup>; C Martins<sup>2</sup>; C Neves<sup>1</sup>; LM Borrego<sup>2</sup>; JF Neves<sup>1</sup>

1- Imunodeficiências Primárias, Unidade de Infeciologia Área de Pediatria Médica, Centro Hospitalar Lisboa Central – EPE – Hospital Dona Estefânia; 2- Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa

As imunodeficiências humorais constituem cerca de 2/3 de todos os défices imunitários congénitos. Dentro deste grupo de doenças existe uma grande variabilidade de apresentações clínicas, consoante a maior ou menor especificidade do defeito imune. O defeito de resposta a antigénios polissacáridos é uma imunodeficiência congénita relativamente frequente, havendo estudos que estimam que possa estar presente em 5% a 10% de todos os doentes com infecções respiratórias de repetição. A falta de resposta aos antigénios polissacáridos está descrita em indivíduos com níveis séricos normais de imunoglobulinas e subclasses de IgG, em outros com deficiência quantitativa de subclasses de IgG (especialmente de IgG2) ou com defeito de IgA (20% a 50% destes doentes), acompanhado ou não de defeito de subclasse. Pode ainda estar também associada a outras imunodeficiências primárias, tais como o Síndrome de Wiskott-Aldrich, Ataxia-telangiectasia, Síndrome de hiper IgE ou Candidíase mucocutânea crónica. A maioria destes doentes responde normalmente a antigénios proteicos e a resposta aos diferentes serótipos do *Streptococcus pneumoniae* pode ser muito heterogénea. No presente trabalho foram reunidos dados clínicos de seis crianças com defeito de resposta aos antigénios polissacáridos. Quatro foram estudados por infecções de repetição e dois em rastreio de crianças com ataxia-telangiectasia. Quatro apresentam defeito isolado, um associado a defeito de IgG2 e outro a defeito de IgA. A orientação terapêutica destes doentes depende muito da clínica apresentada, pelo que um deles está em programa de substituição regular com imunoglobulina e três fazem antibióticoterapia profilática, com franca melhoria clínica. Os restantes não fazem qualquer terapêutica específica. Esta é uma entidade que deve ser considerada por todos os clínicos. É facilmente rastreável, o que permite não só a adopção de estratégias preventivas eficazes (com consequente melhoria da qualidade de vida dos doentes e das suas famílias) mas também reduzir os custos de saúde associados.

**Palavras-chave:** Bronquiectasias, imunodeficiências primárias, defeito de resposta a antigénios polissacáridos

## PD128 - TUBERCULOSE PULMONAR – AINDA É DIFÍCIL FAZER O DIAGNÓSTICO?

Jenny Gonçalves<sup>1</sup>; Marisa Oliveira<sup>1</sup>; João Farelha Neves - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos<sup>2</sup>; Marta Oliveira<sup>3</sup>; Maria João Brito<sup>1</sup>

1- Unidade de Infeciologia Departamento de Pediatria Médica; Director: Gonçalo Cordeiro Ferreira Hospital Dona Estefânia – CHLC - EPE, Lisboa, Portugal; 2- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos Departamento de Pediatria Médica Director: Gonçalo Cordeiro Ferreira Hospital Dona Estefânia – CHLC - EPE, Lisboa, Portugal; 3- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos Departamento de Pediatria Médica; Director: Gonçalo Cordeiro Ferreira Hospital Dona Estefânia – CHLC - EPE, Lisboa, Portugal

**Introdução:** Em Portugal, na última década tem-se assistido a um decréscimo anual de tuberculose (TB) (média de 6.4%), continuando no entanto a existirem bolsas da doença. Na adolescência a forma clínica aproxima-se da do adulto, mas podem ocorrer apresentações que dificultem o diagnóstico. **Caso clínico 1:** Adolescente de 14 anos, com tosse durante seis semanas, expectoração mucopurulenta escassa, dor de costas ocasional após o exercício e astenia. Recorre à urgência por febre alta (40.5°C), toracalgia e dificuldade respiratória. A radiografia de tórax revelou volumoso hidropneumotórax direito, com colapso total do pulmão e necessidade de drenagem torácica imediata. A TC identificou cavitação e focos de condensação no lobo inferior, pelo que iniciou antibióticos. Houve evolução para Acute Respiratory Distress Syndrome e paragem cardíaco-respiratória, com necessidade de ventilação mecânica e toilette pleural, complicada de hemotórax. No lavado bronco-alveolar (LBA) e líquido pleural isolou-se *M. tuberculosis*. A evolução foi complicada de fistula pleurocutânea e paquipleurite grave. **Caso clínico 2:** Adolescente de 17 anos, com dor subcostal de agravamento progressivo, febre (38°C), sudorese e astenia com um mês de evolução, medicada com amoxicilina/ácido clavulânico e depois ciprofloxacina, sem melhoria. Os exames imagiológicos revelaram condensação na base direita, derrame pleural e hipotransparência nodular superior. A toroscopia mostrou derrame sero-hemático e aderências pulmonares. Medicada com cefotaxima e vancomicina e posteriormente penicilina e claritromicina com melhoria clínica progressiva, mantendo no entanto derrame residual. Exame directo e PCR para BAAR da biópsia pleural e LBA negativos. Teste de Mantoux com 8 mm de induração. Após cinco semanas a TC mostrava ainda opacidades alveolares no lobo superior direito com broncograma aéreo com um nível hidro-aéreo e derrame pleural colectado. Repetiu biópsia pleural, com exame directo e PCR para BAAR novamente negativos. Anatomopatologia com pleurite granulomatosa, pelo que iniciou antibióticos. Após seis semanas de internamento isolou-se *M. tuberculosis* no exame cultural da 1.ª biópsia pleural. **Comentários:** Pelas suas características os adolescentes recusam muitas vezes o recurso ao médico na doença. Neste grupo etário, as formas de apresentação da TB podem ser graves como aconteceu no 1º caso ou difíceis de diagnosticar como no 2º caso, o que atrasa o diagnóstico e se associa a complicações graves.

**Palavras-chave:** Tuberculose; Adolescente; Diagnóstico; Complicações

## PD129 - LARVA MIGRANS CUTÂNEA – A PROPÓSITO DE 5 CASOS CLÍNICOS

Lígia Peralta<sup>1</sup>; Filipa Osório<sup>2</sup>; Paulo Morais<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria do Hospital Infante D. Pedro, EPE, Aveiro; 2- Serviço de Dermatologia e Venereologia do Hospital S. João, EPE, Porto

**Introdução:** A larva migrans cutânea (LMC), conhecida popularmente como “bicho geográfico”, é uma infecção cutânea habitualmente auto-limitada, provocada por parasitas intestinais (nematódeos) de animais domésticos que infestam o ser humano acidentalmente. A maior parte dos doentes observados em países industrializados são turistas que regressaram de áreas tropicais, sendo a maioria dos casos causada por estágios larvais das espécies *Ancylostoma braziliense* e *A. caninum*. A ocorrência de LMC está intimamente ligada à presença de cães e gatos em locais partilhados com o homem, sendo este habitualmente infectado quando anda, brinca ou se deita em areias contaminadas por fezes daqueles animais. As crianças são mais facilmente atingidas, quer por apresentarem pele mais fina e por isso ser mais fácil a penetração das larvas, quer por brincarem frequentemente com areia, na praia e em parques infantis. **Série de casos.** Apresentamos 5 doentes com LMC, com idades compreendidas entre os 9 e os 18 anos, 4 dos quais do sexo feminino. Em todos os doentes eram objectiváveis lesões eritematopapulares muito pruriginosas, com configuração serpiginosa ou grosseiramente linear, localizadas nos pés (3), maléolo interno do pé direito (1) e coxa direita (1). Em 2 casos as lesões dos pés eram bilaterais, e 2 doentes desenvolveram vesículo-bolhas. Todos os doentes referiram viagem recente para país tropical e a realização de passeios ou actividades na areia. Quatro doentes foram tratados com albendazol (400 mg/dia, 3 dias, associado ou não a crioterapia com azoto líquido (2) ou gelo tóxico (1). Numa doente ocorreu resolução

espontânea. Em nenhum dos doentes se observou recorrência das lesões ou alterações cutâneas residuais. **Conclusão:** O diagnóstico de LMC é clínico e deve ser colocado na presença de lesões cutâneas típicas (trajectos serpiginosos/lineares, eritematosos e pruriginosos, decorrentes da migração da larva), em regiões expostas do corpo, e de uma história de viagem recente para uma região endémica. O tratamento é efectuado com meios físicos (azoto líquido), fármacos sistémicos (albendazol, tiabendazol e ivermectina) e/ou tópicos (tiabendazol). A profilaxia consiste em evitar o contacto directo com areia seca, utilizando-se protecções como chinelos, sapatos, toalhas, etc. É essencial a consciencialização populacional no sentido de não levar animais domésticos para locais públicos, limpar os seus dejectos e efectuar a sua desparasitação regular.

**Palavras-chave:** Larva migrans cutânea; ancylostoma

## PD130 - ADENOMEGÁLIAS COMO MANIFESTAÇÃO INAUGURAL DE IMUNODEFICIÊNCIA

Gina Rubino<sup>1</sup>; Ana Isabel Cordeiro<sup>1</sup>; Sara Santos<sup>1</sup>; Sónia Lemos<sup>1</sup>; Graça Rocha<sup>1</sup>  
 1- Consulta de Doenças Infecciosas, Consulta de Imunodeficiências Hospital Pediátrico Carmo da Mota, Coimbra

**Introdução:** As adenomegalias cervicais são muito frequentes na infância, sendo a etiologia infecciosa/inflamatória a mais comum. Nalguns casos podem ser a manifestação inaugural de uma imunodeficiência. **Casos clínicos:** Caso 1 – Rapaz, 12A, natural da Guiné, com tumefacção cervical (D10) e febre (D1). Antecedentes pessoais – malária (5A); circuncisão (7A). Antecedentes familiares – irrelevantes. Ex. **Objectivo:** tumefacção cervical direita (7x8cm), dura, aderente, indolor, sem sinais inflamatórios. Ecografia cervical compatível com conglomerado adenopático. Por suspeita de adenite bacteriana tomou amoxicilina-ácido clavulânico durante 10 dias. Em D13 febre elevada e aumento da tumefacção. Analiticamente: leucócitos 12620/uL; neutrófilos 6600/uL; linfócitos 4600/uL; esfregaço sanguíneo sugestivo de processo infeccioso; PCR 4,7 mg/dL; VS 112 mm/h; TGP 216 UI/L; TGO 143 UI/L. Serologias: imune a CMV, EBV e HBV; não imune a T.gondii. Em D20 notadas adenomegalias axilares e inguinais. Marcadores tumorais e prova tuberculínica – negativos. TC torácica e ecografia abdominal e renal – sem alterações. Biópsia sugestiva de processo infeccioso. Foi então conhecida a seropositividade para o VIH 1, com 300 CD4/mm3, carga viral de 50.000 cópias/mL e CD4/CD8 0,11. Excluiu-se transmissão vertical. Caso 2 – Menino de 2A com múltiplas adenomegalias cervicais, axilares, inguinais e esplenomegália persistentes desde os 18M; sem outras queixas. Antecedentes pessoais: bronquiolite (2 e 9M), gastroenterite (4 e 10M) – identificada Salmonella no último episódio; síndrome mononucleósica (18M). Antecedentes familiares – irmã ex-prematuro faleceu aos 14M; irmão de 6A com infecções urinárias de repetição. Analiticamente: Hb 11,9g/dL; plaquetas 269000/uL; leucócitos 7390/uL com 2500/uL neutrófilos e 3800/uL linfócitos, sendo 7% CD4-CD8- (células T duplamente negativas); IgG elevada (23,8g/L) com IgA e IgM normais; estudo de auto-imunidade (ANA e ENA) – negativo. Biópsia ganglionar com 13% de células T CD4-CD8-. Confirmado Síndrome Linfoproliferativa Auto-Imune (APLS) tipo Ia (defeito FAS, gene TNFRSF6). **Discussão:** As adenomegalias persistentes podem ser a manifestação de uma imunodeficiência primária ou secundária. No primeiro caso a história pessoal e epidemiológica acabaram por ser a chave para o diagnóstico. No segundo caso os dados do exame objectivo associados às alterações imunológicas tornaram o diagnóstico mais óbvio, apesar de se tratar de uma imunodeficiência primária rara.

**Palavras-chave:** Adenomegalias, criança, imunodeficiência, VIH, ALPS

## PD131 - PNEUMOMEDIASTINO – UMA COMPLICAÇÃO RARA DA PNEUMONIA POR MYCOPLASMA

Luciana Barbosa<sup>1</sup>; Nuno Ferreira<sup>1</sup>; Vera Rocha<sup>1</sup>; Cláudia Monteiro<sup>1</sup>; Idolinda Quintal<sup>1</sup>; Maria do Céu Ribeiro<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, EPE

**Introdução:** O Mycoplasma pneumoniae é o agente etiológico em 10 a 20% dos casos de pneumonia, com um grupo etário preferencial acima dos 5 anos. O espectro clínico varia desde infecções assintomáticas a doença pulmonar extensa e/ou manifestações extra-pulmonares. Ocasionalmente verificam-se pneumonias lobares extensas complicadas de derrame pleural e raramente pneumomediastino por ruptura alveolar. **Caso clínico:** Criança de 8 anos, com antecedentes de infecções respiratórias das vias aéreas superiores de repetição nos últimos 6 meses. Traçada ao Serviço de Urgência por febre elevada, tosse emetizante e recusa alimentar parcial com 5 dias de evolução. Medicada 72 horas antes com amoxicilina (80mg/kg/dia), após realização de radiografia

torácica que revelou imagem de hipotransparência do 1/3 inferior do campo pulmonar direito. Objectivamente, à admissão, destacava-se: obesidade, bom estado geral, temperatura axilar 37°C, polipneia, saturação de O2 em ar ambiente 97% e ausência de murmúrio vesicular na 1/2 inferior do hemitórax direito. Analiticamente, apresentava pancitopenia com esfregaço de sangue periférico normal e PCR 61mg/L. Repetiu radiografia torácica que revelou manutenção da imagem de hipotransparência e apagamento do ângulo costofrénico direito. Fez tomografia computadorizada torácica que mostrou: extensa densificação parenquimatosa a nível do lobo inferior direito; pequena lâmina de derrame pleural e existência de lâmina de ar a nível do mediastino. Cumpriu 5 dias de azitromicina PO e 10 dias de ceftriaxone EV, tendo-se constatado boa evolução clínica com apirexia desde D2 de internamento e melhoria progressiva da sintomatologia respiratória. Após a alta, obteve-se o resultado da pesquisa de DNA de Mycoplasma pneumoniae nas secreções nasofaríngeas que foi positiva. A evolução foi favorável, com completa resolução clínica e radiológica. **Conclusão:** Este caso permite realçar a diversidade das manifestações clínicas da infecção por este microrganismo e a necessidade do clínico o considerar como possível agente etiológico, mesmo em apresentações súbitas e com maior repercussão em termos objectivos e imagiológicos.

**Palavras-chave:** Mycoplasma pneumoniae; pneumomediastino

## PD132 - (\*)TINEA CAPITIS NUMA POPULAÇÃO DE SÃO TOMÉ E PRÍNCIPE

Erica Torres<sup>1</sup>; Luisa Gaspar<sup>1</sup>; Ana Pereira<sup>1</sup>; Filipa Dias<sup>1</sup>; João Rosa<sup>1</sup>  
 1- Hospital de Faro, EPE

**Introdução:** Tinea capitis é uma infecção fúngica do couro cabeludo causada por dermatófitos. Estima-se que afecte 10 a 30% das crianças em idade escolar em África e a distribuição dos agentes etiológicos depende sobretudo de contactos históricos e fluxos migratórios. Os objectivos deste estudo foram a identificação dos agentes etiológicos mais frequentes de tinea capitis, o estudo da frequência de portadores assintomáticos e a análise comparativa entre os grupos de crianças com a doença e assintomáticas, numa população de São Tomé e Príncipe. **Material e Métodos:** Foram colhidas amostras de couro cabeludo de crianças até aos 12 anos (sintomáticas e assintomáticas) em várias comunidades da ilha de São Tomé durante os meses de Setembro e Dezembro de 2008, com posterior diagnóstico laboratorial (exame directo e cultura). **Resultados:** Das 51 amostras de crianças sintomáticas, 46 revelaram culturas positivas (90,2%). M.audouinii foi a espécie mais prevalente (44; 95,6%), seguido de T.soudanense. Clinicamente, a maioria apresentava múltiplas lesões de alopecia associadas a descamação do couro cabeludo. Tinea capitis foi mais frequente entre os 5 e 8 anos (45,7%), estando o sexo masculino significativamente associado à doença (OR=9,2; 95% CI ,14-27,11). Verificou-se maior risco de desenvolvimento de tinea capitis em crianças que tenham irmãos com a doença (OR = 6,88; 95% CI 2,46-19,24). As culturas das crianças assintomáticas (n=51) revelaram-se todas negativas para dermatófitos. **Conclusões:** No nosso estudo M.audouinii foi a espécie mais prevalente, enquadrando-se no contexto epidemiológico dos países que mantêm contactos com São Tomé e Príncipe. A associação encontrada entre o sexo masculino e Tinea capitis está de acordo com a literatura. A ausência de portadores assintomáticos é inesperada (prevalência descrita de cerca de 15%) e poderá dever-se a viés na distribuição geográfica da amostra. Este dado reforça a importância do diagnóstico clínico.

**Palavras-chave:** Tinea capitis, São Tomé

## PD133 - O LADO MENOS CONHECIDO DE ROTAVIRUS... CABAGAL

Patrícia Carvalho<sup>1</sup>; Mariana Costa<sup>1</sup>; Dalila Rocha<sup>2</sup>; Catarina Dias<sup>2</sup>; Helena Ramalho<sup>3</sup>; Ana Rita Araújo<sup>3</sup>; Ana Carneiro<sup>3</sup>  
 1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Viana do Castelo; 2- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 3- 1. Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Viana do Castelo

A gastroenterite aguda é uma situação muito frequente em idade pediátrica e os vírus são os agentes responsáveis pela maioria dos casos, nomeadamente o Rotavírus. As manifestações gastrointestinais são bastante conhecidas e o curso da doença é habitualmente benigno e autolimitado. Têm sido, contudo, descritas manifestações neurológicas associadas à infecção por Rotavírus. Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 23 meses, sem antecedentes pessoais relevantes, admitida no Serviço de Urgência (S.U.) por convulsão tónico-clónica generalizada, apirética. Apresentava história de vômitos persistentes e dejectões diarreicas com 4 dias de evolução. Ao exame objectivo não apresentava alterações, nomeadamente neurológicas. Os exames auxiliares de diagnóstico no S.U. (hemograma, bioquímica, estudo citológico e bioquímico do líquor e

tomografia axial computadorizada cerebral) eram normais. No primeiro dia de internamento apresentou 4 episódios semelhantes num intervalo de 8 horas, todos com duração de poucos segundos, sem outras intercorrências. O estudo microbiológico de fezes foi positivo para Rotavírus. Teve alta 24 horas após o último episódio, com exame objectivo normal. Na Consulta apresentava exame objectivo sem alterações e EEG normal. Com este caso clínico os autores pretendem alertar para a possibilidade de ocorrência de manifestações neurológicas em crianças com quadro clínico de gastroenterite aguda, nomeadamente as convulsões apiréticas benignas associadas a gastroenterite aguda (CABAGAL), bem como para a necessidade de maior investigação e divulgação desta entidade.

**Palavras-chave:** Convulsão apirética, gastroenterite, rotavírus, CABAGAL

## PD134 - TUMEFACÇÃO FRONTAL – SINAL CLÍNICO A INVESTIGAR

Maria João Vieira<sup>1</sup>; Joana Magalhães<sup>1</sup>; Teresa São Simão<sup>1</sup>; Armandina Silva<sup>1</sup>; Rafaela Teles<sup>2</sup>; Francisco Moreira da Silva<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães; 2- Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães

**Introdução:** As complicações da rinosinusite aguda tornaram-se raras com a melhoria dos cuidados de saúde e o uso eficaz da antibioterapia. Os autores apresentam um caso clínico de osteíte frontal como complicação de rinosinusite. **Caso clínico:** Adolescente de 14 anos, sexo masculino, observado no serviço de urgência por tumefacção frontal esquerda dolorosa com uma semana de evolução. Negava traumatismo frontal ou picada de insecto. Referia rinorreia purulenta associada a sensação de pressão facial e cefaleia frontal com três semanas de evolução, bem como um único pico febril de 38,5°C três dias antes da admissão. No exame físico apresentava tumefacção da região frontal esquerda com 3 cm de maior diâmetro, ruborizada, de consistência dura, e dolorosa à palpação. No exame neurológico e no restante exame objectivo não se verificaram alterações. Foi requisitada uma TC crânio-encefálica que revelou sinusite fronto-etmoido-maxilar bilateral associada a osteíte da parede anterior frontal, com pequenas soluções de continuidade óssea à esquerda e celulite dos tecidos moles epicranianos frontais adjacentes. Não eram visíveis alterações na parede posterior do osso frontal nem no compartimento intracraniano. Analiticamente apresentava leucocitose de 15000 leucócitos/ $\mu$ L, com predomínio de neutrófilos e proteína c reactiva de 56 mg/L. Não foi possível isolar o agente infeccioso, tendo o doente completado vinte e um dias de antibioterapia de largo espectro, com uma evolução clínica e imagiológica favorável. **Conclusão:** A extensão do processo infeccioso sinusal pode levar ao aparecimento de complicações externas, como observado neste caso, mas também complicações mais graves como as intracranianas ou orbitárias. A osteíte frontal ocorre mais frequentemente nos adolescentes devido à maior vascularização do sistema diploico e constitui uma urgência terapêutica de forma a evitar destruição óssea extensa que conduza a outras complicações.

**Palavras-chave:** rinosinusite, osteíte frontal, celulite

## PD135 - PIOMIOSITE: UMA PATOLOGIA TIPICAMENTE TROPICAL EM PORTUGAL

Manuel Ferreira-Magalhães<sup>1</sup>; Liane Correia-Costa<sup>1</sup>; Claudia Aguiar<sup>1</sup>; Rita Santos Silva<sup>1</sup>; José Miguel Jesus<sup>2</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG - MC, Centro Hospitalar de S. João, E.P.E. - Porto; 2- Serviço de Radiologia, UAG - MC, Centro Hospitalar de S. João, E.P.E. - Porto

A piomiosite é uma infecção piogénica primária do músculo esquelético, classicamente descrita como infecção típica dos climas tropicais. Assim, devido à sua raridade em países de clima temperado, aliada a uma apresentação frustre com sinais e sintomas inespecíficos, o seu diagnóstico é desafiante. Criança de 19 meses, sexo masculino, previamente saudável, observada no SU por febre, sendo diagnosticada otite média aguda e medicada com amoxicilina/clavulanato. Dois dias depois recorre de novo ao SU por aparecimento de recusa da marcha, sem história de trauma. Analiticamente apresentava 16.860 leucócitos (50% N), PCR de 24,4 mg/L e teve alta às 48 horas de observação, com diagnóstico de sinovite transitória da anca. Por persistência da febre e recusa da marcha, agora com flexão mantida do Joelho direito, dirigiu-se ao SU 72 horas após a alta. À admissão, encontrava-se febril e bastante queixoso, com rubor timpânico bilateral, cicatriz de queimadura no 3º dedo da mão direita, membro inferior direito em rotação externa e dor à mobilização passiva. Analiticamente apresentava 21.320 leucócitos (58% N) e PCR de 102,9 mg/L. Realizou RMN que evidenciou abscesso de 4,6cm de comprimento nos músculos adutores e bicipite femoral direitos e outro com 4,0cm de comprimento nos adutores esquerdos, ambos associados a edema dos segmentos musculares adjacentes.

Foram colocados drenos eco-guiados nos abscessos, com saída de material purulento, e internou-se com diagnóstico de piomiosite sob terapêutica com ceftriaxona e clindamicina. Durante o internamento realizou radiografia do tórax e ecografia abdomino-pélvica que não revelaram alterações. Dos exames culturais efectuados de realçar: hemoculturas negativas; urocultura negativa; cultura do pús dos abscessos com isolamento de *Streptococcus pyogenes* multissensível em ambas as coxas. Retirou drenos ao 6º dia de internamento com normalização ecográfica e posterior recuperação progressiva da marcha sem limitações. Teve alta ao 14º dia de internamento medicado com cefixima durante 2 semanas. A piomiosite por *Streptococcus*  $\beta$  hemolítico do grupo A é de grande gravidade e raridade, especialmente na primeira infância. Este caso demonstra a dificuldade diagnóstica com vários recursos ao SU e a importância de terapêutica precoce de uma infecção pouco comum no nosso país, que poderá ter tido início numa queimadura não valorizada, e inadequadamente tratada, ou numa otite média aguda.

**Palavras-chave:** Piomiosite, *Streptococcus*  $\beta$  hemolítico do grupo A, queimadura, otite

## PD136 - BRUCELOSE - A PROPÓSITO DE TRÊS CASOS CLÍNICOS

Mariana Costa<sup>1</sup>; Filipa Raposo<sup>1</sup>; Margarida Morais<sup>1</sup>; Teresa Bernardo<sup>1</sup>; Sérgio Mendanha<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria Unidade Local de Saúde do Alto Minho

**Introdução:** a brucelose é uma das zoonoses mais comuns a nível mundial. As manifestações clínicas habitualmente não são específicas, de início abrupto ou insidioso, e incluem febre ou suores nocturnos. Os achados ao exame físico são escassos. Complicações como osteomielite, especialmente envolvendo a articulação sacro-ilíaca, podem surgir. **Casos Clínicos:** O primeiro, um adolescente de 14 anos, como antecedentes destaca-se orquepidididite 3 meses antes. Recorreu ao Serviço de Urgência por febre com 4 dias de evolução e dor na região sacro-ilíaca esquerda com três semanas de evolução e agravamento progressivo. No exame físico dor à palpação da articulação sacro-ilíaca esquerda, restante sem alterações. As análises que foram pedidas à entrada revelaram anemia microcítica hipocromica e VS 46 mm. A hemocultura foi negativa. A RMN revelou alterações compatíveis com sacro-ileíte. O estudo inicial efectuado no internamento foi negativo, pediu-se serologia Brucella: IgM +, IgG +, com uma reacção de Coombs positiva. Iniciou tratamento adequado tendo em conta a hipótese de Brucelose com melhoria clínica franca. Três meses depois repetiu serologia Brucella: IgM + mas com descida do seu valor inicial e IgG + com aumento do seu valor. Actualmente está clinicamente bem. O segundo e o terceiro casos, dois irmãos, uma menina de 11 e um menino de 7 anos, sem antecedentes de relevo. A menina é trazida ao Serviço de Urgência por febre com 10 dias de evolução. Da história destaca-se que habitava em meio rural, numa quinta com exploração de caprinos onde já havia sido detectada Brucella meses antes. Exame físico sem alterações. De relevo nas análises VS 30 mm, hemocultura revelou o crescimento de Brucella. Devido à hipótese colocada, colheu-se também hemocultura ao irmão, que estava assintomático, com crescimento de Brucella também. Estão ambos actualmente bem, colheu-se hemocultura após tratamento, que foi negativa. **Discussão:** A história clínica assume um papel muito importante na presença de febre prolongada para a qual não seja possível estabelecer outra causa, sendo importante considerar a hipótese de brucelose. Idealmente o diagnóstico é estabelecido ao isolar Brucella do sangue ou outros locais, contudo as culturas nem sempre são positivas, pelo que os testes serológicos podem ter particular importância. Estes três casos com apresentação clínica distinta ilustram a importância de um diagnóstico e tratamento adequado, uma vez que é elevada a probabilidade de cura.

**Palavras-chave:** brucelose; febre; sacro-ileíte

## PD137 - INFECÇÃO PÓS-CIRÚRGICA COMPLICADA ... A PROPÓSITO DE CASO CLÍNICO DE UM ADOLESCENTE

Paulo Venâncio<sup>1</sup>; João Calado<sup>1</sup>; Aldina Canteiro Lopes<sup>1</sup>

1- Hospital Distrital de Santarém

**Introdução:** A *E. coli* é um dos agentes que mais causa infecções bacterianas, sendo agente facultativo do cólon. A pneumonia é pouco frequente, estando muito associada a bacteriemia por infecção do tracto urinário ou gastrointestinal. Os autores apresentam o caso de complicação infecciosa grave pouco frequente a *E. coli* pós-cirurgia abdominal. **Caso clínico:** Rapaz de 14 Anos, saudável, apendicectomizado no Hospital de Santarém (HDS). Alta ao 4º dia medicado com Amoxicilina/clavulanato (Amoxiclav). Após 2 dias foi drenado



abcesso da ferida operatória. 8 dias depois, por dificuldade respiratória, recorreu ao HDS. Foi diagnosticado pneumotórax hipertensivo e derrame pleural à direita. PCR 35,6mg/dL, AST 197U/L e ALT 192U/L. Foi medicado com Imipenem e submetido a drenagem torácica de exsudado purulento. Por instabilidade hemodinâmica e metabólica foi transferido para a UCIP do Hospital Santa Maria (HSM). Manteve suporte ventilatório e inotrópico até D5. Drenagem pleural activa até D6, com recurso a alteplase. Cultural foi positivo para *E. coli* multissensível, como hemocultura, pelo que iniciou amoxiclav. Por persistência de febre e imagem de broncopneumonia a D4 substituiu-se por Meropenem e Vancomicina (substituída a D9 por Linezolid). A D11, por estabilização clínica foi transferido para o HDS. A PCR diminuiu até 7mg/dl. Teve derrame pericárdico, tipo reactivo, com melhoria progressiva com repouso e aspirina. Completou 10 dias de antibióticos. Avaliação funcional respiratória após 2 meses revelou padrão restritivo ligeiro. **Conclusão:** Os autores apresentaram este caso por se tratar de uma complicação pós-cirúrgica grave pouco frequente, e haver particularidades diagnósticas (evolução rápida, padrão radiológico e cultural pleural) e terapêuticas (antibioterapia de largo espectro e uso de fibrinolíticos). Salienta-se a importância do diagnóstico e terapêuticas precoces da infecção pós-cirúrgica, com vista a prevenir situações potencialmente fatais com esta. **Palavras-chave:** Apendicectomia, *E. coli*, complicação pós-cirúrgica

### PD138 - GASTRENERITE AGUDA NA ILHA DE SANTIAGO, CABO VERDE

Ana Brett<sup>1</sup>; Patrícia Mação<sup>1</sup>; Fernanda Rodrigues<sup>1</sup>; Maria Céu Teixeira<sup>2</sup>; Mecilde Fontes Costa<sup>2</sup>

1- Serviço de Urgência e Unidade de Infecçologia, Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Departamento de Pediatria, Hospital Agostinho Neto, Praia, Cabo Verde

**Introdução:** A Gastreenterite Aguda (GEA) tem elevada morbidade e mortalidade nos países em desenvolvimento, afectando mais de 700 milhões de crianças abaixo dos 5 anos por ano. **Objectivo:** Avaliar o peso da GEA num país em desenvolvimento, no qual não existem estudos prévios. **Métodos:** Estudo retrospectivo com base nos processos clínicos de todas as crianças com idade ≤10 anos com GEA, admitidas no Serviço de Observação (SO) e internamento do Hospital Agostinho Neto, Praia, Cabo Verde, de 01/01 a 31/12/2008 (12 meses). Este hospital abrange uma população estimada de 42000 crianças ≤14 anos. **Resultados:** Durante o período do estudo foram observadas 4019 crianças com GEA no Serviço de Urgência (SU) (12% de todos os doentes admitidos), 39% durante os meses de Julho a Setembro. Foram admitidas no SO ou internamento 352 crianças (9%). Destas, a mediana de idade foi 6 meses (9 dias - 10 anos): 42% com <6 meses e 99% com <5 anos. A duração média de internamento foi de 7 dias (0-57). Apenas 21% dos processos referiam o estado de desidratação, descrito como moderado a severo em 59% destes. Das 167 crianças admitidas no internamento, 31% apresentavam um peso ≤P3. Das 16 coproculturas realizadas, 4 foram positivas (3 Salmonella, 1 Shigella); 80% foram tratados com antibióticos; 9 crianças faleceram. **Conclusão:** A GEA tem uma elevada morbidade e mortalidade nesta população. Quase todos os casos ocorreram em crianças com menos de 5 anos com predomínio do grupo etário abaixo dos 6 meses. O pico durante a época das chuvas (meses de Verão) pode sugerir uma etiologia bacteriana e não vírica. O número de observações no SU é provavelmente uma fraca estimativa da incidência de GEA, uma vez que uma proporção desconhecida não recorre aos Serviços de Saúde. Este estudo permite conhecer a realidade nesta ilha e reforça a necessidade da criação de medidas para prevenir a GEA, incluindo a melhoria das condições higiénico-sanitárias e imunização das crianças.

**Palavras-chave:** Gastreenterite aguda, Cabo Verde

### PD139 - OSTEOMIELITE VERTEBRAL NO ADOLESCENTE - A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO PRECOCE

Margarida Valério<sup>1</sup>; Liliana Franco<sup>1</sup>; Maria Alexandra Costa<sup>1</sup>; José Guimarães Consciência<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria, Hospital de São Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2- Serviço de Ortopedia, Hospital de São Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

**Introdução:** A Osteomielite vertebral é uma patologia primariamente da idade adulta, estimando-se uma incidência de apenas 0.3 casos em cada 100.000 crianças ou adolescentes a nível mundial. Sendo mais frequente depois dos 8 anos de idade, a mortalidade é rara mas a morbidade é comum e importante. Um atraso no diagnóstico pode proporcionar graves complicações, que comportam sequelas muitas vezes debilitantes. **Caso Clínico:** Adolescente de 14 anos, sexo masculino, com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes, praticante regular de hóquei em patins. Inicia 3 meses antes do internamento dor na região

dorso-lombar postero-lateral e flanco esquerdos com irradiação pélvica, acompanhada de náuseas, astenia, anorexia e emagrecimento progressivo, com perda ponderal de 9 kg em 3 meses. De referir queda 6 semanas antes, com traumatismo da mesma região e formação de hematoma, com má resposta à analgesia. À data de internamento realiza RM com contraste da coluna lombar, que revela aspectos compatíveis com espondilodiscite de D12-L1 e eventual colecção abedada para-vertebral esquerda com possível compromisso da raiz nervosa de L1 homolateral. No exame objectivo à entrada destacava-se limitação à rotação e flexão anterior do tronco, sem dor à palpação das apófises espinhosas ou défices neurológicos aparentes. Esteve febril durante os primeiros cinco dias e manteve dor lombar, sem outras intercorrências. Analiticamente salientava-se VS 120 mm/h e PCR 2.30 mg/dl. Após realizar biopsia percutânea e exames culturais, inicia antibioterapia empírica endovenosa com Vancomicina e Cefuroxime, que cumpriu durante 17 dias. A evolução foi favorável, com melhoria clínica a partir do quinto dia e melhoria dos parâmetros de inflamação aguda. Em ambulatório cumpriu antibioterapia com Cefuroxime e Flucloxacilina por os durante 8 semanas, perfazendo um total de 10 semanas. Assistiu-se a boa evolução clínica e laboratorial, com normalização da VS (7 mm/h) às 9 semanas de antibioterapia. Mantém deformação e lesões erosivas dos corpos vertebrais de D12-L1, mantendo o normal balanceamento vertebral, sem outras lesões associadas. **Discussão:** A Osteomielite vertebral é uma entidade rara em idade pediátrica. A morbidade pode ser significativa e inclui dor crónica residual, défices neurológicos ou deformações ósseas permanentes da coluna vertebral. Um melhor prognóstico, sem necessidade de intervenção cirúrgica, implica diagnóstico precoce e rápida instituição de terapêutica dirigida.

**Palavras-chave:** osteomielite vertebral; adolescente; morbidade

### PD140 - PAROTIDITE AGUDA SUPURATIVA - 2 CASOS CLÍNICOS

Fabiana Fortunato<sup>1</sup>; Cristina Novais<sup>1</sup>; Irina Carvalheiro<sup>1</sup>; Nádia Brito<sup>1</sup>; Jorge Penas<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar Oeste Norte - Caldas da Rainha

A parotidite aguda supurativa é rara no período neonatal e pequeno lactente. A sua etiopatogenia não está completamente esclarecida, sendo descritos como factores de risco: a prematuridade, a desidratação e a estase ductal. É mais frequente no sexo masculino e pode ser bilateral. O diagnóstico é clínico e as manifestações mais comuns são febre baixa, tumefacção e eritema pré-auricular com início entre o 7º e 14º dia de vida. A drenagem de conteúdo purulento do canal de Stenon é patognomónica. A cultura do exsudado confirma o diagnóstico. O agente mais frequentemente isolado é o *Staphylococcus aureus*. Tem bom prognóstico, sendo a recorrência rara. Apresentamos 2 casos clínicos de parotidite aguda supurativa: o primeiro refere-se a um recém-nascido de termo de 22 dias do sexo masculino, sem antecedentes perinatais relevantes, no qual foi notada tumefacção pré-auricular esquerda com apagamento do ângulo da mandíbula com 1 dia de evolução e febre. À observação detectada saída de exsudado purulento do canal de Stenon. Analiticamente apresentava leucocitose com neutrofilia e proteína C-reactiva de 1,3mg/dL. O segundo caso refere-se a um pequeno lactente de termo com 1 mês de 3 dias do sexo feminino, sem antecedentes relevantes. Constatada febre e tumefacção pré-auricular esquerda com apagamento do ângulo da mandíbula com 1 dia de evolução, com saída de conteúdo purulento do canal de Stenon. Na avaliação analítica tinha leucócitos 29050/µL com 85% neutrófilos e proteína C-reactiva de 3,8mg/dL. Em ambos foi isolado *Staphylococcus aureus* do exsudado do canal de Stenon. Foi efectuada terapêutica com flucloxacilina e gentamicina, tendo completado tratamento com flucloxacilina oral (após antibiograma). Tiveram alta clinicamente bem e sem complicações. **Comentário:** Os casos anteriores demonstram as manifestações típicas de uma doença pouco frequente: a parotidite aguda supurativa no período neonatal e no pequeno lactente. De salientar o aparecimento mais tardio dos sintomas do que o descrito na literatura e o facto de não haver factores de risco associados. O diagnóstico foi clínico, sendo confirmado pelo isolamento do agente. Ambos os casos tiveram evolução favorável sob antibioticoterapia.

**Palavras-chave:** parotidite aguda supurativa

### PD141 - PAROTIDITE COMO PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO DE INFECÇÃO POR VIH

Joana Almeida Santos<sup>1</sup>; Conceição Neves<sup>1</sup>; Flora Candeias<sup>1</sup>

1- Hospital de Dona Estefânia, CHLC - EPE

**Introdução:** Actualmente, a maioria dos casos pediátricos de infecção por VIH é devida a transmissão materna do vírus. Na ausência de medidas de profilaxia, verificam-se taxas de transmissão vertical do VIH-1 entre 15-25%

na Europa Ocidental e Estados Unidos, 65% dos casos no peri-parto, 23% in útero e 12% no período pós-natal durante a amamentação. **Descrição do Caso:** Criança de 9 anos, sexo feminino, que recorre à urgência por febre, anorexia e tumefacção cervical com 2 dias de evolução. Dos antecedentes pessoais há a destacar: gravidez não vigiada, parto eutócico de termo, aleitamento materno até aos 3 anos e atraso do desenvolvimento estatura-ponderal. Antecedentes patológicos de parotidite bilateral aos 5 anos e múltiplas cáries dentárias. A observação apresentava-se febril, emagrecida (peso < P5 e estatura no P5), com tumefacção cervical e retroauricular direitas, e aumento de volume das glândulas parótidas. Sem hepatoesplenomegalia e sem adenopatias palpáveis nas restantes cadeias ganglionares periféricas. Analiticamente, VS de 90 mm/h, sem outras alterações relevantes. Ecografia cervical mostrou adenofleimão e alterações compatíveis com parotidite. Internada com a hipótese diagnóstica de adenofleimão cervical e medicada com penicilina e clindamicina endovenosas (ev). Realizou serologias para VIH, com positividade para VIH tipo 1, confirmado por Western Blot. Contagem de linfócitos T CD4+ de 240 células/mm<sup>3</sup>. Carga viral de 3,82 x 10<sup>3</sup> cópias de RNA/mL. Genótipo HLA-B\*5701 negativo. Confirmada infecção VIH 1 materna por Western Blot. Diagnóstico prévio de infecção VIH no período neonatal ocultado pela mãe. Restantes serologias negativas, assim como a pesquisa de BK no suco gástrico e o estudo do lavado bronco-alveolar. Ao 17º dia de internamento foi realizada punção do adenofleimão e alterada a antibioticoterapia para flucloxacilina ev (7 dias de terapêutica). Pesquisa de micobactérias e fungos no pús drenado negativa. Durante o internamento manteve-se clinicamente estável, iniciando profilaxia para *Pneumocystis jirovecii* com cotrimoxazol, e terapêutica anti-retroviral (Lamivudina, Abacavir, Lopinavir/Ritonavir), com melhoria clínica, virológica e imunológica. **Discussão:** Este caso ilustra um exemplo de transmissão vertical do VIH-1 caracterizado por uma evolução crónica, cuja apresentação cursou com parotidite, um dos sinais indicadores de infecção VIH.

**Palavras-chave:** Vírus de Imunodeficiência Humana tipo 1, transmissão vertical, anti-retrovirais, parotidite

## PD142 - INFECÇÃO OSTEOARTICULAR EM IDADE PEDIÁRICA – CASUÍSTICA DE 10 ANOS

Ángela Machado<sup>1</sup>; Sara Domingues<sup>1</sup>; Luciana Barbosa<sup>1</sup>; Cláudia Almeida<sup>1</sup>; Joaquim Cunha<sup>1</sup>; Francisco Pereira da Silva<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Tâmega e Sousa - Unidade Padre Américo, EPE

**Introdução:** As infecções osteoarticulares são infecções bacterianas graves com potenciais sequelas incapacitantes a longo prazo. Um diagnóstico atempado, bem como um tratamento adequado, são primordiais, ainda que constituam um desafio. **Objectivo:** Analisar as características desta patologia num hospital distrital nos últimos 10 anos. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo, através da consulta dos processos clínicos das crianças com internamento no Serviço de Pediatria e Ortopedia entre Janeiro de 2001 e Dezembro de 2010 por artrite séptica, osteomielite e osteoartrite. **Resultados:** Obtiveram-se um total de 28 casos: 20 artrites sépticas, 6 osteomielites e 2 osteoartrites. A média de idades foi de 6 anos e 9 meses (15 dias – 17 anos), com predomínio do sexo masculino (71.4%). A clínica cursou, na maioria dos casos, com: dor (96,4%), incapacidade funcional (75%), febre (64,3%) e edema e/ou rubor (53,6%). As articulações mais atingidas foram o joelho (50%) e a anca (28,6%). Nos casos de osteomielite, o osso longo mais afectado foi o fémur (3). Um terço dos doentes apresentava história de traumatismo prévio. Analiticamente, constatou-se leucocitose com neutrofilia em 44,4% dos casos que realizaram estudo analítico. Valor médio da velocidade de sedimentação foi 71,1mm e da proteína C reactiva 108,5mg/L. A radiografia foi normal em 76,2% das 21 realizadas. A ecografia evidenciou derrame articular em 73,3% (total de 15). A totalidade das ressonâncias magnéticas (5) e dos cintilogramas ósseos (4) confirmou o diagnóstico. Houve isolamento de agente em 8/17 hemoculturas (7 *S. aureus*, 1 *S. pyogenes*), 7/21 punções articulares (3 *S. aureus*, 1 MRSA, 2 *S. pyogenes*, 1 *S. dysgalactose*) e 2/2 drenagens cirúrgicas (1 *S. aureus*, 1 MRSA). Instituída terapêutica com flucloxacilina em 50% dos casos, em monoterapia (6) ou em associação (8), com duração média endovenosa de 12 e total de 19 dias. A maioria (82,1%) dos doentes evoluiu favoravelmente sem sequelas. **Discussão:** Na nossa amostra, a média de idades foi mais elevada do que a descrita na literatura. O *S. aureus* permanece o agente mais prevalente, dos quais 2 meticilino-resistentes. A percentagem de isolamento foi relativamente baixa, mesmo por punção articular, descrita como o método mais sensível para o diagnóstico etiológico. A normalidade radiológica e/ou ecográfica não permitem excluir o diagnóstico, salientando-se a importância de exames mais sensíveis como a ressonância magnética e o cintilograma ósseo.

**Palavras-chave:** Infecções osteoarticulares, diagnóstico precoce

## PD143 - DOENÇA INVASIVA POR STREPTOCOCCUS DO GRUPO A EM IDADE PEDIÁRICA

Ángela Oliveira<sup>1</sup>; Ariana Afonso<sup>1</sup>; Gabriela Pereira<sup>1</sup>; Carla Moreira<sup>1</sup>; Alberta Faustino<sup>1</sup>; Augusta Gonçalves<sup>1</sup>

1- Hospital de Braga

**Introdução:** O *Streptococcus* do Grupo A (SGA) é causa frequente de faringite e infecções, não complicadas, da pele e tecidos moles. Contudo em alguns casos, também pode causar doença invasiva. **Objectivo:** O objectivo deste estudo foi descrever as características epidemiológicas e clínicas da doença invasiva por SGA numa população pediátrica. **Métodos:** Estudo retrospectivo, dos processos clínicos, dos casos de doença invasiva por SGA internados no Serviço de Pediatria do Hospital de Braga entre 1 de Janeiro de 2003 e 31 de Dezembro de 2010. Os casos foram identificados através de dados laboratoriais. A doença invasiva por SGA foi definida como síndrome de choque tóxico estreptocócico (SCTS), fascíte necrotizante (FN) ou infecções em locais estéreis que não preencham os critérios clínicos de SCTS/FN. **Resultados:** Foram identificados 13 casos de doença invasiva por SGA. A mediana da idade foi de 5 anos. Os rapazes foram afectados mais frequentemente que as raparigas (9/13). A bacteriemia foi a forma de apresentação mais comum (5/15), seguido de pneumonia com derrame pleural (4/13); a uma criança foi diagnosticado SCTS (provável). Cinco das 13 crianças apresentavam doença crónica de base. A varicela precedeu a doença invasiva por SGA em dois casos. Além de antibioticoterapia, 3 dos 13 casos, foram submetidos a cirurgia e aqueles com derrame pleural foram submetidos a toracocentese. A evolução foi favorável na maioria dos casos (9/12) e não houve casos fatais. **Comentários:** As crianças com doença crónica de base parecem ter maior risco de doença invasiva por SGA. É importante estarmos alerta, não descuidando o potencial do SGA para causar doença invasiva, assim como as suas eventuais graves consequências.

**Palavras-chave:** Doença Invasiva por *Streptococcus* do Grupo A; Varicela

## PD144 - BRONQUIOLITE VIRAL AGUDA – ESTUDO PROSPECTIVO NUM HOSPITAL GERAL

Luís Martins<sup>1</sup>; Patrícia Mação<sup>1</sup>; Arminda Jorge<sup>1</sup>; Carlos Rodrigues<sup>1</sup>

1- Serviço Pediatria, Centro Hospitalar Cova da Beira

**Introdução:** A bronquiolite é a infecção respiratória baixa mais frequente em crianças com menos de 2 anos. O Vírus Sincicial Respiratório (VSR) é o principal agente etiológico. **Objectivo:** Identificar os agentes etiológicos responsáveis pelos casos de bronquiolite e relacioná-los com a clínica. Analisar a orientação diagnóstica e terapêutica. **Métodos:** Estudo prospectivo, realizado entre Novembro de 2010 e Março de 2011 em crianças com idade inferior a 2 anos, observadas no S. Urgência com diagnóstico de bronquiolite. A pesquisa nas secreções nasofaríngeas de VSR, Parainfluenza 1, 2 e 3 e Adenovírus foi efectuada por Imunofluorescência directa e Influenza A e B, e VSR por PCR (polimerase chain reaction). Para análise estatística foi usado o programa SPSS®, considerando significativo p<0,05. **Resultados:** Foram incluídas 64 crianças, com idade média de 9,6 meses (69,0% ≤12 meses), 56,2% do sexo feminino. A duração média da doença foi de 19 dias. Receberam antibiótico 14/64 (21,9%), devido a otite média aguda (6/64) ou pneumonia bacteriana (8/64) concomitantes. Necessitaram de internamento 43,7%, 90% das mesmas necessitaram de oxigénio suplementar e 66,7% de hidratação endovenosa, com duração média de 6 dias (mínimo 2, máximo 11). Apenas uma das crianças internadas apresentou SDR grave e teve necessidade de ventilação. A média de idades das crianças internadas (9,6 meses) não difere significativamente da das crianças não internadas (9,5 meses) (p=0,93). Em 56 das 64 crianças foi identificado pelo menos um vírus: VSR em 75%, Parainfluenza 3 em 4,7%, e Adenovírus em 1,6%. Detectou-se coinfeção em 4 crianças (6,2%): VSR + Influenza A em 3 e VSR + Parainfluenza 1 em 1. Não houve diferença estatisticamente significativa na necessidade de internamento entre crianças com infecção VSR e crianças com infecção a vírus não VSR, entre crianças com coinfeção e crianças com identificação de apenas um vírus, entre crianças com vírus identificado nas secreções e crianças em que essa pesquisa foi negativa. **Conclusões:** O VSR foi o principal agente etiológico de bronquiolite aguda e a maioria dos internamentos deveu-se à necessidade de oxigénio suplementar. A infecção por influenza A apenas ocorreu em coinfeção com o VSR. Neste estudo, o vírus identificado, a presença de coinfeção ou a idade e não representaram factores de risco para internamento.

**Palavras-chave:** bronquiolite aguda, criança, VSR

## PD145 - INTERNAMENTOS POR OTOMASTOIDITE AGUDA – REVISÃO CASUÍSTICA DE 9 ANOS

Ana Teresa Maria<sup>1</sup>; Patrícia Gonçalves<sup>2</sup>; Ana Pinheiro<sup>2</sup>; Sara Martins<sup>2</sup>; Helena Pedrosa<sup>2</sup>  
1- HPP - Hospital de Cascais; 2- HPP-Hospital de Cascais

**Introdução:** A mastoideite é a principal complicação suprativa da otite média aguda (OMA). Embora a sua incidência tenha globalmente diminuído, a ausência de critérios de utilização da antibioticoterapia, as crescentes resistências e a potencial gravidade das complicações desta patologia justificam a revisão e reflexão das práticas utilizadas. **Objetivos:** Avaliar dados sociodemográficos, clínicos, laboratoriais, terapêutica e complicações dos casos internados com o diagnóstico de otomastoidite aguda no serviço de Pediatria de um hospital de nível 2. **Métodos:** Análise retrospectiva de processos clínicos de episódios de internamento com diagnóstico de otomastoidite no período entre 01 de Agosto de 2002 a 31 de Julho de 2011. **Resultados:** Registaram-se 20 internamentos por otomastoidite aguda, correspondendo a 20 crianças, dos quais 12 (60%) ocorreram nos últimos 2 anos. Sessenta por cento ocorreram durante o Inverno. A mediana da idade foi de 4,5 anos [7 meses, 14 anos], com predomínio do sexo feminino (65%). Cinco crianças (25%) tinham patologia otorrinolaringológica anterior; 50% tinham feito antibioticoterapia nas 4 semanas anteriores ao internamento e 40% estavam medicadas à data do internamento. Os sinais e sintomas mais frequentes à apresentação foram os sinais inflamatórios auriculares: edema (90%), protusão do pavilhão auricular (80%) e rubor (75%); seguidos de otalgia (60%), otorreia (50%) e febre (50%). Registou-se um valor aumentado de PCR em 90% dos casos (mediana: 4,98 mg/dl) e 40% apresentava leucocitose > 15000/mm<sup>3</sup>. Catorze doentes (70%) realizaram TC. Em 2 casos foi feito o exame microbiológico do exsudado com isolamento de *Pseudomonas aeruginosa* e *Enterobacter cloacae*. Todas as crianças iniciaram antibiótico endovenoso, em 70% dos casos com Amoxicilina + clavulanato, com uma duração média de 6,95 (± 3,15) dias. Em 80% a terapêutica foi completada por via oral. Verificaram-se complicações em 2 casos (abscesso sub-periosteal e abscesso ático-zigomático com celulite da face) e apenas 1 caso foi submetido a intervenção cirúrgica. A duração média do internamento foi de 7,35 (± 4,0) dias. **Comentários:** Na nossa casuística verificou-se um aumento do número de casos nos últimos 2 anos que pode ser justificado, em parte, pelo alargamento da área de influência do Hospital. A mediana das idades encontrada foi superior à referida noutras séries e a taxa de complicações registada foi mais baixa.

**Palavras-chave:** Otomastoidite aguda, antibioticoterapia, complicações

## PD146 - UM EXANTEMA VULGAR...OU ALGO MAIS?

Sofia Águeda<sup>1</sup>; Cláudia Almeida<sup>1</sup>; Diana Moreira<sup>1</sup>; Cláudia Monteiro<sup>1</sup>; Sónia Lira<sup>1</sup>; Lucília Vieira<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa - Unidade Hospital Padre Américo

**Introdução:** As doenças exantemáticas agudas são frequentes na prática pediátrica e incluem uma variedade de patologias, o que por vezes torna o diagnóstico difícil. Na maioria dos casos, a etiologia é infecciosa e comprometimento sistémico está presente. **Caso clínico:** Descrevemos o caso de um lactente de 4 meses de idade, previamente saudável, que vivia em meio rural. Apresentava história de 3 dias de febre alta e exantema maculo-papular difuso, abrangendo também as plantas dos pés e as palmas das mãos, que apareceu no segundo dia de doença. Uma escara foi encontrada na região dorsal, com eritema circundante. Analiticamente sem alterações de relevo à exceção de elevação da proteína C reactiva. Foi iniciado tratamento com azitromicina e manteve-se clinicamente bem durante o internamento, com apirexia desde D2. Posteriormente, houve detecção de *Rickettsia conorii* por reacção em cadeia da polimerase. **Conclusões:** A rickettsiose são zoonoses e incluem a febre escaro-nodular, mais frequente em Portugal. É considerada uma doença benigna, embora os casos graves e fatais possam ocorrer. Apresenta-se clinicamente como uma erupção cutânea associada a vasculite generalizada e o diagnóstico deve ser baseado em critérios clínicos (triade típica de exantema, febre, tache noire ou escara no local da picada de carraça) e do contexto epidemiológico. No nosso país a taxa de incidência é elevada, embora na idade apresentada seja muito raro. O tratamento antibiótico precoce reduz a morbidade, previne complicações e erradica a infecção.

**Palavras-chave:** Exantema, escara, rickettsiose

## PD147 - DOENÇA PNEUMOCÓCICA INVASIVA: A EXPERIÊNCIA DO CHTMAD 2000-2011

Helena Pereira<sup>1</sup>; Clara Preto<sup>1</sup>; Marisa Sousa<sup>1</sup>; Fátima Dias<sup>1</sup>; Eurico Gaspar<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro - Vila Real

**Introdução:** O *Streptococcus pneumoniae* constitui a causa mais frequente de bacteriemia e pneumonia, sendo a segunda causa de meningite bacteriana em

idade pediátrica. A doença pneumocócica invasiva (DPI) continua a ser uma importante causa de morbi-mortalidade. **Objetivos:** Conhecer a frequência de DPI na área de influência do Hospital de Vila Real; identificar aspectos relacionados com a patologia e discutir o impacto da vacinação anti-pneumocócica. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos de crianças admitidas com DPI (cultura positiva em locais estéreis), no período compreendido entre 1/Janeiro/2000 e 30/Junho/2011. Analisaram-se as seguintes variáveis: distribuição anual, idade, sexo, estado vacinal, grupos de risco, diagnóstico, resistências, complicações e óbitos. **Resultados:** Identificaram-se 31 casos de DPI em crianças entre os 3 meses e os 13 anos (mediana 11 meses), ocorrendo 61,3% no primeiro ano de vida. Dos casos analisados, 29% apresentavam vacinação anti-pneumocócica e 16,1% pertenciam a grupos de risco. Os anos de 2005 e 2007 foram aqueles em que se registou maior número de casos (6), com maior incidência nos meses frios. O sexo masculino foi o mais afectado (67,7%). O tempo médio de internamento foi de 10,3 dias. Em 9 crianças (29%) verificou-se a existência de doença respiratória no mês anterior ao internamento, tendo sido instituída antibioticoterapia em 5 delas. O diagnóstico mais frequente foi bacteriemia com pneumonia (48,4%). Em 90,3% dos casos, o microrganismo foi isolado em hemocultura e em 9,7% em hemocultura e cultura de líquido simultaneamente, tendo-se verificado resistências em 16,1% (12,9% a macrólidos e 3,2% a penicilina). O serótipo mais frequentemente isolado foi o 1, seguido do 19A. Em termos de evolução, 22,6% apresentaram complicações precoces (sendo o derrame pleural responsável por 57,1%) e 6,7% evoluiu com sequelas. Não se verificaram óbitos. **Discussão e Comentários:** A introdução da vacina anti-pneumocócica, embora não incluída no Plano Nacional de Vacinação, teve um papel importante na redução do número de casos registados ao longo dos anos, o que é corroborado pelo nosso estudo. Verificámos o predomínio de serótipos não vacinais. A identificação do padrão de resistência aos antimicrobianos e a caracterização epidemiológica dos serótipos mais frequentes em Portugal assumem particular interesse na abordagem da criança com DPI, salientando-se a importância do programa de vigilância em curso a nível nacional.

**Palavras-chave:** Doença pneumocócica invasiva, vacina anti-pneumocócica, serótipos

## PD148 - (\*)O SUCESSO DAS MEDIDAS DE PREVENÇÃO DA TRANSMISSÃO VERTICAL DO VÍRUS DA IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA

Helena Rios<sup>1</sup>; Gina Rubino<sup>1</sup>; Rosa Gomes<sup>1</sup>; Graça Rocha<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria Ambulatória, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE

**Introdução:** A transmissão vertical do Vírus da Imunodeficiência Humana representa a principal via de infeção em idade pediátrica. Pode ocorrer in útero, no período peri-parto (mais frequente) ou no pós-natal (através do leite materno). Na ausência de profilaxia adequada, o risco de transmissão varia entre 15% e 40%. Este trabalho tem por objetivo avaliar a prevalência de infeção por VIH em crianças filhas de mães seropositivas. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças referenciadas à Consulta de Doenças Infecciosas por mãe seropositiva para VIH, nascidas entre janeiro/2005 e dezembro/2010. Análise das seguintes variáveis: antecedentes familiares, gravidez e parto, realização da profilaxia antirretroviral e evolução. **Resultados:** Nos 6 anos de estudo foram referenciadas à consulta 102 crianças (média de 17 crianças/ano). A maioria das mães (97%) encontrava-se infetada com VIH tipo I, apresentando como principais vias de infeção: via sexual (73%) e uso de drogas injetáveis (30%). Um terço das mães (33%) apresentava co-infeção, sendo a hepatite C a mais frequente (90%). O diagnóstico da infeção foi realizado previamente à gravidez em 63%, durante a gravidez em 34% e no parto em 3%. Nasceram por cesariana eletiva 68% crianças; 25% por cesariana não programada e 7% por via vaginal. Em 79% dos casos a rotura de membranas foi intra-operatória e em 13% ocorreu menos de 4 horas antes do parto. Cumpriram profilaxia com antirretrovirais durante a gravidez 90% das grávidas, 91% das quais com terapêutica tripla; e durante o parto 89% das parturientes. Noventa e cinco por cento dos recém-nascidos realizaram profilaxia nas primeiras horas de vida e todos fizeram aleitamento artificial. No período de estudo não se verificou nenhum caso de transmissão vertical do VIH; as crianças em que ainda não foi possível excluir infeção (avaliação analítica dos 18 meses ainda não efetuada) apresentam pesquisa de DNA-VIH e cargas víricas negativas e encontram-se clinicamente assintomáticas. **Discussão:** Estes resultados comprovam a eficácia do programa de profilaxia da transmissão vertical do VIH na zona centro, onde desde 2005 não ocorreu nenhum caso de infeção mãe-filho(a). Não obstante, a percentagem de diagnósticos durante a gravidez permanece elevada, o que reforça a importância de realizar o rastreio de infeção às mulheres em idade

fértil. Por outro lado, deve-se manter a qualidade das medidas profiláticas da responsabilidade da parceria obstetrícia-neonatalogia.

**Palavras-chave:** Vírus da Imunodeficiência Humana, criança, grávida, profilaxia antirretroviral

## PD149 - CELULITE DA REGIÃO ORBITÁRIA – CASUÍSTICA DE DEZ ANOS DE UM SERVIÇO PEDIÁTRICO

Joana Grenha<sup>1</sup>; Joana Rodrigues<sup>1</sup>; Vasco Lavrador<sup>1</sup>; Alexandre Fernandes<sup>1</sup>; Paulo Teixeira<sup>1</sup>; Paula Fonseca<sup>1</sup>; Cristina Miguel<sup>1</sup>; Sónia Carvalho<sup>1</sup>; Soraia Tomé<sup>1</sup>; Fernanda Carvalho<sup>1</sup>  
1- Centro Hospitalar do Médio Ave – Unidade de Famalicão

**Introdução:** A celulite da região orbitária é uma patologia frequente em idade pediátrica associada frequentemente a infecções das vias aéreas superiores. O diagnóstico e o tratamento devem ser precoces de forma a prevenir complicações. **Objectivo:** Caracterização da epidemiologia, diagnóstico e tratamento dos casos de celulite da região orbitária internados num Serviço de Pediatria. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos registos clínicos das crianças e adolescentes internadas no Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Médio Ave com o diagnóstico de celulite periorbitária ou orbitária no período de Janeiro de 2001 a Junho de 2011. **Resultados:** Foram internadas 25 crianças com o diagnóstico de celulite da região orbitária, 22 das quais com diagnóstico de celulite periorbitária (88%) e 3 casos de celulite orbitária (12%). No ano de 2011 registou-se maior número de casos (7 casos de celulite periorbitária). Verificou-se uma maior prevalência no sexo masculino (56%) e em crianças com idade inferior a 6 anos (68%). Em 64% dos casos a infecção localizou-se na região periorbitária direita. A maioria dos casos (40%) registou-se no Inverno e 28% dos casos no Verão. A patologia predispõe mais frequentemente objectivada foi a sinusite, com uma prevalência de 40%, seguida da picada de insecto responsável por 20% dos casos. O exame imagiológico usado para diagnóstico foi a tomografia computadorizada, efectuada em 60% dos casos. Em todos os casos foi administrada antibioterapia endovenosa: em 44% dos casos foi utilizada amoxicilina e ácido clavulânico e em 32% a ceftriaxona. Não se registaram complicações. **Conclusão:** A celulite periorbitária atingiu preferencialmente crianças com idade inferior a 6 anos, nos meses de Inverno. A patologia predispõe mais frequente foi a sinusite, sendo estes dados concordantes com a literatura. A terapêutica conservadora com antibioterapia endovenosa utilizada em todos os casos foi suficiente para debelar a infecção e evitar complicações.

**Palavras-chave:** celulite periorbitária; celulite orbitária; crianças

## PD150 - SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON: CASO CLÍNICO

Sara Freitas Oliveira<sup>1</sup>; Liliana Pinho<sup>2</sup>; Josefina Serino<sup>3</sup>; Joana Martins<sup>3</sup>; José Banquart Leitão<sup>2</sup>; Conceição Silva<sup>4</sup>; Maria José Dinis<sup>4</sup>

1- Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 2- Centro Hospitalar do Porto; 3- Hospital Pedro Hispano; 4- Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/Vila do Conde

**Introdução:** O síndrome de Stevens-Johnson faz parte de um espectro de reacções de hipersensibilidade que afectam a pele e mucosas, tendo uma incidência anual inferior a 1/1 000 000. Em idade pediátrica, as causas mais frequentes são as reacções a fármacos e infecções. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, 9 anos de idade, previamente saudável, observado por febre, tosse e odinofagia com um dia de evolução a que se associou hiperémia conjuntival bilateral, exsudado ocular purulento, edema peri-orbitário e labial, rubor amigdalino marcado, enantema do palato, exantema maculopapular generalizado, que progrediu para lesões vesículo-bolhosas, e eritema do meato urinário. Estava medicado com paracetamol e ibuprofeno desde o primeiro dia de doença. O estudo analítico realizado não revelou elevação dos marcadores inflamatórios ou outras alterações relevantes. Colocado o diagnóstico de síndrome de Stevens-Johnson. Instituídas medidas de suporte e de controlo de infecção e tratamento com imunoglobulina humana endovenosa (1g/kg/dia, 3 dias). Por apresentar envolvimento ocular exuberante, foi solicitada a colaboração de Oftalmologia. Ao quinto dia de internamento, constatada elevação dos parâmetros inflamatórios pelo que iniciou antibioterapia empírica com vancomicina e imipenem, com boa resposta, tendo a hemocultura sido positiva para *Staphylococcus aureus*. A investigação etiológica realizada não permitiu identificar nenhum agente causal. Teve alta ao 23º dia, com resolução quase completa das lesões mucocutâneas, mantendo seguimento em consultas de Pediatria e Oftalmologia. **Comentários:** Apesar da raridade do síndrome de Stevens-Johnson, o seu conhecimento assume importância pela variedade de envolvimento de órgãos e sistemas que implica uma abordagem multidisciplinar do doente. Das

complicações a longo prazo, as sequelas oftalmológicas são as mais frequentes, pelo que é necessário o acompanhamento destas crianças. Persiste ainda grande controvérsia relativamente ao uso de terapias específicas, como a imunoglobulina humana endovenosa. Por tudo isto, o tratamento destes doentes constitui um verdadeiro desafio para o Pediatra.

**Palavras-chave:** Síndrome de Stevens-Johnson, tratamento

## PD151 - TER OU NÃO TER TUBERCULOSE MULTIRRESISTENTE

Ana Brett<sup>1</sup>; Katja Doerholt<sup>2</sup>; Paul Heath<sup>2</sup>; Mike Sharland<sup>2</sup>

1- Serviço de Urgência e Unidade de Infecção, Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Paediatric Infectious Diseases Unit, St George's Healthcare NHS Trust, Tooting, London,

**Introdução:** Em países endémicos a tuberculose multirresistente (TMR) tornou-se num problema de saúde pública e a imigração projectou esta questão a nível global. **Descrição do caso:** Menina de 16 anos, do Sul da Índia, a residir há 1,5 anos em Londres, com queixas de tosse com 2 meses de evolução, febre, má progressão ponderal e hemoptise. Foi observada no hospital da área de residência apresentando Radiografia do tórax com consolidação no lobo superior direito, prova de Mantoux positiva e exame directo da expectoração com presença de bacilos ácido-álcool resistentes. Foi diagnosticada com tuberculose e foi medicada com isoniazida (H), rifampicina (R), etambutol (E) e pirazinamida (Z). Após 1 mês de tratamento o TSA revelou elevada resistência a HR. Foi internada em hospital central e iniciou tratamento para TMR com EZ, capreomicina EV, moxifloxacina (Mfx), protionamida e ácido para-aminosalicílico (APS). Posteriormente o TSA mostrou também resistência à Mfx, tendo sido aumentada a sua dose (pré-dose 1.4mg/L; pós-dose 6.3mg/L) e adicionado linezolide. Boa evolução clínica, teve alta após 2 meses de internamento com investigação analítica, microbiológica, visão e audição sem alterações. O resultado da CIM da Mfx foi 2mg/L, pelo que esta foi mantida e suspenso o linezolide. O irmão de 15 anos, assintomático, foi diagnosticado com tuberculose com atingimento dos gânglios mediastínicos. Dado o contacto próximo com a irmã, foi tratado para TMR com EZ, capreomicina EV, Mfx, protionamida e APS. No entanto, os resultados do TSA da cultura do gânglio hilar não mostraram resistências. A genotipagem das estirpes de ambos os irmãos mostrou serem diferentes. Foi mantido o tratamento para TMR no irmão, mas adicionando HR, pela possibilidade de co-existirem duas estirpes diferentes. **Discussão:** O tratamento da TMR é realizado com 4 antibióticos de diferentes grupos terapêuticos, privilegiando sempre os de primeira linha (EZ). Como a menina esteve medicada 1 mês com EZ, podendo ter desenvolvido resistência, foi também medicada com outros 4 antibióticos. Dada a resistência à Mfx, foi necessário acrescentar linezolide para assegurar um tratamento eficaz. O uso de CIM para avaliar o grau de resistência é ainda controverso. É importante, em jovens de países endémicos, a realização de cultura e TSA, uma vez que o caso índice nem sempre é conhecido. Dado a proximidade entre os irmãos, permanece a dúvida se o rapaz teria 2 estirpes diferentes.

**Palavras-chave:** tuberculose multirresistente, TSA, CIM

## PD152 - DOENÇA INVASIVA PNEUMOCÓCICA COMPLICADA POR SÍNDROME HEMOLÍTICO-URÉMICO

Ecaterina Scortenschi<sup>1</sup>; Susana Moleiro<sup>1</sup>; M<sup>o</sup> João Virtuoso<sup>2</sup>; Patrícia Mendes<sup>2</sup>

1- Interna do Internato Complementar de Pediatria Médica Hospital de Faro, E.P.E; 2- Assistente Hospitalar Graduado Hospital de Faro, E.P.E

**Introdução:** O Síndrome Hemolítico-Urémico (SHU) é uma complicação grave, involgar, da doença invasiva pneumocócica, sendo a taxa de mortalidade em casos não tratados de 90%. As formas atípicas são geralmente mais graves, apresentam mais complicações e associam-se a um pior prognóstico. **Caso clínico:** Lactente de sexo masculino, 11 meses de idade, aparentemente saudável até quatro dias antes do internamento, altura em que inicia febre de 38,5-39°C, dejeções diarreicas sem sangue e com pequena quantidade de muco, vômitos e diminuição progressiva da diurese. No quarto dia de doença inicia prostração de agravamento progressivo, pelo que recorre ao serviço de urgência. Na admissão apresentava-se pálido, polipneico, prostrado e com má perfusão periférica. À auscultação pulmonar era evidente uma diminuição do murmúrio vesicular no hemitórax esquerdo. A telerradiografia do tórax revelou uma imagem de condensação extensa do campo pulmonar esquerdo. Analiticamente, apresentava anemia hemolítica microangiopática grave (Hb 5,5mg/dL; Htc 16,2%; Esquistosose; LDH 3 977UI/L), trombocitopenia (41 000/L), insuficiência renal aguda (Ureia 101mg/dL; Creatinina 2,7mg/dL; K+

6,7mmol/L; Ca+ 6,8mg/dL) e parâmetros de infecção bacteriana (Leucócitos 16 200/L; PCR 157mg/L). Colocou-se como hipótese diagnóstica um Síndrome Hemolítico-Urémico Atípico. Fez transfusão de concentrado plaquetário, eritrocitário e iniciou terapêutica endovenosa com Ceftriaxone. Por apresentar insuficiência renal aguda anúrica foi transferido para unidade de cuidados intensivos do Hospital de Santa Maria. A investigação etiológica identificou o *Streptococcus pneumoniae* de serotipo 3 no líquido pleural. Por agravamento clínico realizou no 6º dia de internamento TAC - torácica que confirmou uma pneumonia à esquerda, extensa, necrotizante e parcialmente cavitada. Durante o internamento teve como complicação três episódios de pneumotórax, tendo realizado toracoscopia (excluída fistula bronco-pleural), toracotomia e descorticação. O exame cultural de biópsia pleural foi negativo. Do ponto de vista renal manteve anúria durante 21 dias, necessitando de diálise peritoneal durante 2 meses, passando depois a terapêutica conservadora que manteve durante 7 meses. Por agravamento da insuficiência renal reiniciou diálise peritoneal que executa actualmente. **Conclusão:** Devido à gravidade do SHU pneumocócico é necessário um alto índice de suspeita clínica para um diagnóstico precoce e tratamento atempado.

**Palavras-chave:** *Streptococcus pneumoniae*, anemia, trombocitopenia, insuficiência renal aguda

### PD153 - MIÍASE NASAL POR MEGASELIA

Ana Fernandes<sup>1</sup>; Ana Silva<sup>2</sup>; Inês Marques<sup>3</sup>; João Farelá Neves<sup>3</sup>; Paulo Almeida<sup>4</sup>; Luís Varandas<sup>3</sup>; Susana Rocha<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria, Hospital de Nossa Senhora do Rosário, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo, EPE; 2- Serviço de Pediatria, Hospital de Nossa Senhora do Rosário, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo, EPE; 3- Unidade de Infeciologia, Departamento de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 4- Instituto de Higiene e Medicina Tropical

Designa-se por miíase a infestação dos tecidos ou órgãos de um hospedeiro vertebrado por larvas de artrópodes da ordem Diptera. A infestação nasal é rara ocorrendo sobretudo em indivíduos com limitações significativas da mobilidade. Os autores descrevem o caso de uma lactente prematura de 28 semanas, com dois dias de idade corrigida, admitida no serviço de urgência por larvas nas fossas nasais, detectadas no contexto de quadro de coriza e obstrução nasal. Foi observada por ORL, que negou a existência de mais larvas além das previamente extraídas. As larvas foram identificadas como pertencentes ao género *Megaselia*, não tendo sido possível identificar a espécie. Por apresentar vômitos persistentes, realizou ecografia abdominal que mostrou fígado com ponteado hiperecogénico. A investigação demonstrou a presença de virúria para CMV (PCR no soro negativa, PCR no cartão de Guthrie em curso). Na sequência de episódio de discrasia hemorrágica (sangramento importante e prolongado pós punção venosa), constatou-se o prolongamento do aPTT e do tempo de trombina (incoaguláveis). Foi realizada a mistura com plasma de um pool que não corrigiu a anomalia, sugerindo a presença de um inibidor inespecífico. Houve resolução espontânea progressiva dos tempos de coagulação, tendo a criança tido alta clinicamente assintomática. A *Megaselia* é uma mosca da família Phoridae predominante em zonas húmidas e sujas. Alimenta-se de fluidos de plantas e secreções de feridas, cavidades corporais ou cadáveres, depositando os ovos em materiais em decomposição. Descrita em outros géneros, não está descrita a produção e inoculação de anticoagulantes pelo género *Megaselia*. Contudo, parece ter existido uma relação de causalidade entre a infestação pelas larvas e o episódio de discrasia hemorrágica, especulando os autores se relacionado com a presença de inibidor da coagulação que não se conseguiu identificar. Este parece ser o primeiro caso descrito de miíase nasal por *Megaselia*.

**Palavras-chave:** Miíase, *Megaselia*, prematura

### PD154 - PROFILAXIA DA TRANSMISSÃO VERTICAL DO VÍRUS DA IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA NO CENTRO HOSPITALAR BARREIRO-MONTIJO

Ana Gomes da Silva<sup>1</sup>; Inês Marques<sup>1</sup>; Dulce Machado<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar Barreiro-Montijo

**Introdução:** A maioria dos casos pediátricos de infecção pelo Vírus da Imunodeficiência Humana (VIH) ocorre por transmissão vertical. Na ausência de medidas profiláticas adequadas, a taxa de transmissão é de 25%. Em Portugal existem mais de 4600 mulheres em idade fértil portadoras assintomáticas do VIH. Segundo as “Recomendações Portuguesas para o Tratamento da Infecção VIH/SIDA 2011”, a identificação da gestante infectada, o acesso a uma terapêutica antiretroviral adequada e o planeamento adequado do parto associam-se a uma redução da taxa de transmissão para menos de 2%. **Objectivos:** Caracterizar a população de grávidas VIH, o tipo, duração e eficácia da profilaxia

antiretroviral do Centro Hospitalar Barreiro-Montijo (CHBM) nos últimos 5 anos. Comparar os dados obtidos com os constantes na literatura. **Material e Métodos:** Estudo observacional e retrospectivo. Foram incluídos todos os filhos de mães com infecção pelo VIH nascidos no CHBM no período de Janeiro de 2005 a Dezembro de 2010. **Resultados:** Identificaram-se 53 crianças filhas de mãe com infecção pelo VIH: 77.4% HIV 1, 7.5% HIV 2 e 15.1% HIV 1+2. A maioria destas mães (52.8%) é portuguesa ou de origem africana (45.3%). Quanto à via de contaminação, 41.5% contraíram a infecção por via sexual, 15% por toxicoddependência e 5.7% por transfusão sanguínea. Em 37% das mães a via de contaminação não foi identificada. Apesar de a maioria não ter co-infecções associadas (67.9%), 22.6% têm HVC, 7.5% HVB e 1.9% HVC+HVB. No que se refere à vigilância durante a gravidez, 64.2% das mães teve uma vigilância adequada, 24.5% foi mal vigiada e 11.3% não teve qualquer vigilância gestacional. A maioria das mães (92.5%) iniciou antiretrovirais antes/durante a gravidez, 18.9% fez somente AZT intraparto e 7.5% não realizou qualquer profilaxia. A maioria dos partos foi por cesariana (20.8% com e 35.8% sem trabalho de parto); 41.5% foi eutócico. A ruptura de bolsa foi inferior a 4 horas na maioria (73.6%). Nenhuma destas mães amamentou. Quanto aos recém nascidos, 75.5% realizou profilaxia com AZT, 22.6% realizou terapêutica tripla, tendo-se registado apenas 1 caso em que não se realizou qualquer tipo de profilaxia. A duração desta foi de 6 semanas ou mais em 90.5% dos recém nascidos. Na nossa amostra apenas 1 dos recém-nascidos está infectado. **Discussão:** O protocolo nacional está a ser cumprido no CHBM. A percentagem de infectados está dentro dos valores referidos na literatura.

**Palavras-chave:** VIH, transmissão vertical, profilaxia antiretroviral.

### PD155 - (\*)MENINGITES PURULENTAS NUM HOSPITAL DISTRITAL – O ANTES E O DEPOIS...

Silvia Ferreira Silva<sup>1</sup>; Nélia F. Costa, Ana Moutinho, Graça Seves, Anicete Cavaco, Maurilio Gaspar<sup>1</sup>

1- ULSBA – Beja

**Introdução:** Apesar da incidência decrescente da meningite bacteriana infantil, esta continua a ser uma entidade clínica com morbimortalidade importante. **Objectivos:** Caracterização das Meningites Purulentas internadas no Serviço de Pediatria no período 2003-2010 (Grupo I). Comparação da realidade das Meningites purulentas actuais com a Casuística de 1978-1982 (Grupo II), do mesmo Serviço. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos dos doentes internados de 2003-2010. Consulta dos dados da Casuística de Meningites Purulentas internadas de 1978-1982. Variáveis: sexo, idade, n.º casos/ano, sazonalidade, manifestações clínicas, agentes isolados, antibioterapia, duração do internamento, estado vacinal, sequelas e seguimento. **Resultados:** O número de internamentos por Meningite purulenta foi de 1.6 crianças/ano no Grupo I e de 9 crianças/ano no Grupo II. A febre destacou-se como a principal manifestação clínica em ambos os Grupos, estando presentes sinais meníngeos em 15% no grupo I e em 53% no Grupo II. Na Casuística actual foi isolado agente em 77% dos casos (*N.meningitidis* & *S.pneumoniae* & *M.tuberculosis*) vs 29% no Grupo II (*N.meningitidis* & *H.influenzae* & *S.pneumoniae*). Actualmente o antibiótico de eleição foi o ceftriaxone, contra-riamente à ampicilina usada anteriormente. Em ambos os grupos registou-se um óbito. A média do tempo de internamento foi de 8 vs 11 dias nos Grupo I e II, respectivamente. No Grupo I todos ficaram com seguimento em Consulta de Pediatria; no Grupo II apenas 58% foram orientadas para Consulta. A percentagem de sequelas foi de 15% no primeiro grupo e de 27% no segundo. **Conclusões:** Verifica-se uma importante diminuição do número de casos/ano, que poderá estar relacionada com a vacinação anti-Hi b, anti-Men C e anti-pneumocócica, que não existia no período de 1978-1982. Constata-se também variação do tipo de agente isolado, mantendo-se o meningococo como o mais frequente (100% serotipo B) e assistindo-se ao desaparecimento do *H.influenzae*. De realçar que agentes menos frequentes como o *M.tuberculosis* continuam a ter expressão nos dias de hoje. A diminuição da percentagem de sequelas e a apresentação clínica podem estar relacionadas com a maior facilidade de acesso aos cuidados de saúde e com a melhoria das condições sócio-económicas. Sublinha-se ainda a mudança na terapêutica antibiótica e a melhoria da taxa de identificação dos agentes etiológicos.

**Palavras-chave:** Meningites purulentas, Casuística, Vacinação.

## PD156 - TUBERCULOSE DOENÇA – CASUÍSTICA DA ÚLTIMA DÉCADA DO SERVIÇO DE PEDIATRIA DO CENTRO HOSPITALAR BARREIRO MONTIJO

Joana Extreia<sup>1</sup>; Paula Afonso<sup>1</sup>; Ana Fernandes<sup>1</sup>; Susana Rocha<sup>1</sup>; Isabel Bretes<sup>1</sup>  
1- Centro Hospitalar Barreiro Montijo

**Introdução:** A tuberculose (TB) continua a ser uma importante causa de morbilidade e mortalidade a nível mundial. A clínica nem sempre é evidente pelo que o diagnóstico implica um elevado índice de suspeição. **Material e Métodos:** Estudo casuístico, descritivo, realizado através da consulta de processos clínicos, de crianças internadas com o diagnóstico de tuberculose doença, no Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Barreiro Montijo, no período de 1 de Janeiro de 2000 a 31 de Dezembro de 2010. **Resultados:** Foi registado um total de 12 casos de tuberculose doença, sem predomínio de sexos. A média de casos por ano foi de 1,2 verificando-se em 2009, 2 casos. As idades situam-se entre 3 meses e 15 anos com média de 8,75 anos. A demora média de internamento foi 11 dias. Em 6 casos havia contacto conhecido com TB. O principal tipo de envolvimento foi o pulmonar, com 2 casos de meningite tuberculosa e 1 caso de atingimento ocular. A prova de Mantoux foi positiva em 6 casos, desconhecida em 4 e anérgica em 2. O diagnóstico baseou-se em critérios clínicos e prova de Mantoux em 6 casos. Em 2 doentes isolou-se *Mycobacterium tuberculosis* no exame da expectoração, em 2 no LCR e em 2 no suco gástrico. Em 9 casos o tratamento iniciou-se em internamento, os restantes iniciaram terapêutica no Centro de Diagnóstico Pneumológico (CDP). Nove doentes foram orientados para o CDP para continuação de cuidados e rastreio de familiares. A referir 3 doentes transferidos, nos restantes a evolução foi favorável. **Conclusão:** A TB mantém-se um problema de saúde pública actual, em que o diagnóstico, tratamento e o rastreio de contactos é fundamental para a sua contenção.

**Palavras-chave:** Tuberculose, casuística

## PD157 - TOSSE CONVULSA – UMA CASUÍSTICA DE 7 ANOS

Nuno Ferreira<sup>1</sup>; Luciana Barbosa<sup>2</sup>; Vera Rocha<sup>1</sup>; Leonilde Machado<sup>1</sup>; Cláudia Monteiro<sup>1</sup>; Joaquim Cunha<sup>1</sup>  
1- Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 2- Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

**Introdução:** A tosse convulsa é uma doença respiratória aguda com elevada contagiosidade, sendo a *Bordetella pertussis* o agente etiológico mais frequente. Com o aparecimento da vacinação contra esta patologia verificou-se uma importante redução da mortalidade, contudo tem-se constatado um aumento do número de casos nos extremos de idade pediátrica (<6 meses e >10 anos). Pretende-se caracterizar os casos de tosse convulsa sob o ponto de vista epidemiológico, clínico, terapêutico e de evolução. **Métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo, dos casos de crianças internadas no Serviço de Pediatria, com o diagnóstico de tosse convulsa, de 1 de Janeiro de 2004 a 31 de Dezembro de 2010. **Resultados:** Dos 29 casos diagnosticados, 51,7% eram do sexo feminino, com idades compreendidas entre os 0 e os 6 meses (média 1,98). Nove lactentes tinham efectuado vacinação anti-DTPa (2 doses e 1 dose em 2 e 7 casos, respectivamente). A clínica cursou com tosse na totalidade dos casos; em 96,6% esta foi congestiva, associando-se a cianose em 55,2% e a guincho terminal em 34,5% dos casos. A tosse teve uma duração média de 9 dias. Objectivamente constatarem-se sinais de dificuldade respiratória e febre em 3 e 2 doentes, respectivamente. Em 69,0% dos casos a auscultação pulmonar foi normal. Analiticamente verificou-se linfocitose em 27,6% e trombocitose 65,5% dos casos. A maioria dos doentes não apresentou alterações radiológicas (69,0%); em 9 casos observaram-se infiltrados intersticiais bilaterais. Verificou-se co-infecção vírica em 5 casos (1 influenza A, 2 parainfluenza, 1 VSR e 1 adenovirus). Em 3 lactentes ocorreram as seguintes complicações: pneumonia com hipoxémia, apneia e cianose persistente. A duração do internamento variou entre 5 e 11 dias (média de 6,8 dias). A antibioterapia instituída foi azitromicina, eritromicina ou claritromicina em 16, 11 e 2 doentes, respectivamente. Em todos os casos foi instituída profilaxia aos contactos próximos. **Conclusão:** Apesar da vacinação, a tosse convulsa continua a ser uma patologia frequente em idade pediátrica, especialmente em idades <6 meses. Os resultados reforçam a necessidade de considerar este diagnóstico diferencial em lactentes com tosse acessual não vacinados ou com esquema incompleto de vacinação anti-DTPa. De acordo com a literatura verifica-se um aumento da susceptibilidade à infecção e consequente contágio de pequenos lactentes anos após a imunização, salientando-se a eventual necessidade de revisão do calendário vacinal.

**Palavras-chave:** *Bordetella pertussis*; Tosse convulsa

## PD158 - INTERNAMENTOS POR VARICELA EM PEDIATRIA - CASUÍSTICA DO HOSPITAL INFANTE D. PEDRO (AVEIRO)

Ana Ratola<sup>1</sup>; Ângela Almeida, Liliana Quaresma, Maria Miguel Almiro, Maria Manuel Flores, Ana Nordeste<sup>1</sup>  
1- Hospital Infante D. Pedro (Aveiro)

**Introdução:** A varicela é uma doença frequente na infância e muito contagiosa. Geralmente apresenta uma evolução benigna e auto-limitada, embora possa cursar com complicações graves. **Objectivos:** Caracterizar os internamentos por varicela e suas complicações. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças cujo motivo de internamento foi varicela, no período compreendido entre 01.01.2000 a 30.06.2011. Foram avaliados os seguintes parâmetros: idade, sexo, mês do ano, antecedentes pessoais, apresentação clínica, exames complementares, tratamento, complicações e evolução. **Resultados:** No período referido realizaram-se 92 internamentos por varicela em crianças com idades compreendidas entre o dia do nascimento e os 10 anos (mediana de 1,9 anos) das quais 50% pertenciam ao sexo masculino. O período de maior incidência foi de Abril a Junho. Do total das crianças 76,1% eram previamente saudáveis e nenhuma tinha recebido a vacina anti-vírus varicela-zoster. Setenta e três internaram-se por complicações, 16 por varicela associada a factores de risco: idade (14) varicela congénita (1), ou imunossupressão (1). Três crianças foram internadas por apresentarem manifestações sistémicas exuberantes. Nos 2 últimos grupos nenhuma criança desenvolveu complicações. As complicações mais frequentes que motivaram o internamento foram as infecções cutâneas (45,7%). Seguiram-se as complicações respiratórias (13%) e neurológicas (11,9%). Efectuaram tratamento com aciclovir 59 crianças (64,1%), das quais 16 já tinham iniciado terapêutica antes da hospitalização. A duração média do internamento foi de 4,8 dias. Foi necessária transferência de 2 crianças para Hospital de Nível 3, uma por síndrome de pele escaldada e outra por otomastoidite com necessidade de tratamento cirúrgico. Todas apresentaram boa evolução, excepto um caso de encefalite que originou sequelas. **Conclusão:** A varicela pode originar complicações potencialmente graves sobretudo em crianças com factores de risco, adolescentes e adultos. No período em estudo foi responsável por 0,6% do total de internamentos da pediatria médica. Dentro do grupo das crianças que apresentaram complicações, 78% tinham idade inferior a 4 anos. As complicações mais frequentes foram as cutâneas, o que está de acordo com outros estudos.

**Palavras-chave:** varicela, complicações, internamento

## PD159 - MENINGITE – O QUE MUDOU EM 10 ANOS

Isabel Periquito<sup>1</sup>; Hugo Faria<sup>1</sup>; Victor Neves<sup>1</sup>  
1- Hospital S. Bernardo

**Introdução:** A meningite continua a ser uma entidade clínica com grande impacto na sociedade, sendo uma doença que pela sua gravidade pode colocar em risco a vida da criança ou determinar sequelas que a incapacitam de forma permanente. Nos últimos anos, a introdução no Programa Nacional de Vacinação (PNV) de vacinas contra agentes responsáveis por esta patologia, estão a modificar o panorama epidemiológico da mesma. **Objectivo:** Rever os casos de meningite internados no Serviço de Pediatria do Hospital S. Bernardo (HSB), avaliando as características epidemiológicas, manifestações clínicas, complicações, evolução e sequelas. Tentar determinar a influência que a introdução da vacina anti-meningocócica C e anti-pneumocócica tiveram na etiologia das meningites bacterianas. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos casos internados no Serviço de Pediatria do HSB com diagnóstico de meningite no período de 10 anos (2001 a 2010). Foram constituídos dois grupos: meningites virais e meningites bacterianas. Foram excluídas crianças com menos de 28 dias. **Resultados:** Foram seleccionados um total de 79 doentes com base em critérios clínicos e/ou laboratoriais, correspondendo a 51 casos de meningites virais e 28 de meningites bacterianas, que foram analisados separadamente. Apenas foi identificado agente etiológico em 33% dos casos (n=26). Nas meningites virais, os agentes mais frequentemente identificados foram os Enterovirus (n=3) e nas meningites bacterianas o agente mais frequente foi a *Neisseria* (N.) meningitidis B (n=8), seguido de *Streptococcus* (St.) *Pneumoniae* (n=5) e N. meningitidis C (n=5). Os casos causados por N. meningitidis C, apareceram antes da introdução da vacina anti-meningocócica C. As sequelas mais frequentes após meningite bacteriana foram défice de visão e audição e alterações do comportamento e desenvolvimento. **Discussão e Conclusões:** Tal como em trabalhos anteriores verifica-se que os agentes etiológicos mais frequentes continuam a ser a N. meningitidis e o St. *Pneumoniae*. Com a introdução de imunizações específicas a prevalência dos agentes etiológicos está a ser alterada, não se

verificando a existência de novos casos de meningite por *N. meningitidis* C após a introdução da respectiva vacina no PNV.

**Palavras-chave:** meningite bacteriana viral

## PD160 - COLECISTITE AGUDA ALITIÁSICA POR VÍRUS EPSTEIN BARR: RARA ASSOCIAÇÃO

Liliana Branco<sup>1</sup>; Filipa Flor-de-Lima<sup>1</sup>; Cristiana Couto<sup>1</sup>; Delfina Coelho<sup>1</sup>; Carla Laranjeira<sup>1</sup>  
1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães

**Introdução:** A infecção aguda pelo vírus Epstein Barr (EBV) na infância é, na maioria dos casos, assintomática. A partir da adolescência, até 50% das infecções primárias por este vírus podem manifestar-se como mononucleose infecciosa. Uma situação clínica rara é a associação desta infecção com colecistite aguda alitiásica, sendo a sua evolução auto-limitada, com bom prognóstico e sem necessidade de intervenção cirúrgica. **Caso clínico:** Adolescente do sexo feminino, 16 anos de idade, com antecedentes pessoais de rinite alérgica e sem antecedentes familiares de relevo. Admitida no serviço de urgência por febre com 8 dias de evolução, náuseas, edema peri-orbitário bilateral e dor abdominal nos quadrantes superiores. Ao exame objectivo apresentava orofaringe ruborizada com exsudado amigdalino puntiforme e dor à palpação do hipocôndrio direito. O estudo analítico revelou linfocitose (6.200/uL) com linfócitos atípicos (13%), elevação da TGO (340 UI/L), TGP (689 UI/L), PCR, LDH, GGT e FA. Na ecografia abdominal observou-se uma vesícula biliar moderadamente distendida com parede de 9 mm, sem cálculo ou outras alterações de relevo. Tratando-se de um quadro de colecistite aguda de provável etiologia alitiásica, iniciou pausa alimentar e fluidoterapia endovenosa. No internamento verificou-se um agravamento clínico e analítico com progressão do exsudado amigdalino em toalha bilateral e aparecimento de icterícia, aumento da linfocitose, das enzimas hepáticas e da bilirrubina directa. De salientar que a pesquisa de *Streptococcus* grupo A na orofaringe foi negativa. Iniciou terapêutica com cefoxitima e clindamicina, com resposta clínica, analítica e ecográfica favoráveis. Posteriormente confirmou-se infecção aguda por EBV, pela presença de IgM positiva (2,7) e IgG negativa (0,3) para este agente e suspendeu-se antibioterapia instituída. Em consulta de seguimento documentou-se a seroconversão para o EBV, com aparecimento de IgG positiva (1,1) e decréscimo de IgM (2,2). **Discussão:** A colecistite aguda alitiásica, apesar de ser uma entidade rara na população pediátrica, pode ocorrer no decurso de uma doença infecciosa, nomeadamente por EBV, sendo necessário um elevado índice de suspeição para o seu diagnóstico. O caso clínico acima relatado, para além de permitir alertar para esta associação, vem aumentar o número de casos descritos na literatura até a actualidade.

**Palavras-chave:** colecistite aguda alitiásica; vírus epstein barr

## PD161 - INFECÇÕES CERVICAIS PROFUNDAS – UMA CASUÍSTICA DE 7 ANOS (2004 - 2011)

Nuno Ferreira<sup>1</sup>; Vera Rocha<sup>1</sup>; Leonilde Machado<sup>1</sup>; Luciana Barbosa<sup>2</sup>; Cláudia Monteiro<sup>1</sup>; Joaquim Cunha<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 2- Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

**Introdução:** A Infecção cervical profunda (ICP) é uma entidade nosológica rara na era pós antibioterapia, com elevada morbidade. Segundo a apresentação clínica e localização anatómica subdivide-se em infecções periamigdalinas, parafaríngeas e retrofaríngeas. Com este trabalho pretende-se caracterizar os casos de infecção profunda do pescoço sob o ponto de vista epidemiológico, clínico e terapêutico. **Material e Métodos:** Revisão de casuística dos casos internados no Serviço de Pediatria durante 7 anos (Agosto 2004 a Agosto de 2011). Analisaram-se parâmetros sócio demográficos, antecedentes, clínica, exames complementares, terapêutica e evolução. **Resultados:** Dos 12 casos de ICP identificados, 2 eram abscessos parafaríngeos, 5 abscessos periamigdalinos e 5 abscessos retrofaríngeos. As crianças tinham idades compreendidas entre os 2 e os 14 anos, com uma média de 7 anos. A duração média de internamento foi de 7 dias. Seis doentes tinham antecedentes de amigdalites de repetição, 2 de amigdalectomia, 2 de abscesso periamigdalino prévio. A clínica cursou com febre na totalidade dos doentes, acompanhada de rubor e edema da orofaringe em 83% dos casos, odinofagia e adenomegalias cervicais em 75%, sialorreia em 50% dos casos, tumefacção cervical e cervicalgia em 6 crianças e disfagia em 50% dos casos. Outros sinais e sintomas presentes foram desvio da úvula (42%), recusa alimentar, alterações da voz e desvio da parede faríngea em 33%, trismo em 17% e dificuldade respiratória em 1 caso. A duração média da sintomatologia foi de 5,58 dias. Analiticamente verificou-se uma leucocitose média de 18002/uL, média de neutrófilos de 13820/uL e PCR média de 78,27mg/L. Oito dos doentes realizaram TC para confirmação do diagnóstico. Foi efectuada antibioterapia em todos os casos, sendo a associação mais utilizada amoxicilina

com ácido clavulânico (A/C) mais clindamicina (67%). Cinco doentes necessitaram de drenagem cirúrgica. **Conclusões:** As ICP levantam um importante desafio diagnóstico, caracterizando-se por uma clínica inespecífica (febre, rubor e edema orofaríngeo). A TC surge como meio auxiliar de eleição útil na delimitação das lesões como descrito na bibliografia. O tratamento médico mostrou ser eficaz na maioria dos doentes. Salienta-se a necessidade de protocolos de actuação conjunta entre Pediatras e Otorrinolaringologistas para uma abordagem sistematizada destes doentes, permitindo o diagnóstico precoce e a prevenção de complicações.

**Palavras-chave:** Infecções cervicais profundas; Abscesso;

## PD162 - ARTRITE SÉPTICA A SALMONELLA RAMSAY: UM CASO SINGULAR

Inês Madureira<sup>1</sup>; Susana Santos<sup>1</sup>; Maria do Carmo Pinto<sup>1</sup>

1- Hospital Dona Estefânia - CHLC EPE

**Introdução:** A artrite séptica é mais frequente na infância e em crianças menores de 3 anos. Na maioria dos casos ocorre por disseminação hematogénica, tendo como ponto de partida uma infecção do tracto respiratório superior, do tracto gastro-intestinal ou da pele. Tipicamente é monoarticular e afecta as grandes articulações dos membros inferiores. A incidência tem diminuído nos últimos anos, sendo o *S. aureus* o principal agente de infecção. **Caso clínico:** Criança de 9 anos, sexo masculino, PNV actualizado, previamente saudável com quadro de gastroenterite aguda há 2 meses e contacto regular com tartaruga. Recorreu ao SU por dor na articulação coxo-femural direita e claudicação da marcha com 4 dias de evolução. As queixas álgicas eram agravadas pelos movimentos passivos e activos da articulação, com limitação da sua amplitude. Analiticamente apresentava elevação dos parâmetros de infecção. A ecografia articular revelou líquido intra-articular não puro e septado. Procedeu-se à artrocentese e iniciou antibioticoterapia empírica. Foi isolada *Salmonella* no exame cultural do líquido articular, com ajuste terapêutico conforme TSA para Gentamicina e Ampicilina, que cumpriu 14 dias. A serotipagem identificou *Salmonella* ramsay. Estudo sumário da imunidade sem alterações e pesquisa de *Salmonella* nas fezes negativa. Teve alta clinicamente assintomático, após reversão dos parâmetros de infecção, medicado com amoxicilina + ácido clavulânico durante 14 dias. **Comentários:** O diagnóstico precoce é o factor de prognóstico mais importante na artrite séptica, sendo de particular relevância nas infecções da articulação coxo-femural, pelo risco acrescido de necrose avascular da cabeça do fémur. A rápida instituição da antibioticoterapia e a drenagem articular minimizam as lesões nas estruturas articulares e previnem a artrite degenerativa. No presente caso foi isolada uma bactéria associada a ecossistemas especiais, sendo frequente em répteis, nomeadamente tartarugas. Na espécie humana é causa de doença invasiva, mesmo em indivíduos imunocompetentes.

**Palavras-chave:** artrite séptica, *Salmonella ramsay*, gastroenterite aguda

## PD163 - SÍNDROME DA PELE ESCALDADA NO RECÉM-NASCIDO – UM CASO CLÍNICO

Liliana Franco<sup>1</sup>; Paula Pereira<sup>1</sup>; Conceição Santos<sup>1</sup>; Eduarda Sousa<sup>1</sup>

1- Hospital de São Francisco Xavier - Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

**Introdução:** A Síndrome da Pele Escaldada Estafilocócica, também designada Doença de Ritter ou SSSS (“*Staphylococcal scalded skin syndrome*”), é uma entidade rara, estimando-se uma incidência anual global de 0,09-0,13 casos por milhão de habitantes. É causada por toxinas epidermolíticas exfoliativas produzidas por determinadas estirpes de *Staphylococcus aureus*. O diagnóstico é essencialmente clínico, sendo a biópsia cutânea frequentemente inconclusiva. O tratamento deve ser precoce, antecipando possíveis complicações. **Caso clínico:** Recém-nascido com 11 dias de vida, sexo masculino, com antecedentes familiares irrelevantes. Gestação de termo, sem intercorrências. Parto por cesariana por incompatibilidade feto-pélvica, Índice de Apgar 10 ao 1º e 5º minutos e peso ao nascer 2850g. Teve alta da maternidade ao 3º dia de vida, com aleitamento materno exclusivo. Inicia na véspera do internamento lesões eritematosas, exsudativas e descamativas na região perioral, com extensão à região perineal no dia do internamento. Sem outra sintomatologia acompanhante. Ao exame objectivo não existiam alterações além das lesões cutâneas descritas. Cerca de duas horas após a admissão no Serviço de Urgência inicia um rash eritematoso difuso, com generalização das lesões para o tronco e membros, formação de bolhas e destacamento da pele em grandes lâminas, com sinal de Nikolsky positivo. Analiticamente sem parâmetros de infecção ou alterações hidro-electrolíticas. Iniciou antibioterapia endovenosa empírica com flucloxacilina e gentamicina, verificando-se uma melhoria progressiva e regressão total das lesões cutâneas ao quinto dia de internamento. No exame

cultural do exsudado cutâneo foi isolado *S. aureus*, a hemocultura foi negativa e a biópsia cutânea foi inconclusiva. **Discussão:** A Síndrome da Pele Escaldada é uma doença rara, rapidamente progressiva e potencialmente grave, na qual a semiologia é fundamental para o diagnóstico. Ocorre sobretudo na primeira e segunda infâncias, sendo o recém-nascido um dos grupos etários mais atingidos. É importante o diagnóstico diferencial com outras situações não infecciosas, como a epidermólise bolhosa e a necrólise epidérmica tóxica. Uma actuação atempada associa-se geralmente a um prognóstico bastante favorável, sem lesões sequelares.

**Palavras-chave:** Pele Escaldada, recém-nascido

## PD164 - CO-INFEÇÃO VIH E HEPATITE C NA INFÂNCIA

Maristela Margatho<sup>1</sup>; Graça Rocha<sup>1</sup>

1- Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A co-infecção pelo Vírus da Imunodeficiência Humana (VIH) e pelo vírus da Hepatite C (VHC) é frequente, dado serem ambos transmitidos pelas mesmas vias parentérica, sexual e vertical. Com o aumento da sobrevivência proporcionado pelas novas estratégias anti-retrovirais, o doente infectado numa fase precoce, como a Infância, ficou mais vulnerável à doença hepática terminal e carcinoma hepato-celular, curso habitual da infecção pelo VHC. **Caso Clínico:** Criança de raça negra, 6 anos, observada em consulta de Infeciologia por motivo de doença dos pais (Sarcoma de Kaposi e Tuberculose). Clinicamente bem e sem sinais clínicos de imunodepressão, a investigação inicial revelou carga viral VIH de 40.572 cópias/ml, com 865 CD4+/µl (26,1%), serologia para hepatite C positiva (Genótipo 1b) e elevação ligeira das transaminases. Antecedentes de circuncisão ao nascimento; sem história de transfusão de sangue ou derivados. Mãe, pai e irmã VIH positivos e VHC negativos. Aos 8 anos de idade, carga viral VHC 2.458.811 UI/ml (6.34 log) e elevação alanina aminotransferase (ALT) de 108 UI/L. Inicia tratamento com ciclos semanais de PegInterferon alfa-2b (1.5 µg/kg) e Ribavirina (15 mg/kg). Entre a 4ª e a 14ª semana de tratamento anti-HCV, registo de episódios recorrentes de úlceras corneanas. À 14ª semana de tratamento, por persistência da carga viral (valores semelhantes aos iniciais) é assumido como “não respondedor” e suspende ciclos de PegInterferon/Ribavirina. Nessa data, apresentava CD4 694 céls/µl (20,6%) e carga viral HIV de 122.566 cópias/ml (5.09log.), iniciando então terapêutica anti-retrovirica. Actualmente com 10 anos, sob Lamivudina/Zidovudina e Lopinavir/Ritonavir, está clinicamente assintomático e sem estigmas de doença hepática. Última avaliação analítica: VHC 605.015 UI/ml, VIH indetectável, CD4 679 cel/µl (31,6%), TGO 75 UI/L, TGP 58 UI/L. Avaliação ecográfica: fígado globoso de contornos regulares e textura homogênea, sem lesões focais ou outras alterações. **Conclusão:** Apesar da principal via de transmissão do VIH e do VHC na criança ser vertical, existem outras formas de infecção como ficou ilustrado neste caso, em que a mãe era VHC negativa. Factores preditores de insucesso terapêutico destacavam-se ab initio. Desde logo, a co-infecção VIH, com inerente comprometimento e disfunção imunológicos, depois a carga viral VHC > 800.000 cópias e o genótipo 1b. Actualmente, os dados disponíveis na literatura relativamente à orientação terapêutica e seguimento da co-infecção VHC/VIH na criança são escassos. Recomendam um curso máximo de 48 semanas com PegInterferon alfa-2b (1.5 µg/kg) e Ribavirina (15 mg/kg), com duração do tratamento a depender da resposta viral: valores indetectáveis de RNA-VHC ou diminuição superior a 2 log relativamente à carga viral de base são prenunciadores de uma “resposta viral sustentada”, ou seja, RNA-VHC negativo 6 meses após o final do tratamento.

**Palavras-chave:** Co-infecção, VIH, VHC

## PD165 - CO-INFEÇÃO COM MYCOBACTERIUM TUBERCULOSIS E VÍRUS INFLUENZA A H1N1-RELAÇÃO OU COINCIDÊNCIA?

Clara Preto<sup>1</sup>; Aida Sá<sup>1</sup>; Helena Pereira<sup>1</sup>; Natalina Miguel<sup>1</sup>; Cristina Cândido<sup>1</sup>; Fátima Dias<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

A gripe A, com a pandemia observada em 2009, suscitou grande preocupação à comunidade médica por todo o mundo. A tuberculose permanece outro importante problema de saúde pública e desde há muito conhecido. Ao contrário de outras bactérias, o *Mycobacterium tuberculosis* raramente se apresenta como co-patógeno do vírus influenza. **Caso clínico:** Adolescente de 14 anos, sexo masculino, recorreu ao serviço de urgência por tosse irritativa desde há 1 semana, febre elevada, obstrução nasal e cefaleias com 24 horas de evolução. Contexto de gripe na escola. À admissão apresentava-se com bom estado geral, febril (39.7°C), sem sinais de dificuldade respiratória. Observada hiperemia da

orofaringe e otite serosa bilateral, diminuição do murmúrio vesicular na base do hemitórax esquerdo. Analiticamente apresentava uma contagem de leucócitos normal (6900/ul) com linfopenia (11,4%), PCR-7mg/dl e VS-50 mm. A pesquisa de H1N1 nas secreções orofaríngeas foi positiva. Iniciou oseltamivir. A radiografia pulmonar revelou hipotransparência da base esquerda sugestiva de derrame pleural confirmado por TAC. Realizou toracocentese com saída de líquido pleural com critérios de exsudado, predomínio de mononucleares, diminuição dos níveis de glicose (50mg/dl) e ADA aumentada (95,8). Isolou-se *Mycobacterium tuberculosis*. A prova de Mantoux revelou uma induração de 10 mm. O IGRA teste (Interferon Gamma Release Assay) e a PCR para *Mycobacterium tuberculosis* no sangue foram positivos. Fez-se o diagnóstico de tuberculose pulmonar e infecção por H1N1 alterando-se a antibioterapia empírica para tratamento com tuberculostáticos e mantendo-se oseltamivir. Boa evolução durante o internamento. Alta hospitalar orientado para centro de diagnóstico pneumonológico e consulta de pediatria. **Comentários:** Existem poucos casos relatados de co-infecção de H1N1 com tuberculose, não estando comprovada a sua relação. De acordo com a literatura é provável que o H1N1 e o *Mycobacterium tuberculosis* compartilhem factores de risco e que as pessoas que têm maior risco de contrair ambas as doenças tenham também um risco acrescido de doença severa. Existe também a possibilidade da tuberculose activa poder predispor à infecção por H1N1 pelos danos pulmonares provocados e supressão do sistema imune.

**Palavras-chave:** Tuberculose; H1N1; co-infecção

## PD166 - MYCOPLASMA PNEUMONIAE: UMA FACETA MENOS COMUM

Ana Laura Fitas<sup>1</sup>; João Brissos<sup>1</sup>; Filipa Marques<sup>1</sup>; Ana Paula Serrão<sup>1</sup>; Florbela Cunha<sup>2</sup>

1- Hospital de Dona Estefânia, CHLC-EPE; 2- Hospital de Vila Franca de Xira

**Introdução:** A infecção a *Mycoplasma pneumoniae* tem manifestações diversas, predominantemente pulmonares. Das formas extra-pulmonares, as renais são pouco comuns, sendo a glomerulonefrite uma complicação rara, presumivelmente desencadeada por imunocomplexos. **Caso Clínico:** Menina de 5 anos, saudável, recorreu à urgência por febre baixa com 14 dias de evolução, três picos diários, com obstrução nasal, odinofagia e tosse seca, medicada sintomaticamente. No 12º dia de febre surgiu edema da face e prostração, e dois dias depois iniciou hematúria macroscópica, sem outras queixas miccionais. Apresentava edema palpebral bilateral e pré-tibial, tensão arterial 135/96 mmHg (>90), obstrução nasal, orofaringe e auscultação pulmonar normais. Laboratorialmente, havia anemia normocítica normocrômica ligeira, neutrofilia, PCR 2,5mg/dL, ureia 166 mg/dL, creatinina 2,3 mg/dL, débito glomerular de 28,9mL/mL e análise de urina com proteinúria 500mg/dL, hemoglobínúria 250/uL e leucocitúria 500/uL, sem nitritos. A ecografia renal foi compatível com insuficiência renal, sem obstrução ou lesões focais; a radiografia de tórax foi normal. Em internamento foi medicada com cefuroxime, nifedipina e furosemido, teve 1 pico febril diário até D4, coriza e tosse até D5. A função renal normalizou em D4 e a tensão arterial em D6, mantendo hematúria macroscópica até D5 e proteinúria nefrótica até D8. A investigação etiológica revelou hipocomplementémia isolada de C3 (11mg/dL), com TAsO normal (92UI/mL), anti-hialuronidase negativo e exsudado da orofaringe negativo para *Streptococcus pyogenes*; estudo de autoimunidade com teste de Coombs directo positivo, pesquisa de crioglobulinas negativa, ANA e anti-beta2glicoproteína ligeiramente positivos. Serologias sem evidência de infecção a EBV, CMV, HIV, HCV, HBV, herpes, parvovirus B19; serologia para *M. pneumoniae* compatível com infecção recente (IgM positiva). Na reavaliação aos quatro meses mantinha-se clinicamente bem, cessando anti-hipertensores, com normalização de C3 e persistência de hematúria microscópica e proteinúria ligeira. **Discussão:** O aparecimento concomitante da nefrite com sintomas respiratórios, corroborado pela serologia, sustenta o diagnóstico de infecção aguda por *M. pneumoniae* complicada de glomerulonefrite. Dos 11 casos publicados, quatro tiveram C3 baixo e só um teve insuficiência renal aguda. Face ao descrito, a persistência de proteinúria e hematúria é esperada, sem compromisso do prognóstico maioritariamente favorável.

**Palavras-chave:** *Mycoplasma pneumoniae*, glomerulonefrite aguda

## PD167 - ARTRITE SÉPTICA EM IDADE PEDIÁTRICA - CASUÍSTICA DE UM INTERNAMENTO

Sofia Águeda<sup>1</sup>; Andreia Lopes<sup>1</sup>; Gilberto Costa<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria UAG-MC, Centro Hospitalar São João - Unidade Hospital São João, E.P.E.;

2- Serviço de Ortopedia Infantil, Centro Hospitalar São João - Unidade Hospital São João, E.P.E.

**Introdução:** A artrite séptica é causada por infecção bacteriana a nível articular, sendo uma doença que, embora rara, acarreta elevada morbidade. É mais



frequente em idade inferior a 3 anos, no sexo masculino e ao nível das articulações da anca e joelho. **Objectivos:** Determinação da apresentação clínica, comorbilidades, agentes envolvidos, alterações laboratoriais, terapêutica instituída e prognóstico da artrite séptica em idade pediátrica. **Materiais e Métodos:** Estudo retrospectivo dos casos de artrite séptica em crianças internadas no serviço de Ortopedia Infantil de um Hospital terciário entre 1/1/2001 e 31/12/2010. **Resultados:** Foi diagnosticada artrite séptica em 83 doentes. A média de idades foi  $4.82 \pm 3.53$  anos, com predomínio do sexo masculino (66.3%). Em todos a infecção foi monoarticular, sendo mais frequente ao nível da anca (41%, n=34) e joelho (34.9%, n= 29). A artrotomia foi necessária em 78.9% (n=60). Em 15.7% (n=13) existia comorbilidade associada, sendo 46.2% correspondente a traumatismo prévio. O staphylococcus aureus foi o agente mais frequentemente identificado, sobretudo no líquido sinovial (47.4% dos casos com isolamento). Contudo em 75.9% não houve isolamento de agente. Analiticamente os doentes apresentaram valores médios à admissão de PCR 75.8 mg/L e VS 69.1 mm/1a h; PCR 12.1 mg/L e VS 46.5 mm/1a h à data de alta. A antibioterapia usada foi diversa, sendo os menores de 3 meses medicados em 50% com amoxicilina e ácido clavulânico e em 50% com ceftriaxone e flucloxacilina; os lactentes dos 3-12 meses com flucloxacilina e cefalosporina de 2ª geração em 33.3%; as crianças dos 1-3 anos com amoxicilina e ácido clavulânico em 52.2%; as crianças dos 4-10 anos com flucloxacilina em 22% e amoxicilina e ácido clavulânico em 20%; os maiores de 10 anos realizaram antibioterapia variada. A duração média de antibioterapia endovenosa foi  $12.4 \pm 7.6$  dias. Foram reportadas 14 complicações, correspondendo 5 a rigidez articular sequelar, 3 a reinternamento por queixas algias importantes, 3 a necrose óssea local, 1 a osteomielite, 1 a epifisiólise e 1 a abscesso local. Em 2 destes foi necessária reintervenção cirúrgica. Verificou-se relação estatisticamente significativa entre idade da criança e presença de morbidade no pós-operatório ( $p < 0.01$ ). **Conclusão:** A morbidade encontrada foi semelhante à de outros estudos retrospectivos. Parece-nos importante a uniformização terapêutica dos doentes internados com este diagnóstico, de acordo com a sua faixa etária.

**Palavras-chave:** Artrite séptica, criança, morbidade

## PD168 - O BÉBÉ À LUPA NAS REDES SOCIAIS

Carla Rocha<sup>1</sup>; Ana Rita Monteiro<sup>1</sup>; Fátima Pinto<sup>1</sup>

1- Pediatria URAP ACES Porto Ocidental. Unidade de saúde Aníbal Cunha

**Introdução:** Após o nascimento, o RN (recém-nascido) está apto a comunicar e, através dos estímulos exteriores, forma o seu universo afectivo, psíquico e social. O bebé com poucos dias de vida, tem um potencial relacional que deve ser estimulado. Será que sabemos quando e como brincar e interagir com os bebés? **Objectivo:** Conhecer o nível de conhecimento dos cibernautas acerca das competências do desenvolvimento infantil preponderantes para a estimulação eficaz nos dois primeiros anos de vida. **Metodologia:** Inquérito on-line divulgado nas redes sociais de Setembro a Novembro de 2010. **Analisados:** sexo, idade, escolaridade, profissão e nº de filhos. O questionário incluiu 19 perguntas de escolha múltipla sobre as capacidades comunicativas e as actividades lúdicas que as promovem, em crianças dos 0 aos 24 meses. **Resultados:** Obtidos 182 inquéritos. Responderam 148 (81%) do sexo feminino, média de idade de 33,1 anos, 157 (86%) frequentam ou frequentaram o ensino superior. Tinham um filho ou mais 115 (63%). 171 (94%) afirmaram que o bebé comunica desde o nascimento. Quanto ao uso da chupeta fora do sono, 114 (63%) acharam prejudicial o desenvolvimento da fala. Dos 182, 147 (81%) não consideraram o brinquedo contrastado a preto e branco o ideal para o RN, preferindo 118 (65%) o de tons suaves. Brincar, começa-se aos 3 meses para 22 (12%) e ler com o bebé, começa-se depois dele falar para 21 (11,5%). Brincar com o bebé de barriga para baixo deve ser esporádico para 37 (20%) e atirá-lo ao ar não é uma actividade perigosa para 71 (39%). **Conclusões:** O elevado nível cultural da população alvo deste estudo e a probabilidade de terem respondido os mais interessados no tema abordado, influenciou os resultados. Transparece ainda desconhecimento sobre o interesse do uso de brinquedos contrastados a preto e branco no RN que carecendo de visão cromática, os prefere aos de tons suaves. Ler aos 6 meses de idade não é um hábito para 30% dos inquiridos. O benefício de brincar de barriga para baixo é ignorado por mais de um quarto dos mesmos. Brincadeiras tradicionais, mas contra-indicadas pela sua perigosidade, são vistas como inofensivas para 39% desta população. Pelos resultados obtidos se conclui que nem todos sabemos como e quando conversar, brincar e interagir com os bebés! Importa investir em campanhas sensibilizadoras, para que o futuro se revele o mais promissor.

**Palavras-chave:** redes sociais, capacidades comunicativas,

## PD169 - ALIMENTAÇÃO E ACTIVIDADE FÍSICA: A REALIDADE DAS NOSSAS CRIANÇAS/ ADOLESCENTES E SEUS PAIS...

Lea Santos<sup>1</sup>; Mónica Jerónimo<sup>2</sup>; Rita Moinho<sup>2</sup>; Cândida Cancelinha<sup>2</sup>; Dora Martins<sup>2</sup>; Rita Coutinho<sup>3</sup>; Lívia Fernandes<sup>4</sup>

1- Hospital Infante D. Pedro, EPE, Aveiro; 2- Hospital Pediátrico Professor Carmona da Mota, EPE; 3- Centro Hospitalar Leiria Pombal, EPE; 4- Centro de Saúde de São Martinho do Bispo, Coimbra

**Introdução:** A obesidade infantil é um grave problema de saúde pública. De modo a contribuir para a prevenção do excesso de peso (EP)/obesidade (OB) e promoção de estilos de vida saudáveis surgiu, no âmbito do estágio de Cuidados de Saúde Primários, o programa “Comer bem e bem mexer dá saúde e faz crescer”, projecto de intervenção multidisciplinar e multifocal, com início em Setembro de 2010 e com duração prevista de 5 anos. O presente trabalho resultou da fase de diagnóstico de situação. **Objectivos:** Caracterizar hábitos alimentares (HA) e de actividade física (AF) de crianças/adolescentes e respectivos encarregados de educação (EE) e avaliar a sua associação com o Índice de Massa Corporal (IMC). **Métodos:** Estudo transversal analítico realizado no início do ano lectivo 2010/2011, através da avaliação antropométrica e auto-preenchimento de inquéritos alimentares e de AF aplicados a alunos do 5º e 7º ano e seus EE de 3 escolas de Coimbra. Foram definidos HA e de AF incorrectos. Utilizaram-se curvas de percentis de IMC do Centers for Disease Control and Prevention. **Resultados:** Incluíram-se 371 alunos, com idade entre 9 e 15 anos (média 11,2), sendo 52% do sexo feminino. Apresentavam  $P85 \leq IMC < P95$  19% e 15%  $IMC \geq P95$ . Em relação aos HA: 72% não ingere legumes, 55% come peixe menos que 3 vezes/semana, 54% não come sopa diariamente, 52% faz menos que 5 refeições/dia e 46% admite petiscar entre estas. Relativamente à AF: 56% passa mais de 2 horas/dia a ver televisão e a jogar videojogos e 25% não pratica desporto para além do escolar. Os factores de risco para  $IMC \geq P85$  com significado estatístico foram: não tomar o pequeno-almoço todos os dias ( $p=0,036$ ) e passar mais de 2 horas/dia em actividades sedentárias ( $p=0,02$ ). Responderam ao inquérito 304 adultos, com idade entre 23 e 56 anos (média 40,4), sendo 82% do sexo feminino. Destes, 34% tinham  $25 \leq IMC < 30$  kg/m<sup>2</sup> e 14%  $IMC \geq 30$  kg/m<sup>2</sup>. Em relação aos HA: 58% não escolhe refeições com menos gordura, 56% faz menos que 5 refeições/dia, 53% não come legumes, 49% bebe sumos diariamente e 44% não come sopa; 71% compra guloseimas frequentemente e 65% não se considera um bom exemplo em relação aos HA. **Conclusões:** Este trabalho mostrou elevada percentagem de crianças e EE com EP/OB. HA incorrectos estão presentes na maioria dos casos, mesmo naqueles com IMC considerado normal. Reforçou-se, assim, a necessidade de intervenção nestas escolas levando a que múltiplas actividades viessem a ser desenvolvidas ao longo do ano lectivo.

**Palavras-chave:** Hábitos alimentares, actividade física, excesso de peso, obesidade

## PD170 - PREVALÊNCIA DE DEFORMAÇÕES CRANIANAS POSTURAS: AVALIAÇÃO DE UMA POPULAÇÃO DE LACTENTES SAUDÁVEIS

Andreia Lopes<sup>1</sup>; Sofia Águeda<sup>1</sup>; Sofia Ferreira<sup>2</sup>; Ana Filipe Almeida<sup>1</sup>; Helena Silva<sup>3</sup>; Fátima Pinto<sup>4</sup>

1- Centro Hospitalar de São João - Unidade Hospital de São João, E.P.E.; 2- Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga - Unidade Hospital de São Sebastião, E.P.E.; 3- Centro Hospitalar do Porto; 4- Consulta de Pediatria - ACES Porto Ocidental, Unidade de Saúde Aníbal Cunha

**Introdução:** O sono em decúbito dorsal, recomendado em 1992 pela “American Academy of Pediatrics” na prevenção do Síndrome de Morte Súbita do Lactente, aumentou a prevalência da plagiocéfalia postural posterior. **Objectivos:** Determinação da prevalência de deformações cranianas posturais em lactentes saudáveis e a sua relação com causas gestacionais, perinatais e posicionais. **Material e Métodos:** Análise transversal descritiva realizada no período de 6 meses numa amostra de 72 lactentes observados na Consulta de Pediatria de um Centro de Saúde urbano. Foram avaliados os parâmetros sexo, idade, factores de risco gestacional e perinatal, posicionamento durante o sono e a vigília, frequência de creche/ama, simetria ocular e auricular, forma e medidas do crânio (diâmetro anteroposterior, direito/esquerdo e diagonal - avaliados com craniómetro). Os dados registados e analisados tiveram como suporte informático o programa SPSS 15.0. **Resultados:** Da população estudada (72), com idade média de 4,5 meses de vida, 55.6% (40) eram do sexo masculino, 15.3% (11) frequentavam infantário e 5.6% (4) estavam aos cuidados de ama. Eram colocadas para dormir em decúbito dorsal 86.1% (62) e 13.9% (10) em decúbito lateral. Quando acordadas 31.9% (23) eram posicionadas em decúbito ventral para brincar. Aparentavam deformidade craniana simétrica ou assimétrica 23

(31.9%). Apresentavam medidas antropométricas cranianas normais 18.1% (13). As deformidades encontradas foram a plagiocéfalia 36.1% (26), a braquicefalia 33.3% (24) e a dolicocefalia 31.9% (23). Não se encontrou relação estatisticamente significativa entre a presença de deformidade e factores de risco gestacional ou perinatal (oligoâmnios, gestação múltipla, pelve, partos instrumentados, prematuridade), o local de permanência durante o dia e o posicionamento em decúbito ventral para brincar. Seis lactentes (8.3%) foram orientados para consulta de Neurocirurgia por deformidade acentuada. **Discussão:** A avaliação visual, embora de elevado valor preditivo positivo, isoladamente não reconheceu grande parte das deformações identificadas por craniometria. O predomínio da plagiocéfalia e braquicefalia está de acordo com os dados da literatura. A dolicocefalia foi encontrada numa percentagem elevada de lactentes, sem que houvesse factores de risco. De salientar o conhecimento parental insuficiente sobre a posição segura de dormir e as vantagens do posicionamento precoce em decúbito ventral em tempo de brincar reforçando a pertinência de campanhas informativas a nível dos Cuidados Primários.

**Palavras-chave:** Deformações cranianas; Craniometria; Plagiocéfalia

## PD171 - PREVENÇÃO DE ACIDENTES EM PEDIATRIA: OS PAIS SABEM O SUFICIENTE?

Sofia Águeda<sup>1</sup>; Joana Rebelo<sup>1</sup>; Teresa Campos<sup>1</sup>; Carla Rocha<sup>1</sup>; Sofia Ferreira<sup>1</sup>; Andreia Lopes<sup>1</sup>; Fátima Pinto<sup>1</sup>

1- Pediatria, Unidade de Saúde de Aníbal Cunha, ACES Porto Ocidental

**Introdução:** Os acidentes são causas evitáveis de morbidade e mortalidade na infância e adolescência. **Objectivo:** Avaliar o conhecimento parental relativo a segurança rodoviária e acidentes domésticos, com identificação dos principais erros para realização de ensino adequado, no âmbito da consulta de Pediatria num Centro de Saúde. **Material e Métodos:** Estudo transversal, por preenchimento de inquérito pelos pais de crianças dos 0-5 anos, seguidas em consulta, de Novembro de 2010 a Janeiro de 2011. **Resultados:** Responderam ao inquérito os pais de 73 crianças. Tinham escolaridade igual ou superior ao 9º ano 61.6% e média de 1.5±0.7 filhos. A idade média das crianças era de 1.6±1.6 anos, com 55% do sexo feminino. Frequentavam infantário/ama 65.8% e 19.2% já tinham tido acidentes. Todos os pais achavam ter informação suficiente sobre o tema, fornecido por Pediatra/Médico de Família em 47.5% e TV/internet em 45.9%. No automóvel, 94.2% das crianças são transportadas em cadeira própria mas 57.4% dos menores de 18 meses já andaram voltadas para a frente. De bicicleta, 13.8% usam capacete. Como peões 78.2% atravessam com crianças na passadeira, 21.8% não cumprem esta regra. Mais de 95% refere guardar adequadamente medicamentos/produtos. Em casa 25.5% não têm protecção nas varandas, 35% não têm protecção nas escadas e 23.9% já usou voador. A posição adoptada do leito no 1º ano de vida era: 47.8% decúbito dorsal, 47.8% decúbito lateral e 4.5% decúbito ventral; em 7.1% a criança dormia na cama dos pais. No berço existia almofada em 25.5% e brinquedos em 21.2%. Afirmam ter deixado pelo menos uma vez o bebé sozinho durante a troca da fralda 25%. A maioria compra brinquedos de acordo com a idade mas 19% já deixou as crianças brincar com potenciais asfixiantes. As crianças permanecem no espaço de preparação de refeições em 33.3% e não existe protecção de tomadas em 19.7%. No banho 9.2% já deixaram a criança sozinha por momentos; na praia 34.6% referem uso de braçadeira/colete durante o banho e mais de 90% cumpre as horas de exposição solar e coloca protector. Não se demonstrou a existência de relação estatisticamente significativa entre a escolaridade dos pais e a exposição aos acidentes. **Conclusões:** É ainda notório o desconhecimento e incumprimento de algumas normas de segurança infantil, nomeadamente no que toca a segurança rodoviária e risco de quedas, asfixia e afogamento. Foi para nós fulcral reconhecer estes erros, para educar preventivamente durante a consulta.

**Palavras-chave:** Acidentes, segurança, pais

## PD172 - CELULITES DA REGIÃO DA ÓRBITA: UMA CASUÍSTICA DE 8 ANOS

Luciana Barbosa<sup>1</sup>; Vera Rocha<sup>1</sup>; Nuno Ferreira<sup>1</sup>; Maria João Sampaio<sup>1</sup>; Joaquim Cunha<sup>1</sup>; Cláudia Monteiro<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, EPE

**Introdução e Objectivos:** A patologia inflamatória da região orbitária inclui duas entidades: a celulite peri-orbitária e a celulite orbitária, diferindo na localização pré versus pós-septal, aspecto que interfere na potencial gravidade clínica. Pretende-se caracterizar os casos de celulite da região da órbita relativamente à epidemiologia, abordagem diagnóstica e terapêutica. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos casos de crianças internadas, no Serviço

de Pediatria, com o diagnóstico de celulite da região da órbita, de 1 de Maio de 2003 a 31 de Maio de 2011. A análise estatística foi realizada com o programa SPSS 19.0. **Resultados:** Foram internadas 59 crianças com o diagnóstico de celulite da região da órbita: 41 peri-orbitárias e 18 orbitárias. A maioria ocorreu em idades inferiores a 5 anos (69%), com um predomínio do sexo masculino (63%) e com uma distribuição sazonal preferencial no Outono-Inverno (58%). A sinusite foi o factor predispontante mais prevalente (59%), sobretudo nos casos de celulite orbitária, embora não alcançando significância estatística (78% versus 51%). As manifestações clínicas mais frequentes foram o edema (100%), rubor (86%) e febre (68%). Em 7 casos houve referência a movimentos oculares dolorosos, verificando-se proptose e comprometimento dos movimentos oculares em 3 e 1 casos, respectivamente. Constatou-se leucocitose (>15000/uL) em 29% e elevação da PCR (>50mg/L) em 46% dos doentes. A hemocultura foi efectuada em 75% dos casos, sendo uma positiva, com isolamento de Streptococcus pneumoniae. O exame cultural do exsudado ocular permitiu a identificação do agente em 3 casos: Staphylococcus aureus (2) e Haemophilus influenzae (1). A tomografia computadorizada (TC) foi realizada em 86% dos doentes. A antibioterapia EV mais frequentemente utilizada foi a amoxicilina+ácido clavulânico (48%), seguida do ceftriaxone (34%). O tempo médio de internamento foi 6 dias, sendo superior nas celulites orbitárias, com uma diferença estatisticamente muito significativa. O tempo médio de resolução dos sinais inflamatórios locais foi de 5,2 dias, sendo superior de forma estatisticamente muito significativa nas celulites orbitárias. **Conclusão:** Salienta-se a importância da TC na abordagem diagnóstica desta patologia, possibilitando a detecção precoce de complicações. Os resultados corroboram os dados da literatura, reforçando as diferenças entre os dois tipos de celulite da região da órbita no que respeita à evolução clínica.

**Palavras-chave:** celulites da região orbitária

## PD173 - 18 ANOS A DIAGNOSTICAR MENINGITES “VIRAI” NO HOSPITAL GARCIA DE ORTA

Andreia Guerreiro<sup>1</sup>; Filipa Nunes<sup>1</sup>; Margarida Pinto<sup>1</sup>; Paula Azeredo<sup>1</sup>

1- Hospital Garcia de Orta

**Introdução:** A meningite “viral” corresponde a uma infecção do SNC caracterizada por febre e/ou sinais meníngeos, pleocitose do líquido cefalorraquidiano (LCR) e exame bacteriológico do LCR negativo. Habitualmente, a doença é auto-limitada e condiciona escassa morbidade. **Objectivos:** Caracterização da população internada por meningite “viral” e respectiva abordagem no Serviço de Pediatria do Hospital Garcia de Orta (HGO). **Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo baseado na consulta dos processos clínicos das crianças admitidas por meningite entre 1/01/1993 e 31/12/2010 no HGO. **Resultados:** Durante este período foram diagnosticadas 387 meningites, 243 das quais “virais”. A distribuição ao longo dos anos foi heterogénea (0 casos em 1993, 46 em 1997; média de 12 nos restantes anos), não se tendo constatado sazonalidade. As principais manifestações clínicas foram a cefaleia (91%), rigidez da nuca (89%), febre (89%) e vómitos (86%). Verificou-se um predomínio do sexo masculino (69%) e uma idade mediana de 5 anos (idade mínima 2 meses; máxima 15 anos). No exame citoquímico do LCR, 97% revelava uma glicorráquia superior a 40 mg/dL, 72% uma proteinorráquia inferior a 45 mg/dL e 90% uma celularidade inferior a 500 células com predomínio de polimorfonucleares (50%). Salienta-se o facto de 83% das colheitas de LCR terem sido realizadas nas primeiras 48h de doença. O exame bacteriológico do LCR foi estéril em 98% dos casos (2% correspondem a inquinação). Do ponto de vista terapêutico salienta-se que apenas 36% das crianças necessitaram de soroterapia endovenosa e 8% de antibioterapia. Exames de imagem crânio-encefálicos foram realizados em 4%. A duração média de internamento foi de 18 horas, sendo que 86% das crianças tiveram alta nas primeiras 24 horas e 5% tiveram necessidade de prolongar o internamento. Regressaram à urgência 10% das crianças maioritariamente por síndrome pós-punção lombar, ficando 4% destas re-internadas. **Comentários:** A hipótese diagnóstica de meningite obriga à exclusão da etiologia bacteriana através da realização de punção lombar já que a meningite “viral” pode ter uma apresentação clínica sobreponível. A evolução clínica favorável e o resultado do exame citoquímico do LCR sugerem uma etiologia viral e, excluída a etiologia bacteriana, torna-se desnecessária uma abordagem agressiva e investigação etiológica exaustiva.

**Palavras-chave:** Meningite, diagnóstico diferencial, punção lombar

## PD174 - FEBRE, GEMIDO E RECUSA ALIMENTAR... - DOIS CASOS CLÍNICOS

Fátima Ribeiro<sup>1</sup>; Filipa Rodrigues<sup>1</sup>; Daniela Pio<sup>1</sup>; Luis Damas<sup>1</sup>; Maria Adelaide Bicho<sup>1</sup>  
1- Serviço de Pediatria - Hospital Infante D. Pedro - Aveiro

**Introdução:** A febre é o motivo mais frequente de vinda ao Serviço de Urgência (SU). Ela pode “esconder” inúmeras causas, sendo necessário estar atento a todos os sinais que podem surgir... 1º Caso Clínico Recém-nascido (RN) de 21 dias, sexo masculino, trazido ao SU por gemido, febre e recusa alimentar. Primeira gravidez, vigiada a partir das 26 semanas gestacionais (SG), serologias negativas. Pesquisa de Streptococos do grupo B positiva. Ecografias pré-natais normais. Parto eutócico às 37 SG; Índice de Apgar 9/10. Exame Objectivo: irritabilidade, gemido intermitente, sem outras alterações, nomeadamente ao exame neurológico. Investigação: hemograma com contagem de plaquetas- sem alterações, proteína C reactiva (PCR) 0,31 mg/dL; sedimento urinário e radiografia do tórax sem alterações. Punção lombar: líquido cefalorraquidiano (LCR) límpido mas tenso, 660 células com predomínio de mononucleares, proteínas 82 mg/dL; glicose 45 mg/dL. Foi internado e iniciou ampicilina, cefotaxime e aciclovir que cumpriu durante 8 dias. Resultado da pesquisa de RNA de enterovirus no LCR- positiva. No 4º dia de internamento repetiu punção lombar: LCR límpido, sem tensão; 50 células mononucleares, proteínas 104,5 mg/dL; glicose 42 mg/dL; pesquisa de RNA de enterovirus no LCR- positiva. Apresentou boa evolução clínica teve alta para a consulta. 2º Caso Clínico RN de 26 dias, sexo masculino, trazido ao SU por gemido, febre e recusa alimentar. Segunda gravidez, vigiada, sem intercorrências, serologias negativas. Pesquisa de Streptococos do grupo B negativa. Ecografias pré-natais normais. Parto por ventosa às 39 SG; Índice de Apgar 9/10. Exame Objectivo: irritabilidade, sem outras alterações. Exame neurológico: sem alterações. Investigação realizada: hemograma com contagem de plaquetas- sem alterações, PCR- 0,06 mg/dL; sedimento urinário- sem alterações. Punção lombar: LCR límpido, 58 células com predomínio de mononucleares, proteínas 92,3 mg/dL; glicose 41,9 mg/dL; Foi internado e iniciou ampicilina e cefotaxime que cumpriu durante 7 dias. Apresentou boa evolução clínica. Pesquisa de RNA de enterovirus no LCR foi positiva. Teve alta após 10 dias de internamento para a consulta. **Discussão:** Os enterovirus são responsáveis por 85-95% das meningites víricas. Os RN infectados apresentam febre associada a sintomas inespecíficos e estão em risco de desenvolver doença sistémica grave. Na maioria dos casos há uma recuperação completa.

**Palavras-chave:** enterovirus, meningite

## PD175 - CELULITE DA ÓRBITA EM IDADE PEDIÁTRICA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

Ana Gomes da Silva<sup>1</sup>; Inês Marques<sup>1</sup>; Carlos Barradas<sup>1</sup>; Ribeiro Mendes<sup>1</sup>  
1- Centro Hospitalar Barreiro-Montijo

**Introdução:** A celulite da órbita é uma patologia relativamente frequente em Pediatria que tem como principal causa a sinusopatia. A incidência é maior nos meses de Inverno e nas crianças entre os 8 e os 10 anos com atopia. Devido à potencial gravidade das suas complicações, o diagnóstico precoce e o tratamento adequado são essenciais. **Descrição do caso:** Apresenta-se o caso de uma criança, sexo masculino, 10 anos, com antecedentes pessoais de asma brônquica e atopia. Aparentemente bem até 3 dias antes do internamento quando iniciou quadro de edema periorbitário direito e febre, motivo pelo qual recorreu ao serviço de urgência. À observação apresentava edema palpebral direito com sinais inflamatórios exuberantes e rinorreia anterior mucopurulenta. Analiticamente PCR de 79,3 mg/L, sem outras alterações. Tomografia Computorizada (TC) da órbita e seios perinasais revelou pansinusopatia inflamatória e espessamento das partes moles préseptais sem abscesso intraorbitário. Durante o internamento verificou-se agravamento súbito e significativo do quadro, com extensão à hemiface direita, região frontal e órbita contralateral. TC de controlo revelou um aumento em extensão e gravidade do processo inflamatório ainda que sem evidência de extensão intraorbitária. Iniciou corticoterapia sistémica e antibioticoterapia de largo espectro, sem melhoria, motivo pelo qual foi posteriormente submetido a drenagem cirúrgica. No período pós-operatório verificou-se regressão progressiva dos sinais inflamatórios, tendo tido alta clínica e imagiologicamente melhorado. **Discussão:** Em consonância com o descrito na literatura, no presente caso a sinusopatia surgiu associada à celulite da órbita. A TC apresentou-se como instrumento útil na investigação diagnóstica, sobretudo perante sinais clínicos de gravidade e suspeita de complicações. O diagnóstico precoce aliado ao tratamento médico adequado e à indicação cirúrgica precisa foram ingredientes essenciais na prevenção de sequelas irreversíveis e de evolução potencialmente fatal.

**Palavras-chave:** celulite da órbita, sinusopatia, pediatria.

## PD176 - OTOMASTOIDITE: CASUÍSTA DE 5 ANOS (2006-2010)

Vera Rocha<sup>1</sup>; Luciana Barbosa<sup>1</sup>; Nuno Ferreira<sup>1</sup>; Carla Rocha<sup>1</sup>; Cláudia Monteiro<sup>1</sup>; Joaquim Cunha<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar Tâmega e Sousa - Unidade Padre Américo

**Introdução e Objectivos:** A otomastoidite é a principal complicação da otite média aguda (OMA). Apesar da sua incidência ter diminuído com a introdução da antibioterapia, nos últimos anos tem sido documentado um recrudescimento da doença. Este trabalho tem como objectivo caracterizar os casos de otomastoidite quanto à etiologia, clínica, tratamento e evolução. **Métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo dos casos de crianças internadas com o diagnóstico de otomastoidite, de 1 de Janeiro de 2006 a 31 de Dezembro de 2010. **Resultados:** Foram analisados 32 casos. O número anual de casos manteve-se estável durante todo o período do estudo. A mediana das idades foi de 5 anos (mínimo 6 meses; máximo 14 anos, (6,3% <1 ano de idade), com ligeiro predomínio do sexo masculino (56%). A clínica cursou com sinais inflamatórios locais (96,9%), apagamento do sulco retroauricular (81,3%); otalgia (78,1%) e febre (75%). Em 9 casos (28,1%) havia história de otites de repetição. Verificou-se uma otoscopia sugestiva de OMA em 56,3% (n=18) dos doentes, com supuração do ouvido médio em 17 casos. Nenhuma criança tinha realizado antibioterapia previa. Relativamente as alterações analíticas o valor médio dos leucócitos foi de 16200/mm<sup>3</sup> e da proteína C reactiva de 67,7 mg/L. A TAC foi realizada em todos os casos. O estudo microbiológico do exsudado auricular foi realizado em 14 doentes e os agentes etiológicos isolados foram *Pseudomonas aeruginosa* (n=6), *Staphylococcus pyogenes* (n=1) e *Haemophilus influenzae* (n=1), com apenas um caso de resistência a penicilina e cefalosporinas. Todos os doentes receberam antibioterapia endovenosa, cefalosporina 3ª geração (43,8%), amoxicilina/ácido clavulânico (34,4%) e os restantes tratados com associação de cefalosporina com aminoglicosídeo. Foi realizada miringotomia em 28% (n=9) dos casos. Em 5 crianças surgiram complicações: abscesso subperiósteo (n=1), adenofleimão retroauricular (n=1) e osteíte (n=3). A duração média do internamento foi 8,3 ± 3,8 dias. Após a alta, foi instituído antibiótico oral em 28 casos, sendo a associação amoxicilina/ácido clavulânico a mais usada (42,9%). **Conclusões:** Apesar da tendência descrita, neste estudo não se verificou aumento da incidência de otomastoidite. A grande maioria dos casos teve resolução com antibioterapia sem necessidade de intervenção cirúrgica. Os agentes isolados eram maioritariamente sensíveis a penicilina o que se pode relacionar com o facto de não ter sido instituída antibioterapia previa.

**Palavras-chave:** otomastoidite, OMA, antibioterapia

## PD177 - DOENÇA DE KAWASAKI – DIFICULDADES DE DIAGNÓSTICO NO SERVIÇO DE URGÊNCIA

Tânia Serrão<sup>1</sup>; Rita Machado<sup>1</sup>; Maria João Brito<sup>1</sup>; António Marques<sup>1</sup>

1- Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** A doença de Kawasaki (DK) é uma vasculite sistémica autolimitada de etiologia desconhecida. Quando a forma de apresentação clínica é atípica, a abordagem inicial pode levantar dificuldades. **Caso clínico:** Lactente de 8 meses, sexo feminino, que recorre ao serviço de urgência, no período nocturno, por febre e irritabilidade com nove dias de evolução. Apresentava razoável estado geral e otite média aguda. Apresentava leucócitos 34100/mm<sup>3</sup>, plaquetas 682000/mm<sup>3</sup>, PCR 6,65mg/dL e ainda, piúria mas em que só posteriormente se veio a identificar a urocultura a *E. coli*. No entanto no dia em que recorreu à urgência a telerradiografia do tórax mostrava coração em bota, com índice cardiotorácico aumentado. Apesar do diagnóstico de otite, prontamente medicada, dos achados laboratoriais inespecíficos e da ausência de outra semiologia clínica, perante a idade, a febre arrastada, a irritabilidade e as alterações radiológicas foi reavaliada horas depois, ainda pela mesma equipa de urgência. O surgimento de discreto eritema dos lábios, persistência da febre, irritabilidade e parâmetros laboratoriais inflamatórios elevados, nomeadamente VS 120 mm/h levou a considerar a hipótese de DK e a pedir avaliação pela Cardiologia Pediátrica. O ecocardiograma demonstrou uma fina lâmina de derrame pericárdico e dilatação ligeira da coronária esquerda (3mm) com z score 6.5 pelo que foi internada e realizou imunoglobulina e.v. e iniciou ácido acetilsalicílico. A evolução foi favorável e o ecocardiograma de controlo revela coronária esquerda ligeiramente dilatada, com 2,5mm de diâmetro. **Conclusão:** Este caso clínico é peculiar. A doente apresentava otite média aguda e ainda infecção urinária entidades que poderiam ter explicado a febre. No entanto como em todos os casos em que há dados que não encaixam no diagnóstico inicial a investigação deve continuar. Neste caso a reavaliação da doente permitiu realizar um diagnóstico que não

era óbvio. Tal possibilitou a instituição atempada da terapêutica, permitindo minorar os graves efeitos cardiovasculares da doença de Kawasaki.

**Palavras-chave:** Doença Kawasaki, urgência

## PD178 - DOR NA ANCA: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Ester Pereira<sup>1</sup>; Ester Gama<sup>1</sup>; Teresa Rezende<sup>1</sup>

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

**Introdução:** A dor na anca é uma manifestação comum a várias patologias. O caso clínico descrito pretende ilustrar uma causa pouco frequente e discutir o papel dos exames complementares utilizados para o diagnóstico. **Descrição do Caso:** Adolescente com 13A, sexo masculino, recorreu à Urgência Pediátrica por dor na anca direita e face externa do terço proximal da coxa homolateral e febre, com 2 dias de evolução. História de exercício físico intenso no dia anterior ao início das queixas, sem traumatismo. Ao exame objectivo apresentava postura anti-álgica com membro inferior direito em semi-flexão, dor à palpação da região inguinal sem sinais inflamatórios, limitação na mobilização da anca direita com agravamento da dor na abdução, rotação externa e extensão e panarício do 1º dedo do pé direito. Analiticamente: Leuc 5400/uL com Neutr 4300/uL, VS 22mm, PCR 122.8mg/L. Isolado *S. aureus* na hemocultura. Da investigação inicial destaca-se radiografia e ecografia articular da anca direita normais. Efectou posteriormente cintigrama ósseo, ecografia abdominal e TC abdomino-pélvica sem alterações relevantes. Por fim, a RMN pélvica revelou “processo de osteíte/osteomielite com perioste do osso ilíaco direito, a par de miosite dos músculos pequeno nadegueiro e ilíaco direitos”. Completou 13 dias de flucloxacilina ev e 7 dias de gentamicina ev. Ficou apirético e sem dor em repouso a partir de D5 de antibioterapia e teve alta a D13, assintomático. Completou 4 semanas de antibioterapia com flucloxacilina oral. Cerca de 2 meses depois, manteve-se assintomático e com exame objectivo sem alterações. **Discussão:** O quadro clínico de dor na anca direita com limitação na sua mobilização e febre faz considerar como primeira hipótese diagnóstica a de artrite piogénica da anca direita. Contudo, perante investigação inicial negativa, com radiografia e ecografia da anca, outras hipóteses diagnósticas devem ser consideradas, nomeadamente osteomielite da pélvis e piomiosite e/ou abscesso dos músculos da pélvis. Os vários diagnósticos podem co-existir como se pôde verificar no caso clínico apresentado de osteomielite do osso ilíaco direito com piomiosite, provavelmente secundária, dos músculos pequeno nadegueiro e ilíaco homolaterais. A RMN constitui o exame de eleição para diagnóstico e caracterização da infecção osteo-articular. O cintigrama ósseo é menos sensível e pouco específico. No entanto pode ser preferível na suspeita de infecção multifocal ou incerteza na sua localização.

**Palavras-chave:** dor na anca, osteomielite, piomiosite

## PD179 - EPÚLIDE CONGÉNITA – RELATO DE UM CASO

Inês Simão<sup>1</sup>; Ema Leal<sup>2</sup>; João Henriques<sup>3</sup>; Eduarda Reis<sup>4</sup>; Rosário Sossai<sup>1</sup>; Paolo Casella<sup>3</sup>; Micaela Serelha<sup>2</sup>

1- Hospital de Dona Estefânia; 2- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais - Hospital de Dona Estefânia; 3- Área Cirurgia Pediátrica - Hospital de Dona Estefânia; 4- Unidade de Neonatologia da Maternidade da Clínica da Reboleira

**Introdução:** Epúlida congénita é um tumor raro, também designado por tumor de células granulares do recém-nascido ou tumor de Newmann. Apesar de raro, é de fácil diagnóstico devido às suas características típicas. Apresenta-se como uma massa submucosa, de tamanho variável, habitualmente única, a nível do rebordo alveolar maxilar ou menos frequentemente mandibular, faz protusão da cavidade oral podendo condicionar dificuldade respiratória ou alimentar. Esta lesão é exclusiva dos recém-nascidos e constitui uma entidade distinta de outros tumores de células granulares. É mais frequente no sexo feminino (8:1). O tratamento preconizado é a excisão cirúrgica, não estando documentadas recidivas, nem compromisso do desenvolvimento dentário. **Caso clínico:** Recém-nascido do sexo feminino, 4ª filha de uma fratria de 4. Sem antecedentes familiares de relevo. Gestação vigiada, sem intercorrências. Ecografias pré-natais normais. No exame objectivo à nascença identificaram-se duas massas orais, nodulares, respectivamente com 1,8cm e 4 cm de maior eixo, exofíticas, pediculadas, ambas com origem no rebordo alveolar mandibular, que condicionavam a alimentação. Restante exame físico sem alterações. Transferida para o Hospital de Dona Estefânia para avaliação por Cirurgia Pediátrica. A avaliação analítica - incluindo doseamento de marcadores tumorais - foi negativa. O estudo imagiológico alargado incluiu radiografia e TAC torácica, ecografia transfontanelar, ecocardiograma, e ecografia abdominal, renal e vesical que foram normais. Submetida a excisão das lesões com laqueação dos pedículos,

sem intercorrências. O exame anatomo-histológico confirmou o diagnóstico de Epúlida Congénita. Teve alta ao terceiro dia de pós-operatório com total autonomia alimentar. **Conclusão:** A epúlida congénita ou tumor de células granulares do recém-nascido é uma doença rara, com características típicas e evolução benigna. A terapêutica cirúrgica é o tratamento de eleição não estando documentadas recidivas.

**Palavras-chave:** Epúlida Congénita Tumor Benigno

## PD180 - MIOCARDIOPATIA DILATADA E EXPOSIÇÃO PRÉ-NATAL À VENLAFAXINA: CASO CLÍNICO

Ana R. Araújo<sup>1</sup>; Mónica Marçal<sup>2</sup>; Sara Prado<sup>3</sup>; Edmundo Santos<sup>2</sup>; Madalena Tuna<sup>2</sup>; Rui Anjos<sup>1</sup>; Maria José Carneiro<sup>2</sup>

1- Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2- Hospital São Francisco Xavier, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3- Hospital de Cascais

**Introdução:** Estudos recentes demonstraram que a exposição pré-natal aos inibidores de recaptação de serotonina, dos quais faz parte a venlafaxina, está associada a sintomas neonatais como dificuldade respiratória, má adaptação neonatal, dificuldades alimentares, compromisso cardíaco e sintomas neurológicos. Descrevemos o caso clínico de um recém-nascido com miocardiopatia dilatada e sintomas neonatais compatíveis com exposição pré-natal a este grupo de fármacos. **Descrição do Caso:** Gestação de termo vigiada, salientando-se translucência da nuca aumentada em ecografia obstétrica do 1º trimestre, amniocentese às 16 semanas de gestação com cariótipo 46 XY e ecocardiograma fetal normal às 19 e 31 semanas. Mãe sob terapêutica com venlafaxina durante toda a gestação, no contexto de perturbação de ansiedade e depressão. Recém-nascido do sexo masculino, parto por ventosa às 39 semanas de gestação, com peso ao nascer de 3590g e Índice de Apgar de 8 ao 1º e 9 ao 5º minuto. Foi admitido na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais às 24 horas de vida por síndrome de dificuldade respiratória e dificuldades alimentares. O exame físico revelou taquipneia, tiragem intercostal, cianose, hepatomegalia e reflexos de sucção débeis. A avaliação laboratorial inicial foi normal. A radiografia de tórax mostrou cardiomegalia e o ecocardiograma revelou dilatação das quatro cavidades cardíacas com diminuição da fracção de encurtamento do ventrículo esquerdo (20 a 25%) e insuficiência mitral ligeira. As principais causas metabólicas, infecciosas e genéticas de miocardiopatia dilatada foram excluídas. Foi instituída terapêutica médica com oxigénio suplementar, restrição hídrica e furosemida, com evolução clínica favorável. O ecocardiograma no 6º e 12º dias de vida revelou melhoria progressiva da função cardíaca com normalização da fracção de encurtamento do ventrículo esquerdo (35%). **Discussão:** A melhoria progressiva da insuficiência cardíaca e a exclusão de etiologias mais frequentes de miocardiopatia dilatada neste grupo etário, sugerem como hipótese provável a exposição in utero aos inibidores de recaptação da serotonina. Apesar do tratamento da depressão e ansiedade maternas serem de grande importância, os riscos da terapêutica antidepressiva para o feto e recém-nascido devem ser cuidadosamente ponderados em cada caso.

**Palavras-chave:** Miocardiopatia, venlafaxina, exposição pré-natal

## PD181 - RECUPERAÇÃO DO CRESCIMENTO DE RECÉM-NASCIDOS DE MUITO BAIXO PESO E/OU IDADE GESTACIONAL INFERIOR A 32 SEMANAS DURANTE OS PRIMEIROS 12 MESES DE VIDA

Estefânia Barrosa Maia<sup>1</sup>; Crisitina Resende<sup>2</sup>; Margarida Fonseca<sup>2</sup>; Carlos Lemos<sup>2</sup>

1- Hospital Pediátrico de Coimbra/Maternidade Bissaya Barreto; 2- Maternidade Bissaya Barreto

**Introdução:** O aumento da taxa de sobrevivência dos recém-nascidos (RN) com muito baixo peso (MBP) tem suscitado preocupação com a evolução do crescimento e com a identificação de factores que possam interferir na sua recuperação. **Objectivos:** Avaliar o crescimento RN prematuros nascidos de MBP e/ou idade gestacional (IG) inferior a 32 semanas, durante os primeiros 12 meses de vida. **Métodos:** Estudo descritivo com análise retrospectiva de RN de MBP e/ou IG <32S nascidos entre Janeiro de 2006 e Junho de 2010, seguidos em consulta de neonatologia da Maternidade Bissaya Barreto. Considerou-se recuperação do crescimento, o atingimento do P10, dos parâmetros antropométricos peso, comprimento e perímetro craniano (PC). Avaliaram-se factores que pudessem interferir com essa recuperação: sexo, leve para idade gestacional (LIG), extremo baixo peso (EBP), IG e morbidade associada à prematuridade. O tratamento estatístico dos dados foi efectuado em SPSS v19.0. **Resultados:** Foram estudados 239 RN, dos quais 56% do sexo masculino. A mediana ao nascimento de peso foi 1250g (440-2000g), do comprimento 38cm (28-44cm) e do PC 28 (20-39cm). A IG apresentou uma mediana de 30 semanas (24-35semanas). Dos RN

estudados 23,5% eram LIG e 25% apresentavam EBP. A morbidade da prematuridade traduziu-se em sépsis (26%), necessidade de O<sub>2</sub> aos 28 dias de vida (12%), hemorragia intraventricular grave (4%); enterocolite necrotizante (3%) e leucomalácia grave (2%). Recuperaram o crescimento até aos 12 meses: no PC 89,6%, no comprimento 75,1% e no peso 57,4%. Ocorreu recuperação de todos os parâmetros antropométricos em 100 RN (42%). Os RN com necessidade de O<sub>2</sub> aos 28 dias de vida apresentaram uma mediana do peso nascimento de 735g (440-1250g) e mediana de idade gestacional de 26 semanas (24-30semanas). Estes e os RN com EBP apresentaram uma menor frequência na recuperação do comprimento (p <0,005) e do PC (p <0,005). Não houve diferença na recuperação do crescimento para o sexo, LIG, IG <28S e restantes morbidades. **Conclusões:** A maioria dos RN recuperou o comprimento e PC até aos 12 meses de vida. O PC foi o parâmetro com recuperação mais frequente. Os RN mais leves ou os mais imaturos com necessidade de O<sub>2</sub> aos 28 dias de vida recuperaram com menos frequência o seu crescimento. Os restantes factores estudados parecem não interferir com a recuperação do crescimento.

**Palavras-chave:** recuperação de crescimento, baixo peso, prematuro

### PD182 - UMA OBSTRUÇÃO NASAL QUE NÃO MELHORA...

Irina Carvalheiro<sup>1</sup>; Fabiana Fortunato<sup>1</sup>; Nádia Brito<sup>1</sup>; Helena Almeida<sup>1</sup>; Inês Cunha<sup>2</sup>  
 1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Oeste Norte, Caldas da Rainha (CHON,CR); 2- Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar Lisboa Central, Hospital Dona Estefânia (CHLC,HDE)

**Introdução:** O hemangioma capilar infantil é o tumor vascular benigno mais frequente. Habitualmente surge nas primeiras semanas de vida e tem uma fase inicial proliferativa a que se segue uma regressão. Na ausência de complicações, pode ser aguardada a sua involução espontânea. O hemangioma nasal, além de raro, pode implicar um comportamento agressivo que obriga a uma intervenção precoce. **Caso Clínico:** Lactente, sexo masculino, 2 meses de idade, internado por dificuldade respiratória de agravamento progressivo por obstrução nasal presente desde o nascimento. Foi fruto de uma gravidez vigiada, sem intercorrências e o parto de termo, distócico, com Índice de Apgar 8/10 e peso de 2780g. Teve alta a D3 de vida com obstrução nasal ligeira, choanas permeáveis, sem outras alterações no exame objectivo, referenciado a consulta de Pediatria. Em D15 foi internado por agravamento da obstrução nasal com dificuldade respiratória, alimentar e fraca evolução ponderal. Na investigação realizada destacou-se uma broncoscopia que não revelou alterações. Teve alta a D29 de vida com boa progressão ponderal. Na consulta de controlo (D50) foi constatada massa nasal direita, arredondada, pálida e não pulsátil acompanhada de rinorreia serosa homolateral, cuja pesquisa de glicose foi negativa. Foi observado por ORL no CHLC, HDE e a investigação endoscópica não foi conclusiva ficando com investigação programada. Contudo, por agravamento clínico repentino com aumento da massa, edema periorbitário e abaulamento latero-nasal direito, foi transferido para ORL. Realizou ressonância magnética crâneo-encefálica (RM CE) que mostrou uma massa nasal altamente vascularizada sem origem endocraniana. Procedeu-se a angiografia e embolização da lesão com posterior excisão, sem intercorrências. O relatório histológico confirmou ser um hemangioma capilar com 2,5x1,5x1,2cm. Actualmente está assintomático e com boa evolução ponderal. **Conclusão:** O hemangioma capilar é uma causa rara de obstrução nasal neonatal e no lactente a ter em consideração se clínica sugestiva. A sua localização e rápido crescimento impuseram diagnóstico diferencial com outros tumores nasossinusais. A RM CE é um método imagiológico padrão na avaliação das características e potencial invasor destas massas. Neste caso, a biopsia e estudo histológico forneceram o diagnóstico definitivo. O prognóstico destas lesões é habitualmente bom.

**Palavras-chave:** Hemangioma capilar infantil

### PD183 - OLHO AZUL E DIFICULDADE RESPIRATÓRIA... UM CASO PARA OFTALMOLOGIA?

Carolina Gonçalves<sup>1</sup>; Ana Vaz<sup>2</sup>; Miguel Amaro<sup>3</sup>; Maria Eduarda Monteiro<sup>4</sup>  
 1- Serviço de Pediatria, Departamento da Criança e da Família, Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital de Santa Maria; 2- Serviço de Pediatria, Unidade de Neonatologia, HPP Hospital de Cascais; 3- HPP Hospital de Cascais; 4- Unidade Neonatologia, Serviço de Pediatria, HPP Hospital de Cascais

O dacriocistocelo congénito é uma obstrução rara do canal nasolacrimal (0,1%). Ocorre quando ambos os topos do canal nasolacrimal estão obstruídos, causando acumulação de fluido no canal e distensão do sistema lacrimal com o saco distal a formar um quisto. A apresentação clínica inclui dificuldade na amamentação, dificuldade respiratória com estridor e infecção (dacriocistite). Apresenta-se o caso de um recém-nascido internado às 3 horas de vida, por

quadro de dificuldade respiratória. Na observação inicial apresentava taquipneia, tiragem intercostal e coloração azulada a nível do epicanto nasal interno esquerdo. Apesar da melhoria aparente do quadro respiratório manteve dificuldade na amamentação com cansaço durante as mamadas e verificou-se aparecimento de uma massa de consistência pétreia na mesma localização da equimose. com agravamento progressivo e aparecimento de sinais inflamatórios. Perante a hipótese diagnóstica de dacriocistite, iniciou antibioticoterapia (gentamicina e flucloxacilina endovenosa) No 5º dia de antibioticoterapia por manter a formação quística com sinais inflamatórios, condicionando franca limitação da abertura palpebral e desvio da fenda palpebral, com drenagem espontânea de conteúdo purulento, realizou TC das órbitas que confirmou o diagnóstico de dacriocistocelo com sinais inflamatórios, mas sem atingimento pós-septal. Manteve drenagem manual do conteúdo purulento e antibioticoterapia tópica com boa evolução clínica. Este caso mostra uma apresentação atípica de um tipo de obstrução rara do canal nasolacrimal, levando a reflectir que muitas vezes os sintomas e sinais iniciais podem ser “enganadores”.

**Palavras-chave:** dacriocistocelo, canal nasolacrimal, recém-nascido

### PD184 - DESIDRATAÇÃO HIPERNATRÉMICA EM RECÉM-NASCIDOS – O IMPACTO DA FORMAÇÃO DOS PROFISSIONAIS DE SAÚDE

Ana Cristina Barros<sup>1</sup>; Maria José Costa<sup>1</sup>; Isabel Martins<sup>1</sup>  
 1- Hospital Pedro Hispano - Matosinhos

**Introdução:** Nos últimos anos verificou-se um aumento da incidência de desidratação hipernatrémica em recém-nascidos sob aleitamento materno exclusivo, sendo o défice de aporte alimentar a causa mais frequente. O objectivo deste trabalho foi caracterizar a população de recém-nascidos com desidratação hipernatrémica associada ao aleitamento materno exclusivo no Hospital Pedro Hispano. **Métodos:** Estudo retrospectivo, através da consulta dos processos clínicos dos recém-nascidos internados em Unidade de Neonatologia por desidratação hipernatrémica (valores de sódio iguais ou superiores a 145 mEq/L) no período compreendido entre 2006 e 2010. Excluíram-se os casos em que o aleitamento materno não era exclusivo. **Resultados:** Durante o período de estudo estiveram internados 28 recém-nascidos, sendo 57% do sexo feminino. A distribuição anual revelou maior número de casos em 2006 (35,7%, n=10), com redução nos anos seguintes. Cerca de 75% das mães eram primíparas e o parto eutócico foi o mais frequente (68%). A média do peso ao nascimento foi de 3415 g (desvio padrão 314 g) e a média da idade gestacional de 39 semanas. A proveniência da maioria dos recém-nascidos internados em Unidade de Neonatologia foi o berçário (68%, n=19), com uma mediana de idade no momento da admissão de três dias. Constatou-se recusa alimentar em 71,4% (n=20), hipertermia em 35,7% (n=10) e icterícia em 35,7% (n=10). Cerca de 20% (n=6) dos recém-nascidos estavam assintomáticos. A percentagem de peso perdido variou entre 2,4 e 25% (média de 10,3%) e 43% (n=12) dos recém-nascidos apresentavam sinais de desidratação. A média dos valores de sódio à admissão foi 150 mEq/L (máximo 176 mEq/L). Em média o internamento durou 2,7 dias e o tratamento foi maioritariamente fluidoterapia endovenosa (78,6%, n=22), sendo que nos restantes casos se suplementou com leite adaptado. As manifestações neurológicas agudas foram observadas em 40% dos recém-nascidos, não ocorrendo complicações graves nem óbitos. **Conclusões:** A desidratação hipernatrémica é uma ocorrência potencialmente grave do défice de aporte alimentar, que pode ser consequência das dificuldades na amamentação em mães inexperientes cujos recém-nascidos estão sob aleitamento materno exclusivo. A formação dos profissionais de saúde na área da amamentação provavelmente foi o factor determinante da redução do número de casos ao longo dos anos, uma vez que ensinar à mãe a correcta técnica de amamentação é essencial na promoção de um adequado aleitamento materno.

**Palavras-chave:** aleitamento materno, desidratação, hipernatremia

### PD185 - TUMEFACÇÃO ESCROTAL NO PERÍODO PERINATAL: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Mariana Pinto<sup>1</sup>; Teresa Andrade<sup>1</sup>; Denise Schmitt<sup>1</sup>; Rosa Cardoso<sup>1</sup>; Fátima Fonseca<sup>1</sup>  
 1- Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, EPE, Hospital de São Sebastião (Santa Maria da Feira)

**Introdução:** A presença de uma massa escrotal no período perinatal pode ter diferentes causas: torção testicular, hematocelo, hidrocelo, hérnia encarcerada, orquidite, epididimite, peritonite meconial ou tumor testicular. A Torção testicular perinatal define-se como torção testicular que surge no período pré-natal até aos primeiros 30 dias de vida da criança. Trata-se de uma patologia rara no

período neonatal, sendo a forma de apresentação clínica variável consoante o momento em que ocorreu a torção testicular. **Caso clínico:** Recém-nascido (RN) do sexo masculino, com 40 semanas de idade gestacional, parto distócico (ventosa) após gestação sem intercorrências. Índice de Apgar 9/10 (1º/5º min) e antropometria adequada à idade gestacional. Na primeira avaliação clínica no Berçário, foi observada massa escrotal esquerda endurecida, aparentemente não dolorosa e sem sinais inflamatórios. Restante exame objectivo sem alterações. Efectuou estudo analítico que não revelou alterações significativas. Realizou ecografia escrotal que revelou "(...) perda da definição do testículo e epidídimo à esquerda, observando-se uma estrutura heterogénea com contorno delimitado por imagens finamente granulares hiperecogéneas, algumas confluentes compatíveis com um processo de involução pós isquemia por torção, não se podendo excluir a hipótese de neoformação do testículo". O RN permaneceu sempre hemodinamicamente estável. Foi transferido para um Centro Cirúrgico, tendo a exploração cirúrgica confirmado o diagnóstico de torção testicular à esquerda e hérnia inguinal indirecta homolateral. Foi submetido a orquidectomia à esquerda e herniorrafia inguinal esquerda, com evolução favorável. **Discussão:** O diagnóstico de torção testicular perinatal baseia-se não só no exame objectivo do RN como também na ecografia escrotal, contudo a confirmação diagnóstica só é feita após exploração cirúrgica. Com a apresentação deste caso clínico pretende-se transmitir que, embora a torção testicular seja uma doença rara no período neonatal, deve ser sempre colocada como hipótese de diagnóstico quando estamos perante uma massa escrotal, mesmo na ausência de sinais inflamatórios.

**Palavras-chave:** massa escrotal, torção testicular

## PD186 - O RECÉM-NASCIDO NO SERVIÇO DE URGÊNCIA

Sara Aguilar<sup>1</sup>; Patrícia Gonçalves<sup>2</sup>; Cristina Silverio<sup>2</sup>; Ana Pinheiro<sup>2</sup>

1- Departamento da Criança e da Família; Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital de Santa Maria; 2- Departamento da Mulher e da Criança; HPP Hospital de Cascais

**Introdução:** O período neonatal corresponde a uma fase de adaptação a uma nova realidade, em que é fundamental a serenidade para que a relação entre pais e filhos se estabeleça da melhor forma. O recém-nascido (RN) e tudo o que o envolve suscita muitas dúvidas, e apesar das múltiplas informações fornecidas, surgem sempre situações (falsamente) urgentes que levam os pais a recorrer ao serviço de urgência (SU), colocando o RN em contacto com crianças doentes, e portanto, em risco. **Objectivo:** Caracterizar os motivos de vinda ao SU hospitalar no período neonatal. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo. Amostra constituída pelos RN inscritos no SU de um hospital de nível II no período compreendido entre os dias 1 de Março de 2010 e 28 de Fevereiro de 2011. Foram analisados dados demográficos e clínicos. **Resultados:** No período considerado foram registados 46.865 episódios de urgência, dos quais 561 corresponderam a observações no período neonatal (0,01%), num total de 489 RN (50% do sexo masculino). A idade média de vinda ao SU foi de 14,6 dias ( $\pm 7,34$  dias, mediana 14). Os meses com maior número de observações corresponderam a Janeiro, Julho e Outubro. Em média foram observados 1,5 RN por dia. Setenta e dois RN (13%) foram observados no SU mais do que uma vez. Cinquenta (10%) foram referenciados pelo médico assistente. Os motivos mais frequentes de vinda à urgência foram o choro (13%), a obstrução nasal (12%), alterações do cordão umbilical (7%), icterícia (7%) e dificuldade respiratória (5,3%). No que respeita ao diagnóstico principal, 37,1% dos RN tinham patologia benigna característica do seu grupo etário (em particular cólicas, obstipação e icterícia fisiológica), 18,2% tinham infecção respiratória alta, 4,1% tinham conjuntivite, 2,1% tinham icterícia com critérios de fototerapia, 1,2% tinham traumatismo craniano. Noventa e nove (17,7%) foram classificados como "sem doença". Em relação ao destino após a alta: 1,2% foram transferidos para outros hospitais e 12% ficaram internados, 4% dos RN foram referenciados à consulta externa e os restantes foram referenciados ao seu médico assistente. Os principais motivos de internamento foram infecção respiratória baixa (23,5%) e icterícia com critérios para fototerapia (18%). **Conclusão:** Os motivos de vinda do RN ao SU prenderam-se, principalmente, com situações benignas e não urgentes, como se conclui da elevada percentagem de doentes diagnosticados com patologia benigna e dos classificados como "sem doença". É essencial que se invista mais tempo nos cuidados antecipatórios enquanto o RN ainda está na maternidade e na primeira consulta, de forma a evitar vindas desnecessárias ao SU.

**Palavras-chave:** Recém-nascido; urgência de pediatria

## PD187 - ANEMIA ISOLADA COMO MANIFESTAÇÃO DE ISOIMUNIZAÇÃO RH

Juliana Roda<sup>1</sup>; Gabriela Mimoso<sup>1</sup>; Manuela Benedito<sup>2</sup>; Dolores Faria<sup>1</sup>

1- Maternidade Bissaya Barreto, Coimbra; 2- Serviço de Hematologia, Centro Hospitalar de Coimbra

**Introdução:** A isoimunização Rh manifesta-se habitualmente por anemia hemolítica de gravidade variável e hiperbilirrubinémia com início nas primeiras 12 horas de vida. São raros os casos descritos na literatura que se manifestaram com anemia isolada precoce. A administração de gamaglobulina anti-D após o parto e às 28 semanas de gestação permitiu reduzir a mortalidade desta patologia de 50% para 2-3%. **Caso clínico:** Recém-nascido de mãe com grupo sanguíneo A Rh negativo. Nasce às 38 semanas de gestação, com boa adaptação à vida extra-uterina, anictérico e sem edema periférico. No primeiro dia de vida manteve-se com bom estado geral, sem cansaço durante a amamentação, sem colúria ou acolia. Em D2 de vida foi constatado teste materno anti-globulina indirecto positivo e palidez cutânea. Realizou-se avaliação analítica que revelou anemia macrocítica (hemoglobina 6,8 g/dl), reticulocitose (8,8%), elevação de LDH (5372 U/L), grupo sanguíneo A Rh positivo e teste anti-globulina directo positivo. Sem hiperbilirrubinémia (bilirrubina (BRB) total 87,2  $\mu\text{mol/L}$ ; BRB directa 3  $\mu\text{mol/L}$ ). Foi internado durante dois dias na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais para transfusão de glóbulos vermelhos e realização de fototerapia dupla. Manteve-se anictérico, com valor máximo de BRB total 122  $\mu\text{mol/L}$ . Teve alta para o domicílio em D9 medicado com ácido fólico. Três semanas depois foi reavaliado e por apresentar anemia (Hb 6,8 g/dl) recebeu uma segunda transfusão de glóbulos vermelhos. Manteve seguimento na Consulta de Hematologia até aos 6 meses, sem novas intercorrências. Actualmente, apresenta um crescimento e desenvolvimento psico-motor adequados. **Conclusão:** A anemia pode ser a única manifestação de isoimunização Rh. A ausência de icterícia ou hiperbilirrubinémia não excluiu doença hemolítica do RN e pode ser explicada por uma capacidade hepática de conjugação e excreção de bilirrubina aumentada.

**Palavras-chave:** anemia, isoimunização Rh

## PD188 - PNEUMATOSE INTESTINAL NEONATAL – PARA ALÉM DA ENTEROCOLITE NECROSANTE

Andreia Oliveira<sup>1</sup>; Elisa Proença<sup>1</sup>; Marina Amaral<sup>2</sup>; Maria Garcia<sup>2</sup>; Jorge Correia-Pinto<sup>2</sup>; Carmen Carvalho<sup>1</sup>

1- Serviço de Neonatologia, Maternidade Júlio Dinis, Centro Hospitalar do Porto; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital São João, Porto

**Introdução:** A pneumatose intestinal (PI) caracteriza-se pela infiltração gasosa intramural do intestino delgado ou cólon. Representa um sinal de patologia subjacente e no período neonatal associa-se habitualmente a enterocolite necrosante (NEC), contudo outros diagnósticos deverão ser considerados. **Descrição dos casos clínicos:** Caso 1: Recém-nascido pré-termo (RNPT) de 25 semanas, sexo masculino, peso ao nascer: 815g, cateterismo venoso umbilical (CVU) nos primeiros 12 dias, alimentação entérica trófica desde o 2º dia e total desde o 11º dia. No 44º dia (idade pós-menstrual (IPM): 31+6 semanas) apresentou agravamento clínico com apneias, hiporreactividade e intolerância digestiva com resíduos gástricos biliares e hematoquézia. Abdómen distendido e difusamente doloroso. Analiticamente sem alterações de relevo. Caso 2: RNPT de 30 semanas, sexo masculino, peso ao nascer: 1185g, antecedentes de rotura prolongada de membranas (&gt; 4 semanas), cateterismo arterial umbilical no 2º dia e CVU do 2º ao 11º. Com alimentação entérica trófica desde o 2º dia e total a partir do 11º. Ao 15º dia (IPM: 32+3 semanas) agravamento súbito do estado geral com ar séptico, dessaturações, hiporreactividade, vômitos, resíduos biliares e hematoquézia. Abdómen distendido e doloroso à palpação. Analiticamente instabilidade glicémica e tendência para acidose respiratória. A telerradiografia do abdómen de ambos os doentes revelou distensão e edema das ansas intestinais com PI, sendo transferidos para Centro Cirúrgico por suspeita de NEC, sob tratamento médico. Foram submetidos a laparotomia exploradora, tendo-se constatado no caso 1 oclusão intestinal por herniação do apêndice ileocecal (hérnia de Amyand); no caso 2 o diagnóstico intra-operatório foi de necrose intestinal extensa (NEC? trombose mesentérica?). A evolução clínica do caso 2 foi desfavorável com óbito no 1º dia de pós-operatório. **Discussão:** Apesar da PI no período neonatal ser frequentemente associada à NEC, os casos descritos alertam para a importância da existência de condições primárias diversas que podem condicionar obstrução intestinal ou compromisso vascular, com manifestações semelhantes.

**Palavras-chave:** pneumatose intestinal, prematuro, recém-nascido

## PD189 - SDR NEONATAL – CAUSA RARA

Filipa Miranda<sup>1</sup>; Francisco Pereira da Silva<sup>1</sup>; Patrícia Costa<sup>2</sup>; Ilídio Quelhas<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria - Unidade de Neonatologia do Centro Hospitalar do Tamega e Sousa; 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica - Hospital de São João

A prematuridade e o baixo peso estão muitas vezes associados à necessidade ventilação mecânica prolongada e à dependência de oxigénio aos 28 dias de vida. A causa mais frequente desta dependência é a displasia broncopulmonar mas outras patologias devem ser excluídas. Descreve-se o caso de um recém-nascido de raça negra, internado na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais por Síndrome de dificuldade respiratória no contexto de prematuridade de 29 semanas e muito baixo peso. Gestação complicada de pré-eclampsia desde as 27 semanas. Efectuado ciclo completo de betametasona às 28 semanas. Sem história familiar clinicamente relevante. Na admissão foi administrado surfactante por método de INSURE e iniciou suporte ventilatório com pressão positiva contínua nasal de forma constante, nos primeiros oito dias, e de forma intermitente até ao vigésimo sexto dia de vida. Necessitou de oxigénio suplementar com concentração inferior a 25% até aos cinquenta e um dias de vida. Três dias depois, a radiografia de tórax revelou aumento da silhueta cardíaca. O ecocardiograma e electrocardiograma revelaram rabdomiomas cardíacos não obstrutivos e não associados a arritmias. Perante estes dados associados a lesões cutâneas hipomelânicas pouco evidentes nos membros inferiores e dorso foi colocada a hipótese de diagnóstico de esclerose tuberosa. O estudo genético molecular confirmou mutação no gene TSC1:c.1498C>T em heterozigotia no exão 15 de gene TSC1. A Esclerose Tuberosa é uma doença rara de transmissão autossómica dominante, embora 70% dos casos representem mutações de novo, e afecta múltiplos órgãos. O diagnóstico raramente é estabelecido no período neonatal, sendo geralmente efectuado na adolescência ou idade adulta, quando são identificadas lesões que afectam vários sistemas. A silhueta cardíaca aumentada na radiografia de tórax levantou a suspeita de outra causa de dependência prolongada de oxigénio neste recém-nascido. O diagnóstico dos rabdomiomas cardíacos desencadeou todo o processo de investigação associado à esclerose tuberosa. É fundamental o seguimento das crianças, nas quais a doença foi diagnosticada precocemente, para rastrear e tratar as lesões associadas.

**Palavras-chave:** Sdr neonatal, Rabdomioma cardíaco, Esclerose tuberosa

## PD190 - INFEÇÃO FÚNGICA INVASIVA EM RN MBP NOS ÚLTIMOS 20 ANOS NUMA UNIDADE NEONATAL TERCIÁRIA

Ana Rute Ferreira<sup>1</sup>; Nélia Ferraria<sup>1</sup>; Catarina Figueiredo<sup>2</sup>; Carla David<sup>3</sup>; Sónia Pimentel<sup>3</sup>; José Nona<sup>3</sup>; Teresa Tomé<sup>3</sup>

1- Centro Hospitalar Barreiro-Montijo, EPE; 2- HPP-Hospital de Cascais; 3- Maternidade Alfredo da Costa

**Introdução:** A infecção fúngica invasiva (IFI) constitui uma causa importante de morbilidade e mortalidade em Pediatria e Neonatologia. A sua incidência pode ser particularmente elevada em grupos de risco como no recém-nascido de muito baixo peso (RN MBP). **Objectivo:** Avaliar a epidemiologia e os factores de risco de IFI nos RN MBP. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos RN MBP internados na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais da Maternidade Alfredo da Costa, entre 1990 e 2010 (20 anos), com diagnóstico de IFI. **Resultados:** Registaram-se 27 casos de IFI (incidência 0,9%). A mediana da idade gestacional foi de 26 semanas (24-32) e do peso ao nascer de 840g (470-1450). O diagnóstico foi estabelecido por hemocultura (n=22), urocultura (n=11), cultura do LCR (n=1) e autópsia (n= 5). Na altura do diagnóstico todos os RN tinham cateteres centrais e todos tinham sido submetidos a antibioticoterapia de largo espectro (mediana de 13 dias de terapêutica e 2 ciclos de antibióticos). A nutrição parentérica total prolongada foi efectuada em todos os doentes e 92,6% foram submetidos a ventilação invasiva. A mediana do tempo do diagnóstico foi de 23 dias (10-80). Foi isolada *Candida albicans* em 26 RN e *Candida glabrata* em 1. A anfotericina B (92,6%) foi o fármaco mais utilizado na terapêutica. Os efeitos secundários registaram-se em 24% (toxicidade hepática em 20% e trombocitopenia em 4%). Houve envolvimento de órgãos alvo em 8 RN MBP sendo multi-orgânico em 3. Registaram-se 5 óbitos (18,5%). **Conclusões:** Esta patologia pode ser de extrema gravidade no RN MBP. O conhecimento da epidemiologia e dos factores de risco da IFI contribuem para o reconhecimento atempado e rápida instituição terapêutica.

**Palavras-chave:** Infecção fúngica invasiva (IFI); RN MBP; factores de risco de IFI ; Anfotericina B

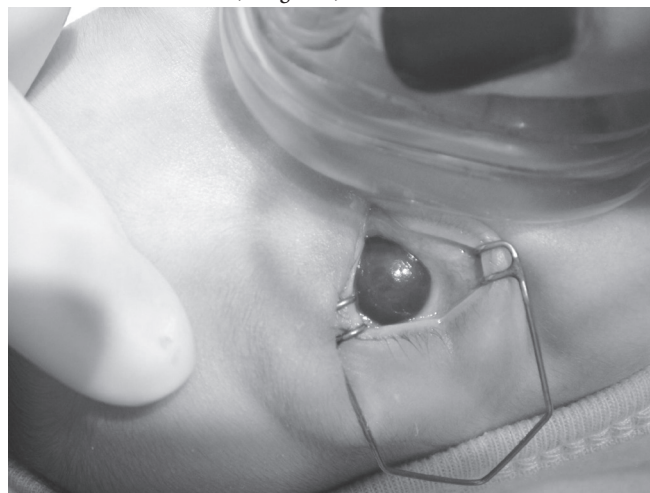
## PD191 - OLHOS AZUIS “DIFERENTES” NO RECÉM-NASCIDO – SINAL DE ALARME

Catarina Mendes<sup>1</sup>; Rita Reis<sup>1</sup>; Ana Cristina Braga<sup>1</sup>; Cristina Godinho<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** O glaucoma pediátrico é uma patologia rara, podendo ser congénito primário ou associado a outras alterações congénitas sistémicas ou oculares. O glaucoma congénito primário (GCP) constitui a forma mais comum, podendo condicionar cegueira irreversível. O diagnóstico é baseado na clínica, no exame objectivo (que deve incluir observação do reflexo vermelho do fundo e medição do diâmetro corneano) e observação por Oftalmologia com medição da pressão intra-ocular. **Descrição do caso:** Recém-nascida, caucasiana, com 1 dia de vida, filha de um casal jovem e saudável, primeira gestação, de termo, com antecedentes perinatais e familiares irrelevantes. Ao exame objectivo apresentava buftalmos, córneas turvas, com tom azulado e reflexo vermelho do fundo diminuído bilateralmente; restante exame irrelevante. Observada por Oftalmologia, cujo exame revelou córneas hipotransparentes, com diâmetro aumentado, pressão intra-ocular elevada e segmento anterior sem alterações; fundo ocular não visualizável pelo edema de córnea. Submetida a trabeculotomia bilateral e medicada com brinzolamida e timolol tópicos, com redução do edema corneano e da pressão intra-ocular. **Conclusão:** Deve suspeitar-se de GCP na presença de buftalmos, córneas de diâmetro aumentado ou turvas, sobretudo quando associados a lacrimação, fotofobia e blefarospasmo. O GCP pode levar à cegueira, quer por lesão directa do nervo óptico, quer pela interferência com os estímulos necessários ao normal desenvolvimento do sistema visual. Assim, o diagnóstico e referência precoces são cruciais para garantir o melhor prognóstico visual.

**Palavras-chave:** Glaucoma, congénito, buftalmos



## PD192 - DERMATOSE DE APRESENTAÇÃO NEONATAL EM MÃE E FILHA: O QUE PENSAR?

Ana Cristina Barros<sup>1</sup>; Lia Rodrigues e Rodrigues<sup>1</sup>; Claudia Ferraz<sup>1</sup>; Maria José Costa<sup>1</sup>; Isabel Martins<sup>1</sup>

1- Hospital Pedro Hispano, Matosinhos

**Introdução:** As dermatoses de apresentação neonatal com aspecto vesiculobolhoso colocam inúmeros diagnósticos diferenciais. Podem associar-se a manifestações noutros órgãos e sistemas, sendo essencial o exame físico detalhado do recém-nascido. **Descrição do caso:** Recém-nascido de termo, sexo feminino, com antecedentes de gestação vigiada (serologias maternas sem evidência de infecção activa) e sem intercorrências. Ao nascimento apresentava lesões cutâneas vesiculobolhosas de distribuição linear, dispersas pelo tronco e com envolvimento mais marcado dos membros inferiores. Não havia atingimento palmo-plantar e o restante exame objectivo era normal. Os marcadores de infecção sistémica foram persistentemente negativos, destacando-se apenas a presença de eosinofilia. Em D4 de vida iniciou antibioticoterapia com flucloxacilina endovenosa e ácido fusídico tópico por infecção secundária das lesões (*Staphylococcus aureus* no exudado lesional), completando 10 dias de tratamento. Realizou biópsia cutânea (D6) que foi compatível com a fase vesiculobolhosa de incontinência pigmentar. A evolução clínica caracterizou-se por recidiva das lesões descritas nas primeiras semanas de vida (sem sinais de infecção), com resolução por volta dos 3 meses, altura em que surgiu lesão verrucosa no dorso do pé direito (na mesma localização onde previamente existiram vesículas). Nos antecedentes

familiares destaca-se a história materna de lesões cutâneas semelhantes ao nascimento. Actualmente, a mãe apresenta alopecia cicatricial (pós-lesões no couro cabeludo) e hipopigmentação dos membros inferiores. **Discussão:** A incontinência pigmentar (IP) é uma genodermatose multisistémica que afecta os tecidos derivados da ectoderme (pele, sistema nervoso central, olhos, dentes, cabelo e unhas). É uma doença rara (incidência de 1/50.000 pessoas), ligada ao X, que afecta na maioria dos casos o sexo feminino, sendo as manifestações cutâneas as mais prevalentes. A distribuição linear típica das lesões vesiculobolhosas, com atingimento mais marcado das extremidades, associada a história semelhante em familiares do sexo feminino orienta para esta entidade clínica. A biopsia cutânea é fundamental para o diagnóstico definitivo, que deve ser estabelecido precocemente de forma a permitir um melhor tratamento e orientação das possíveis alterações sistémicas associadas. Em geral o prognóstico é bom, se não houver anomalias neurológicas nem oftalmológicas associadas.

**Palavras-chave:** incontinência pigmentar, genodermatose, recém-nascido

## PD193 - PREMATURIDADE TARDIA: A EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL DE NÍVEL II

Liliana Pinho<sup>1</sup>; Sara Freitas Oliveira<sup>2</sup>; Conceição Casanova<sup>3</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto; 2- Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/ Espinho; 3- Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/ Vila do Conde

**Introdução:** Os recém-nascidos (RN) com idade gestacional entre 34 e 36 semanas e 6 dias são considerados pré-termos tardios. Embora aparentemente semelhantes aos RN de termo, distinguem-se destes pela imaturidade fisiológica e metabólica que apresentam e, conseqüentemente, maior morbidade no período neonatal. **Objectivo:** Caracterizar a população de RN pré-termos tardios de um hospital de nível II. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos RN pré-termos tardios nascidos nos últimos 3 anos (2008-2010), e das respetivas mães. **Resultados:** No período do estudo, nasceram 178 pré-termos tardios (4,8% do total de nascimentos). A idade média das mães foi de 30 anos e 17,5% (28/160) tinham antecedentes patológicos, mais frequentemente hipertensão arterial (25%) e asma (18%). A gravidez foi vigiada na maioria (94%), tendo-se registado 18 gestações gemelares. Ocorreram complicações em 46% dos casos (73/160), principalmente diabetes gestacional (19%) e pré-eclâmpsia (18%). Em 13% das gestações foi realizada corticoterapia profilática pré-natal. Cerca de dois terços (64%) dos partos iniciaram-se espontaneamente. A cesariana foi realizada em 77 casos (48%), tendo como principais motivos apresentação pélvica e pré-eclâmpsia. RN predominantemente do sexo masculino (58%), 57% com 36 semanas, 28% com 35 semanas e 15% com 34 semanas de idade gestacional. O peso médio ao nascimento foi de 2518g (mínimo=1290g e máximo=3500g). Entre os 78 RN internados na Neonatologia, os diagnósticos mais frequentes foram icterícia (68%) e taquipneia transitória do RN (24%). Dos RN que permaneceram no Berçário, 16% apresentaram morbidade, mais frequentemente icterícia (75%). Dificuldades alimentares, hipoglicemia e hipotermia registaram-se em 10%, 4% e 2% dos RN, respetivamente. A duração média do internamento foi de 2,6 dias no Berçário e 8,2 dias na Neonatologia. Verificou-se uma perda ponderal média de 7,6%, em média aos 4,4 dias de vida. 15% dos RN foram readmitidos precocemente (até aos 15 dias de vida), a maioria com idade gestacional de 36 semanas, em média aos 5,4 dias de vida e principalmente por icterícia (90%). **Comentários:** Os RN pré-termos tardios apresentam maior risco de complicações no período neonatal pelo que necessitam de cuidados particulares durante o internamento e devem ter critérios específicos para a alta.

**Palavras-chave:** prematuridade tardia, morbidade

## PD194 - CASOS SOCIAIS EM INTERNAMENTO DE NEONATOLOGIA\_ CASUÍSTICA DE 2007-2009 DO HOSPITAL DE S. BERNARDO

Catarina Espírito Santo<sup>1</sup>; Anaxore Casimiro<sup>2</sup>; Isabel Raminhos<sup>3</sup>; Vítor Hugo Neves<sup>3</sup>; Luís Caturra<sup>3</sup>

1- Hospital de Santa Maria, CHLN; 2- Hospital Dona Estefânea, CHLC; 3- Hospital de S. Bernardo, CHS

**Introdução:** Os factores psicossociais são componentes importantes na compreensão da doença. Os profissionais de saúde têm particular responsabilidade na detecção precoce dos factores de risco e de sinais de alarme inerentes à patologia social e devem colaborar activamente na procura de soluções e sinalizar aos Núcleos Hospitalares das Crianças e Jovens em Risco (NHCJR) para que as devidas diligências sejam realizadas. Em pediatria, esta detecção deve começar no período perinatal. **Metodologia:** Efectuou-se uma análise retrospectiva de 71 casos, através da consulta de processos clínicos (M= 23,6/ano) de casos

sociais (CS) internados no Berçário (B) e Unidade de Cuidados Especiais Neonatais (UCEN) do HSB de 2007 a 2009, para dados como: idade materna, vigiância da gestação, idade gestacional (IG), motivo de referenciação, infecções maternas associadas, necessidade de internamento na UCEN e motivos (MI), tempo de internamento e destino na alta. **Resultados:** A mediana de idade materna foi de 22 anos (máx 49; min 14). A gestação foi vigiada em 36 (51%) casos (C), não ou mal vigiada nas restantes. A IG média foi de 38,4 semanas. Os motivos de referenciação foram: adoção (3C- 4,2%), risco socio-económico (34 C- 47,9%), mãe adolescente (22 C- 31,0%), doença psiquiátrica materna (3 C- 4,2%) e toxicod dependência (TXD) em (9 C- 12,7%). As infecções maternas associadas foram o VIH (13 C- 18,3%), Sífilis (3 C- 3,2%) e hepatite C crónica (2 C- 2,8%). 64 mulheres (90%) não tinham qualquer infecção. Em 37 casos (52%), houve necessidade de internamento na UCEN. Os MI na UCEN foram: baixo peso ao nascer (7 C- 18,9%), prematuridade (3 C- 8,1%), hipoglicémia (2 C- 5,4%), icterícia (2 C- 5,4%), risco infeccioso/sépsis (3 C- 8,1%), sífilis congénita (2 C- 5,4%), síndrome de privação (6 C- 16,2%), SDR (2 C- 5,4%), adoção (3 C- 8,1%) e outras causas (3 C- 8,1%). 4 casos (4C- 10,8%) sem diagnóstico médico de internamento na UCEN. O tempo de internamento médio em B foi 3,8 dias (min 2 e máx 11) e na UCEN 28,8 dias (min 2 e máx 191). O destino da alta foi: domicílio (53 C- 74,7%), instituição de acolhimento (12 C- 16,9%), adopção (3 C- 4,2%) e domicílio de familiar cuidador (3 C- 4,2%). **Discussão:** Os CS em internamento são um problema premente na sociedade. O baixo nível socio-económico, mãe adolescente e TXD são os motivos mais frequentes na referenciação ao NHCJR. Verifica-se uma demora na resolução destas situações, o que leva a gastos em saúde muito elevados.

**Palavras-chave:** Caso social, Neonatologia

## PD195 - A IMPORTÂNCIA DE UMA CONSULTA DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA NUM HOSPITAL PERIFÉRICO

Tânia Monteiro<sup>1</sup>; Marta Amado<sup>1</sup>; Nancy Guerreiro<sup>1</sup>; Rui Ferreira<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio (CHBA), Serviço de Pediatria; 2- Hospital de Santa Cruz

**Introdução:** A patologia cardíaca é relativamente frequente na idade pediátrica afectando 6 a 10 por cada 1000 nados vivos. No Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio (CHBA) funciona uma consulta de cardiologia pediátrica (CP) com uma periodicidade mensal ou bimensal que permite uma melhor articulação entre níveis diferentes de cuidados, com intuito de proporcionar maior rapidez de diagnóstico e orientação terapêutica. **Objectivos:** Mostrar a necessidade da existência de uma consulta de CP, num hospital distante dos centros especializados e o seu impacto no funcionamento do Serviço de Pediatria do CHBA. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva descritiva das seguintes variáveis: sexo, idade, antecedentes, tempo de espera da consulta, motivo e origem do pedido, diagnóstico e orientação. Através da consulta dos processos clínicos das crianças avaliadas pela primeira vez na consulta de CP, num período de 12 meses (ano 2008). **Resultados:** Durante o período estudado foram avaliadas 173 crianças na primeira consulta de CP com ligeiro predomínio do sexo masculino (54,9%; n=95). Em relação ao grupo etário predominante foi <math>\leq 2</math> anos com 90 crianças (52,0%) seguido do grupo 2 - 5 anos (22,5%; n=39). No grupo <math>\leq 2</math> anos 66 com idade <math>\leq 12</math> meses (73,3%). Em relação aos motivos de referenciação o mais frequente foi sopro cardíaco com 98 casos (56,6%) seguido de síndrome malformativo / outras doenças crónicas (8,1%; n = 14). A maioria foi referenciada através da consulta externa (n=92; 53,2%). Das 173 crianças 64 (37,0%) apresentaram alterações no ecocardiograma, tendo a comunicação interventricular (CIV) representando 25,0% (n=16). Em 109 crianças não se identificou patologia cardíaca (63,0%). Dos 98 casos pedidos por sopro cardíaco, 61 (62,2%) apresentaram exame cardíaco normal. Das crianças avaliadas, 99 tiveram alta após a primeira consulta (57,2%). No grupo <math>\leq 12</math> meses 66,7% mantiveram seguimento (n=44). Seis casos (3,5%) necessitaram de conduta médica; 16 (9,2%) de outros exames complementares; 4 (2,3%) de transferência hospitalar. **Comentários:** Houve um predomínio do grupo etário <math>\leq 2</math> anos. Como seria de esperar o motivo de pedido mais comum foi o sopro cardíaco. Na maioria dos casos não se identificou patologia cardíaca. O diagnóstico de CIV está de acordo com a frequência relativa descrita na literatura. Predominou a alta após primeira consulta, excepto no grupo <math>\leq 12</math> meses. Estes resultados reforçam a necessidade de apoio próximo da cardiologia pediátrica à periferia.

**Palavras-chave:** Cardiologia pediátrica; Hospital periférico



## PD196 - SÍNCOPE DE ETIOLOGIA CARDIOVASCULAR

Joana Marinho<sup>1</sup>; Patrícia Vaz Silva<sup>1</sup>; Maria Teresa Dionísio<sup>2</sup>; Isabel Santos<sup>1</sup>; António Pires<sup>1</sup>; Graça Sousa<sup>1</sup>; Paula Martins<sup>1</sup>; Eduardo Castela<sup>1</sup>

1- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A síncope é definida como a perda súbita e transitória da consciência e tónus postural, com recuperação espontânea e sem sequelas neurológicas. O diagnóstico diferencial constitui um desafio para o clínico. É geralmente benigna (síncope neurocardiogénica ou vaso-vagal), no entanto pode estar associada a morte súbita, quando existe cardiopatia congénita ou adquirida, sendo a sua exclusão obrigatória. Com o objectivo de ilustrar a sua diversidade etiológica cardiovascular, os autores descrevem quatro casos clínicos. **Casos clínicos:** Caso 1: Adolescente de 15 anos enviado à consulta por síncope de repetição. Antecedentes familiares de Miocardiopatia Hipertrófica (MCH). Da investigação efectuada, destacou-se padrão de pseudoenfarte no ECG e de miocardiopatia hipertrófica obstrutiva no ecocardiograma. Foi colocada a hipótese diagnóstica de MCH Familiar e o estudo genético foi positivo para MYH7. Medicado com betabloqueante e submetido a implantação de cardioversor desfibrilhador implantável, encontra-se actualmente assintomático. Caso 2: Adolescente de 14 anos com episódio inaugural de síncope após mergulho na piscina. O electrocardiograma (ECG) evidenciou intervalo QT corrigido prolongado para a frequência cardíaca de base (480ms). Diagnosticada Síndrome de QT Longo. Ecocardiograficamente, sem cardiopatia estrutural. Medicada com betabloqueante, permanecendo assintomática. O estudo molecular identificou três mutações para LQT1, LQT2 e LQT5. O estudo familiar foi positivo, tendo-se identificado duas mutações na mãe. Caso 3: Adolescente de 14 anos com episódios de síncope diários em contexto de ansiedade, precedidos de pródromos, desde os 9 anos. Da investigação realizada, destacou-se Teste de Inclinação Ortostática (TILT) positivo com resposta cardioinibitória sem assistolia. Diagnosticada síncope vaso-vagal, sem resposta a medidas conservadoras. Evolução favorável sob fludrocortisona. Caso 4: Criança de 7 anos, à qual, na sequência de síncope, insuficiência cardíaca e cianose, foi diagnosticada Hipertensão Arterial Pulmonar idiopática. Dos exames efectuados evidenciou-se estudo hemodinâmico com prova de vasoreactividade da árvore vascular pulmonar negativa. Melhoria clínica sob terapêutica combinada com antagonista do receptor da endotelina e análogo da prostaciclina. **Discussão:** Apesar de frequentemente a etiologia da síncope ser benigna e auto-limitada, a exclusão de patologia cardiovascular é mandatória, pela sua associação à morte súbita.

**Palavras-chave:** Síncope, cardiovascular, morte súbita, vaso-vagal

## PD197 - SÍNCOPE DE REPETIÇÃO - QUANDO A INVESTIGAÇÃO SURPREENDE...

Patrícia Vaz Silva<sup>1</sup>; Joana Marinho<sup>1</sup>; Paula Martins<sup>1</sup>; Isabel Santos<sup>1</sup>; António Pires<sup>1</sup>; Graça Sousa<sup>1</sup>; José Nascimento<sup>1</sup>; Eduardo Castela<sup>1</sup>

1- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Serviço de Cardiologia, Hospital dos Covões

**Introdução:** A síncope é definida como uma perda transitória da consciência e do tónus postural. Até 15% das crianças e adolescentes apresentam pelo menos um evento sincopal entre os 8 e os 18 anos, sendo raro antes dos 6 anos, excepto se em contexto de distúrbios convulsivos ou de patologia arritmica. **Caso Clínico:** Os autores apresentam um caso de menino, actualmente com 3 anos, com vários eventos sincopais com início aos 2 anos e 6 meses, de etiologia desconhecida. Os vários episódios não apresentavam um factor precipitante aparente comum, embora alguns tenham surgido em contexto de infecção respiratória medicada com salbutamol, sendo que outros ocorreram sem doença activa. Sem registo de febre, movimentos tónico-clónicos ou oculares, hipertonia, incontinência de esfínteres, sialorreia ou vômito. No último episódio noção de paragem cardiorrespiratória, com recuperação após manobras de suporte básico de vida. Trata-se de um menino com antecedentes pessoais de atraso de desenvolvimento psico-motor (ADPM), sobretudo a nível da fala e má progressão estado-ponderal. Dos antecedentes familiares destaca-se mãe com epilepsia e 2 irmãos seguidos em consulta de neurologia, um por epilepsia e o outro por ADPM, ambos falecidos por morte súbita (?) (aos 2 e 5 anos), sem autópsia conclusiva. Perante a frequência destes episódios e devido à história familiar, foi internado em diversas ocasiões (máximo 18 dias) sem reprodutibilidade dos episódios. Realizou investigação etiológica exaustiva (do ponto de vista neurológico, cardíaco, genético, metabólico e hormonal) que se revelaram normais, tendo sido orientado para diversas Consultas no nosso Hospital. Após exclusão de epilepsia e Síndrome de Münchausen by proxy, foi colocada a hipótese de canalopatia simpático-dependente como etiologia da síncope, apesar de

electrocardiograma e Holter de 24 horas normais. Foi encaminhado para estudo electrofisiológico com indução simpática, mas pelas dificuldades técnicas possíveis relacionadas com a idade, optou-se pela implantação de um registor de eventos. Recentemente repetiu novo episódio sincopal e a interrogação do dispositivo revelou a presença de uma assistolia de três segundos, que condicionou bradicardia extrema (20 batimentos por minuto -bpm). Foi então submetido a implantação de pacemaker definitivo (modo DDDR a 90bpm), sem repetição de novos eventos sincopais. **Conclusões:** Apresentamos um caso clínico com um diagnóstico complexo e pouco frequente de doença do nódulo sinusal, com necessidade de uma abordagem multidisciplinar para exclusão de outras etiologias. Para este diagnóstico foi necessário a implantação de um detector de eventos subcutâneo de longa duração, já que os episódios eram graves mas pouco frequentes. A síncope de causa cardíaca primária está associada a uma maior taxa de mortalidade e morte súbita, quando comparada com síncope de causas não cardíacas.

**Palavras-chave:** síncope, arritmia, epilepsia

## PD198 - ESTRIDOR NO LACTENTE - QUAL O DIAGNÓSTICO?

Inês Ferreira<sup>1</sup>; João Nascimento<sup>1</sup>; Telma Barbosa<sup>1</sup>; Paula Rocha<sup>2</sup>; Sandra Rocha<sup>2</sup>; António Rodrigues de Sousa<sup>3</sup>; Marília Loureiro<sup>4</sup>; Sílvia Alvares<sup>4</sup>; Carlos Duarte<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto; 2- Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos do Centro Hospitalar do Porto; 3- Serviço de Cirurgia Cardiorrástica do Hospital de São João; 4- Serviço de Cardiologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** O estridor é um sinal frequente na idade pediátrica, na maioria das vezes associado a infecções víricas. No entanto, quando presente de forma precoce e/ou persistente deve fazer pensar noutras etiologias, como a compressão extrínseca da traqueia. Os autores apresentam 2 casos clínicos de lactentes com estridor de início precoce, cuja investigação etiológica permitiu identificar um duplo arco aórtico (AAO). **Caso Clínico 1:** Lactente, sexo feminino, internada aos 7 meses por infecção respiratória com SDR moderado a severo e agravamento de estridor, presente desde o período neonatal. Teve evolução lenta do quadro clínico, com necessidade de ventilação não invasiva. Submetida a Angio-TC torácico no qual se observou duplo AAO. Foi submetida a correcção cirúrgica, sem intercorrências no pós-operatório imediato. A broncofibroscopia realizada 6 semanas após a cirurgia revelou uma traqueomalácia ligeira. **Caso Clínico 2:** Lactente de 45 dias de vida, sexo masculino, com estridor inspiratório desde os primeiros dias de vida, associado a episódios de apneia e dificuldades alimentares, de agravamento progressivo, que motivaram diversos internamentos. A broncofibroscopia revelou laringomalácia e compressão extrínseca do terço inferior da traqueia. O cateterismo cardíaco confirmou a presença de duplo AAO. Foi submetido a correcção cirúrgica, sem intercorrências no pós-operatório imediato. Aos 2,5 meses, em contexto de bronquiolite, desenvolveu quadro de insuficiência respiratória aguda, com critérios de ventilação e necessidade de traqueostomia de emergência. A broncoscopia revelou estenose subglótica. A broncoscopia de controlo aos 4 meses mostrou melhoria da estenose e laringotraqueomalácia acentuada. **Discussão:** As malformações do AAO representam menos de 1% do total das anomalias congénitas cardiovasculares. O início e a gravidade da sintomatologia estão relacionados com grau de compressão do anel vascular, podendo manifestar-se por estridor, dificuldade respiratória e/ou disfagia. O prognóstico pós-cirúrgico geralmente é favorável, com remissão da sintomatologia ao fim de alguns meses após a cirurgia. No entanto, nos casos mais graves, pode coexistir traqueomalácia. Os autores apresentam estes casos com o intuito de ilustrar a necessidade de um elevado índice de suspeição para um diagnóstico precoce e a necessidade de considerar as malformações do AAO no diagnóstico diferencial do estridor de início precoce e persistente.

**Palavras-chave:** estridor, lactente, duplo arco aórtico, anel vascular

## PD199 - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO - QUANDO SINTOMAS COMUNS ILUDEM O DIAGNÓSTICO...

Joana Marinho<sup>1</sup>; Patrícia Vaz Silva<sup>1</sup>; Isabel Santos<sup>1</sup>; Graça Sousa<sup>1</sup>; António Pires<sup>1</sup>; Paula Martins<sup>1</sup>; Eduardo Castela<sup>1</sup>

1- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A precordialgia constitui uma queixa pediátrica frequente, atingindo 6 em cada 1000 crianças que recorrem ao Serviço de Urgência. Ocorre em todas as idades, mas a média de idade de apresentação é de 13 anos. Nos mais jovens encontra-se com mais frequência uma causa orgânica, enquanto que nos adolescentes a causa psicogénica é a mais comum. A doença cardíaca constitui apenas 1% de todos os diagnósticos de precordialgia. **Caso Clínico:**

Adolescente de 15 anos, previamente saudável, que recorre ao serviço de urgência por precordialgia de intensidade moderada que surgiu em repouso, com irradiação para o ombro esquerdo e dorso, com agravamento progressivo. Ao exame objectivo apresentava bom estado geral, a palpação da região torácica anterior era indolor e à auscultação cardíaca tinha um sopro sistólico de novo, motivo pelo qual foi referenciada à Cardiologia Pediátrica. Dos exames complementares de diagnóstico realizados destacou-se: ecocardiograma transtorácico, onde se identificou uma grande massa líquida bem delimitada que comprimia a câmara de saída do ventrículo direito e tronco da artéria pulmonar (TAP) e pequeno derrame pericárdico sem compromisso hemodinâmico; a radiografia do tórax postero-anterior e em perfil mostrou uma opacidade à esquerda; a angio-TC torácica mostrou uma lesão expansiva predominantemente quística que contactava com a veia inominada esquerda, aorta ascendente, TAP (com calibre reduzido por compressão), ramo esquerdo e parede torácica anterior, aparentando plano de clivagem com estas estruturas; a RM torácica confirmou a mesma lesão expansiva, predominantemente líquida. Não se observaram sinais de invasão das estruturas adjacente admitindo-se menor efeito de compressão sobre o TAP (ao contrário da TC). Assumiu-se o diagnóstico provável de teratoma quístico. Foi submetida a quistectomia e timectomia parcial e o exame histológico confirmou o diagnóstico de teratoma quístico maturo do timo. Encontra-se actualmente assintomática. **Discussão:** A precordialgia constitui uma queixa bastante comum em idade pediátrica sobretudo nos adolescentes. Na maior parte dos casos é benigna e raramente traduz cardiopatia. Apresentamos este caso para realçar que sintomas comuns e normalmente benignos, podem ocultar patologias menos frequentes e potencialmente graves. Na nossa doente, a suspeita de doença cardíaca como causa das queixas conduziu a um diagnóstico raro, com necessidade de terapêutica específica.

**Palavras-chave:** precordialgia, sopro, teratoma

## PD200 - AN UNUSUAL YET REVERSIBLE CAUSE OF SEVERE DILATED CARDIOMYOPATHY

Sergio Laranjo<sup>1</sup>; José Diogo Ferreira Martins<sup>1</sup>; Conceição Trigo<sup>1</sup>; Fátima F. Pinto<sup>1</sup>

1- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital De Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central

**Introduction:** Persistent junctional reciprocating tachycardia (PJRT) is a rare reentrant supraventricular tachycardia comprising less than 1% of supraventricular tachycardias in children. The ECG criteria for diagnosis of PJRT are a narrow complex tachycardia, a long R-P interval with PR/RP ratio <1, and inverted P-waves in leads II, III, AVF, and the left lateral precordial leads. Most patients with PJRT tend to have incessant tachycardia. Its persistence over a long period of time may lead to tachycardia induced cardiomyopathy. Anti-arrhythmic drugs are the first line therapeutic option. Unfortunately, PJRT is often resistant to medical therapy, even with the use of multiple anti-arrhythmic medications. Radiofrequency ablation of the accessory pathway is the treatment of choice, but should be considered only in patients of suitable size and when there are symptoms related to the tachycardia. **Clinical Case:** An apparently healthy 9 month-old boy, presented to the ER due to left upper limb trauma. The patient, an offspring of an ICSI fertilization, was born at 37 weeks of gestational age and had a normal development. His medical or familiar histories were irrelevant. On admission he was pale, tachypneic, tachycardic, with an S3/S4 gallop rhythm and a grade II/VI systolic murmur. Chest x-ray showed cardiomegaly. The echocardiogram revealed a markedly enlarged left ventricular cavity with hypokinetic ventricular wall motion, poor ventricular function and mild mitral regurgitation. Electrocardiography showed a narrow complex tachycardia (heart rate 203 beats/min) with an ECG tracing compatible with PJRT. The patient was admitted to the cardiac intensive care unit, was placed on inotropic and amiodarone perfusion, with conversion to sinus rhythm but with persistence of intermittent episodes of PJRT that were only controlled after association of oral digoxin. The patient showed rapid recovery of cardiac function and normalization of LV dimensions. He was weaned to oral captopril, furosemide, amiodarone and digoxin and was discharged clinically well on the 9th hospital day. **Comments:** TJRP is a rare cause of infantile dilated cardiomyopathy. Its prompt diagnosis and early institution of therapy are critically important, since it is a treatable and potentially reversible left ventricular dysfunction. A high level of suspicion is needed, given the subtle ECG features present. This case highlights the persistent nature of this disease that was only controlled with multiple anti-arrhythmic medications, but with recovery of ventricular function.

**Palavras-chave:** Tachycardia; left ventricular dysfunction; cardiac intensive care

## PD201 - INSUFICIÊNCIA CARDÍACA DE ALTO DÉBITO NO PERÍODO NEONATAL - UM CASO DE MALFORMAÇÃO ARTERIOVENOSA PIAL

Filipa Caldeira<sup>1</sup>; Susana Marcelino, José Paulo Monteiro, Manuel Primo, Manuel Ferreira, Pedro Vilela, Augusto Goulão<sup>2</sup>

1- Hospital Garcia de Orta; 2- 1 Hospital Garcia de Orta, Hospital da Cruz Vermelha,

**Introdução:** A malformação arteriovenosa (MAV) pial é uma malformação congénita rara, causando grande morbidade e mortalidade, quando ocorre no período neonatal. A manifestação mais comum é a insuficiência cardíaca (IC) de alto débito frequentemente refractária e associada a complicações cerebrais. Os autores relatam um caso clínico de MAV pial extensa num recém-nascido (RN) que se apresentou clinicamente com IC alto débito complicada de AVC isquémico. **Descrição do caso:** RN de termo, género feminino, somatometria adequada à idade gestacional, cinco dias de vida, transferido para a Unidade de Neonatologia por quadro de dificuldade respiratória com necessidade de suporte ventilatório. Efectua telerradiografia de tórax que revela cardiomegália e ecocardiograma que mostra hipertensão arterial pulmonar e dilatação importante da veia cava superior. É transferido para Unidade de Cardiologia Pediátrica para exclusão de cardiopatia congénita complexa ou MAV. Perante a suspeita desta última é transferido para a Unidade de Neonatologia deste hospital para realização de angioresonância diagnóstica e de terapêutica. À admissão observa-se pré-córdio hiperdinâmico, sopro contínuo em todo o pré-córdio, crânio e globos oculares, hepatomegalia e acidose respiratória. A angioresonância confirma MAV pial do território das artérias cerebrais anterior e média direita e lesão vascular isquémica fronto-insular direita. Apesar da Escala Neonatal de Bicêtre ser baixa (8-9), sugestiva de mau prognóstico, é submetido a embolização parcial. Verifica-se melhoria clínica gradual e descida dos níveis de NT pró-BNP, permitindo uma redução progressiva e posterior suspensão dos inotrópicos. Posteriores embolizações não são concretizadas por dificuldade no acesso vascular e intercorrência infecciosa. Aos seis meses de vida ocorre convulsão focal. Realiza EEG que mostra lentificação frontal direita e TAC-CE que revela hidrocefalia e calcificações da substância branca supratentorial e cerebelosa direita. Aos 11 meses de idade apresenta hemiparesia espástica facioabraquiocrural esquerda com provável hemianopsia ipsilateral. **Discussão:** A IC de alto débito que ocorre no período neonatal implica um diagnóstico diferencial das várias causas que a condicionam. Entre as patologias menos frequentes encontram-se as MAV que constituem uma emergência neonatal em termos de diagnóstico, de intervenção e condicionando um prognóstico reservado a nível de sequelas no neurodesenvolvimento.

**Palavras-chave:** malformação arteriovenosa pial, insuficiência cardíaca alto débito

## PD202 - LISTERIOSE NEONATAL: UM CASO DE PROGNÓSTICO FAVORÁVEL

Arnaldo Cerqueira<sup>1</sup>; Nuno Ferreira<sup>1</sup>; Daria Resende<sup>1</sup>; Carla Sá<sup>1</sup>; Albina Silva<sup>1</sup>; Eduarda Abreu<sup>1</sup>; Almerinda Pereira<sup>1</sup>

1- Hospital de Braga- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais

**Introdução:** A infecção por *Listeria monocytogenes* (LM) na grávida pode levar ao aborto, morte ou parto prematuro de RN com sépsis e meningite neonatal. A infecção perinatal está associada a elevada taxa de mortalidade (20-45%). **Descrição do caso:** Gestação de 36 semanas, vigiada, sem intercorrências. Mãe recorreu ao SU por febre com 1 dia de evolução. Parto eutócico, com líquido amniótico meconial e circular do cordão com necessidade de laqueação prévia. Choro imediato, palidez acentuada e hipotonia. Índice de Apgar: 1' 7, 5'8 e 10'9. RN, do sexo masculino, com somatometria AIG (peso 2425 g). Por persistência da palidez, gemido e dificuldade respiratória foi transferido para a UCIN. Apresentava hipoxemia (88% em ar ambiente), acidose respiratória. Iniciou ventilação assistida que manteve até D3. Por hipotensão foi iniciado suporte inotrópico com dopamina e dobutamina até D5. O estudo analítico em D1 de vida revelou PCR positiva (max. 126 mg/L), hipoglicemia e trombocitopenia (min. 30000/ul). Por suspeita de sépsis e pneumonia neonatal iniciou ampicilina e gentamicina. Sem necessidade de O2 suplementar a partir D7. Em D5 isolamento de LM na hemocultura. Em D6 a análise do líquido cefaloraquidiano (LCR) mostrou meningite, com 897 células (41% neutrófilos). Efectuou ampicilina durante 21 dias. Em D14 a análise de LCR revelou pleocitose, sendo o estudo microbiológico negativo. A ecografia transfontanelar (D5) mostrou hemorragia da matriz germinativa e discreta hiperecogenicidade da substância branca periventricular. Em D22 não apresentava alterações. A histologia da placenta revelou corioamnionite e funisite aguda. Apresentou evolução favorável durante o internamento tendo alta em

**D22. Discussão:** A infecção por LM na grávida é frequentemente assintomática mas pode manifesta-se por um síndrome febril durante o 3º trimestre. As infecções são mais frequentes de Julho a Outubro, facto evidenciado no presente trabalho em que a infecção ocorreu no mês de Julho. Apesar da via transplacentária ser apontada como a via de transmissão da infecção, a aspiração de mecónio infectado é também um factor determinante. O diagnóstico precoce de infecção perinatal está dependente de um alto índice de suspeição clínica e a antibioticoterapia precoce é essencial quando ocorre infecção do SNC, como é exemplo este caso, tendo certamente contribuído para evolução favorável observada. É importante o seguimento sobretudo para avaliação de sequelas neurológicas.

**Palavras-chave:** *Listeria monocytogenes*; sepsis; ampicilina

### PD203 - NECROSE GORDA SUBCUTÂNEA NO RECÉM-NASCIDO – UMA COMPLICAÇÃO DA HIPOTERMIA?

Joana Faleiro<sup>1</sup>; Cláudia Gomes<sup>1</sup>; Olga Voutsen<sup>1</sup>; Rosalina Barroso<sup>1</sup>  
1- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

**Introdução:** A necrose gorda subcutânea no recém-nascido é uma paniculite pouco frequente, auto-limitada, que se manifesta nas primeiras semanas de vida. A sua patogénese não está completamente esclarecida, embora sejam conhecidos factores de risco perinatais, tais como: hipoxia perinatal, hipotermia, aspiração de mecónio, sépsis e patologia materna, nomeadamente diabetes gestacional e pré-eclâmpsia. **Caso clínico:** Recém-nascido de termo, peso ao nascer adequado à idade gestacional, cesariana por bradicardia fetal. Índice Apgar 3/6/8, com resposta às manobras de reanimação tendo sido extubada ao quinto minuto de vida. Em contexto de asfixia perinatal, e por não preencher critérios para hipotermia induzida, efectuou hipotermia passiva nas primeiras seis horas de vida. Ao segundo dia de vida inicia quadro clínico caracterizado por lesões cutâneas em placa, eritematosas, dolorosas, localizadas no dorso, membros e região glútea. Ao quinto dia de vida teve episódio convulsivo. O electroencefalograma revelou disfunção cortical moderada e ecografia cerebral compatível com lesão de substância branca. O período neonatal foi complicado por trombocitopenia, hipoglicemia, hipertrigliceridemia. Às seis semanas de vida verificou-se trombocitose reactiva (máx plaquetas 907000/ $\mu$ L), tendo iniciado antiagregante plaquetário. As lesões cutâneas tornaram-se nodulares, de coloração violácea, com dor persistente e necessidade de terapêutica com opióides até às 8 semanas. Foi feita monitorização semanal do cálcio sérico e ionizado, sem registo de hipercalemia ou outras complicações até à data. **Comentários:** A hipotermia induzida tem sido utilizada com maior frequência pelos seus efeitos neuroprotectores, tendo sido documentada a sua associação a necrose gorda subcutânea. Os recém-nascidos submetidos a hipotermia devem ser monitorizados no sentido da detecção desta entidade clínica e prevenção das suas complicações. No caso acima descrito, tanto a asfixia perinatal como a hipotermia passiva podem ter contribuído para o quadro clínico.

**Palavras-chave:** necrose gorda subcutânea, hipotermia

### PD204 - PSEUDOHIPOALDOSTERONISMO TIPO 1- UMA DOENÇA MUITO RARA COM APRESENTAÇÃO CLÍNICA COMUM.

Nicole Silva<sup>1</sup>; Nuno Ferreira<sup>1</sup>; Albina Silva<sup>1</sup>; Carla Sá<sup>1</sup>; Eduarda Abreu<sup>1</sup>; Matos Marques<sup>1</sup>; Ana Antunes<sup>2</sup>; Sofia Martins<sup>2</sup>; Olinda Marques<sup>2</sup>; Almerinda Pereira<sup>1</sup>

1- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de Braga; 2- Consulta de Endocrinologia Pediátrica, Hospital de Braga

**Introdução:** O pseudohipoaldosteronismo resulta da incapacidade da aldosterona produzir os seus efeitos fisiológicos, caracterizando-se por: hipercalemia, acidose metabólica, hiponatremia e concentrações elevadas de aldosterona. **Caso Clínico:** Recém-nascido (RN) de termo, pais não consanguíneos, sem antecedentes relevantes e irmã com Síndrome Chediak-Higashi. Admitido em D10 de vida por desidratação grave (10%), apresentando alterações do ritmo cardíaco e ECG compatível com taquicardia ventricular. Laboratorialmente: hiponatremia, (24 mEq/L), hipercalemia severa (>10 mEq/L) e acidose metabólica. Necessidade de bólus de gluconato de cálcio e bicarbonato de sódio, perfusão de insulina, nebulizações com salbutamol e resina permutadora de catiões para reversão gradual da hipercalemia. Colocada hipótese de hiperplasia congénita da supra-renal (HCSR), forma perdedora de sal, tendo iniciado hidrocortisona. Por persistência das alterações hidroelectrolíticas, doses mais elevadas de hidrocortisona e a fludrocortisona foram administradas. Conhecido o estudo endocrinológico e destacando-se o nível elevado de cortisol, a

17- hidroxiprogesterona normal e os níveis elevados da renina e aldosterona colocou-se o diagnóstico de pseudohipoaldosteronismo. O internamento longo foi caracterizado por desequilíbrios hidroelectrolíticos de difícil controlo, particularmente da hipercalemia com descompensações frequentes e atingimento multisistémico, nomeadamente taquicardia ventricular. Atingiu-se o equilíbrio hidroelectrolítico pela administração diária de fludrocortisona (1,5 mg) e cloreto de sódio (35 mEq/kg/dia) associados à administração rectal de resina permutadora de catiões. Actualmente com 6 meses, tem crescimento estaturoponderal e desenvolvimento psico-motor adequados. Está em curso o estudo genético para identificação da mutação responsável. **Conclusão:** A HCSR é a causa mais frequente de desidratação hiponatremica e hipercalemia. Nesta entidade, as alterações hidroelectrolíticas respondem à corticoterapia levando ao diagnóstico clínico antes de serem conhecidos os resultados da 17-hidroxiprogesterona. Uma resposta refractária à corticoterapia deverá alertar para a possibilidade de resistência à aldosterona. A apresentação no período neonatal, gravidade clínica e manifestações sistémicas permitem afirmar o diagnóstico de Pseudohipoaldosteronismo tipo 1 autossómico recessivo.

**Palavras-chave:** pseudohipoaldosteronismo, hipercalemia, acidose metabólica, hiponatremia

### PD205 - MÁ ROTAÇÃO INTESTINAL COM VÓLVULO MESENTÉRICO NO PERÍODO NEONATAL

Arnaldo Cerqueira<sup>1</sup>; Nuno Ferreira<sup>1</sup>; Dária Rezende<sup>1</sup>; Eduarda Abreu<sup>1</sup>; Carla Sá<sup>1</sup>; Albina Silva<sup>1</sup>; Almerinda Pereira<sup>2</sup>; José Luís Carvalho<sup>3</sup>; Jorge Correia Pinto<sup>4</sup>

1- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital de Braga; 2- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital de Braga; Instituto de Investigação em Ciências da Vida e Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho, Braga, Portugal; ICVS/3Bs - Laboratório Associado, Braga/Guimarães, Portugal; 3- Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Braga; 4- Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Braga; Instituto de Investigação em Ciências da Vida e Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho, Braga, Portugal; ICVS/3Bs - Laboratório Associado, Braga/Guimarães, Portugal

**Introdução:** A má rotação intestinal (MRI) é uma anomalia do desenvolvimento que atinge a posição do intestino delgado e respectivos anexos peritoneais, sendo definida como a rotação ausente ou incompleta fixação do intestino embrionário em torno da artéria mesentérica superior. As crianças que apresentam MRI sintomática na primeira semana de vida tendem a manifestar-se por obstrução intestinal grave. A forma de apresentação caracteriza-se por vômitos biliares e em alguns casos distensão dos quadrantes superiores abdominais. A sintomatologia e os sinais da MRI são por vezes intermitentes, consoante se instala ou não vôlvulo intestinal. **Descrição do caso:** Recém-nascido de termo, sem antecedentes familiares e pessoais relevantes, com vômitos após as primeiras 24h de vida, inicialmente aquosos e posteriormente biliares. Tinha dejeções presentes. Por suspeita de estenose duodenal/jejunal foi internado na UCIN, em D2 de vida, e efectuada entubação oro-gástrica com drenagem biliar abundante. A telerradiografia abdominal simples não apresentou alterações de relevo. Por persistência da sintomatologia realizou estudo contrastado que revelou alterações compatíveis com quadro suboclusivo intestinal alto. Foi submetido a cirurgia em D6 de vida e observou-se per-operatoriamente a presença de vôlvulo mesentérico de 360°, secundário a MRI, sem compromisso vascular significativo. Efectuou-se desrotação do vôlvulo, libertação das ansas, alargamento do mesentério e apendicectomia (Operação de Ladd). Manteve tolerância alimentar irregular até D9 de vida, pelo que repetiu exame contrastado sem sinais radiológicos de recidiva de vôlvulo. Melhoria progressiva da intolerância alimentar mantendo vômitos esporádicos/ resíduos gástricos até D13. Dejeções normais desde D3 pós-operatório. Hiperbilirrubinemia directa/colestase hepática a partir do 5º dia pós-cirurgia. Em D13 iniciou febre com PCR positiva (98,6 mg/L) com isolamento de *Staphylococcus epidermidis* na hemocultura. Cumpriu 10 dias de vancomicina e teve alta em D23 de vida orientado para consulta externa. **Discussão/Conclusão:** Salienta-se a importância do elevado índice de suspeita clínica necessário no reconhecimento desta rara e potencialmente fatal emergência cirúrgica intra-abdominal. O tratamento definitivo da MRI e vôlvulo mesentérico é a correcção cirúrgica. No caso apresentado, a detecção e intervenção precoces permitiram contrariar um prognóstico habitualmente ominoso, evitando-se a inviabilidade intestinal e consequentemente o síndrome do intestino-curto.

**Palavras-chave:** vômito; má rotação intestinal; vôlvulo; cirurgia

## PD206 - QUANDO AS ALTERAÇÕES CUTÂNEAS NO RECÉM-NASCIDO SÃO RARAS

Tânia Marques<sup>1</sup>; Marta Ferreira<sup>2</sup>; Rosalina Barroso<sup>1</sup>

1- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE; 2- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

**Introdução:** A pele no recém-nascido (RN) assume funções primordiais, tais como: protecção mecânica, termorregulação, balanço hídrico e imunidade. Habitualmente, as alterações cutâneas neonatais observadas são benignas, auto-limitadas e não requerem tratamento. No entanto, existem lesões de carácter permanente que podem estar associadas a complicações ou doenças sistémicas. **Casos Clínicos:** Caso 1: Gravidez vigiada, sem intercorrências. Sem antecedentes familiares (AF) relevantes. RN do sexo masculino. Ao exame objectivo (EO), apresenta descamação extensa generalizada da pele, de aspecto lúcido, sem elasticidade e com eritrodermia. Diagnóstico de hiperqueratose epidermolítica, internado na UCEN para hidratação cutânea e antibioticoterapia. Alta ao 11º dia referenciado à consulta de dermatologia. Caso 2: RN de termo, ao EO evidencia lesão hiperpigmentada acastanhada ocupando todo o membro inferior esquerdo, observando-se lesões semelhantes de pequena dimensão na região lombar. Por nevus melanocítico congénito gigante é referenciado à dermatologia e à cirurgia plástica, sendo submetido a excisão cirúrgica por risco elevado de melanoma. Caso 3: Gravidez vigiada, múltipara, de termo. AF destaca-se pai com telangiectasias no tronco. RN do sexo feminino. Ao EO evidencia lesões maculo-papulares extensas, eritematosas e em placa, ocupando mais de 80% da superfície corporal, sendo compatíveis com angiomas planos. Hemangioma de cerca de 1 cm no lábio inferior linha média e região gengival inferior. Na região sacrococcígea e face posterior da coxa lesão hiperpigmentada sugestiva de nevus. Sem angioma hepático. Sem alterações cardíacas ou hematológicas. Na Ressonância Magnética Nuclear, destaca-se lesão “infiltrativa” profunda do hemangioma no tórax de características semelhantes às observadas nos grupos musculares dos membros superiores. **Discussão:** Os casos descritos, ilustram doenças cutâneas graves associadas a morbidade e mortalidade elevadas, quer precoces ou tardias. Pela eventual transmissão genética, pelo risco aumentado de carcinoma, de infecção ou pela disfunção/falência de outros órgãos e sistemas, torna-se mandatário o reconhecimento destas patologias de forma a melhorar a abordagem terapêutica e o prognóstico.

**Palavras-chave:** alterações cutâneas neonatais raras

## PD207 - FILHO DE MÃE DIABÉTICA- REALIDADE DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Marcos Sanches<sup>1</sup>; Elisabete Oliveira<sup>1</sup>

1- Hospital Distrital de Santarém

**Introdução:** Os Recém-nascidos (RN) filhos de mãe diabética (FMD) apresentam um risco acrescido de complicações perinatais motivando por vezes internamento na Unidade de Cuidados Especiais Neonatais (UCEN) do Hospital Distrital de Santarém (HDS). **Objectivos:** Análise epidemiológica, de factores obstétricos, clínica e comorbilidades dos RN FMD nascidos entre 2006 e 2010 no HDS. **Metodologia:** Estudo descritivo retrospectivo dos registos clínicos de grávidas diabéticas e respectivos RN. Excluídos natimortos e gémeos. Avaliaram-se dados como tipo de Diabetes, tipo de parto, peso de nascimento, idade gestacional, tempo e local de internamento e comorbilidades. **Resultados:** Registaram-se 220 RN FMD. O tipo de diabetes materna mais frequente foi Diabetes Gestacional (87%). Maioritariamente foram RN de partos distócitos (58%), principalmente devido a cesariana (44%). O peso de nascimento médio foi de 3692 g, sendo que 28% eram grandes para a idade gestacional (GIG). Verificou-se prematuridade em 11% dos RN: 4% pertenciam à idade gestacional de 32-34 semanas. Das comorbilidades destacaram-se: icterícia (25%), hipoglicemia (16%), cardiopatia (9%), malformações congénitas (6%), fractura de clavícula (4%), síndrome dificuldade respiratória (4%) e paresia braquial (1%). 20% dos RN foram internados na UCEN (n=47), com um tempo de internamento médio de 6,2 dias. Síndrome de FMD (n=18), Prematuridade (n=10) e Sepsis (n=10) foram os principais diagnósticos. As principais alterações analíticas foram: hipoglicémia (22/47), hiperbilirrubinémia (19/47) e policitemia (8/47). Transferiram-se 2 RN, um por encefalopatia hipóxico- isquémica e outro por HTA. **Conclusão:** A diabetes na gravidez é uma causa importante de morbidade neonatal, motivando um grande número de internamentos na UCEN do HDS. O elevado número de RN GIG poderá explicar o número elevado de partos distócitos realizados. A icterícia e a hipoglicemia predominaram como comorbilidades associadas, facto que está de acordo com a literatura.

**Palavras-chave:** filho, mãe diabética, comorbilidades

## PD208 - MISOPROSTOL, E SE FALHA? – CASO CLÍNICO

Alexandra Oliveira<sup>1</sup>; Nídia Eira-Velha<sup>2</sup>; Margarida Fonseca<sup>2</sup>; Dolores Faria<sup>2</sup>

1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Maternidade Bissaya Barreto

**Introdução:** O misoprostol é um análogo sintético da prostaglandina E1, usado na indução do trabalho parto e em associação ao mifepristone na interrupção voluntária da gravidez, em meio hospitalar. No entanto, o seu fácil acesso, aplicação e baixo custo, faz dele o fármaco de eleição nas interrupções da gravidez auto-induzidas. Existe falência em 10% dos casos, com progressão da gravidez. De acordo com a idade gestacional em que é administrado poderão resultar malformações no recém-nascido e/ou prematuridade. **Descrição do caso:** Mãe de 21 anos, raça negra, gesta 2 para 0, recorreu ao Serviço de Urgência da Maternidade Bissaya Barreto, por contracções uterinas em contexto de uma gestação não vigiada. Na observação obstétrica, foram detectados fragmentos de comprimidos endovaginais de misoprostol. Havia referência a outras administrações durante a gravidez. A ecografia obstétrica não apresentou alterações da morfologia e os parâmetros biométricos sugeriam uma gravidez de termo. Serologias não preocupantes. Nasceu um recém-nascido do sexo masculino, com índice de Apgar 9/10/10 e com peso de nascimento de 2960g. O exame objectivo foi normal. A ecografia transfontanelar ao 3º dia de vida mostrou: “hemorragia grau II à esquerda e ventrículos laterais alargados, com múltiplos focos hiperecogénicos parietais, temporais e occipitais, bilaterais”. A ressonância magnética crânio-encefálica ao 7º dia de vida revelou “extensas lesões vasculares hemisféricas com envolvimento parieto-occipital e temporal posterior e áreas de encefalomalácia quística occipital e múltiplos focos hemorrágicos na substância branca e corticais, bilaterais. Hemorragia peri-intraventricular esquerda. Ligeira hidrocefalia supratentorial.” Teve alta ao 10º dia de vida, referenciado a consultas de neurocirurgia, oftalmologia e otorrinolaringologia e orientado para o Centro de Paralisia Cerebral de Coimbra. **Comentário:** Este caso alerta para o uso inapropriado do misoprostol, cujo acesso é fácil na comunidade e com potenciais consequências graves no recém-nascido.

**Palavras-chave:** misoprostol, recém-nascido, encefalomalácia

## PD209 - SÍNDROME DE CHARGE: QUANDO SUSPEITAR

Ana Cristina Barros<sup>1</sup>; Lia Rodrigues e Rodrigues<sup>1</sup>; Teresa Martins<sup>1</sup>; Elisabete Coelho<sup>2</sup>; Margarida Pontes<sup>2</sup>; Isabel Martins<sup>1</sup>

1- Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 2- Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/ Vila do Conde

O acrónimo CHARGE que dá o nome a este síndrome, descreve o conjunto de anomalias congénitas que o caracterizam: coloboma, malformações cardíacas, atresia das coanas, atraso de crescimento e desenvolvimento, malformações genitais, anomalias auriculares e/ou surdez. O síndrome de CHARGE define-se pela presença de quatro critérios major (atresia das coanas, coloboma, orelhas características e anomalias dos nervos cranianos) ou de 3 critérios major e 3 minor. A verdadeira incidência é desconhecida, estimando-se que seja de 1-2 casos por 100.000 nascimentos. Descreve-se o caso de um recém-nascido (RN) de termo do sexo feminino, com antecedentes familiares irrelevantes. A gestação foi vigiada e sem intercorrências. O parto foi eutócico, índice de Apgar 9/10 e sem história de traumatismo peri-parto. Antropometria adequada à idade gestacional. Ao exame objectivo constatou-se, de relevante: hipotonia global, paralisia facial periférica direita, atresia da coana esquerda, fenda gengival superior mediana minor, pavilhões auriculares de implantação baixa, hipoplasia do lóbulo da orelha e concha triangular. Nas primeiras horas de vida apresentou recusa alimentar e necessidade de aspiração frequente de secreções orofaríngeas. Em D2 houve agravamento clínico com aparecimento de dificuldade respiratória, associada a estridor e episódios de dessaturação com o choro, objectivando-se infecção respiratória baixa (tratada com ampicilina e gentamicina durante sete dias). Esteve sempre em ventilação espontânea e sem necessidade de oxigenoterapia. Iniciou alimentação entérica em D4 por sonda orogástrica, com boa tolerância. Na avaliação otorrinolaringológica constatou-se parésia da corda vocal direita e malícia de ambas as pregas ariepiglóticas, tendo o rastreio auditivo de transmissão de otoemissões acústicas falhado bilateralmente. O exame do fundo ocular revelou coloboma bilateral do disco e retina nasal superior. A tomografia computadorizada cerebral confirmou a atresia da coana esquerda por lâmina óssea e a ressonância magnética excluiu alterações morfológicas do ouvido interno, parênquima cerebral e dos feixes nervosos, nomeadamente VII e VIII pares. Detectada comunicação interventricular muscular mínima sem significado hemodinâmico. Excluíram-se malformações abdominopélvicas e o cariótipo foi normal. À data de alta (D40) apresentava melhoria da hipotonia e da dificuldade respiratória, mantendo necessidade de alimentação parcial

por gavagem. Por se tratar de um síndrome polimalformativa, o Síndrome de CHARGE pode ser evocado na primeira observação do recém-nascido. A suspeita clínica deve conduzir ao rastreio de outras malformações não aparentes que poderão corroborar o diagnóstico e permitir o desenvolvimento precoce duma estratégia terapêutica. A referenciação atempada e o adequado seguimento multidisciplinar são factores determinantes do prognóstico.

**Palavras-chave:** Síndrome de CHARGE, atresia das coanas, paralisia facial, coloboma

## PD210 - UTILIZAÇÃO DA ECOGRAFIA TRANSFONTANELAR NA MONITORIZAÇÃO DE HEMATOMA EPIDURAL – UMA FORMA DE MINIMIZAR A EXPOSIÇÃO A RADIAÇÃO IONIZANTE?

Vera Santos<sup>1</sup>; Cláudia Faria<sup>2</sup>; André Mendes da Graça<sup>3</sup>; Carlos Moniz<sup>3</sup>

1- Serviço de Pediatria (Director: Dr. José Maio) - Hospital de Faro, EPE; 2- Serviço de Neurocirurgia (Director: Prof. Doutor João Lobo Antunes) - Departamento de Neurociências - Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE; 3- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais - Serviço de Neonatologia (Director: Prof. Dr. Carlos Moniz) - Departamento da Criança e Família do Hospital de Santa Maria (Directora: Prof<sup>ª</sup>. Doutora Maria do Céu Machado) - Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE

**Introdução:** A Tomografia Computorizada (TC) é a técnica de eleição na abordagem de crianças com traumatismo craniano, sendo por vezes necessária a sua repetição de forma a monitorizar a progressão das lesões intracranianas. Contudo, esta técnica implica a exposição a uma quantidade significativa de radiação e necessita frequentemente de recurso a sedação. **Caso Clínico:** Apresentamos um recém-nascido (RN) com 4 dias de vida internado na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) por hematoma epidural (HE) na sequência de traumatismo craniano por queda da cama da mãe durante o internamento na maternidade. O RN teve choro imediato, sem perda de conhecimento ou vômitos e sem alterações ao exame objectivo. A radiografia de crânio revelou fractura parietal direita. Efectuou TC que mostrou um HE com 37,1 x 6,7 mm. Observado pela Neurocirurgia, foi programada abordagem conservadora com monitorização na UCIN e avaliação por TC em 24 horas e, posteriormente, de acordo com a evolução clínica e imagiológica. A ecografia transfontanelar (EcoTF) (janelas anterior e mastoideia esquerda) revelou colecção biconvexa hiperecogénica adjacente à tábua interna do osso parietal direito, com dimensões sobreponíveis às medidas por TC. Foi decidido manter vigilância diária com EcoTF, a qual demonstrou dimensões estáveis. O RN teve alta 5 dias depois do acidente, clinicamente bem e com discreta redução das dimensões do hematoma na TC. **Comentários:** Apesar das limitações da EcoTF, neste caso existiram condições técnicas que permitiram a monitorização da lesão, com menor exposição à radiação, através de um método de imagem inócuo. No sentido de minimizar a iatrogenia, existem outras estratégias que podem ser usadas, tais como ajustar as condições técnicas de acordo com a indicação do exame, o tamanho da criança e a região a examinar, mas também devem evitar-se a repetição de TC não essenciais, considerando o uso de métodos alternativos que não usem radiação ionizante.

**Palavras-chave:** Ecografia transfontanelar, Hematoma epidural, Radiação ionizante

## PD211 - SÍNDROME DO CHOQUE TÓXICO EM ADOLESCENTE

Sofia Ferreira<sup>1</sup>; Ana Gomes<sup>1</sup>; Andrea Dias<sup>1</sup>; Teresa Dionísio<sup>1</sup>; Farela Neves<sup>1</sup>

1- Unidade de Cuidados Intensivos Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A síndrome do choque tóxico é uma entidade rara mas grave. Resulta da activação da cascata inflamatória por toxinas bacterianas produzidas, na maioria dos casos, por *Staphylococcus aureus* e *Streptococcus pyogenes*. Pode resultar em falência multi-orgânica, com uma mortalidade de 3-5% em idade pediátrica. O diagnóstico baseia-se nos critérios clínico-microbiológicos do Center for Disease Control and Prevention. **Caso clínico:** Adolescente, sexo masculino, 17 anos, previamente saudável, com quadro com 6 dias de evolução caracterizado por exantema maculopapular pruriginoso e dor abdominal, seguido de febre, após lesão sugestiva de picada de insecto. No exame objectivo apresentava estabilidade hemodinâmica, exantema difuso com descamação, enantema e hiperémia conjuntival. Analiticamente: neutrofilia, linfopenia, VS 55 mm/1<sup>h</sup>, PCR 13,3 mg/dl e citólise hepática. Teste rápido do antígeno do *Streptococcus* do grupo A na orofaringe negativo. Ecocardiograma normal. Internado por suspeita de síndrome do choque tóxico, iniciando fluoxacilina

e clindamicina. No mesmo dia, inicia quadro de choque, vômitos e diarreia, que motivou admissão em cuidados intensivos e administração de fluidos, dopamina e imunoglobulina. Necessidade de grande quantidade de volume nos primeiros dias. Em D3 de internamento inicia quadro clínico compatível com ARDS/ALI, com boa evolução com ventilação não invasiva. Insuficiência renal aguda de D3 a D7. Por febre persistente e aumento da PCR em D4 iniciou vancomicina. Manteve descamação difusa com predomínio das palmas, plantas e face. Não foi isolado agente etiológico no estudo efectuado, apesar de múltiplas culturas em diferentes localizações (sangue, líquido pleural, exsudado de ferida, fezes). Boa evolução com melhoria clínica e analítica progressiva desde D9 tendo sido transferido para a enfermaria de Pediatria em D11. **Discussão:** Os pediatras devem considerar a hipótese de síndrome do choque tóxico na presença de febre, exantema e choque, destacando-se a importância da suspeição diagnóstica precoce com instituição de medidas terapêuticas que são fundamentais na evolução da doença.

**Palavras-chave:** Síndrome do choque tóxico, *Staphylococcus aureus*, adolescente

## PD212 - INFECÇÃO NOSOCOMIAL NUM SERVIÇO DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS: ANO 2010

Rute Moura<sup>1</sup>; Nicole Silva<sup>2</sup>; Elsa Santos<sup>1</sup>; Marta João Silva<sup>1</sup>; Teresa Cunha da Mota<sup>1</sup>; José Carvalho<sup>1</sup>; Augusto Ribeiro<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de São João; 2- Hospital São Marcos, Braga

**Introdução:** Em Cuidados Intensivos Pediátricos, a vigilância da infecção nosocomial (IN) justifica-se pela sua prevalência e pelo impacto sobre a morbidade, mortalidade e logística destas unidades. **Objectivos:** Caracterização da IN no SCIP do CHSJ no ano 2010. **Métodos:** Estudo prospectivo e descritivo, com consulta dos processos clínicos, base de dados Reunir e PICUEs. Foram analisados dados demográficos, duração de internamento, tipo de patologia, presença de IN (tipo de infecção e agente), recurso a técnicas invasivas, PRISM III, tratamento e mortalidade. Foram comparados os doentes com e sem IN, com base no teste de Mann Whitney e no teste de Qui-Quadrado (p significativo <0,05). **Resultados:** Em 2010 foram admitidas no SCIP 268 crianças, 61% das quais do sexo masculino, com idades entre 1 mês e 17 anos (mediana de 12 meses). O total de dias de internamento foi de 1674 e a duração do internamento variou entre 1 e 63 dias (mediana de 4 dias). Foram admitidos por patologia cirúrgica 64,2% dos doentes. A probabilidade média de morte (PRISM III) foi de 6,25 % e a taxa de mortalidade de 4,3%. Ocorreram 23 episódios de IN (em 18 doentes), correspondendo a 13,7 episódios de IN /1000 dias de internamento e a uma incidência de IN de 6,7%, idêntica à de 2009 e inferior à de 2008 (8,7%). A pneumonia associada a ventilação representou 39% dos episódios. A *Pseudomonas aeruginosa* foi o agente mais frequente (n=5). Eram multirresistentes 35% dos microorganismos (vs 16,7% em 2009). Comparando o grupo de doentes com IN (n=18) e o grupo sem IN (n=250) constatou-se que a mediana da duração de internamento foi de 10,5 dias vs 3 dias. Receberam corticóides 72,2% vs 32,8% e antibióticos 100% vs 88%. Houve uma forte associação entre a ocorrência de pneumonia e o recurso e a duração da ventilação mecânica (p<0,0001). O recurso a amins vasoactivas e nutrição parentérica foi superior no grupo com IN (p= 0,02). O risco de IN esteve aumentado nos doentes com falência multiorgânica (p<0,0001) e com maior tempo de internamento na unidade (p=0,001), como em 2009. Embora com probabilidade média de morte mais elevada (19%), a mortalidade foi nula no grupo com IN. **Conclusão:** A incidência de IN encontrada está de acordo com o descrito na literatura. Houve aumento significativo de agentes com multirresistência entre anos consecutivos. A falência multiorgânica e a duração do internamento na unidade foram factores preditivos de IN.

**Palavras-chave:** infecção nosocomial, cuidados intensivos

## PD213 - PULMÃO BRANCO UNILATERAL - UM CASO DE SUCESSO COM O USO DE VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA

Milagros García López<sup>1</sup>; Amelia Moreira<sup>1</sup>; Liane Correia-Costa<sup>2</sup>; Inês Azevedo<sup>2</sup>; José Carvalho<sup>1</sup>; Augusto Ribeiro<sup>1</sup>

1- Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos (SCIP), Centro Hospitalar S. João, Porto; 2- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar S. João, Porto

A atelectasia pulmonar é uma situação frequente em pediatria e pode resultar da obstrução das vias aéreas, de uma compressão extrínseca ou da incapacidade de expansão pulmonar adequada. Os autores apresentam o caso de uma adolescente de 11 anos, sem antecedentes patológicos de relevo, com queixas de toracalgia posterior direita e dispneia de agravamento progressivo, com cerca de 10 horas de evolução. Referência a tosse seca escassa nos dois dias prévios,

sem febre ou outra sintomatologia associada. Antecedentes familiares de asma. Na admissão hospitalar apresentava taquipneia e taquicardia, com necessidade de oxigénio suplementar por máscara com reservatório. Na auscultação pulmonar apresentava assimetria dos sons respiratórios tendo efectuado uma telerradiografia torácica que mostrou imagem de hipotransparência homogénea do terço inferior do hemitórax direito. Transferida para este hospital onde realizou uma Tomografia Computorizada pulmonar, que evidenciou atelectasia completa do pulmão direito, e broncofibroscopia, que não revelou alterações. Foi internada em Cuidados Intensivos (CI) Pediátricos por insuficiência respiratória aguda (IRA) tipo 1 grave, com PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> (P/F) de 80. Iniciou ventilação não invasiva (VNI) com BiPAP<sup>®</sup> Vision e interface buconasal, inicialmente em CPAP com FiO<sub>2</sub> de 1 e, posteriormente, com dois níveis de pressão em modo ST. Apresentou melhoria da taquipneia, sons respiratórios progressivamente mais audíveis e aumento do P/F a partir da primeira hora de VNI. Foi possível a redução gradual da FiO<sub>2</sub> e verificou-se re-expansão pulmonar completa cerca de 15 horas após o início da VNI pelo que ficou em ventilação espontânea com oxigénio por cânulas nasais a 2 L/min. Aparecimento de sibilância, tendo iniciado corticoterapia e terapêutica inalatória com broncodilatador. Os estudos microbiológicos no sangue e lavado bronco-alveolar, bem como a prova de suor foram negativos. Apresentava elevação da IgE total e específica para antígenos inalantes. A espirometria mostrou padrão obstrutivo. Teve alta ao 5º dia, medicada com broncodilatador e corticóide, inalados. A eficácia da VNI no tratamento dos episódios de asma grave tem sido referida na literatura dos últimos anos. Com este caso, os autores pretendem realçar as potencialidades da VNI num quadro de apresentação atípica de um episódio inaugural de asma, enfatizando que nos casos de IRA tipo 1 grave a VNI só deve ser usada em contexto de CI, por uma equipa experiente.

**Palavras-chave:** Asma; ventilação não invasiva

## PD214 - VENTILAÇÃO MECÂNICA NÃO INVASIVA: EXPERIÊNCIA NUM SERVIÇO DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Ruben Rocha<sup>1</sup>; Vânia Siva<sup>1</sup>; Marta João Silva<sup>1</sup>; Lurdes Lisboa<sup>1</sup>; Milagros García López<sup>1</sup>; Augusto Ribeiro<sup>1</sup>

1- Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos (SCIP), Centro Hospitalar S. João

**Introdução:** A ventilação mecânica não invasiva tem tido uma aplicabilidade crescente em unidades de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) e evita a morbilidade associada a métodos de ventilação invasiva. **Objetivo:** Conhecer a prática sobre a aplicação de ventilação mecânica não invasiva (VNI) num Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos de nível 3. **Métodos:** Estudo observacional prospectivo, entre Janeiro de 2010 e Julho de 2011. Foram analisados os dados epidemiológicos e clínicos dos doentes (idade entre 28 dias e 18 anos de idade), com o diagnóstico de insuficiência respiratória aguda (IRA) e necessidade de VNI em qualquer momento do internamento. **Resultados:** A VNI foi aplicada em 57 doentes, num total de 67 episódios. Sessenta por cento dos doentes eram do sexo masculino. A idade mediana foi de 19 meses (P25-75: 4-114). As comorbilidades mais frequentes foram a cardiopatia (30%) e a doença neuromuscular (10%). Em 18% casos a VNI foi indicada por IRA hipoxémica, em 22% por IRA hipercapnica e em 60% por IRA pós-extubação (30% pós extubação electiva). A principal aplicação da VNI pós-extubação foi no contexto de pós-operatório cardiaco. O equipamento mais utilizado foi o ventilador BiPAP<sup>®</sup> Vision (48%) e a interface buconasal (66%). O CPAP foi usado em 20% e a VNI com dois níveis de pressão em 80% dos episódios. A duração da VNI teve uma mediana de 45 horas (P25-75: 16-94h). Foi necessária sedação em 75% dos casos, habitualmente com recurso a midazolam e hidrato de cloral. A taxa de sucesso da VNI foi de 76%. Não existiram complicações maior. **Conclusões:** A VNI aplicada à IRA na idade pediátrica constitui, em doentes seleccionados, uma alternativa a ventilação mecânica convencional, tendo uma taxa de sucesso elevada.

**Palavras-chave:** Ventilação mecânica não invasiva; Cuidados Intensivos Pediátricos

## PD215 - HIDROCEFALIA E EDEMA PULMONAR NEUROGÉNICO: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Joana Rebelo<sup>1</sup>; Filipa Neiva<sup>1</sup>; Teresa Cunha Mota<sup>1</sup>; Lurdes Lisboa<sup>1</sup>; Milagros García<sup>1</sup>; Augusto Ribeiro<sup>1</sup>

1- Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos (SCIP), Centro Hospitalar São João, Porto

**Introdução:** O edema pulmonar neurogénico (EPN) é caracterizado por congestão pulmonar intersticial e edema alveolar após agressão aguda do sistema

nervoso central. Surge após traumatismo, hemorragia subaracnoideia ou crises epilépticas, embora também tenha sido descrita uma relação causal com hidrocefalia. **Caso Clínico:** Adolescente de 15 anos de idade, sexo feminino, com história de hidrocefalia sequelar de mielomeningocelo e derivação ventrículo-cardíaca, admitida no serviço de urgência por cefaleias e vômitos com um dia de evolução. A tomografia computadorizada (TC) cerebral revelava agudização da hidrocefalia, tendo sido internada para colocação de derivação ventricular externa (DVE). No período pré-operatório verificada dificuldade respiratória de início súbito com polipneia e tiragem supraclavicular, bradicardia, hipertensão arterial, dessaturação sustentada e expectoração hemoptóica. A radiografia torácica evidenciava infiltrado intersticial algodonoso difuso, de predomínio à esquerda. Foram colocadas como hipóteses de diagnóstico pneumonia e edema pulmonar neurogénico, tendo sido instituídas as medidas terapêuticas adequadas. No fim da cirurgia ficou em ventilação espontânea. No período pós-operatório apresentou novo episódio de edema agudo do pulmão (EAP) com necessidade de suporte ventilatório e hemodinâmico em cuidados intensivos. Foram então colocados os diagnósticos de tromboembolismo pulmonar, EAP cardiogénico e pneumonia (os dois primeiros foram excluídos). No terceiro dia de internamento verificou-se novo episódio de EAP com diminuição concomitante da drenagem pela DVE. Foi colocado novamente o diagnóstico de EPN que se confirmou pela exteriorização da DVE na TC cerebral. A evolução foi favorável após substituição da DVE, não tendo apresentado mais episódios. **Discussão:** Apesar da morbilidade significativa associada estima-se que o EAP seja uma entidade muitas vezes subdiagnosticada no contexto clínico de lesão neurológica aguda, nomeadamente na presença de agudização de hidrocefalia, contribuindo para o agravamento do prognóstico global do doente. O atempado reconhecimento e instituição de medidas de controlo da lesão neurológica e de suporte respiratório e hemodinâmico permitem, na maioria dos casos, a resolução do quadro.

**Palavras-chave:** hidrocefalia, edema pulmonar neurogénico

## PD216 - SLING DA ARTÉRIA PULMONAR – UMA CAUSA RARA DE INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA

Filipa Neiva<sup>1</sup>; Aida Sá<sup>2</sup>; Maria José Oliveira<sup>1</sup>; Marta João Silva<sup>1</sup>; Milagros García<sup>1</sup>; Augusto Ribeiro<sup>1</sup>

1- Serviço Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de São, Porto; 2- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro (CHTAD)

**Introdução:** O sling da artéria pulmonar (AP) é uma malformação vascular caracterizada por uma origem anómala da AP esquerda, a partir da face posterior da AP direita. Apresenta-se com sintomas respiratórios nos primeiros meses de vida em cerca de 90% dos casos e acarretam elevada morbi e mortalidade sobretudo pelo compromisso da via aérea. **Caso Clínico:** Lactente do sexo masculino, com 2 meses de idade, transferido do CHTAD para o Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos (SCIP) por insuficiência respiratória aguda. Filho de pais jovens, saudáveis, não consanguíneos, emigrantes na Suíça. Parto por cesariana às 39 S, sem intercorrências no período neonatal. História de estridor desde o 1º mês de vida. Estava internado há 5 dias por estridor e dificuldade respiratória (DR) com agravamento progressivo sem melhoria com ventilação mecânica não invasiva com CPAP nasal. Isolamento de metapneumovírus (MPV) nas secreções respiratórias. Na admissão no SCIP encontrava-se sedado e ventilado, com normal expansibilidade torácica, crepitações e sibilos dispersos na auscultação pulmonar. Durante o internamento, foi constatada instabilidade respiratória marcada com períodos de hipoventilação (parâmetros máximos de ventilação: PIP 50, Pplateau 30). Realizou TAC torácico: redução de 70% do calibre do terço inferior da traqueia, extensão de 2,5 cm e Angio-TAC: sling da APE com estenose a montante desta malformação. O ecocardiograma efectuado no mesmo dia confirmou a origem anómala da APE a partir da APD. Em D7 foi transferido electivamente para a Suíça onde foi submetido a bypass cardiopulmonar com reparação esofágica por traqueoplastia de deslizamento, inserção da APE e encerramento do canal arterial. Broncoscopia 5 dias após a cirurgia apresentava traqueia distal de calibre normal. Controlo ecocardiográfico seriado, em D25 (pós-op) anastomose da APE com fluxo normal, sem aceleração. Sem hipertensão pulmonar. Teve alta em D27 do pós-operatório. Actualmente com 4 meses, clinicamente sem estridor ou qualquer outro sinal de DR. **Conclusões:** O sling da AP tem uma forma de apresentação clínica inespecífica, comum na maioria dos casos a outras doenças causadoras de obstrução respiratória, implicando por isso um elevado grau de suspeição. Os exames de imagem são essenciais para o diagnóstico. A cirurgia é a única opção terapêutica potencialmente curativa e a sua realização precoce é fundamental.

**Palavras-chave:** Insuficiência Respiratória; Sling

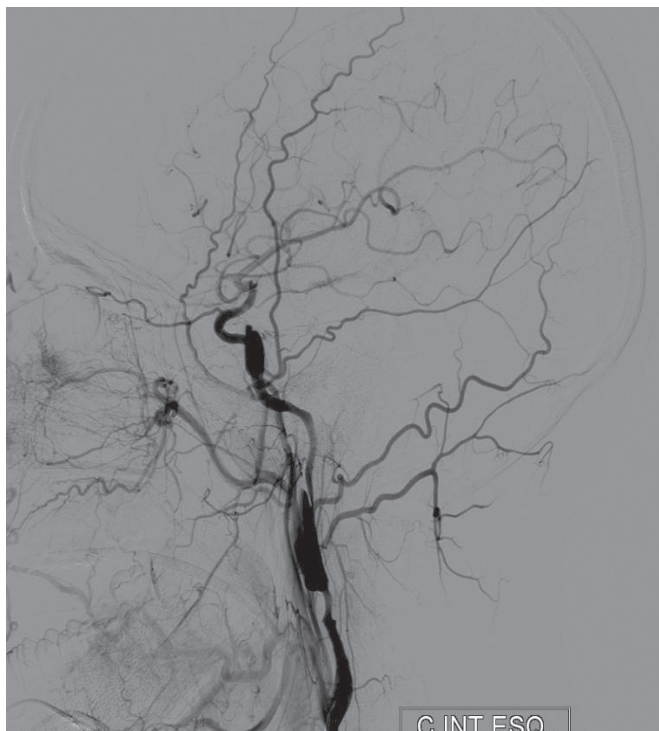
## PD217 - DISSECÇÃO TRAUMÁTICA DA ARTÉRIA CARÓTIDA INTERNA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Vanessa Portugal<sup>1</sup>; Vanessa Mendonça<sup>2</sup>; Milagros García López<sup>2</sup>; Marta João Silva<sup>3</sup>; Elsa Santos<sup>2</sup>; Augusto Ribeiro<sup>2</sup>

1- Hospital Pedro Hispano; 2- Centro Hospitalar S. João

As lesões cerebrovasculares resultantes de traumatismos fechados em crianças são raras e associam-se a uma elevada morbi-mortalidade. Tem uma incidência estimada em 0,03%, podendo este valor estar subestimado dada a sua natureza “silenciosa” numa fase inicial. Relata-se o caso de um adolescente de 14 anos, previamente saudável, vítima de atropelamento com projecção enquanto conduzia a bicicleta. No local do acidente apresentava um valor na Escala de Coma de Glasgow (ECG) de 5. Realizou Tomografia Computadorizada (TC) facial e cerebral que demonstrou a existência de pequenas contusões hemorrágicas cortico-subcorticais, vestígios de hemorragia subaracnoideia, fractura do anel timpânico à direita e do seio maxilar esquerdo e fracturas complexas da mandíbula. A TC cerebral no segundo dia de internamento foi sobreponível. Por manter valores de ECG oscilantes entre 6 e 9 após suspensão da sedação, realizou ressonância magnética (RM) cerebral e cervical que revelou “Lesão axonal difusa; imagens sugestivas de dissecção da artéria carótida interna (ACI) esquerda com hematoma na parede.” A angio-RM confirmou a redução do lúmen da ACI esquerda desde C2 até à porção supra-clinóidea, apresentando um diâmetro mínimo de 1mm”. Iniciou terapêutica conservadora, anti-coagulação e controlo tensional rigoroso. No contexto do tratamento da hipertensão arterial (HTA) efectuou terapêutica com clonidina e lorazepam para o síndrome de privação e labetalol em perfusão intravenosa contínua, mantendo HTA. Foi excluída patologia renal como etiologia da HTA. A associação de atenolol e amlodipina permitiu alcançar os objectivos terapêuticos. A angiografia mostrou uma normal bifurcação da artéria carótida comum esquerda, a montante imagem filiforme de dissecção da carótida cervical ao nível de C2 e C3 com formação de pseudo-aneurisma na porção intra-cavernosa da ACI. Sem visualização de fluxo na artéria cerebral anterior havendo uma progressão tardia pela cerebral média. Sem indicação para colocação de stent endovascular, encontrando-se o caso em estudo por uma equipa internacional e multidisciplinar. A TC habitualmente efectuada no traumatismo crânio-encefálico não permite o diagnóstico de lesões vasculares traumáticas. A angio-RM é o exame eleição. O tratamento não é consensual, embora os estudos privilegiem o tratamento conservador inicial na idade pediátrica, sendo fundamental um bom controlo tensional

**Palavras-chave:** Dissecção vascular traumática



## PD218 - VENTILAÇÃO NÃO-INVASIVA NA INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA AGUDA NA BRONQUIOLITE A VIRUS SINCICIAL RESPIRATÓRIO (VSR)

Zahara Nizarali<sup>1</sup>; Marta Cabral<sup>2</sup>; Catarina Silvestre<sup>2</sup>; Pedro Nunes<sup>2</sup>; Clara Abadesso<sup>2</sup>; Ester Matias<sup>2</sup>; Helena Loureiro<sup>2</sup>; Helena Almeida<sup>2</sup>

1- Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca; 2- Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca

**Introdução:** A ventilação não-invasiva (VNI), crescentemente utilizada como tratamento de suporte respiratório em crianças com patologia respiratória aguda, é, na nossa Unidade, desde 2006, a primeira linha de apoio ventilatório em situações de insuficiência respiratória aguda. Apesar de vários estudos demonstrarem a sua eficácia relativamente à bronquiolite, este é o primeiro estudo Português que estuda a eficácia da VNI numa patologia específica, a bronquiolite a VSR. **Objectivo:** Avaliar se a VNI alterou a evolução clínica da Bronquiolite a VSR com insuficiência respiratória. **Metodologia:** Estudo retrospectivo de coortes: coorte A (grupo pré-VNI): crianças internadas na UCIEP antes da introdução da VNI, de 2003 a 2005; coorte B (grupo VNI): crianças internadas após a introdução de VNI, de 2006 a 2008. Excluindo a VNI, a terapêutica de suporte foi igual nos dois grupos. Incluídas crianças internadas com o diagnóstico de bronquiolite a VSR e insuficiência ou exaustão respiratória, entre Novembro 2003 e Março 2008. Analisadas variáveis demográficas, clínicas e gasimétricas. **Resultados:** Incluídas 166 crianças: recém-nascidos: 50, 1-3 meses: 75, 4-6 meses: 18, &gt; 7meses: 22; média de dias de internamento na UCIP: 6,9 dias. O grupo pré-VNI incluiu 64 crianças e o grupo VNI 102 (34 necessitaram VNI). Ambos apresentaram igual distribuição em relação à idade, antecedentes de prematuridade, cardiopatia congénita, paralisia cerebral, doença pulmonar crónica ou outros antecedentes pessoais relevantes. À admissão, o grupo VNI apresentava pH médio mais baixo (A:7,30 vs B:7,28;p=ns), pCO2 médio mais alto (A:60,1 vs B:61,9;p=ns), SatO2/FiO2 médio mais baixo (A:3,52 vs B:3,44;p=ns) e mais apneias (A:5 vs B:16;p=ns). Avaliação da resposta à abordagem terapêutica: horas de taquicardia (A:41,8 vs B:30,8; p=0,04), horas de taquipneia (A:114,5 vs B:105,2;p=ns), sobreinfecção bacteriana (A:34 vs B:28;p=0,001), pneumonia (A:20 vs B:15;p=0,01), dias de hipoxémia (A:5,79 vs B:5,07;p=ns) e dias de internamento na UCIP (A:6,5 vs B:7,2;p=ns). O nº de crianças que necessitou de ventilação invasiva no grupo VNI foi menor (A:12 vs B:11;p=0,01). Não se registou mortalidade. **Comentário:** Neste trabalho em que se comparam crianças com a mesma patologia, antes e depois da introdução de VNI como apoio ventilatório inicial, verificou-se que houve diminuição das horas de taquicardia, complicações infecciosas e necessidade de entubação, mesmo tendo o grupo VNI maior gravidade clínica à entrada na UCIEP.

**Palavras-chave:** Bronquiolite, VSR, VNI

## PD219 - UM CASO GRAVE DE MAUS TRATOS

A. Martins<sup>1</sup>; C. Escobar<sup>2</sup>; F. Fonseca<sup>2</sup>; P. Santos<sup>3</sup>; M.L. Torre<sup>2</sup>; H. Almeida<sup>2</sup>

1- Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2- Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora e Núcleo Hospitalar de Apoio a Criança e Jovens em Risco (NHACJR) do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; 3- Núcleo Hospitalar de Apoio a Criança e Jovens em Risco (NHACJR) do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

**Introdução:** Os maus tratos à criança são um problema com repercussões graves no seu desenvolvimento físico e psicológico. Em Portugal, em 2010 foram reportados pela Rede Nacional de Núcleos de Apoio a Crianças e Jovens em Risco 3551 casos de maus-tratos (Acção de Saúde para Crianças e Jovens em Risco, DGS, 2010). Nesse mesmo ano, no Serviço de Urgência Pediátrica do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, foram detectados 115 casos. Apesar da sensibilização e formação dos profissionais, o diagnóstico nestes casos nem sempre é evidente. **Caso clínico:** Criança de quatro anos, sexo feminino, raça negra, recorreu ao Serviço de Urgência do HFF (SU), em Janeiro de 2011, por vómitos esporádicos com seis dias de evolução e alopecia. A observação confirmou alopecia mais acentuada na nuca e presença de equimoses no membro superior esquerdo e coxa direita que a mãe justificou como resultado de queda accidental da cama. Teve alta clinicamente bem referenciada à consulta de Dermatologia. Cerca de quatro meses depois recorreu ao SU por suspeita de maus-tratos físicos apresentando hematoma periocular bilateral, múltiplas lesões na face compatíveis com queimadura, equimoses e escoriações diversas; alopecia generalizada; deformação do membro superior esquerdo com edema; escoriação junto ao grande lábio. A observação por Oftalmologia revelou múltiplas hemorragias subconjuntivais. A radiografia do esqueleto identificou fractura supracondiliana do úmero esquerdo. Analiticamente sem alterações excepto anemia ferropénica.

Serologias negativas. Foi observada pelo perito do Instituto de Medicina Legal, pela Psicologia e a situação avaliada pelo Serviço Social. A criança habitou com mãe e avó até Janeiro de 2011 e os dois episódios descritos coincidiram com mudança para casa do companheiro da mãe. A situação foi notificada à CPCJ, à PSP e ao Tribunal. Ficou internada durante 17 dias durante os quais a família, agressor e criança foram avaliados por estas entidades. Ficou deliberado que a criança passaria a viver com a mãe e a avó materna, estando o agressor em prisão preventiva. **Comentários:** Este caso clínico alerta para a importância da suspeita clínica perante sinais directos ou indirectos de maus tratos ou das consequências emocionais destes. Realçamos a importância de detectá-los atempadamente para que possam ser realizadas uma investigação e intervenção o mais precocemente possível.

**Palavras-chave:** maus tratos, criança

## PD220 - INFECÇÕES SEXUALMENTE TRANSMISSÍVEIS NO ABUSO SEXUAL

Carlos Escobar<sup>1</sup>; Alexandra Vasconcelos<sup>1</sup>; Filipa Fonseca<sup>1</sup>; Patricia Santos<sup>1</sup>; M<sup>a</sup> Lurdes Torre<sup>1</sup>; Helena Almeida<sup>1</sup>

1- Núcleo Hospitalar de Apoio a Criança e Jovens em Risco (NHACJR) do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

**Introdução:** No caso de suspeita de abuso sexual (AS), os testes microbiológicos têm como objectivo a pesquisa de infecções sexualmente transmissíveis (IST). Ainda são discutíveis as indicações para a pesquisa de IST e alguns autores recomendam basear a decisão na idade da criança, sintomas, história do contacto e factores epidemiológicos. O nosso objectivo é caracterizar o AS e os métodos diagnósticos de IST utilizados no Serviço de Urgência Pediátrica (SUP) do HFF. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos casos de suspeita de AS que recorreram ao SUP do HFF entre Janeiro de 2009 e Junho de 2011. Avaliada informação sobre: vítima, agressor, descrição da situação de contacto, exames microbiológicos e orientação posterior. **Resultados:** Avaliados 94 casos de suspeita de AS com predominância da vítima de sexo feminino (88.3%) com mediana de idade de 9 anos (2-17). Características do alegado agressor: 82,4% conhecido da vítima, 40,2% coabitante. Em 62,5% dos casos o AS ocorreu em menos de 72h antes da vinda ao SUP. Da análise dos protocolos de maus tratos, 61 casos (65%) tinham indicação para colheitas microbiológicas, e destes realizaram: 40,9% cultura do exsudado vaginal/rectal, 32,8% pesquisa vaginal/uretral/rectal de Chlamydia trachomatis por Imunofluorescência Indirecta (IFI), 80,3% serologias para VIH 1 e 2, Hepatite B e C e VDRL. Resultados positivos: sete IFI para Chlamydia e um VIH-1 e VDRL na mesma doente. Um doente apresentava condilomas anais. Realizaram profilaxia antibiótica para IST 17 casos, e 58 foram observados pelo perito do Instituto de Medicina Legal. Tiveram alta hospitalar 94,7% dos casos e 49,4% destes foram referenciados à consulta: psicologia (38), apoio e risco (20) e pediatria geral (3). Cinco crianças foram internadas para protecção. **Discussão:** A identificação de N gonorrhoea, C trachomatis, T pallidum e VIH após o período perinatal sugere AS. É de referir o elevado número de pesquisas positivas para Chlamydia (7 em 21 colheitas=33,3%) o que revela a necessidade de realizar sempre colheitas para prevenir doenças potencialmente graves e que podem cursar de forma assintomática. O baixo número de exsudados e zaragatoas em comparação com as serologias alerta para a necessidade de manter a sensibilização dos clínicos para a importância da requisição das mesmas. A criação em 2010 de uma consulta denominada de Apoio e Risco dedicada às vítimas de AS teve como principal objectivo o seguimento destas crianças e detecção/prevenção/tratamento de IST.

**Palavras-chave:** Abuso sexual, Infecções sexualmente transmissíveis

## PD221 - “ELEMENTAR, MEU CARO WATSON” – UM CASO DE MÜNCHAUSEN POR PROCURAÇÃO

Deolinda Barata<sup>1</sup>; António Trigueiros<sup>1</sup>; Leonor Sasseti<sup>1</sup>; Rosalina Valente<sup>2</sup>

1- Núcleo Hospitalar de Apoio à Criança e Jovem em Risco do HDE; 2- UCIP HDE

**Introdução:** A síndrome de Münchausen por procuração é uma forma de maus tratos de difícil diagnóstico, dadas as estratégias utilizadas pelo perpetrador. **Caso Clínico:** Lactente de 10 meses de idade, sexo masculino, internado na Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por urosepsis com choque grave. Após estabilização, foi transferido para a enfermaria. Nesta, ocorreram vários episódios súbitos e inexplicados de perturbação grave do estado de consciência com insuficiência respiratória e necessidade de ventilação mecânica. Nestes episódios, a criança apresentava sempre um cheiro sui generis, cetónico e muito intenso. Contrastando com a gravidade da situação clínica, a mãe mostrava-se pouco preocupada. Cada uma destas ocorrências foi alvo de exaustiva investigação clínica e laboratorial, nomeadamente metabólica, sempre negativa. Após

2 a 3 dias, o doente era de novo transferido para a enfermaria, verificando-se um episódio semelhante, por vezes no mesmo dia. Na última vez, constatou-se que o aspirado gástrico era constituído por 200 ml de um líquido puro, de cor azul forte, com cheiro intenso. Dada a semelhança com um desinfetante usado no hospital (Sterilium<sup>®</sup>), foram ambos enviados para análise forense; tratava-se do mesmo produto. Confrontada com a evidência, a mãe começou por negar a autoria, mas acabou por confessar que introduzia o produto por sonda nasogástrica, para “limpar o filho por dentro” e também para voltar à UCIP onde lhe davam mais atenção. A mãe era órfã de pais desde os 2 anos, tendo sido criada por uma tia materna de idade avançada; tinha uma personalidade rebelde e desafiadora, além de deficit cognitivo ligeiro; era encadernadora numa CERCI. A gravidez resultara numa ligação esporádica e não havia contacto com o pai ou a sua família. A posteriori a tia que a criara referiu haver negligência relativa aos cuidados básicos e que, por duas vezes, a surpreendeu submergindo o filho na água do banho. No contacto diário, a mãe era afável, envolvida com o filho e colaborante com a equipa de saúde. O caso foi comunicado às entidades judiciais, tendo sido detida. A criança foi entregue aos avós paternos. Actualmente está bem, embora apresente dificuldades de aprendizagem e défice de atenção. **Conclusão:** As particularidades evidenciadas neste caso, justificam a sua apresentação, para que, noutras situações, com algumas semelhanças, este diagnóstico possa ser evocado. O alto índice de suspeição é um importante aliado para o diagnóstico mais atempado destes casos.

**Palavras-chave:** Münchausen por procuração

## PD222 - A CRIANÇA EM RISCO: CARACTERIZAÇÃO DE UMA CONSULTA DE PEDIATRIA SOCIAL

Catarina Mendes<sup>1</sup>; Susana Pinto<sup>1</sup>; Luísa Caldas<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** A problemática da criança em risco ou vítima de maus-tratos, tem sido alvo de crescentes preocupações por parte da sociedade e da comunidade médica. A sua abordagem exige uma intervenção interdisciplinar e interinstitucional, que combine a qualidade da ação com o respeito pelos princípios e garantias constitucionais. **Objectivos:** Caracterização de uma amostra de 92 crianças, seguidas numa consulta de Pediatria social. **Métodos:** Estudo retrospectivo, pela análise individual dos processos clínicos, no período de Janeiro/2010 a Junho/2011. Variáveis estudadas: idade de identificação do risco, idade atual, sexo, risco/tipo de maus-tratos identificados, patologias associadas, tipologia da família, idade e profissão dos pais, gravidez, benefício do rendimento social de inserção (RSI), medida de protecção instituída à data de identificação do risco e reavaliação desta à data atual. **Resultados:** 67% das crianças apresentavam à data da identificação do risco, idade inferior a 12 meses, não havendo diferença significativa de género. 43,5% foram fruto de gravidez de risco (das quais 35% por consumo de drogas de abuso). 70% eram seguidas pela presença de indicadores de risco social, 11% por maus-tratos físicos. A idade dos progenitores era inferior a 18 anos em 11% das famílias e estes encontravam-se na sua maioria desempregados e a auferir de RSI. As medidas mais frequentemente aplicadas foram o apoio junto dos pais (49%), seguindo-se a colocação familiar/pessoa idónea (23%) e a institucionalização (16%). Houve alteração da medida inicialmente instituída em 12 crianças; 8 regressaram aos cuidados da família, 2 entregues a familiares, 1 a pessoa idónea e 2 adotadas. As patologias mais prevalentes foram: má evolução ponderal (26%), infecções respiratórias recorrentes (23%) e patologia neonatal (17%). **Conclusão:** Verificou-se elevada prevalência de mães toxicodependentes, bem como de patologia neonatal; outras patologias identificadas poderão estar associadas a factores ambientais desfavorecidos. A idade de identificação do risco foi precoce, reforçando a importância da sensibilização dos profissionais para esta problemática. A medida mais frequentemente aplicada foi o apoio em meio familiar, que é uma medida em meio natural de vida. Alerta-se para a elevada prevalência de crianças institucionalizadas e conseqüente necessidade de um apoio mais consistente e continuado às famílias, idealmente logo após conhecimento da gravidez.

**Palavras-chave:** risco, social, criança, maus-tratos

## PD223 - DERRAME PLEURAL – CASUÍSTICA DE 8 ANOS

Sílvia Neto<sup>1</sup>; Maria Manuel Zarcos<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar Leiria Pombal

**Introdução:** O derrame pleural (DP) parapneumónico surge em cerca de 40% das pneumonias e resolve com antibioterapia. A abordagem terapêutica dos DP complicados permanece controversa e não há uniformidade de actuação.



**Objectivo:** Caracterizar os internamentos na enfermaria de pediatria por DP de causa infecciosa. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo com consulta do processo das crianças e adolescentes internados entre Janeiro de 2003 e Dezembro de 2010, com o diagnóstico de DP baseado em aspectos imagiológicos. Variáveis estudadas: idade, sexo, clínica, exames complementares, abordagem terapêutica e evolução. Definiu-se DP ligeiro se <math>\leq 1/3</math> hemitórax na radiografia do tórax (Grupo I) e moderado/grave se <math>\geq 1/3</math> (Grupo II). Processamento de dados com SPSS 18. **Resultados:** De um total de 55 doentes, 65% eram do sexo masculino. A média de idades foi de  $5.2 \pm 4.1$  anos e 64% tinham idade <math>\leq 6</math> anos. Tinham febre prévia ao internamento 89% dos doentes, com uma média de 4.6 dias. Os sinais de dificuldade respiratória ocorreram em 79% das crianças com idade <math>\leq 6</math> anos e em de 35% das com idade <math>\geq 6</math> anos, diferença significativamente estatística ( $p=0.002$ ). Realizaram análises 45 doentes: 65% tinham leucocitose e 70% PCR elevada. A leucocitose no Grupo I foi de 78% (14) e no Grupo II de 85% (23) sem diferença estatisticamente significativa ( $p=0.524$ ). A antibioterapia inicial foi a Ampicilina em 53% (29) dos casos e Ceftriaxone em 20% (11) sendo posteriormente reajustada em 55% (31). A alteração de antibiótico no Grupo II foi de 89% (16), e Grupo I foi de 41% (15), diferença estatisticamente significativa ( $p=0.001$ ). Foi realizada toracocentese em 35% (19) dos doentes, e colocado dreno em 14 (74%), com uma duração média de 5.2 dias. Tinham características de empiema 5 drenados pleurais (28%). A hemocultura foi positiva em 6% (2) dos casos e a cultura do líquido pleural em 27% (5). Isolaram-se: 3 *S.pneumoniae*, 3 *S.pyogenes*, 1 *S.aureus*. Ocorreram complicações em 7 doentes (13%) e 5 (9%) foram transferidos para Hospital Central por necessidade de terapêutica cirúrgica. **Conclusões:** O internamento por derrame pleural é mais frequente nas crianças de menor idade, as quais apresentam clínica mais grave. A antibioterapia inicial foi alterada em mais de metade dos casos e esta alteração é mais frequente nos derrames mais extensos. Laboratorialmente não houve diferença dos parâmetros de infecção entre os derrames de maior ou menores dimensões.

**Palavras-chave:** Derrame pleural, empiema

## PD224 - TESTES DE SUOR NO CENTRO HOSPITALAR DO ALTO AVE: A EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL DE NÍVEL II

Joana Magalhães<sup>1</sup>; Maria João Vieira<sup>1</sup>; Paula Mota<sup>2</sup>; Ana Luísa Lobo<sup>1</sup>; Armandina Silva<sup>1</sup>  
1- Centro Hospitalar do Alto Ave - Serviço de Pediatria; 2- Centro Hospitalar do Alto Ave - Serviço de Patologia Clínica

**Introdução:** A fibrose cística é uma doença genética multissistémica com incidência de 1 em 2500 nascimentos em caucasianos. Na suspeita clínica, o teste de suor é essencial para o diagnóstico, cumprindo exigências técnicas definidas. A avaliação da condutância do suor pelo sistema Macroduct/Wescor<sup>®</sup> é aceite como rastreio, sendo considerado teste positivo se superior a 90 mmol/L e duvidoso acima de 70. No Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Alto Ave (CHAA) este é realizado desde Agosto de 2009. **Objectivo:** avaliar resultados dos testes efectuados entre Agosto de 2009 e Julho de 2011 e caracterizar os doentes submetidos ao teste. **Método:** Consulta do registo de dos testes de suor e do processo clínico dos doentes. Tratamento estatístico em SPSS17. **Resultados:** Foram realizados 167 testes a 151 indivíduos, 55% do sexo masculino. Têm idades entre 38 dias e 16,44 anos, com mediana de 1,94 anos e média de 3,04. 79,5% pertencem à área de influência deste centro hospitalar. 87,4% foram solicitados a partir da consulta externa, 11,3% do internamento e dois do serviço de urgência. Em 68,8% dos testes, o motivo de realização foi má evolução ponderal, em 30% destes associada a broncospasma ou alterações digestivas. O broncospasma isoladamente foi o motivo associado a 21,9%, sendo pouco frequente o prolapso rectal (2 casos), parotidite recorrente (2), ileo meconial (1) e pancreatite (1). Em 7,8% das amostras não foi possível a avaliação da condutância, o que foi o principal motivo de repetição do teste. Esta foi determinada em 154 testes, com valores entre 21 e 100 mmol/L. Houve um teste duvidoso e um positivo, num mesmo rapaz de 15 anos com evolução ponderal abaixo do percentil 5, com teste genético às mutações mais frequentes normal, estando o estudo a ser alargado. Perante valores próximos do limiar é ponderada repetição e/ou excluído o diagnóstico com outra investigação. **Conclusão:** Até à data houve apenas um resultado positivo, valor abaixo do esperado, tendo em conta a área de referência do CHAA, o pode ser devido à ainda reduzida dimensão da amostra. Houve um número importante de testes em que não foi colhida amostra suficiente para avaliação, o que poderá estar associado à idade reduzida dos doentes e/ou pequenas falhas na colheita ou processamento da amostra. Os autores apresentam este trabalho por lhes parecer importante a disponibilidade deste teste simples em hospitais de nível II, dada a importância do diagnóstico e intervenção precoces nesta patologia.

**Palavras-chave:** Fibrose cística, Teste de suor, rastreio

## PD225 - PNEUMONIA ADQUIRIDA NA COMUNIDADE: CASUÍSTICA DE 2010 - UMA MUDANÇA DE ATITUDE

Sílvia Ferreira Silva<sup>1</sup>; Nélia F. Costa, Teresa Colaço, Anicete Cavaco, Maurílio Gaspar<sup>1</sup>  
1- ULSBA - Hospital Beja

**Introdução:** Dentro da vasta patologia respiratória, a Pneumonia Adquirida na Comunidade (PAC) encontra-se em destaque pela sua incidência, mantendo-se actualmente responsável por uma grande percentagem dos internamentos em qualquer serviço de Pediatria. **Objectivos:** Caracterização das PAC internadas no Serviço de Pediatria no ano de 2010. Tentar perceber se houve uma mudança de atitude no que respeita à abordagem terapêutica e ao pedido de exames complementares, com base numa Casuística de 2009. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos dos doentes internados, sem patologia crónica no ano de 2010. Consulta dos dados da Casuística de 2009. Variáveis: sexo, idade, motivos de internamento, exames complementares de diagnóstico, antibioterapia, duração do internamento e seguimento. **Resultados:** A PAC representou 6% dos internamentos no Ano de 2010. Os motivos de internamento foram adequados, sendo a intolerância à via oral o principal (31%). A maioria das crianças tinha entre 4 meses e 5 anos (76%). Todos realizaram hemograma, proteína C reactiva e radiografia de Tórax; hemocultura foi feita em 86%, não tendo sido isolado nenhum agente. Em 82% das crianças com <math>\leq 2</math> anos, foram pesquisados vírus nas secreções nasofaríngeas. A serologia para Mycoplasma foi efectuada em 21% dos casos, metade dos quais positivos (todos com mais de 5 anos). O antibiótico mais utilizado foi a amoxicilina com ácido clavulânico (45%), seguida da ampicilina (31%). O tempo médio de internamento foi de 4 dias e 66% ficaram com seguimento em Hospital de Dia. No ano de 2009 a PAC representou 2% dos internamentos. Hemograma, proteína C reactiva e radiografia de Tórax foram efectuados em todos os doentes; a hemocultura foi feita em 52% destes. Nenhuma criança abaixo dos 2 anos teve pesquisa de vírus nas secreções respiratórias. Serologia para Mycoplasma foi efectuada em 2%. A amoxicilina com ácido clavulânico foi o antibiótico escolhido em 67% dos casos, seguida da ampicilina (17%). **Conclusão:** Destaca-se o aumento da incidência das PAC internadas no ano de 2010, apesar dos motivos de internamento serem adequados. Verifica-se um aumento do pedido de hemoculturas e da pesquisa de vírus nas secreções respiratórias. Consta-se uma mudança de atitude também no que respeita à antibioterapia, com aumento do uso da ampicilina e diminuição do uso de amoxicilina com ácido clavulânico.

**Palavras-chave:** Pneumonia, exames complementares, antibioterapia

## PD226 - BRONQUIOLITE OBLITERANTE PÓS TRANSPLANTE ALOGÉNICO DE CÉLULAS HEMATOPOIÉTICAS PROGENITORAS. UMA COMPLICAÇÃO TARDIA COM IMPACTO PROGNÓSTICO!

Pedro Mendes<sup>1</sup>; Maria João Palaré, Anabela Ferrão, Teresa Bandeira, Anabela Morais<sup>2</sup>  
1- Hospital São Bernardo, Setúbal; 2- Hospital Santa Maria

**Introdução:** A Bronquiolite Obliterante (BO) é uma complicação pulmonar tardia nos doentes submetidos a transplante de células hematopoiéticas progenitoras (sobretudo alogénico). A incidência estimada em idade pediátrica situa-se entre os 2 e 6%. Caracteriza-se por tosse, dispnéia (com ou sem esforço) e sibilância. O seu diagnóstico baseia-se na evidência de obstrução fixa das vias aéreas em 2 ocasiões, alterações imagiológicas características (TC com padrão em mosaico de atenuação) e eventual biópsia pulmonar. Pensa-se que se trata de um processo imunológico em associação com doença crónica do enxerto vs. hospedeiro. **Caso clínico:** Adolescente de 14 anos de idade, com antecedentes de anemia aplásica adquirida diagnosticada em Fevereiro de 2008, submetido a transplante de células hematopoiéticas progenitoras em Outubro de 2009. Após o transplante foram diagnosticadas mucormicose pulmonar (lobo superior esquerdo) submetido a lobectomia, leucoencefalopatia secundária à ciclosporina e doença do enxerto vs. hospedeiro cutânea e intestinal. Um ano após transplante estabeleceu-se dispnéia de agravamento progressivo para pequenos esforços incluindo em falar e sibilância persistente apesar instituição de terapêutica broncodilatadora e com corticóides inalados e sistémico. A tomografia computadorizada pulmonar apresentou padrão misto intersticial com espessamento retículo intra-lobular e de alguns septos interlobulares, e estudos funcionais respiratórios seriados evidenciavam obstrução grave fixa das vias aéreas, associados a insuficiência respiratória crónica parcial que conduziu à instituição de oxigenioterapia ambulatória. **Discussão:** Apesar de ser uma complicação rara em idade pediátrica a Bronquiolite Obliterante pós transplante tem

implicações terapêuticas e prognósticas significativas. Salienta-se a importância e necessidade de efectuar um follow-up periódico destes doentes, recorrendo a métodos imagiológicos e provas de função respiratória, de modo a intervir precocemente, contribuindo para uma menor mortalidade e morbidade, e consequentemente melhor qualidade de vida.

**Palavras-chave:** Bronquiolite Obliterante, TMO

## PD227 - SÍNDROMES NA SEQUÊNCIA DE PIERRE ROBIN

Sofia Águeda<sup>1</sup>; Susana Corujeira<sup>1</sup>; Rita Jorge<sup>1</sup>; Teresa Campos<sup>1</sup>; Carla Pinto Moura<sup>2</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>; Grupo Transdisciplinar de Fendas Labio Palatinas<sup>3</sup>

1- Serviço de Pediatria UAG-MC, Centro Hospitalar São João - Unidade Hospital São João, E.P.E.; 2- Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar São João - Unidade Hospital São João, E.P.E.; 3- Centro Hospitalar São João - Unidade Hospital São João, E.P.E.

**Introdução:** Denomina-se sequência de Pierre-Robin (PR) à tríade clínica constituída por fenda palatina, micro/retrognatia e glossoptose. Pode ocorrer como malformação isolada, como manifestação de síndrome definida ou ainda como parte de múltiplos defeitos congénitos. O diagnóstico de uma situação síndromica tem uma importância crítica na orientação destas crianças e no aconselhamento genético às respectivas famílias. **Objectivo:** Caracterização dos doentes com Sequência de PR seguidos por grupo transdisciplinar num hospital terciário, com identificação das principais síndromes genéticas associadas. **Métodos:** Análise retrospectiva dos dados relativos aos doentes seguidos por este grupo nos últimos 10 anos (1992-2011). **Resultados:** Num total de 434 doentes, foram encontrados 46 doentes com sequência de PR (10.6%), com média de idade de 6,75±5 anos, sendo 60.9% (n=28) do sexo feminino. A história familiar de fenda palatina foi positiva em 30.4% (n=14), na sua maioria num familiar directo. Em 8.7% dos casos, as fendas são do tipo II e, em 91,3%, do tipo III (82,6% completas e 17,4% incompletas). Três casos (6,5%) tiveram diagnóstico pré-natal. Em 17 casos (37%) a sequência de PR fazia parte de uma síndrome já classificada. As síndromes encontradas foram deleção 22q11.2 (n=3, 6.5%); Stickler, Treacher-Collins, Embriopatia Feto-Alcoólica (n=2, 4.3% cada); CHARGE, Smith-Lemli-Opitz, Kabuki, Moebius, Toriello-Carey, Wolf-Hirschhorn, inversão do cromossoma 7 e anomalia citogenética do cromossoma 1 (n=1, 2.2% cada). Em 30,4% dos casos (n=14) a Sequência de PR foi a única malformação detectada. Nos restantes foram várias as anomalias detectadas: cranio-encefálicas em 16 (34,8%), mais frequente a microcefalia; oculares em 17 (40,0%), sobretudo hipertelorismo e alterações das fendas palpebrais; cardíacas em 14 (30,4%); neurológicas ou comportamentais em 12 (26,1%), correspondendo maioritariamente a atraso de desenvolvimento psicomotor; nefro-urológicas em 9 (19,6%); gastrointestinais em 6 (13,0%); ortopédicas em 5 (10,9%); e surdez em 4 (8,7%). **Conclusões:** Os resultados em termos de síndromes e de malformações associadas à sequência de PR na nossa série são semelhantes à maioria das séries publicadas. Dado tratar-se de uma patologia associada a inúmeras síndromes, com implicações prognósticas e de tratamento diferentes, é fulcral a avaliação multissistémica e multidisciplinar num centro de referência, bem como o estudo genético adequado.

**Palavras-chave:** Pierre Robin, fenda palatina, síndrome genética

## PD228 - SÍNDROME DO NEVO DE BECKER - A PROPÓSITO DE UM CASO

Lígia Peralta<sup>1</sup>; Mafalda Sampaio<sup>1</sup>; Marta Vila Real<sup>1</sup>; Paulo Morais<sup>2</sup>; Miguel Leão<sup>3</sup>

1- Unidade de Neurologia Pediátrica - Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de S. João; 2- Serviço de Dermatologia - Centro Hospitalar de S. João; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3- Unidade de Neurologia Pediátrica - Serviço de Pediatria e Serviço de Genética Médica - Centro Hospitalar de S. João; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** O síndrome do nevo de Becker (SNB) é uma entidade clínica de ocorrência geralmente esporádica, descrita em 1997 por Happle e Koopman. Caracteriza-se pela presença de um nevo epidérmico hiperpigmentado com hipertricosose (nevo de Becker), frequentemente associado a hipoplasia ipsilateral da mama, músculo grande peitoral e membros e outras alterações esqueléticas, incluindo escoliose e espinha bífida. Especula-se que o defeito subjacente ao SNB possa ocorrer numa fase inicial da embriogénese (mutação pós-zigótica precoce), embora o mecanismo genético não esteja identificado. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino de 8 anos de idade, enviada à Consulta de Genética Médica por malformações congénitas múltiplas. Apresentava antecedentes de prematuridade tardia e restrição de crescimento intrauterino. Ao nascimento foi efectuado o diagnóstico de cardiopatia congénita (defeito do septo auricular-ventricular, regurgitação mitral e tricúspide moderadas, comunicação interauricular de tipo ostium primum), hipospádias e fístula sacrococcígea. Na consulta de Genética Médica verificou-se a existência de assimetria corporal,

notando-se, à esquerda, ptose palpebral, hipoplasia do músculo grande peitoral com ptose mamilar, atrofia do membro superior e mancha hiperpigmentada de bordos bem definidos localizada no tórax e membros superior e inferior. Apresentava ainda facies triangular, pavilhões auriculares de baixa implantação, clinodactilia bilateral dos 5º dedos das mãos e pés, hérnia umbilical, hipoacusia de condução, miopia e défice cognitivo ligeiro. Do estudo realizado realça-se a presença de escoliose lombar, deformidade dos primeiros arcos costais, úmero esquerdo curto e fino, ausência de cavidade glenóide da omoplata esquerda e anomalia da charneira occipito-vertebral. **Conclusão:** A etiologia do SNB encontra-se por esclarecer, admitindo-se na sua etiopatogenia um aumento dos receptores de androgénios nas células afectadas. O nevo de Becker tem carácter benigno, sendo o seu tratamento estético. A natureza assimétrica das lesões e a sua semelhança com outras patologias de origem neuroectodérmica explicáveis por mosaicismo somático, como é o caso da incontinência pigmentar e da hipomelanose de Ito, levaram os autores a iniciar o estudo de ACGHarrays em DNA obtido em sangue periférico e em fibroblastos da local da lesão cutânea.

**Palavras-chave:** nevo de Becker; assimetria corporal; hipoplasia do músculo peitoral

## PD229 - A ADOLESCENTE GRÁVIDA NO SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICA

Sandra Santos<sup>1</sup>; Mafalda Paiva<sup>1</sup>; Rita Machado<sup>1</sup>; António Marques<sup>1</sup>

1- Equipa Fixa da Urgência de Pediatria Médica, Área de Pediatria (Director: Dr Gonçalo Cordeiro Ferreira), Centro Hospitalar Lisboa Central EPE-Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** A gravidez na adolescência é um problema de Saúde Pública. Vários trabalhos abordam esta problemática, dando particular ênfase às medidas de prevenção, factores de risco socioeconómico e complicações. Mas, para nós Pediatras, um outro problema se coloca. Estas jovens, em situação de doença médica aguda, são observadas em Serviços de Urgência Pediátrica (SUP), o seu estado fisiológico condiciona a abordagem clínica e os Pediatras não têm formação especializada na área. **Objectivos:** Caracterizar os motivos de admissão e os cuidados médicos prestados a adolescentes grávidas num SUP. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos dados das fichas de urgência de adolescentes grávidas que foram observadas no Serviço de Urgência do Hospital de Dona Estefânia, durante o ano de 2010. **Resultados:** Durante o período em análise foram realizadas nove admissões, correspondentes a cinco adolescentes grávidas, com idades entre os 15 e os 16 anos e gestações entre as sete e as trinta semanas. Todas tinham vigilância médica regular. Os motivos de observação/diagnóstico de alta foram: infecção respiratória alta (três em nove admissões; três em cinco adolescentes grávidas), cefaleia (quatro em nove admissões; uma em cinco adolescentes grávidas) e taquiarritmia (duas em nove admissões; uma em cinco adolescentes grávidas). Em três admissões (uma por cefaleia e duas por taquiarritmia) foi pedida observação por obstetrícia, que foi normal. A maioria (sete em nove admissões) teve alta para o domicílio; em duas admissões (uma por taquiarritmia e uma por cefaleia) foi realizado internamento. **Discussão:** O número de admissões é reduzido, mas representa uma realidade no SUP. Os motivos são vários, desde doença médica aguda não complicada até eventuais complicações da gravidez (cefaleia e taquiarritmia). A diade mãe/feto deve ser considerada e, além disso, a nossa actuação pode ter consequências directas no bem estar fetal, razões que podem justificar a avaliação por obstetrícia (realizada em três das admissões). Assim, alertamos para a especificidade deste grupo, que deverão ser definidos critérios de referência para observação obstétrica urgente e que, no futuro, deverá ser equacionada a formação do Pediatra nesta área.

**Palavras-chave:** Gravidez, Adolescência, Urgência Pediátrica

## PD230 - OS ADOLESCENTES NO SERVIÇO DE URGÊNCIA

Joana Cotrim<sup>1</sup>; Joana Carvalho<sup>1</sup>; Clara Preto<sup>1</sup>; Helena Pereira<sup>1</sup>; Miguel Cunha<sup>1</sup>; Nilza Ferreira<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

**Introdução:** Os adolescentes são, de forma geral, saudáveis. No entanto, as especificidades do seu desenvolvimento, associadas a morbidade e necessidades próprias, colocam novos desafios ao Pediatra que trabalha no Serviço de Urgência (SU), onde frequentemente recorrem quando surge uma percepção de alteração do seu estado de saúde. **Objectivos:** Analisar o recurso ao SU pelos adolescentes e identificar e caracterizar as intercorrências que o motivam. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos registos informáticos dos episódios de urgência de adolescentes observados no Serviço de Urgência de Pediatria do Hospital de Chaves entre 1 de Janeiro de 2011 e 30 de Abril de 2011. **Resultados:**

No período analisado registaram-se 5008 admissões na Urgência Pediátrica do Hospital de Chaves. Selecionámos os episódios de doentes entre os 10 e os 17 anos e 364 dias e que foram, após Triagem de Manchester, orientados para observação por Pediatria (1230 episódios). Este número de episódios correspondeu, na prática, a 872 utentes, uma vez que 358 episódios dizem respeito a reobservações posteriores. Cerca de 53% eram doentes do sexo feminino. A faixa etária predominante foi dos 10 aos 13 anos, com 55,4% dos episódios. Aproximadamente 98% dos episódios tiveram origem no exterior/ domicílio. Após aplicação da Triagem de Manchester, foi atribuída cor verde a 55% dos casos, amarela a 34,4%, laranja a 8,3%, branco/azul a 2,1% e vermelha a 0,2%. Os motivos mais frequentes de recurso ao SU foram: queixas otorrinolaringológicas (ORL), sintomas gastro-intestinais/ abdominais, traumatismos e acidentes, febre e tosse. Registaram-se três episódios de urgência por intoxicação e quatro por gravidez. Foram realizados exames complementares de diagnóstico em 24,6% dos casos. Na alta, os diagnósticos mais frequentes foram de patologia infecciosa (56,7%), com predomínio das infeções do foro ORL. Nos restantes 43,3% dos casos, o diagnóstico mais comum foi de traumatismo/ferida. Aproximadamente 93% dos casos observados tiveram alta para o domicílio. **Conclusão:** A grande percentagem de adolescentes na fase precoce da adolescência justifica os resultados encontrados. Contudo, devemos também estar atentos para outras patologias mais específicas do adolescente, para as quais devem ser proporcionados atendimento e aconselhamento adequados.

**Palavras-chave:** Adolescentes, urgência, desafios

## PD231 - LINFEDEMA NUMA CONSULTA DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA

Rute Barreto<sup>1</sup>; Paula Estanqueiro<sup>2</sup>; Manuel Salgado<sup>2</sup>

1- Hospital Espírito Santo de Évora - E.P.E. (estágio de Reumatologia no Hospital Hospital Pediátrico Carmona da Mota); 2- Hospital Pediátrico Carmona da Mota

**Introdução:** O linfedema ocorre devido ao compromisso na drenagem linfática, podendo ser primário ou secundário, sendo raro em pediatria. O linfedema primário é mais frequente na adolescente, apresentando-se geralmente como edema persistente e indolor de um membro inferior. O seu diagnóstico é sobretudo clínico, implicando o diagnóstico diferencial com outras causas de edema, como reumatológicas, infecciosas, traumáticas ou cardiovasculares, sendo necessário um elevado índice de suspeição clínica para se chegar ao diagnóstico. Estão descritos vários casos de linfedema associado à artrite idiopática juvenil (AIJ). **Objetivos:** Realçar a importância do linfedema no diagnóstico diferencial de edema / tumefacção dos membros. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo através da revisão de processos clínicos das crianças e adolescentes com linfedema observados na Consulta de Reumatologia do Hospital Pediátrico Carmona da Mota no período de Janeiro de 1987 a Julho de 2011. **Resultados:** Na consulta de reumatologia foram observadas 11 crianças e adolescentes com linfedema, sendo 4 do sexo masculino. O motivo de envio à consulta foi suspeita de doença reumática em 9 e de linfedema em 2. A idade de aparecimento variou entre 3-13,5 anos, com mediana de 11 anos. 4 tinham história familiar de linfedema. O linfedema era unilateral em 9 casos e localizado aos membros inferiores em 9 casos. As manifestações clínicas foram: edema /tumefacção (11); dor localizada (6); sinal godet (1). As complicações encontradas foram: claudicação marcha impotência funcional (3), infecção (2), linforragia (1), psicológicas (1 caso). Os diagnósticos finais foram linfedema: 7 praecox; 2 secundário a AIJ (ambos casos localizados nos membros superiores); 1 síndrome das unhas amarelas; 1 síndrome de Gorham-Stout. Os tratamentos utilizados para linfedema foram ligaduras elásticas em 2 casos e fisioterapia em 2 casos. **Discussão:** O linfedema é uma manifestação rara em idades pediátricas, podendo simular tarsite ou outras localizações de artrite, contudo o edema geralmente ultrapassa os limites articulares, ao contrário do que ocorre na AIJ. Por outro lado, a própria AIJ poderá complicar-se raramente de linfedema, o que ocorreu em 2 das 361 AIJ observadas nesta consulta. Contribui ainda para eventuais dificuldades no diagnóstico diferencial o facto das AIJs poderem cursar sem dor ou com dor ligeira.

**Palavras-chave:** linfedema, criança, adolescente, reumatologia

## PD232 - DISCOPATIA DEGENERATIVA JUVENIL – CASO CLÍNICO

Filipa Raposo<sup>1</sup>; Marina Pinheiro<sup>2</sup>; Margarida Reis Morais<sup>2</sup>; Mariana Costa<sup>2</sup>; Ana Rita Araujo<sup>2</sup>; Sérgio Mendanha<sup>2</sup>

1- ULSAM- Unidade Local de Saude do alto Minho; 2- ULSAM

**Introdução:** A discopatia degenerativa juvenil, por definição afecta indivíduos com idade inferior a 21 anos e é uma patologia rara na nossa sociedade. A

degeneração dos discos vertebrais é um processo natural do envelhecimento, logo muito frequente com o avançar da idade, mas pouco comum na idade pediatria. É a causa mais frequente de lombalgia crónica nos adolescentes, com igual prevalência em ambos os sexos, que se repercute muito nas actividades da vida diária. **Descrição do Caso:** Adolescente de 15 anos, sexo feminino, sem antecedentes patológicos de relevo, sem história de traumatismo, recorre ao SU por dor lombar intensa com irradiação para o membro inferior direito, com cerca de 3 meses de evolução, sem febre, emagrecimento ou outras queixas. Ao exame objectivo apresentava dor a palpação do eixo vertebral lombar, força muscular grau IV e reflexos osteotendinosos diminuídos no membro inferior direito, sinal Lasague positivo à direita, restante exame objectivo sem alterações. Perante estes achados foram colocadas como hipóteses de diagnóstico: hérnia discal, lesão tumoral e espondilodiscite. O paciente realizou estudo analítico, radiografia da coluna lombar, TAC Lombar e RMN lombar. O estudo analítico não revelou alterações. O Rx da coluna demonstrou ligeira diminuição do espaço intervertebral L4-L5 e L5-S1. O TAC Lombar revelou nódulos de Schmorl no prato inferior de L4. A RMN da coluna lombar evidenciou desidratação e protusão de L4-L5 e L5-S1 como hipertrofia das facetas articulares e dos ligamentos amarelos com compromisso da raiz L5, bem como, irregularidade dos pratos vertebrais, que sugerem osteocondrose secundária a um processo degenerativo discal não agudo. Actualmente a doente é vigiada em consulta de pediatria geral e ortopedia. Esta sob terapêutica sintomática, com melhoria ligeira dos sintomas, e reabilitação física. **Discussão:** A discopatia degenerativa juvenil sintomática é uma patologia incomum, com poucos dados publicados. Embora com etiologia mal esclarecida, foram identificados alguns genes específicos associados à degeneração dos discos intervertebrais. A apresentação clínica em idade pediátrica não difere da apresentação em idade adulta. No caso clínico descrito, os sintomas e achados no exame físico são sugestivos de patologia do foro vertebral lombar, o que foi confirmado pelos exames complementares de diagnóstico realizados. Quanto ao tratamento, a maioria dos autores defende o tratamento conservador como primeira linha, reservando-se o tratamento cirúrgico para os casos refractários a terapêutica sintomática. Não existe evidência científica que prove que nas crianças com este diagnóstico a actividade física acelere a degeneração do disco, pelo que devem ser aconselhados a manter actividade física, desde que os episódios álgicos assim o permitam. Os autores pretendem com este caso alertar para uma causa rara de dor lombar em idade pediátrica.

**Palavras-chave:** Lombalgia, discopatia degenerativa, hernia lombar

## PD233 - UM CASO DE SÍNDROME DE SJÖGREN SECUNDÁRIO A DERMATOMIOSITE JUVENIL

Beatriz Maia Vale<sup>1</sup>; Sónia Santos<sup>2</sup>; Paula Estanqueiro<sup>1</sup>; Manuel Salgado<sup>3</sup>

1- Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra; 2- Hospital S. Teotónio, Viseu; 3- Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra

**Introdução:** A síndrome de Sjögren (SS), caracterizado por inflamação crónica das glândulas exócrinas, principalmente salivares e lacrimais, é um diagnóstico raro na idade pediátrica, embora constitua a segunda doença reumatológica mais frequente na idade adulta. Pode ser classificada como primária, mas é predominantemente secundária, associada a outras doenças auto-imunes. Descrevemos um caso de SS que se manifestou 12 anos após o diagnóstico de dermatomiosite juvenil (DMJ), uma doença auto-imune caracterizada por vasculite sistémica com envolvimento clássico da pele e músculos estriados. **Descrição do caso:** Criança de 4 anos, enviada à consulta de Reumatologia por exantema com 7 meses de evolução (localizado ao dorso do nariz, malares e pálpebras) e, desde há 5 meses, dificuldades em subir escadas e pôr-se de pé. Antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Ao exame objectivo apresentava exantema facial em asa de borboleta, heliotrópico; sinal de Gottron nas metacarpofalângicas e interfalângicas; eritema na superfície extensora dos joelhos; marcha miopática; manobra de Gowers positiva e diminuição da força muscular nas cinturas pélvica e escapular. A elevação das enzimas musculares, electromiografia e biópsia muscular compatíveis com DMJ permitiram assumir este diagnóstico. Foi medicada prednisolona e depois associou metotrexato, com boa evolução clínica, tendo suspenso medicação após 10 anos. Durante a evolução da doença desenvolveu calcinose extensa e fenómeno de Raynaud. Doze anos depois após o diagnóstico de DMJ, iniciou xerostomia e xerofthalmia que, associado a leucopenia (3790/µl), VS 73 mm/1<sup>a</sup> hora, ANAs, anti-SSA e anti-SSB positivos e hipergamaglobulinemia policlonal, permitiram o diagnóstico de SS. **Discussão:** A SS secundária na criança está principalmente relacionada com LES e a artrite idiopática juvenil poliarticular. A sua associação a dermatomiosite é rara, com poucos casos descritos na literatura, o que torna este caso clínico particularmente interessante.

**Palavras-chave:** Dermatomiosite Juvenil, Síndrome Sjögren

## PD234 - ARTRITES IDIOPÁTICAS JUVENIS: TRÊS DOENTES, TRÊS HISTÓRIAS DIFERENTES

Liliana Pinho<sup>1</sup>; Sara Freitas Oliveira<sup>2</sup>; Sandra Ramos<sup>3</sup>; Conceição Silva<sup>3</sup>; Margarida Guedes<sup>1</sup>  
1- Centro Hospitalar do Porto; 2- Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/ Espinho; 3- Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/ Vila do Conde

**Introdução:** As Artrites Idiopáticas Juvenis (AIJ) são a patologia articular crónica mais comum em Pediatria, correspondendo a 25% das doenças reumáticas nesta faixa etária. Engloba diferentes situações clínicas, com abordagens e prognósticos distintos. Caso clínico 1: Adolescente do sexo masculino, 13 anos, observado por febre prolongada (16 dias) associada a exantema evanescente e envolvimento poliarticular (coluna cervical, têmporo-mandibulares, ombros e punhos) com rigidez matinal associada. Elevação dos marcadores de fase aguda (VS, PCR e ferritina), leucocitose e neutrofilia. Suspeita de AIJ forma sistémica. Resposta favorável à terapêutica com AINEs, tendo resolução completa após 4 meses de tratamento. Caso clínico 2: Criança do sexo feminino, 2 anos, com antecedentes de displasia do desenvolvimento da anca. Observada por claudicação do membro inferior esquerdo com 5 meses de evolução. Edema ligeiro do joelho com flexo/défice de extensão e edema do tornozelo sem limitação da mobilidade. Estudo analítico (hemograma, VS e anticorpos anti-nucleares – ANAs) negativo. Colocado o diagnóstico de AIJ forma oligoarticular. Resposta à terapêutica com AINEs, infiltração com hexacetonido de triancetonolona e fisioterapia. Caso clínico 3: Adolescente do sexo feminino, 12 anos, com défice cognitivo e história familiar sugestiva de doença neurometabólica. Observada por poliartrose com envolvimento periférico, proximal e axial associada a rigidez articular com vários meses de evolução. Analiticamente, a salientar leucopenia, VS elevada, fator reumatóide (FR) negativo, ANAs positivos. Colocado o diagnóstico de AIJ forma poliarticular FR negativo, associada à doença neurológica subjacente. Nos 3 anos e meio de evolução, apresentou melhoria limitada das capacidades funcionais apesar de fisioterapia diária e tratamento com AINEs e metotrexato. Iniciou terapia biológica (etanercept), com resposta clínica, mantendo, contudo, envolvimento sequelar dos punhos e tornozelos. **Discussão:** Os casos clínicos apresentados refletem a heterogeneidade das AIJ quanto à apresentação clínica e evolução. Um elevado índice de suspeição clínica pode marcar a diferença ao possibilitar o diagnóstico e a instituição precoce da terapêutica apropriada, com conseqüente optimização do prognóstico.

**Palavras-chave:** artrites idiopáticas juvenis, diagnóstico, tratamento

## PD235 - NÓDULOS SUBCUTÂNEOS SECUNDÁRIOS A PANICULITE LIPOATRÓFICA

Filipa Inês Cunha<sup>1</sup>; José Roseta<sup>1</sup>; Manuela Loureiro<sup>1</sup>; Paula Estanqueiro<sup>2</sup>; Manuel Salgado<sup>2</sup>  
1- Hospital Infante D. Pedro; 2- Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A lipoatrofia caracteriza-se por perda de gordura subcutânea podendo ser generalizada, parcial ou localizada. A paniculite lipoatrófica é uma das formas localizadas, atingindo preferencialmente as extremidades e apresenta-se como nódulos e/ou placas eritematosas, endurecidas que alargam radialmente deixando uma banda sequelar de lipoatrofia. Clinicamente simula o granuloma anular, a morfeia, o eritema nodoso, a lipodermatoesclerose, o lúpus eritematoso e a dermatomiosite. A histologia não é específica mas ajuda no diagnóstico diferencial. **Caso:** Menina de 3 anos de idade, previamente saudável, com história com 3 meses de evolução de aparecimento de múltiplos nódulos subcutâneos com cerca de 1 cm, violáceos, duros, inicialmente na face posterior da perna esquerda com aparecimento sequencial nas faces posteriores da perna direita, coxa esquerda e braço esquerdo. As lesões evoluíram todas para confluência, coloração acastanhada e depressão com atrofia subcutânea em média em 3 semanas. Sem atingimento articular. Restante exame objectivo normal. Antecedentes de febre durante 2 dias sem foco 2 semanas antes do início do quadro. Sem antecedentes de traumatismo. Da investigação realizada destaca-se hemograma e reagentes de fase aguda sempre normais. Imunoglobulinas, função tiroideia e  $\alpha$ -1-antitripsina normais; ANA, ENAs, AC anti-tiroideus normais. Serologias negativas para Mycoplasma pneumoniae, Borrelia burgdorferi e vírus Epstein Barr. Sugerido o diagnóstico de morfeia foi realizada biópsia cutânea que revelou alterações na hipoderme com substituição do tecido adiposo por tecido fibrovascular, um infiltrado sobretudo linfocitário e macrófagos de aspecto espumoso, compatível com o diagnóstico de paniculite lipoatrófica. Iniciou tratamento com prednisolona (1mg/Kg/dia) e metotrexato oral (17mg/m2/semana). Sem aparecimento de novas lesões nos 6 meses seguintes. **Comentários:** Paniculite lipoatrófica é uma doença rara e caracteriza-se por uma paniculite inflamatória seguida de lipoatrofia. É importante excluir a associação a doenças autoimunes, nomeadamente Diabetes mellitus, Tiroidite Hashimoto e Artrite idiopática juvenil, pelo maior risco de recorrência e pior

resposta ao tratamento. Existem poucos casos relatados desta doença, embora pareça haver uma resposta positiva ao tratamento com corticóides e metotrexato. As lesões são desfigurantes e muitas vezes exigem cirurgia reconstrutiva numa fase mais tardia.

**Palavras-chave:** Nódulos, lipoatrofia, paniculite

## PD236 - ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÉMICA COMPLICADA DE PERICARDITE, A PROPÓSITO DE UM CASO CLINICO

Ana Luísa Rodrigues<sup>1</sup>; Ana Carvalho<sup>1</sup>; Teresa Jacinto<sup>1</sup>; Paula Maciel<sup>1</sup>; Juan Gonçalves<sup>1</sup>; Carlos Pereira Duarte<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria do Hospital Divino Espírito Santo, EPE, Ponta Delgada

**Introdução:** A artrite idiopática juvenil (AIJ) sistémica é responsável por 10-20% dos casos de AIJ. Apresenta-se com manifestações extra-articulares, nomeadamente febre e rash cutâneo. O envolvimento cardíaco é raro (5%), sendo possível evidenciar derrame pericárdico à ecografia em 20% dos casos. **Caso Clínico:** Menino de 23 meses, previamente saudável, internado ao 5º dia de febre elevada, intermitente, acompanhada de artrite coxo-femural direita. Analiticamente apresentava leucocitose, neutrofilia e PCR 16.1mg/dl. Ecografia da articulação coxo-femoral direita revelou aumento do volume inter-articular, pelo que foi submetido a artrotomia e iniciou antibioterapia com Flucloxacilina e Gentamicina, por suspeita de artrite séptica. Após 4 dias mantinha febre e iniciou exantema maculo-papular no tronco durante os picos febris, com agravamento dos parâmetros infecciosos. Alterou-se antibioterapia para Vancomicina e cefotaxime. Por manter febre ao 12º dia de doença realizou TAC abdómino-pélvica que foi estendida ao tórax, revelando derrame pericárdico com 12mm de espessura, confirmado pelo ecocardiograma, a condicionar colapso da aurícula e ventrículo direitos. Pericardiocentese com saída de 100ml de líquido sero-hemático. Alargou-se o estudo complementar: pesquisa de Mycobacterium Tuberculosis no líquido pericárdico negativo, serologias para Bartonella Henselae, Borrelia burgdorferi, Coxiella Burnetti, Brucella, Ehrlichia, Mycoplasma pneumoniae, Rickettsia conorii e Coxsackie negativas. Prova de Mantoux negativa. Estudo de auto-imunidade negativo. Foi transferido para a Unidade de Infeciologia do HSM. Realizou mielograma sem alterações sugestivas de doença hematológica. A reavaliação analítica geral revelou anemia, e elevação da ferritina e velocidade de sedimentação. Por suspeita de AIJ Sistémica iniciou ao 14º dia de internamento no HSM, prednisolona 0,5mg/Kg/dia, verificando-se melhoria clínica e analítica progressiva. Actualmente está medicado com prednisolona e metotrexato e está clinicamente bem. **Conclusão:** A AIJ sistémica pode ser um verdadeiro desafio diagnóstico, uma vez que se manifesta muitas vezes como um síndrome febril prolongado, mimetizando uma série de doenças infecciosas, neoplásicas e outras doenças do tecido conjuntivo.

**Palavras-chave:** Artrite idiopática juvenil sistémica

## PD237 - PANICULITE LÚPICA – MANIFESTAÇÃO INAUGURAL DE LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Sónia Santos<sup>1</sup>; Beatriz Vale<sup>1</sup>; Carla Noronha<sup>2</sup>; António Lázaro<sup>3</sup>; Paula Estanqueiro<sup>1</sup>; Manuel Salgado<sup>1</sup>

1- Unidade de Reumatologia H. Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra; 2- Unidade de Doenças Auto-imunes - H. Curry Cabral, Lisboa; 3- Serviço de Anatomia Patológica - H. Curry Cabral, Lisboa

**Introdução:** A paniculite lúpica ou lúpus profundo é uma forma de Lúpus Eritematoso Cutâneo Crónico. Caracteriza-se pela presença de nódulos ou placas de consistência dura, profundos, localizados preferencialmente na parte proximal das extremidades, face e glúteos. Ocorre em cerca de 2-3% dos doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico (LES), podendo ser a manifestação inaugural. **Descrição do caso:** Rapariga de 15 anos, caucasiana que reporta o aparecimento aos 11 anos de lesão em placa na face interna da coxa, agravando em extensão e por vezes dolorosa. Por se assemelhar a morfeia linear foi submetida a biópsia cutânea com características inequívocas de paniculite lúpica. Fez terapêutica tópica com tacrolimus, contudo com agravamento indolente nos dois anos subsequentes. Aos 15 anos, internamento por febre persistente, dispneia, tosse e anorexia, com radiografia do tórax complementado por Tomografia Computorizada Torácica com infiltrado intersticial compatível com pneumonite/pneumonia. Associava-se história de fotossensibilidade, úlceras orais, aparecimento adicional de 2 placas com 3-4 cm de diâmetro na face posterior do braço direito e agravamento da placa da coxa, com sinais inflamatórios e aumento dimensional para 20x9 cm. Laboratorialmente: anemia microcítica (Hb 7,9 g/dl), Coombs negativo, linfopenia persistente, função renal normal, mas proteinúria de 24 horas de 15 mg/m2/hora (N&lt;4 mg/m2/h), ANA 1/320 homogéneo, anti-DNA negativo,

anti-SSA positivo, complemento normal, VDRL falso positivo e antitiroideos positivos mas em eutiroidismo. O compromisso cutâneo, úlceras orais, fotosensibilidade, atingimento renal, pulmonar e hematológico, associado a ANA positivos confirmava o diagnóstico de LES. Verificou-se franca melhoria clínica sob corticoterapia e associação posterior de azatioprina com normalização hematológica, da sintomatologia sistémica, involução das lesões cutâneas com mácula acastanhada e deprimida residual. **Discussão:** Este caso evidencia uma manifestação rara e inaugural de LES, alertando para o seguimento clínico e analítico destes doentes. Na maioria das vezes, a paniculite lúpica evolui para zonas deprimidas e atróficas, hiperpigmentadas e ocasionalmente ulceração. A paniculite pode ter várias etiologias e pode mimetizar a morfea ou o linfoma subcutâneo de células T.

**Palavras-chave:** Paniculite, Lúpus Eritematoso Sistémico

## PD238 - UVEÍTES – CASUÍSTICA DE UMA CONSULTA DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA

Inês Simão<sup>1</sup>; Marta Conde<sup>2</sup>; Margarida Paula Ramos<sup>2</sup>

1- Hospital de Dona Estefânia; 2- Unidade de Reumatologia Pediátrica - Área de Pediatria Médica Hospital de Dona Estefânia

**Introdução:** A uveíte é um processo inflamatório intra-ocular, que pode envolver a porção anterior, posterior ao cristalino ou ambas. Em 40% das situações surge associado a doença sistémica (DS) imunomediada, em 30% é de causa desconhecida, podendo surgir em contexto infeccioso. **Objectivos:** Caracterizar os casos de uveíte, associação com DS, terapêuticas efectuadas e evolução. **Métodos:** estudo retrospectivo dos doentes com uveíte seguidos na consulta de Reumatologia Pediátrica (CRP) do HDE por consulta dos processos clínicos. Avaliou-se: idade e sexo, etiologia da uveíte e/ou presença de DS, idade no diagnóstico da uveíte e da DS associada, terapêutica efectuada, evolução e complicações. **Resultados:** 18 doentes com uveíte, 10 (61%) do sexo masculino com média de idade no diagnóstico de 5,5 anos (2-13 A), seguidos entre 1 mês a 9 anos (mediana 2 A). 9 (50%) com uveíte anterior, 5 (28%) posterior e 4 (22%) panuveíte. A uveíte é bilateral em 10 (56%). Do estudo imunológico 7 tinham ANA +, 1 HLA-B27 + e 4 ECA aumentado. Em 9 identificou-se DS: 8 Artrite Idiopática Juvenil-Oligoarticular (7 ANA+) e 1 Espondilartropatia HLA-B27+; Em 5 o diagnóstico de AIJ e uveíte foi simultâneo; 7 apresentavam sequelas à data do diagnóstico da uveíte. Terapêuticas efectuadas: tópica exclusiva (corticóide (Ce) e midriático), e/ou associada a terapêutica sistémica: AINE, Ce, metotrexato (MTX), ciclosporina (CSA) e infliximab. A mediana da duração da terapêutica foi de 2,5 A (1 mês e 5 anos). 14 doentes permanecem sob terapêutica: 2 tópica, 2 MTX, 2 MTX e AINE, 5 MTX e Ce, 1 MTX e CSA, 1 MTX + CSA e infliximab, 1 CSA. 8 doentes estão em remissão (4 sem terapêutica), destes 5 com AIJ-O. 9 mantêm diminuição da acuidade visual (7 com melhoria). 10 doentes apresentaram outras complicações: 6 catarata (4 com AIJ-O, 5 submetidos a cirurgia), 7 sinéquias, 2 queratopatia em banda, 3 edema macular cistóide. **Conclusão:** Este estudo reafirma a importância do prognóstico da uveíte da precocidade do diagnóstico e instituição de terapêutica adequada. A maioria dos doentes com AIJ apresentava uveíte à data do diagnóstico. Nos doentes com uveíte idiopática a ausência de sintomatologia não oftalmológica pode contribuir para um diagnóstico tardio com sequelas. Por esta razão, é fundamental um seguimento adequado da acuidade visual das crianças e o cumprimento do rastreio oftalmológico pediátrico preconizado, quer nas crianças com DS, quer em crianças saudáveis.

**Palavras-chave:** Uveíte Consulta AIJ Idiopática

## PD239 - A SUBJECTIVIDADE DA DOR E A OBJECTIVIDADE DO DIAGNÓSTICO

Ana Sousa Pereira<sup>1</sup>; Filipa Mestre Dias<sup>1</sup>; Luísa Gaspar<sup>1</sup>; Erica Torres<sup>1</sup>; Maria do Carmo Marcelino<sup>1</sup>

1- Hospital de Faro, E.P.E.

Os Síndromes de Amplificação da Dor são entidades clínicas cujo diagnóstico diferencial apresenta frequentemente áreas de confluência com a patologia psiquiátrica. Os autores relatam o caso de um pré-adolescente de 11 anos de idade, internado na sequência de 3 meses de queixas de hiperestesia e alodínia da face anterior das coxas, o que condicionava uma marcha atípica e bizarra. Durante este período de tempo terá havido uma adaptação progressiva das suas actividades diárias à limitação física, quer no ambiente familiar como na escola. Recorreu múltiplas vezes ao Serviço de Urgência sem qualquer evidência de patologia orgânica, com excepção a um único doseamento de CPK elevado, com regressão a valores de referência em pouco tempo. Foi seguido na consulta de Medicina Física e Reabilitação, e já em internamento efectuou

mobilização sob anestesia geral, sem resistência evidente. Foi medicado com anti-inflamatórios, anti-convulsivantes e relaxantes musculares sem evidência de qualquer melhoria clínica. Por manutenção das queixas, exames laboratoriais e imagiológicos sem alterações, e na presença de uma criança com traços de personalidade perfeccionista e evidência de stresse familiar pediu-se o apoio da Pedopsiquiatria. Foi diagnosticada Perturbação de Ansiedade (com critérios Obsessivos-Compulsivos), com franca melhoria após fim de semana em família, na sequência de intervenção familiar. Seguido na consulta de pedopsiquiatria, com realização de sessões individuais e familiares, mantém-se estável e sem reaparecimento da sintomatologia. As perturbações de ansiedade, das quais as somatizações, suscitam o diagnóstico diferencial com os síndromes de amplificação da dor, sobretudo na adolescência, sendo importante uma abordagem multidisciplinar destes doentes.

**Palavras-chave:** Alodínia, Síndromes de Amplificação da Dor, Perturbação de Ansiedade.

## PD240 - UMA FAMÍLIA COM HIPERQUERATOSE EPIDERMOLÍTICA

Marlene Salvador<sup>1</sup>; Marília Marques<sup>1</sup>; Ermelinda Gonçalves<sup>1</sup>; Valdemar Martins<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria do Hospital Rainha Santa Isabel – Torres Novas, Centro Hospitalar Médio Tejo; 2- Serviço de Neonatologia do Hospital Doutor Manoel Constâncio – Abrantes, Centro Hospitalar Médio Tejo

**Introdução:** A hiperqueratose epidermolítica (HE) ou eritrodermia ictiosiforme congénita bolhosa é uma doença genética da queratinização da pele com uma incidência de 1:200 000 nascimentos. A transmissão é autossómica dominante, mas até 50% dos casos ocorre por mutação espontânea. Apresenta-se ao nascimento com bolhas superficiais e áreas de eritema e descamação evoluindo, meses depois, para lesões hiperqueratósicas com ou sem eritrodermia associada, com predomínio das pregas cutâneas articulares. O tratamento visa reduzir os sintomas e prevenir complicações mas é de eficácia limitada. **Caso clínico:** Apresenta-se o caso clínico de uma família com três elementos (pai e dois filhos) afectados com diferentes manifestações e fases de evolução. O pai apresenta actualmente hiperqueratose verrucosa nas fossas popliteias, sangradouros, axilas e região inguinal. O filho mais velho apresentou bolhas flácidas e erosões generalizadas após o nascimento com melhoria progressiva. Aos 9 meses apresentava áreas de hiperqueratose palmo-plantar em padrão pedra-da-calçada e odor intenso. O pai foi submetido a estudo genético, após o nascimento do primeiro filho, que confirmou HE na forma de queratodermia palmo-plantar, associada a mutação do gene keratina 1. Na segunda gestação não foi realizado o diagnóstico pré-natal tendo-se optado por parto por cesariana electiva pelo risco de lesões cutâneas. Ao exame objectivo do recém-nascido (RN) observaram-se bolhas no dorso, eritema generalizado, descamação nas mãos, pés e região inguinal e, ainda, um fácies sindrómico, compatível com trissomia 21, confirmado por estudo citogenético. Iniciaram-se cuidados de manipulação e higiene e aplicação tópica de emoliente, não se tendo verificado intercorrências. **Comentários:** Salienta-se a necessidade de um elevado índice de suspeita para HE, uma vez que as lesões típicas do RN são frequentemente interpretadas no contexto de traumatismo do parto e apresentam um extenso diagnóstico diferencial. Dado o risco de complicações, particularmente no período neonatal, é essencial o diagnóstico precoce no sentido de proporcionar melhor controlo da doença e aconselhamento genético atempado.

**Palavras-chave:** hiperqueratose epidermolítica, hereditariedade



## PD241 - (\*)ESTÃO OS ADOLESCENTES BEM INFORMADOS SOBRE SEXUALIDADE?

Diana Santos<sup>1</sup>; Joana Matos<sup>1</sup>; Gil Correia<sup>1</sup>; Rosa Santos<sup>1</sup>; Angela Santos Neves<sup>2</sup>; Regina Belo<sup>3</sup>  
1- UCSP Montemor-o-Velho; 2- CEMGF; 3- UCSP Castanheira-de-Pera

**Introdução:** A adolescência é um período que se caracteriza por importantes alterações de natureza física, psicológica e social. A nível da sexualidade completa-se a maturação dos órgãos reprodutores e a par do aumento do desejo sexual e da influência da sociedade, definem-se e iniciam-se os contactos sexuais. Este é um grupo especialmente vulnerável para os riscos inerentes à sexualidade, como gravidez indesejada e Infecções Sexualmente Transmissíveis (IST), ambos com importantes repercussões para a saúde. **Objectivos:** Na sequência de uma formação sobre sexualidade, procurou-se determinar algumas condutas sexuais dos jovens e o grau de conhecimento sobre vários aspectos incluindo contraceção e IST. **Metodologia:** Estudo observacional, descritivo, transversal, analítico. População em estudo: jovens entre o 7º e o 12º ano das escolas da região de influência do Centro de Saúde que responderam ao questionário. Dados tratados em Excel<sup>®</sup>2007 e Pasw Statistics<sup>®</sup>. **Resultados:** População constituída por 230 jovens, 50% do sexo feminino, com idades compreendidas entre os 13 e os 21 anos, média de idades 15,4 anos. Dos jovens inquiridos, 57% fala de sexualidade com amigos, 57% com irmãos e 45,7% com os pais. Quanto aos conhecimentos sobre métodos contraceptivos referem como principais fontes os professores/escola (65,2%), os amigos (47,4%) e os pais (43,0%), sendo os médicos referidos por 17,8%. Dos jovens que já tiveram relações sexuais 12,4% admitiu tê-lo feito sem uso do preservativo. A maioria (93%) concorda que o método contraceptivo é da responsabilidade de ambos os membros do casal, não havendo diferença estatisticamente significativa nesta opinião para o género nem para a idade. Em relação ao método mais eficaz, 83,9% referiu o preservativo, sendo este também o mais referido como método mais prático (62,2%) e melhor método (58,7%). No que toca a nível de conhecimentos, 7,4% dos jovens tiveram um nível insuficiente, 63,0% nível suficiente, 26,1% nível bom e 3,5% nível muito bom. Encontrou-se uma correlação significativa no sentido directo entre a idade e a pontuação obtida, o mesmo não se verificando entre o género e a pontuação obtida. **Conclusão:** Continua a ser necessário incrementar a acessibilidade dos jovens a pontos de informação na dependência dos cuidados de saúde de forma a melhorar os seus conhecimentos, e assim estimular a redução dos comportamentos de risco. É importante adequar a informação em função da idade.

**Palavras-chave:** Adolescentes; sexualidade; contraceção; IST

## PD242 - (\*)ADOLESCENTE COM DOENÇA CRÓNICA: IMPACTO DA ASMA NAS ACTIVIDADES DA VIDA DIÁRIA

Fabiana Fortunato<sup>1</sup>; Irina Carvalheiro<sup>1</sup>; Cristina Novais<sup>1</sup>; Filomena Rebelo<sup>1</sup>; Luisa Preto<sup>1</sup>  
1- Centro Hospitalar Oeste Norte - Caldas da Rainha

**Introdução:** A adolescência é uma etapa do desenvolvimento em que ocorrem vários tipos de alterações físicas, emocionais, cognitivas e sociais. A existência de doença crónica nesta etapa pode representar uma força contra o processo de autonomia, uma das principais características evolutivas dos adolescentes. A asma, principal doença crónica respiratória na adolescência, pode interferir negativamente sobre estas etapas do desenvolvimento. **Objectivo:** Conhecer o impacto da asma na vida dos adolescentes que frequentam a consulta de Pediatria do CHON. **Métodos:** Questionário constituído por duas partes, uma de preenchimento pelos adolescentes asmáticos com idade igual ou superior a 12 anos e outra de preenchimento pelo pediatra assistente, que foram distribuído na consulta de Pediatria de 1/09/10 a 31/12/10. **Resultados:** Participaram um total de 24 adolescentes com uma média de idades de 13 anos e discreto predomínio do sexo masculino (54,2%). A maioria (92%) dos adolescentes não sentem a asma como sendo uma doença e em 54,2% dos casos referem que esta não impede a realização de actividades diárias com os seus pares. No entanto, 37,5% reconhecem alguma interferência, embora rara, no seu dia a dia. 16,7% refere sentir-se diferente dos colegas pelo facto de ter asma e realça-se que 8,3% tem vergonha de falar da sua doença com as outras pessoas. 25% dos adolescentes dizem ainda que, por vezes, se sentem tristes por serem asmáticos. 66,7% toma medicação diariamente e diz fazê-lo sem qualquer problema. Dos que não fazem terapêutica habitual, a maioria afirma que esta não lhe é necessária. 85% recorreram ao S. Urgência apenas uma/duas vezes no último ano, 12% não tiveram necessidade de recorrer e apenas 3% vieram mais de duas vezes. A maioria dos adolescentes tem a doença controlada (83,3%) e, dos que têm necessidade de medicação diária, 92% cumprem a terapêutica prescrita. Não há qualquer adolescente seguido em consulta de Psicologia por inadaptação à

sua doença crónica. **Discussão:** Apesar de se tratar de uma pequena amostra, este trabalho vem permitir ter uma ideia do impacto da asma na qualidade de vida dos adolescentes da consulta de pediatria do nosso Hospital. Verifica-se que, na maior parte dos casos, a asma está bem controlada, com rara necessidade de assistência hospitalar, do que resulta obviamente a pouca influência atribuída pelos jovens na sua qualidade de vida diária, apesar de 25% sentir-se ocasionalmente triste ou ter vergonha de falar na sua doença com os colegas.

**Palavras-chave:** asma, adolescência

## PD243 - QUANDO A DOR NÃO É TRAUMÁTICA

Joana Oliveira<sup>1</sup>; Victor Miranda<sup>1</sup>; Conceição Freitas<sup>1</sup>; Rute Gonçalves<sup>1</sup>; Rui Vasconcelos<sup>1</sup>  
1- Hospital Dr. Nélio Mendonça

A distrofia simpático-reflexa é uma doença rara e sub-diagnosticada na infância/adolescência. Clinicamente apresenta-se por dor persistente em um ou mais membros, geralmente desproporcional ao evento desencadeante, muitas vezes associada a características de dor neuropática (queimadura, disestesia, parestesia, alodínia, hiperalgesia) e sinais clínicos de disfunção autonómica (cianose, edema, frio, alteração da coloração e da sudorese), sem lesão nervosa evidente. A etiopatogenia da doença ainda não é completamente conhecida, no entanto, alguns autores apontam para um mecanismo neuronal reflexo, após um evento traumático que leva à percepção anormal da dor e a uma actividade simpática eferente exacerbada. Os autores apresentam o caso clínico de uma adolescente de 11 anos que, na sequência de queda da própria altura, apresentou quadro caracterizado por dor no membro inferior direito com claudicação da marcha, associada a palidez, cianose, hipotermia e edema do membro. O diagnóstico foi baseado em elementos de ordem clínica, uma vez que os meios complementares de diagnóstico excluíram outro tipo de patologia orgânica. A distrofia simpático-reflexa deve ser incluída no diagnóstico diferencial de dor nos membros, para que se estabeleça o diagnóstico precocemente evitando-se assim compromisso funcional a médio e a longo prazo.

**Palavras-chave:** Distrofia de Sudeck, Algodistrofia, Síndrome de dor complexa regional tipo I.

## PD244 - O ATENDIMENTO DOS ADOLESCENTES EM SERVIÇOS DE SAÚDE: TÊM A PALAVRA OS JOVENS

Graça Vinagre<sup>1</sup>; Luisa Barros<sup>2</sup>

1- Escola Superior de Enfermagem de Lisboa (ESEL); 2- Faculdade de Psicologia da Universidade de Lisboa

As mudanças político-sociais e culturais nas sociedades actuais impõem aos jovens novas realidades e desafios que poderão potenciar o risco nas suas trajectórias de vida, ao qual os profissionais de saúde não podem ficar alheios. Os dados disponíveis apontam para uma procura dos serviços de saúde pelos adolescentes inferior ao considerado desejável pelos profissionais, particularmente em situações de prevenção da doença e promoção e manutenção da saúde e bem-estar. Facto relevante pelas ameaças associadas aos comportamentos de risco desta etapa da vida, pelas actuais instabilidades sociais e pelo facto dos hábitos de saúde e os padrões de utilização dos serviços terem tendência a manter-se na idade adulta. Reafirmando as ideias de alguns autores, sabe-se pouco sobre as opiniões e preferências dos adolescentes em relação ao atendimento em serviços de saúde e as políticas e os programas baseados apenas nas ideias dos adultos, sobre como devem ser os cuidados aos jovens, têm uma eficácia bastante reduzida. Reconhecendo a importância das ideias dos jovens e acreditando no seu contributo para a mudança dos olhares e das práticas dos profissionais, com este estudo pretende-se explorar e analisar as perspectivas dos adolescentes sobre os serviços e os profissionais de saúde no âmbito dos cuidados de saúde. Em particular, e numa primeira fase, propomo-nos conhecer os seus pensamentos, sentimentos, preferências e avaliação subjectiva das suas experiências de atendimento em serviços de saúde. Trata-se de um estudo misto, integrando metodologias de natureza qualitativa e quantitativa. Nesta primeira fase, de natureza exploratória e qualitativa, apresentam-se os dados obtidos através de grupos focais "focus group" e grupos nominais "nominal group technique" realizados em escolas públicas de Lisboa, onde participaram 64 adolescentes com idades entre os 13 e 17 anos. Os dados, submetidos a análise de conteúdo, espelham as ideias e sentires dos adolescentes, realçando-se algumas preferências relativas às condições dos serviços e às atitudes dos profissionais de saúde no atendimento, que permitiram identificar indicadores relevantes para a construção de um questionário, actualmente em fase de pré teste, que irá ser aplicado a uma amostra mais alargada. Espera-se que os resultados do estudo mais vasto contribuam para informar mudanças nas políticas de saúde e nas

práticas dos profissionais, que se pretendem mais ajustadas às necessidades e preferências dos adolescentes.

**Palavras-chave:** Adolescentes, Atendimento, Serviços de Saúde, Profissionais

## PD245 - TUMOR NEUROECTODÉRMICO PRIMITIVO PERIFÉRICO INTRACRANIANO (PNET)

Liliana Abreu<sup>1</sup>; Carla Garcez<sup>2</sup>; José A. Moreira-Costa<sup>3</sup>; Henedina Antunes<sup>4</sup>

1- Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2- 1Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 3- Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Braga; 4- Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS) da Universidade do Minho, Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho, Laboratório Associado ICVS/ 3B's, Braga/ Guimarães

**Introdução:** Os PNET são neoplasias de origem embrionária, pouco comuns (5% dos tumores embrionários do SNC) que ocorrem tipicamente em idade pediátrica. Recentemente foram divididos em centrais (cPNET) ou periféricos (pPNET) com base na sua origem no SNC ou tecidos moles/ osso, respectivamente. Os pPNET fazem parte da família dos Sarcomas de Ewing, são tumores raros, com pico de incidência na adolescência, cuja localização intracraniana é extremamente incomum. **Caso Clínico:** Adolescente, 17 anos, sexo feminino, antecedentes de internamento (Fevereiro 2011) por hemorragia parietal direita espontânea com hematoma subdural associado. Estudo imagiológico (TAC-CE, angio-RMN e angiografia cerebral) excluiu MAV. Alta após tratamento conservador, com boa evolução clínica e reabsorção parcial da hemorragia. Reinternada em Abril 2011, por cefaleias intensas de início súbito, predomínio temporal, associadas a vômitos de repetição. Exame objectivo com edema parcial das papilas e hemianopsia homónima esquerda (HHE). Sem outros défices. TAC-CE com hemorragia parietal direita com efeito de massa sobre o ventrículo lateral. Efectuado angio-TAC, RMN cerebral e angiografia. Colocada hipótese de fístula dural e tentada embolização, sem sucesso. Por persistência dos sintomas e evolução atípica da hemorragia, decidida abordagem por craniotomia parietal direita e exérese alargada de lesão mole, não sangrante, branco-nacarada, extra-axial, com extensão por um sulco. A anatomopatologia revelou-se compatível com pPNET supratentorial com diferenciação neuronal (células pequenas, rosetas de Homer Wright, expressão intensa de NSE e CD99). Estudo do neuroeixo por RMN, negativo. À data de alta mantinha HHE, sem outros défices. Reinternada 20 dias depois, para cirurgia electiva, com exérese macroscópica total da lesão. Pós-operatório sem intercorrências. Citológico do LCR negativo para células neoplásicas. Iniciou quimioterapia (QT) e radioterapia (RT) concomitantes, seguidas de QT. **Discussão:** A diferenciação entre cPNET e pPNET é essencial pelo seu comportamento distinto. Os pPNET raramente metastatizam e têm melhor prognóstico, apesar do alto risco de recidiva. Nos últimos anos, com a biologia molecular, tornou-se possível identificar os pPNET pela sua imunoreactividade para CD99 e presença da translocação patognomónica t(11;22)(q24;q12). Em apenas 1, dos 21 casos publicados encontrados, de pPNET intracranianos em idade pediátrica, a hemorragia intracraniana foi a forma de apresentação.

**Palavras-chave:** PNET intracraniano; hemorragia intracraniana

## PD246 - ALARGAMENTO DA IDADE PEDIÁTRICA NO INTERNAMENTO: BALANÇO DE UM HOSPITAL DE NÍVEL II

Silvia Neto<sup>1</sup>; Cláudia Arriaga<sup>1</sup>; Ester Pereira<sup>1</sup>; Pascoal Moleiro<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar de Leiria-Pombal, EPE

**Introdução:** No ano de 2010, foi legislado o alargamento da idade pediátrica de atendimento até aos 17 anos e 364 dias. No Serviço de Pediatria o processo decorreu entre 2007 e 2009. Num estudo anterior (em 2005), estimou-se que a capacidade de internamento teria de aumentar 16%, correspondendo 34% a adolescentes, o que permitiu programar e criar condições físicas, técnicas e humanas para o acompanhamento dos mesmos em ambiente pediátrico. **Objectivo:** Avaliar o impacto do alargamento da idade pediátrica na enfermaria de Pediatria (EP) e comparar com as necessidades de saúde previstas. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo, relativo aos internamentos dos adolescentes (idade [10; 18[ anos) na EP, entre 2005 e 2010. **Resultados:** Em média o número de internamentos na EP no período em estudo foi de 1303/ano, dos quais 26% adolescentes. Nos anos 2005 e 2006, antes do início do alargamento da idade pediátrica, em média, 22% eram adolescentes e destes, 97% com idade entre os 10 e 14 anos. Comparativamente, nos anos 2009 e 2010, após conclusão do processo, em média, 29% eram adolescentes, 68% com idade entre os 10 e 14 anos. Não se observou diferença significativa na patologia entre os grupos

etários dos 10 aos 14 e dos 15 aos 17 anos. Entre 2005 e 2010, ocorreu um incremento de 37% no número de adolescentes internados, apesar da diminuição de 7% no número total de internamentos, à custa das crianças e dos adolescentes com idade entre os 10 e 14 anos. **Conclusões:** Contrariamente ao esperado, o número total de internamentos diminuiu. No entanto, verificou-se um aumento de 37% relativo aos adolescentes. Após o alargamento da idade pediátrica até aos 17 anos e 364 dias, os adolescentes passaram a constituir 29% dos internamentos, inferior aos 34% que havia sido previsto.

**Palavras-chave:** Internamento, Adolescentes, Idade pediátrica

## PD247 - ALARGAMENTO DA IDADE DE ATENDIMENTO A ADOLESCENTES DOS 15 AOS 17 ANOS NA UNIDADE DE URGÊNCIA PEDIÁTRICA – O PRIMEIRO MÊS DE UMA NOVA EXPERIÊNCIA

Virgínia Machado<sup>1</sup>; Hugo Pereira<sup>2</sup>; Isabel Periquito<sup>1</sup>; Cláudio D'Elia<sup>1</sup>

1- Hospital de São Bernardo; 2- UCP Quinta do Anjo

**Introdução:** Na Unidade de Urgência Pediátrica (UUP) do Hospital de São Bernardo, foi possível instituir a medida de alargamento da idade de atendimento a adolescentes dos 15 aos 17 anos e 364 dias, no início do mês de Julho de 2011. Até essa altura, apenas os adolescentes com idade até aos 14 anos e 364 dias eram atendidos na UUP. **Objectivo:** Este estudo tem como objectivo analisar e caracterizar as situações de recurso à UUP por adolescentes com idades entre os 15 e os 17 anos e determinar o impacto que o alargamento do atendimento na UUP a esta faixa etária terá no movimento assistencial deste serviço. **População e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos adolescentes entre os 15 e os 17 anos de idade que recorreram à UUP no primeiro mês após a instituição desta medida. **Resultados:** Registraram-se 78 admissões com ligeiro predomínio do sexo masculino (57,6%) e uma distribuição equitativa por idades, sendo a idade média de 15,9 anos. A maioria dos adolescentes (84,8%) não apresentava antecedentes pessoais patológicos de relevância. A afliência por parte destes adolescentes à UUP correspondeu a 5% do movimento assistencial deste sector no período de análise. As patologias mais frequentes de recurso à UUP foram a gastroenterológica (21,8%) e a traumatológica (21,8%), seguidas pela respiratória (15,4%) e pela psiquiátrica (11,5%). Uma percentagem significativa (10,3%) de adolescentes recorreu por queixas para as quais não foi possível encontrar causa etiológica. Do total de 78 admissões na UUP resultaram 6 internamentos (7,7%) e 2 transferências para outro hospital (2,6%), tendo todos os restantes adolescentes (92,7%) alta para o domicílio. **Conclusões:** Verifica-se, por parte deste grupo etário, e comparativamente à faixa etária inferior, a existência de um maior número de atendimentos por causa traumatológica, psiquiátrica e devido a intoxicações exógenas. De acordo com os dados da literatura, também neste estudo as perturbações psicogénicas/somatiformes foram um diagnóstico frequente neste grupo etário. Apesar de uma amostra de dimensões reduzidas e de um período curto de análise, este estudo permite prever que o alargamento da idade de atendimento a estes adolescentes vai condicionar um aumento no movimento global da UUP e obrigar a uma reorganização de recursos para adaptação do ambiente pediátrico às necessidades específicas destes adolescentes.

**Palavras-chave:** Adolescentes; unidade de urgência pediátrica

## PD248 - QUE ADOLESCENTES INTERNAMOS?

Marta Correia<sup>1</sup>; Inês Silva<sup>1</sup>; Catarina Carrusca<sup>1</sup>; Helena Sousa<sup>1</sup>; Florbela Cunha<sup>1</sup>

1- Hospital Vila Franca de Xira

**Introdução:** O alargamento da idade pediátrica até aos 18 anos condicionou uma reorganização dos serviços, de forma a responder às especificidades deste grupo, quer em termos de patologias quer nas formas de abordagem. **Objectivos:** Analisar os internamentos de adolescentes nos diferentes serviços de um Hospital de nível II. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos dos doentes com idade entre os 14 e os 18 anos durante o ano de 2010. Análise estatística através do programa MSEXcel2007\*. **Resultados:** Verificaram-se 155 internamentos (1% do total anual), sendo de causa médica 60 (38,7%), obstétrica 54 (34,19%) e cirúrgica/ortopédica 41 (26,45%). Nestes últimos, as patologias mais frequentes foram a Apendicite Aguda (17) e as fracturas ósseas (11). Nos internamentos por causa médica, a mediana de idades foi 15 anos, correspondendo 40 ao sexo feminino (66,7%). A maioria (60%) era previamente saudável. Os motivos de internamento mais frequentes foram queixas inespecíficas como os vômitos (21), a febre (19) e a dor abdominal (12). Os principais diagnósticos foram Pielonefrite Aguda, com 6 episódios (9,8%), Anemia grave com 4 (6,6%) e patologias gastrointestinais: Acalásia, Gastrite Aguda, Gastroenterite e Úlcera

Duodenal, cada uma com 3 episódios. Dos casos de intoxicações (benzodiazepinas (2) e paracetamol (1)), 2 corresponderam a tentativas de suicídio. De referir ainda os diagnósticos de novo de Artrite Idiopática Juvenil (2) e Lúpus Eritematoso Sistémico (1). O tempo médio de internamento foi de 4 dias (mediana 3, máx 15) e a maioria deu-se nos meses de Março a Agosto (63,3%). Não houve nenhum óbito. **Conclusão:** Os internamentos na faixa etária analisada corresponderam a uma pequena percentagem do total. A maioria eram jovens previamente saudáveis, o que poderá reflectir o seguimento habitual de doentes crónicos em centros de referência. A gravidez foi, por si só, a causa de internamento mais frequente, aspecto que alerta para a baixa eficácia das medidas de prevenção. As patologias médicas incluíram alguns casos inaugurais de doenças reumatológicas, de apresentação frequente nestas idades. Os casos de intoxicação estiveram na sua maioria associados a ideação suicida. A formação dos Pediatras vocacionada para a área da Adolescência, nomeadamente a nível do internato da especialidade, é importante, devendo ser complementada por uma abordagem multi-disciplinar que inclua profissionais de Saúde Mental.

**Palavras-chave:** adolescentes, internamento

## PD249 - “AFINAL NÃO ERA SÓ CANSAÇO...”

Catarina Resende<sup>1</sup>; Ricardo Araujo<sup>1</sup>; Alzira Ferrão<sup>2</sup>

1- Hospital São Teotónio Viseu; 2- Hospital de São Teotónio Viseu

**Introdução:** A Hepatite Auto-imune (HAI) é uma hepatopatia de etiologia desconhecida, caracterizada por hipergamaglobulinemia, presença de auto-anticorpos circulantes e alterações inflamatórias na histologia hepática. Tem uma expressão clínica heterogénea, varia de formas assintomáticas a quadros clínicos exuberantes. **Caso Clínico:** Adolescente de 16 anos, sexo feminino, previamente saudável, sem antecedentes de relevo. Em análises de rotina efectuadas para ingressar na corporação de Bombeiros detectada elevação das transaminases, motivo pelo qual é enviada ao SU. Quando questionada refere apenas um quadro de fadiga e astenia com cerca de 6 meses de evolução, nunca valorizado. Referência a consumo de produtos de ervanária para tentar emagrecer, sem outros consumos. À admissão com palidez cutânea e à palpação abdominal discreta hepatoesplenomegalia, sem outras alterações ao exame objectivo. Estudo analítico com anemia microcítica (9,4g/dL) e aumento das transaminases (ALT 254 U/L e AST 155 U/L), restantes parâmetros normais. Pedida ecografia abdominal que revelou “fígado com sinais claros de hepatopatia com padrão micronodular difuso; hipertrofia do lobo esquerdo e caudado; limites e bordos bosselados e irregulares apontando para fenómenos fibróticos marcados; moderada esplenomegalia”. Colocada a hipótese de hepatopatia de causa a esclarecer (Vírica, Medicamentosa, Auto-imune, outra) é orientada para a consulta de adolescência para progressão do estudo. Do estudo efectuado salienta-se: Hiperglobulinemia (IgG 2609mg/dL), ANAs positivos (1/2560), Necleosomas, anticorpo antiactina e anti-RO positivos. Perante a hipótese de Hepatite auto-imune tipo 1 é pedida a colaboração de Gastroenterologia e internada para realização de biópsia hepática. O estudo histopatológico confirmou o diagnóstico de Hepatite Auto-Imune com marcada fibrose septal. Inicia terapêutica com Prednisolona e Azatioprina com melhoria clínica e analítica. Última avaliação assintomática, sem anemia e com discreta elevação das transaminases. **Discussão:** O diagnóstico de HAI baseia-se no quadro clínico, dados bioquímicos, detecção de auto-anticorpos, achados histológicos e exclusão de outras causas de hepatopatia. No nosso caso clínico, a sutileza das manifestações clínicas tornaram o diagnóstico um achado apesar da existência de marcada fibrose hepática. É importante enfatizar que queixas inespecíficas nos adolescentes nem sempre são psicossomáticas, é essencial excluir patologia orgânica.

**Palavras-chave:** Hepatite autoimune, Elevação das transaminases, Auto-anticorpos, Fibrose Hepática

## PD250 - SINTOMAS COMUNS - DIAGNÓSTICO RARO

Joana Dias<sup>1</sup>; Sêrgia Rocha<sup>2</sup>; Augusta Gonçalves<sup>1</sup>; Ana Antunes<sup>1</sup>; Teresa Pontes<sup>1</sup>; Susana Carvalho<sup>1</sup>; Henedina Antunes<sup>3</sup>

1- Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2- Serviço de Cardiologia, Hospital de Braga; 3- Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga, Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS) da Universidade do Minho, Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho, Laboratório Associado ICVS/ 3B's, Braga/ Guimarães

**Introdução:** A miopericardite é uma inflamação aguda do miocárdio e pericárdio rara e potencialmente fatal. A apresentação clínica pode variar desde uma dor torácica com características pleuríticas, passando pelo desenvolvimento de uma insuficiência cardíaca de instalação subaguda até à morte súbita. Em idade pediátrica, os sinais e sintomas podem não ser específicos do sistema cardiovascular levando ao diagnóstico inicial de sépsis ou pneumonia/asma.

**Descrição de caso:** Adolescente do sexo masculino, 17 anos, que recorre ao Serviço de Urgência por febre, dispneia e toracalgia retroesternal que agravava com a inspiração profunda. Medicado 5 dias antes da admissão com amoxicilina + ácido clavulânico por amigdalite e 2 dias antes da admissão com ceftriaxone por persistência de febre tendo ficado apirético no dia anterior ao internamento. Na admissão apresentava-se muito queixoso, hemodinamicamente estável, sem sinais de dificuldade respiratória, restante exame objectivo sem alterações. Estudo analítico: leucocitose com neutrofilia, proteína C reactiva de 122,4 mg/L (N: <0,3 mg/L), elevação das transaminases e creatinina-kinase (CK). Realizou radiografia torácica e ficou internado sob terapêutica com Ceftriaxone e Claritromicina com diagnóstico de infecção respiratória baixa. Nas primeiras horas de internamento, por agravamento da dor torácica, com irradiação para o ombro esquerdo, realizou ECG que revelou supradesnivelamento do segmento ST difuso com infradesnivelamento do segmento PR mais acentuado nas derivações inferiores e laterais. Analiticamente apresentava elevação da troponina I (máximo 0.26 ng/ml) e da CK- MB (máximo 62U/L). O ecocardiograma não revelou alterações da cinética segmentar ou presença de derrame pericárdico. Iniciou terapêutica com ácido acetil-salicílico e posteriormente, por persistência das queixas, associou-se a colchicina. O estudo etiológico complementar foi negativo. Apresentou evolução favorável, com normalização do ECG. Actualmente assintomático. **Discussão:** Em idades mais jovens a miopericardite apresenta-se frequentemente com sinais e sintomas comuns que podem levar ao diagnóstico de outras patologias. A suspeita clínica de miopericardite deve estar presente e, perante essa possibilidade, além da radiografia torácica, o ECG é uma ferramenta essencial para o diagnóstico atempado desta patologia rara e potencialmente fatal. Neste caso, dado a amigdalite aguda prévia tratada, o *Streptococcus pyogenes* é a etiologia mais provável.

**Palavras-chave:** diagnóstico diferencial, miopericardite, ECG

## PD251 - INTOXICAÇÕES MEDICAMENTOSAS VOLUNTÁRIAS NA ADOLESCÊNCIA: CASUÍSTICA DOS ÚLTIMOS 7 ANOS

Miguel Costa<sup>1</sup>; Susana Carvalho<sup>1</sup>; Henedina Antunes<sup>2</sup>; Ana Antunes<sup>1</sup>; Luísa Morais<sup>3</sup>; Virgínia Rocha<sup>3</sup>; Teresa Pontes<sup>1</sup>

1- Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2- Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS) da Universidade do Minho, Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho, Laboratório Associado ICVS/ 3B's, Braga/ Guimarães; 3- Serviço de Pedopsiquiatria, Hospital de Braga

**Introdução:** A intoxicação medicamentosa voluntária tem vindo a aumentar na adolescência. É a urgência pedopsiquiátrica mais frequente causando morbidade, hospitalização, e, por vezes, mortalidade. **Objectivos:** Caracterizar e identificar factores de risco relacionados com intoxicação voluntária na adolescência. **Métodos:** Estudo longitudinal descritivo (2004 a 2010) de uma população de Adolescentes admitida no Serviço de Urgência por intoxicação medicamentosa voluntária (n=34) através da consulta de processos clínicos. **Resultados:** Da população estudada, 82% era do sexo feminino com mediana de idade de 14 anos (mínimo (mín): 11 e máximo (máx): 16 anos). A maioria era de classe sócio-económica baixa (80%: Graffar 4 e 5). Antecedentes de doença psiquiátrica em 29% dos adolescentes, predominando a depressão (50%) e o distúrbio da ansiedade (30%). Em 3 casos (9%) havia antecedente de internamento psiquiátrico por depressão e 15% dos doentes estava medicado com psicotrópico. A mediana de tempo entre a ingestão do fármaco e a vinda à urgência foi de 2 horas (h) (mín: 30 minutos e máx: 6 h), em média foram ingeridos 14 comprimidos (mín de 1 e máx de 40) e em 56% das vezes houve ingestão de mais que um tipo de fármaco. Esta ocorreu, na maioria dos casos, em contexto de conflito familiar (49%) ou com o namorado(a) (29%). Os tóxicos mais utilizados foram: benzodiazepinas (29%); antidepressivos (21%); AINE's: (18%) e paracetamol (9%). O fármaco utilizado era habitualmente medicação parental (44%) ou do adolescente (38%). A intoxicação ocorreu no domicílio em 82% e na escola em 15% dos casos. Na maioria das vezes houve pedido de ajuda (62%) e sintomatologia associada (59%). O sintoma mais frequente foi a sonolência (80%). As atitudes terapêuticas mais frequentes foram a lavagem gástrica, o carvão activado e a fluidoterapia endovenosa. O internamento teve uma duração habitual com mediana de 14 h (mín de 3 e máx de 72 h) e não ocorreram óbitos. Foram avaliados por pedopsiquiatria 94% dos adolescentes e em 47% destes foi diagnosticada depressão. Houve recidiva em 30% dos doentes e neste grupo em média ocorreram 2 recidivas por doente (máx de 4). **Conclusão:** Este é um acto habitualmente impulsivo, realizado num contexto de conflito e que é mais frequente no sexo feminino e em adolescentes de meio sócio-económico desfavorecido e com patologia depressiva. De realçar o número relativamente elevado de casos em que não houve pedido de ajuda e em que ocorreu recidiva do comportamento.

**Palavras-chave:** Adolescência; intoxicação medicamentosa voluntária; depressão.



## PD252 - NOVAS IDADES...NOVAS DOENÇAS...NOVOS DESAFIOS...

Elsa Teixeira<sup>1</sup>; Andreia Dias<sup>2</sup>; Georgina Monteiro<sup>1</sup>; Elisabete Santos<sup>1</sup>; Gabriela Laranjo<sup>1</sup>; Cristina Faria<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 2- Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** A adolescência é uma fase de crescimento e desenvolvimento marcada por profundas mudanças. A extensão progressiva do atendimento nos Serviços de Pediatria até aos 18 anos, confrontou os profissionais de saúde com a patologia própria desta faixa etária. A melhor caracterização desta nova realidade irá permitir ao clínico antecipar factores de risco e abordar correctamente esta “nova população pediátrica”. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos adolescentes (idade  $\geq$  10A) internados no Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Tondela-Viseu no período de 2006 a 2010. Variáveis extraídas da base de dados do internamento. Analisados os dados referentes ao número total de internamentos, distribuição por grupo etário e sexo, principais diagnósticos e duração de internamento. **Objectivo:** Caracterizar os internamentos dos adolescentes num Serviço de Pediatria. **Resultados:** No período referido foram internados 2515 adolescentes, 53,4% do sexo masculino, com 13,9 anos de idade média. Destes, 1226 (48,8%) tinham idade entre 10 a 13 anos, 1027 (40,8%) entre 14 a 16 anos e 262 (10,4%) igual ou superior a 17 anos. Do total de internamentos, 42,0% foram do foro médico e 58,0% do foro cirúrgico. A duração média de internamento foi de 6,0 dias nos internamentos médicos e 4,2 dias nos cirúrgicos. As principais patologias médicas foram de etiologia infecciosa (32,6%), psiquiátrica (18,9%) e gastroenterológica (12,4%). O maior número de internamentos por patologia infecciosa e gastroenterológica, verificou-se em idades inferiores a 17 anos (87,0% em ambas). Relativamente às causas psiquiátricas, o maior número de admissões foi entre os 14-16 anos (62,0%), destacando-se a intoxicação medicamentosa, anorexia nervosa e a depressão. Na análise da evolução das principais patologias médicas por ano, verificou-se uma diminuição progressiva da patologia infecciosa, com pico mínimo em 2010 e aumento da patologia psiquiátrica desde 2007, com pico máximo em 2010. Registou-se 1 óbito em doente com patologia crónica por hemorragia pulmonar. **Conclusão:** O alargamento da idade de atendimento nos serviços de Pediatria, aliado às transformações económicas, sociais e culturais da última década, condicionaram alterações nos motivos de internamento em idade pediátrica. O aumento da patologia do foro psiquiátrico, com maior frequência entre os 14-16 anos, representa um novo desafio para o Pediatra, quer pelo seu difícil diagnóstico, quer pelo seu impacto ao nível da saúde pública.

**Palavras-chave:** adolescentes; principais patologias

## PD253 - PNEUMONIA E DERRAME PLEURAL COMPLICADO EM ADOLESCENTES – A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Susana Santos<sup>1</sup>; Inês Madureira<sup>1</sup>; Maria do Carmo Pinto<sup>1</sup>

1- Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** O derrame pleural é a complicação mais frequente de pneumonia bacteriana. O aumento da incidência inverso ao número de pneumonias, deve-se ao incremento da resistência aos antibióticos e ao processo de selecção de serótipos mais agressivos a *Streptococcus pneumoniae* consequente à crescente taxa vacinal para este agente. **Caso 1:** Adolescente, 13 anos, feminino, saudável, sem vacinas extra-programa, recorre ao SU por febre alta, tosse seca e toracalgia esquerda. Apresentava tiragem intercostal, respiração superficial e diminuição do murmúrio no 1/3 inferior do hemitórax esquerdo. A ecografia torácica revelou derrame pleural esquerdo com múltiplos septos. Fez penicilina e vancomicina e.v 23 dias e desbridamento pleural via toracoscopia em D3. Culturas de sangue e líquido pleural foram negativas; prova de Mantoux anérgica. Apirética em D18, tendo alta em D23, estável e medicada cefuroxime 7 dias. **Caso 2:** Adolescente, 17 anos, masculino, saudável, sem vacinas extra-programa, recorre ao SU por febre alta, tosse produtiva, toracalgia esquerda e dispneia. À observação polipneumo com macez à percussão, diminuição das vibrações vocais e do murmúrio vesicular no hemitórax esquerdo. A TC torácica revelou derrame pleural localizado esquerdo. Em D1 fez desbridamento pleural via toracoscopia e iniciou penicilina e.v até 21 dias. Bioquímica do líquido pleural compatível com empiema, exame cultural - *Streptococcus pneumoniae* serótipo 1 sensível à penicilina e hemocultura estéril. A evolução clínica foi lenta, com apirexia em D10. Alta clinicamente bem medicado com amoxicilina 10 dias. **Comentários:** Descrevem-se dois casos clínicos de derrame pleural em adolescentes saudáveis, não vacinados para o *Streptococcus pneumoniae*. No primeiro caso o atraso no desbridamento pleural motivou uma resolução lenta do processo infeccioso, com persistência da febre durante um longo período de

tempo. De salientar que num dos casos foi possível o isolamento do *Streptococcus pneumoniae*, que é um agente pouco frequente nesta idade. Tiveram ambos evolução clínica lenta e difícil mas com boa evolução final. Embora não muito frequente em adolescentes, é importante considerar esta possível evolução. O diagnóstico e terapêutica adequada, em tempo oportuno permitem melhorar o prognóstico nestas situações.

**Palavras-chave:** adolescência, pneumonia, derrame pleural

## PD254 - ARTRITE SÉPTICA EM ADOLESCENTES DESPORTISTAS: NOVOS DESAFIOS EM PEDIATRIA

Cármen Silva<sup>1</sup>; Mariana Rodrigues<sup>1</sup>; Joana Rodrigues<sup>1</sup>; Teresa Oliveira<sup>1</sup>; Susana Tavares<sup>1</sup>; Cristina Rocha<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga

**Introdução:** As infecções osteoarticulares envolvendo a sínfise púbica e a articulação sacroilíaca são extremamente raras. A apresentação clínica é frequentemente inespecífica podendo mimetizar numerosas etiologias mais comuns. Os principais factores de risco incluem o uso de drogas endovenosas e o traumatismo, ainda que numa elevada percentagem de casos não se identifiquem factores predisponentes. **Caso 1:** Um jovem saudável de 17 anos, futebolista, apresentou-se com história de 5 dias de febre, claudicação, disúria e dor supra-púbica. Apresentava mau estado geral, dor na palpação púbica/supra-púbica e na rotação interna da anca, e pequena laceração no tornozelo. Analiticamente, com marcadores inflamatórios elevados e sedimento urinário normal. A RMN mostrou artrite séptica da sínfise púbica com vários abscessos adjacentes. Um sopro de novo levou à identificação de endocardite da válvula tricúspide, confirmada por ecocardiograma transesofágico. As hemoculturas seriadas foram positivas para *S. aureus* meticilino-sensível. Foi tratado com sucesso com 6 semanas de flucloxacilina e cefotaxima EV, seguido de flucloxacilina PO durante 2 semanas. **Caso 2:** Uma adolescente previamente saudável de 13 anos, ginasta, recorreu ao Serviço de Urgência por dor lombar inferior e nagueira à direita iniciada após traumatismo sacrococcígeo ocorrido uma semana antes; nos últimos 3 dias com impotência funcional progressiva e febre elevada. À admissão apresentava-se muito queixosa e incapaz de deambular; palpação abdominal profunda com dor referida à região lombar direita e manobras sacroilíacas positivas à direita. Analiticamente, com marcadores inflamatórios elevados e sedimento urinário com alterações inespecíficas, com urocultura negativa. A RMN mostrou sacroileite infecciosa e vários abscessos pélvicos. Não foi isolado agente etiológico. Foi tratada com flucloxacilina e cefotaxima EV durante 6 semanas, com óptima evolução. **Discussão:** O traumatismo articular crónico ou agudo é uma causa de inflamação local, que predispõe à localização de bacteriemia de outra forma transitória. Ambos os casos descritos referem-se a artrite séptica complicada com abcedação pélvica, em adolescentes saudáveis e sujeitos a treino físico intensivo. Salienta-se a importância de um alto índice de suspeição clínica nestas patologias, que de outra forma poderão ser tardiamente diagnosticadas. O início precoce de tratamento foi fundamental para o bom prognóstico vital e funcional destes doentes.

**Palavras-chave:** Traumatismo, artrite séptica.

## PD255 - PERTURBAÇÃO DE HIPERACTIVIDADE COM DÉFICE DE ATENÇÃO – CASUÍSTICA DA UNIDADE DE ADOLESCENTES DO HOSPITAL DE SANTA MARIA

Ana Cristina Aveiro<sup>1</sup>; Joana Monteiro<sup>2</sup>; Helena Fonseca<sup>3</sup>; Pedro Dias Ferreira<sup>3</sup>

1- Hospital Central do Funchal; 2- Hospital de Santa Maria da Feira; 3- Unidade de Adolescentes - Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado

**Introdução:** Muitos casos de Perturbação de Hiperactividade com Déficit de Atenção (PHDA) apenas são diagnosticados durante a adolescência, altura em que os desafios académicos e maturacionais aumentam. Tem-se revelado uma das perturbações mais frequentes na prática clínica de Medicina da Adolescência. Os autores apresentam a casuística da PHDA de uma Unidade de Adolescentes de um Hospital de referência. **Objectivos:** Caracterizar a população de adolescentes com PHDA em seguimento na Unidade de Adolescentes do Hospital de Santa Maria (HSM), incluindo a sua história familiar e percurso escolar. Descrever as comorbilidades, intervenções terapêuticas instituídas e evolução. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo dos adolescentes com o diagnóstico de PHDA em seguimento na Unidade de Adolescentes do HSM, através da consulta de processos clínicos. **Resultados:** Foram identificados 67 adolescentes com PHDA e eliminados 8 por dados insuficientes, com um total de 59 casos. Setenta e oito por cento são do sexo masculino. O subtipo de

PHDA mais prevalente é o misto (43%) seguido do subtipo desatento (42%). Mais de metade (58%) dos adolescentes tem pelo menos uma co-morbilidade e 17% mais de uma. As co-morbilidades mais prevalentes são a perturbação de oposição e de ansiedade. Verificou-se que 57% dos adolescentes tem pelo menos um progenitor com sintomas de desatenção e/ou hiperactividade, 39% tem pais separados ou algum tipo de disfunção psicossocial e 12% um dos pais com sintomatologia depressiva. Em 70% dos casos há história de, pelo menos, uma retenção escolar. Apenas 3 adolescentes não se encontram medicados com metilfenidato (por efeitos secundários persistentes ou contra-indicação), fazendo dois destes apenas intervenção psicoterapêutica. Setenta e três por cento dos adolescentes têm acompanhamento psicoterapêutico, 56% na própria Unidade (com critérios de selecção individualizados) e os restantes 17% no exterior. Doze por cento dos doentes são controlados apenas com terapêutica farmacológica. Verificou-se sucesso terapêutico, pelo menos parcial, em 95% dos casos. **Conclusão:** Num hospital de última linha, com uma população de doentes muito seleccionada e onde os dados da literatura não são totalmente extrapoláveis, estudos desta natureza revelam-se importantes sobretudo para conhecer a epidemiologia da população referenciada, análise retrospectiva das intervenções implementadas e da evolução.

**Palavras-chave:** Adolescência, Hiperactividade, Défice de atenção, Casuística

## PD256 - FENDAS LÁBIO-PALATINAS E MALFORMAÇÕES ASSOCIADAS EM ADOLESCENTES

Tânia Martins<sup>1</sup>; Cláudia Aguiar<sup>1</sup>; Ana Raquel Silva<sup>2</sup>; Inês Alves<sup>1</sup>; Alda Mira Coelho<sup>3</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG-MC do Centro Hospitalar de São João, E.P.E. Porto; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica, Centro Hospitalar de São João, E.P.E. Porto; 3- Pedopsiquiatria, Centro Hospitalar São João, E.P.E. Porto

**Introdução:** As fendas lábio-palatinas (FLP) são a malformação crânio-facial mais comum, cerca de 1:750 nados vivos. Podem ocorrer isoladamente ou em associação a outras malformações congénitas ou síndromes. **Objectivo:** Avaliar a prevalência de malformações associadas em população adolescente com FLP. **Método:** Estudo retrospectivo em população adolescente com FLP, seguida pelo Grupo Transdisciplinar de FLP do Hospital São João-Porto, entre Janeiro de 1993 e Dezembro de 2006; prospectivo até Junho de 2011. Estatística descritiva através do programa Microsoft Excel. **Resultados:** Dos 437 doentes seguidos pelo grupo, 138 (31,6%) são adolescentes, sendo 59,4% do sexo masculino. Os tipos de fendas mais frequentes neste grupo são as III e II com 40,6% e 38,4% respectivamente, seguidas das tipo I com 21,3%, segundo a classificação de Spina. Doze adolescentes (8,7%) têm diagnóstico pré-natal e 20,3% história familiar positiva de FLP. Deste grupo 50,7% têm malformações congénitas associadas e 14,5% correspondem a síndromes reconhecíveis, sendo a S. de Pierre-Robin a mais comum (n=9), seguido da S. Linha média (n=3) e S. de Van der Woude (n=2). As malformações associadas mais frequentes são as Faciais 17,4%, seguidas pelas Oculares 13,8%, Nefro-urológicas 9,4%, Crânio-encefálicas 8,7%, Cardíacas 8,7% e finalmente as Digestivas 3,6%. De realçar ainda casos de atraso do desenvolvimento psico-motor 7,2%, hérnias inguinais 5,1% e surdez 4,3%. **Conclusão:** Apesar da incidência e tipo de malformações associadas às FLP variar nos diferentes estudos, neste estudo registou-se uma alta prevalência de malformações associadas, superior às séries publicadas. De realçar que estes adolescentes são submetidos a diversas intervenções cirúrgicas devido à FLP, e às malformações congénitas associadas, o que lhes acarreta problemas de absentismo e de auto estima. Salienta-se a importância do rastreio e do registo em bases de dados, para a adequada orientação e seguimento destes doentes, compreensão da etiologia e mesmo classificação de novas síndromes. **Palavras-chave:** Fendas lábio-palatina; malformações associadas.

## PD257 - EVENTRAÇÃO DIAFRAGMÁTICA RECORRENTE

Lara Lourenço<sup>1</sup>; João Barreira<sup>1</sup>; Teresa Nunes<sup>1</sup>; Tiago Coelho<sup>2</sup>; Jorge Correia Pinto<sup>2</sup>; Susana Pissarra<sup>3</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Centro Hospitalar São João, E.P.E.; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica, UAG da Mulher e da Criança, Centro Hospitalar São João, E.P.E.; 3- Serviço de Cuidados Intensivos Neonatais, UAG - Mulher e da Criança, Centro Hospitalar São João, E.P.E.

A eventração diafragmática ocorre quando todo ou parte do músculo diafragmático é substituído por tecido fibroelástico. O diafragma mantém a sua continuidade, mas a parte enfraquecida desloca-se para o tórax, podendo comprometer a função respiratória. O movimento diafragmático durante a respiração é mínimo ou paradoxal, subindo com a inspiração e descendo com a expiração. **Caso Clínico:** Criança do sexo masculino, com 5 anos de idade. Antecedentes

gestacionais irrelevantes, excepto por diabetes gestacional. No período neonatal apresentou taquipneia persistente sem necessidade de oxigénio suplementar, com radiografias torácicas seriadas, mostrando elevação da hem cúpula diafragmática esquerda. Foi colocada a hipótese diagnóstica de eventração diafragmática que não foi confirmada por TAC torácico. Aos 2 meses de idade, teve dois episódios de ALTE, altura em que se constatou refluxo gastro-esofágico grau V e foi submetido a funduplicatura de Nissen. Pela persistência da taquipneia foi excluída patologia cardíaca e pela má progressão estatura-ponderal foram instituídos suplementos dietéticos sem repercussão no ganho ponderal. Aos 4 meses foi realizada fluoroscopia que mostrou parésia do hemidiafragma esquerdo, com normal mobilidade do direito. Foi submetido a correcção da eventração diafragmática esquerda por laparoscopia. No pós-operatório, no contexto de infecção respiratória, foi detectada uma hipodensidade persistente na base direita. Esta foi esclarecida por RMN que mostrou volumosa formação herniária do hiato esofágico, a ocupar o terço inferior do hemitórax direito, do tipo para-esofágico. Foi submetido a nova intervenção cirúrgica com redução da hérnia. Não teve nova recorrência até à data. Este caso ilustra a dificuldade diagnóstica nas eventrações diafragmáticas sem um compromisso respiratório severo. A evolução com eventração à esquerda e seguida de uma volumosa hérnia para-esofágica por eventração à direita leva-nos a considerar tratar-se de um caso de eventração difusa.

**Palavras-chave:** Eventração, recorrente

## PD258 - MERALGIA PARESTHETICA UMA CAUSA RARA DE DOR CRÓNICA EM PEDIATRIA

Abrantes A.<sup>1</sup>; Rodrigues M.M.<sup>1</sup>; Azevedo A.<sup>1</sup>

1- Unidade Pluridisciplinar Assistencial Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado

**Introdução:** A Meralgia Paraesthetica (MP) é uma mononeuropatia sensitiva do nervo cutâneo femoral lateral (NCF). É rara, pode ser crónica e muito incapacitante. Estão descritas causas compressivas, traumáticas e metabólicas; em pediatria a causa idiopática é das mais comuns. O diagnóstico é clínico. Entre os exames a realizar em caso de dúvida encontram-se o bloqueio do nervo, a electromiografia do nervo e a avaliação imagiológica da coluna, bacia e cavidade abdominal. O tratamento é habitualmente conservador, com eventual recurso a técnicas de radiofrequência ou cirurgia descompressiva nos casos crónicos e de difícil controlo. **Descrição do Caso:** Criança de nove anos, género feminino, previamente saudável, com quadro súbito de infecção respiratória alta, de provável etiologia viral, associado a mialgia intensa na face ântero-lateral de ambas as coxas e incapacidade da marcha com fraca resposta à analgesia oral. Sem outras alterações neurológicas ou articulares, com força mantida e reflexos osteo-tendinosos normais. Não houve evidência laboratorial de miosite/rabdomiólise e a avaliação imagiológica da bacia, coluna e abdómen foram inocentes. A avaliação psicológica foi normal e o diagnóstico clínico foi de MP. O quadro clínico evoluiu favoravelmente ao longo de 2 meses, com recurso a fisioterapia, massagem local e analgesia oral. **Discussão:** A MP tem um quadro clínico típico, exclusivamente sensitivo, que afecta o território do NCF. A familiaridade com o quadro permitirá obviar exames complementares desnecessários e invasivos, evitar a atribuição precoce da dor a causa psicológica e melhorar a resposta ao tratamento, que é prejudicada pelo diagnóstico tardio. Este caso propõe-se ilustrar a existência e relevância desta entidade em Pediatria e evitar o subdiagnóstico.

**Palavras-chave:** Meralgia; Pediatria; NCF

## PD259 - TRANSFERÊNCIAS INTER-HOSPITALARES PEDIÁTRICAS – REALIDADE DO CHAA

Joana Macedo<sup>1</sup>; Filipa Flor-de-Lima<sup>1</sup>; Diana Baptista<sup>1</sup>; Liliana Macedo<sup>1</sup>; Carla Meireles<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave (CHAA), Unidade de Guimarães

**Introdução:** A criação do sistema de Referência inter-hospitalar pretende garantir o acesso dos doentes aos serviços e unidades prestadoras de cuidados de saúde, visando uma melhor qualidade dos serviços prestados. O Serviço de Pediatria Geral no Centro Hospitalar do Alto Ave (CHAA) recorre frequentemente à transferência de doentes, quer para apoio de (sub) especialidades não existentes na referida unidade hospitalar, quer para avaliação imediata por (sub) especialidades não permanentemente disponíveis. **Material/Métodos:** Estudo retrospectivo, com análise dos processos dos doentes internados no Serviço de Pediatria no CHAA, que foram transferidos para outra instituição hospitalar, de 1 janeiro a 31 Dezembro de 2010. **Objectivos:** Descrever as transferências realizadas no internamento do Serviço de Pediatria do CHAA, para outras unidades hospitalares, durante ano de 2010 e caracterizar as situações clínicas,

as (sub) especialidades alvas e as instituições de destino. **Resultados:** No ano de 2010, de um total de 1671 internamentos no serviço de Pediatria, houve 40 transferências, 37 transferências respectivas à especialidade de Pediatria (23 crianças de sexo masculino e 14 sexo feminino). Ocorreu uma média de 3 transferências por mês, com predomínio dos meses de Março e Abril. A maioria (16) das transferências tiveram como destino Hospital São João, seguido pelo Hospital Magalhães Lemos (7) e Hospital Maria Pia (6). Da totalidade dos doentes, 4 foram classificados com estado piorado, 21 como estacionado e 12 como melhorado. Os doentes com estado piorado foram transportados para Hospital São João, 2 para Cirurgia pediátrica com quadro de abdómen agudo e 2 para Cuidados Intensivos Pediátricos. Restantes transferências foram realizadas maioritariamente para doentes serem observados por (sub) especialidades Pediátricas: Pneumologia, Hematologia, Pedopsiquiatria, Cardiologia, Oncologia e Cirurgia cardio torácica. **Conclusão:** É primordial a análise bem como a monitorização do padrão de referenciação de doentes entre instituições para responder de uma forma mais eficiente às necessidades de um Serviço de Pediatria Geral, uma vez que estas casuísticas salientam as fragilidades do mesmo. A maioria das transferências ocorreu para apoio de outras (sub) especialidades, ficando contudo, a dever-se uma boa parte, à necessidade de avaliação por certas especialidades que, embora presentes nesta unidade hospitalar, não conferem um apoio permanente na totalidade dos dias semanais.

**Palavras-chave:** Transferências; Pediatria; Referenciação

## PD260 - CRIANÇAS COM NECESSIDADES DE CUIDADOS DE SAÚDE ESPECIAIS NO SERVIÇO DE URGÊNCIA

Catarina Diamantino<sup>1</sup>; Maria João Parreira<sup>1</sup>; António Marques<sup>1</sup>

1- Equipa Fixa da Urgência de Pediatria Médica do Hospital de Dona Estefânia, Área de Pediatria (Director: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira), Centro Hospitalar Lisboa Central – Hospital de Dona Estefânia

As crianças com necessidades de cuidados de saúde especiais (NCSE) são aquelas que têm, ou apresentam risco de ter, uma perturbação crónica (física, de desenvolvimento, comportamento ou emocional) e que necessitam de serviços de saúde de um tipo ou dimensão para além do que é requerido pelas crianças em geral. Estas crianças são especialmente vulneráveis em situações de urgência/emergência devido à falta de informação sobre os seus problemas médicos, o que pode condicionar atrasos no tratamento, exames desnecessários ou mesmo erros graves. **Objectivo:** Verificar se a informação clínica disponibilizada no sistema informático permite à equipa médica do Serviço de Urgência (SU) ter uma abordagem competente, coordenada e coerente das crianças com NCSE num episódio de doença aguda. **Metodologia:** Revisão de 3 casos clínicos que preenchem a definição de NCSE. Parâmetros pesquisados no sistema informático: motivo de vinda ao SU; diagnósticos prévios; exame físico e parâmetros vitais de base; terapêutica e técnicas específicas; plano de actuação em situações agudas. **Resultados:** Foram seleccionados 3 casos clínicos: 1) Adolescente, sexo feminino, 14 anos, Síndrome de Rett, epilepsia, ventilação domiciliária e alimentação por gastrostomia, trazida ao SU por hipoxémia; 2) criança, sexo masculino, 5 anos, doença pulmonar crónica, ventilação domiciliária, observado por dispneia; 3) Adolescente, sexo feminino, 17 anos, Diabetes Mellitus tipo 1 e tuberculose pulmonar, recorreu ao SU por vômitos e prostração. Os parâmetros pesquisados encontravam-se dispersos por vários registos clínicos de consultas e observações em SU. Existia informação completa sobre o motivo de vinda ao SU e os diagnósticos prévios. A informação relativa ao exame físico e parâmetros vitais de base era incompleta e não existia informação sobre terapêutica e técnicas específicas e plano de actuação em situações agudas. **Discussão:** Estes casos são exemplo de crianças com NCSE, seguidas em múltiplas consultas e com vários episódios de urgência. Os dados acessíveis no sistema informático eram descoordenados e pouco esclarecedores da situação de base e dos cuidados requeridos em situações de agudização da doença. Para que a assistência das situações de agudização de crianças com NCSE seja adequada deve basear-se em informação a mais completa possível. Para que tal se possa concretizar os autores propõem um formulário informático que sumariza a informação relevante, facilmente actualizado e acessível sempre que necessário.

**Palavras-chave:** cuidados especiais, crianças, urgência

## PD261 - GONOFALMIA EM ADOLESCENTE: QUAL A FONTE DE CONTÁGIO?

Marisa Inácio Oliveira<sup>1</sup>; Rita Machado<sup>1</sup>; Ana Isabel Cordeiro<sup>1</sup>; Maria Cristina Ferreira<sup>1</sup>; Margarida Pinto<sup>1</sup>; António Marques<sup>1</sup>

1- Hospital D. Estefânia

**Introdução:** A *Neisseria gonorrhoeae* (NG) é uma causa rara mas importante de conjuntivite, tendo-se registado um aumento da sua incidência nos últimos anos. A conjuntivite gonocócica (CG) é uma infecção potencialmente grave que pode resultar em endoftalmite. Tem sido dividida em duas formas distintas: a neonatal e a que afecta adultos sexualmente activos. Há o consenso geral que a infecção ocular não neonatal resulta da inoculação de secreções urogenitais do doente ou parceiro sexual. No entanto, dados da literatura contrariam esta ideia: fómios, banhos comuns e contágio através de mãos de prestadores de cuidados foram identificados como possíveis meios de transmissão, sendo possível a sua disseminação não venérea. Apresenta-se o caso de CG em adolescente que pretende ilustrar a dificuldade na detecção da origem do contágio. **Caso Clínico:** Sexo feminino, 14 anos, com hiperémia ocular e exsudado abundante à direita há uma semana, de agravamento progressivo. Sem outras queixas. Ao exame objectivo tinha hiperémia conjuntival e quemose marcadas, exsudado purulento profuso e edema palpebral. Realizou-se colheita do exsudado ocular para exame microbiológico; observada por oftalmologia que excluiu atingimento da córnea, tendo sido medicada com quinolona tópica e oral. Por isolamento cultural de NG, foi convocada 11 dias depois. Sem melhoria clínica, foi reavaliada em oftalmologia e medicada ceftriaxone injectável. Pela frequente associação a infecção por *Chlamydia trachomatis*, associou-se azitromicina. Repetiu colheita de exsudado ocular para exame microbiológico e isolado NG. Exame ginecológico sem alterações. Cultura de secreções genitais e serologias para doenças sexualmente transmissíveis negativas. Na anamnese, a partilha de toalha com amiga com vida sexual activa e corrimento vaginal foi a única fonte de contágio apurada. Em seguimento em Consulta de Oftalmologia e Adolescentes. Actualmente melhorada e sem complicações da CG. **Comentários:** Pretende-se relembrar que a gonofalmia deve ser tida em conta no caso de conjuntivite purulenta. O diagnóstico atempado requer um alto índice de suspeição, permitindo o tratamento imediato e melhoria no prognóstico. Perante uma infecção gonocócica, a transmissão não sexual nunca deve ser assumida sem extensa investigação e exclusão de transmissão venérea. O rastreio em contactos próximos pode ser útil na identificação da fonte de infecção. No entanto, a distinção entre transmissão sexual e não sexual nem sempre é possível.

**Palavras-chave:** Conjuntivite gonocócica; adolescente; transmissão; terapêutica

## PD262 - POR UMA BOA HISTÓRIA CLÍNICA...

Ângela Pereira<sup>1</sup>; Augusta Gonçalves<sup>1</sup>; Ariana Afonso<sup>1</sup>; Manuela Costa Alves<sup>1</sup>; Carla Moreira<sup>1</sup>; Helena Silva<sup>1</sup>; Vânia Machado<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga, Braga

**Introdução:** A pneumonia a *Mycoplasma pneumoniae* (*M.pneumoniae*) assume maior relevo a partir dos 5 anos de idade. Com transmissão por gotículas respiratórias e período de incubação entre 1-3 semanas, caracteriza-se por clínica respiratória insidiosa, astenia, cefaleias e febrícula. O atingimento marcado do estado geral não coincide com os achados físicos e radiológico pouco expressivos. A auscultação pulmonar (AP) pode ser normal, ou ouvirem-se crepitações e sibilos dispersos. Na radiografia torácica, há habitualmente infiltrado intersticial difuso bilateral, com áreas de atelectasia, de predomínio nos lobos inferiores. Os achados laboratoriais são inespecíficos e a cultura demorada; a serologia é o método mais utilizado, com 90% de sensibilidade após 7 dias da infecção (pico às 3-4 semanas). A Polymerase Chain Reaction (PCR) é mais específica (98%) e sensível (92%). **Caso clínico:** Criança de 5 anos, previamente saudável, imunização anti-pneumocócica completa. Recorre ao SU por febre com 5 dias de evolução, tosse produtiva, dor abdominal e odinofagia. Medicado em D2 de doença com amoxicilina (50mg/kg/dia), sem melhoria. Irmão de 8 anos com pneumonia por *M.pneumoniae* 15 dias antes. À admissão, febril, com sinais de desidratação ligeira, hipoxemia, aumento do tempo expiratório e crepitações bilaterais na AP. Radiografia do tórax: hipotransparência no 1/3 médio direito e infiltrado para-hilar à esquerda, com extensão para a base. Analiticamente: PCR aumentada (56mg/L), sem outros parâmetros de infecção aguda. Internado e medicado com claritromicina e.v.(15mg/kg/dia), com boa resposta clínica. Em D1 de internamento, conhecido IgM anti-mycoplasma negativo. Manteve a antibioterapia em curso, sendo pesquisada PCR *M.pneumoniae* nas secreções respiratórias, cujo resultado foi positivo. Completou 14 dias de claritromicina, com evolução favorável. **Conclusão:** Nenhum teste isolado permite a identificação de infecção por *M.pneumoniae*. Neste caso, a história clínica detalhada, com atenção ao contexto epidemiológico, orientou o diagnóstico de pneumonia por este agente, o que, aliado à evolução favorável após introdução de claritromicina, reforçou a hipótese postulada, apesar da serologia negativa e de um padrão radiológico pouco característico. A PCR não é ainda universalmente usada, mas pode ser um teste promissor, dada a maior sensibilidade, na detecção

ção de infecção por *M.pneumoniae* em qualquer fase da infecção, incluindo a mais precoce, quando a serologia ainda é negativa.

**Palavras-chave:** Polymerase Chain Reaction, *Mycoplasma pneumoniae*

## PD263 - REACÇÃO ADVERSA AO TRAMADOL – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Rita Sousa Gomes<sup>1</sup>; Margarida Chaves<sup>2</sup>; Cristina Silvério<sup>2</sup>; Helena Pedroso<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria; 2- HPP Hospital de Cascais Dr. José de Almeida

**Introdução:** O Tramadol é um analgésico opióide de acção central usado no tratamento da dor moderada a grave. Pode associar-se a vários efeitos adversos nomeadamente náuseas, vómitos, secura das mucosas, tonturas, alucinações, convulsões e alterações hemodinâmicas, manifestações que podem ser mais acentuadas após a realização de esforço físico intenso. A dose diária recomendada de tramadol não deve exceder 400 mg. **Caso Clínico:** Adolescente do sexo masculino, 14 anos, com antecedentes irrelevantes, trazido ao serviço de urgência por suspeita de convulsão e alteração do estado de consciência. Referia cefaleia matinal, sem febre associada, para a qual fez analgesia que não sabia especificar, sem melhoria. Sete horas após a administração, durante exercício físico intenso (treino de judo), apresentou perda transitória de consciência e vômito alimentar, ao qual se seguiu episódio de reversão ocular e tremor generalizado, com 3 minutos de duração. À admissão apresentava-se prostrado e obnubilado, GCS 13, TA 127/91mmHg, FC 90 bpm, glicemia capilar 173 mg/dL, pulso filiforme, tempo de reperfusão capilar 3<sup>o</sup>, sede intensa e com extremidades frias e cianosadas. Por suspeita de choque, efectuou dois bólus de soro fisiológico e uma toma de ceftriaxone, com melhoria hemodinâmica. Manteve flutuação do estado de consciência, realizando-se bólus de NaCl a 3% e Tomografia Computorizada (TC) crânio-encefálica com contraste que foi normal. Apresentou dois vômitos com sangue digerido. Fez TC abdominal que não revelou alterações. Laboratorialmente, apresentava parâmetros de infecção/inflamação negativos, ausência de anemia e gasimetria arterial com discreta alcalose respiratória. Verificou-se evolução clínica favorável, com melhoria progressiva do estado de consciência. Quando realizada história clínica exaustiva, solicitou-se à mãe confirmação do fármaco administrado, constatando-se que o adolescente tinha ingerido 400mg de tramadol, cujos efeitos adversos explicavam o quadro clínico apresentado. **Conclusão:** Uma reacção adversa ao tramadol é um diagnóstico de exclusão que exige uma história clínica minuciosa e um alto índice de suspeição. A apresentação clínica variada, muitas vezes associada à escassez de dados fornecidos pelos prestadores de cuidados, resulta num diagnóstico tardio e não isento de complicações. Realça-se a importância de considerar as reacções adversas a fármacos como diagnóstico diferencial após exclusão de outras etiologias, nomeadamente infecciosas e traumáticas.

**Palavras-chave:** Tramadol, efeito adverso

## PD264 - INTOXICAÇÃO POR ORGANOFOSFORADOS NO SÉC. XXI: EXPERIÊNCIA DE UMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Glória Silva<sup>1</sup>; Joana Rios<sup>2</sup>; Cristina Camilo<sup>2</sup>; Francisco Abecasis<sup>2</sup>; Marisa Vieira<sup>2</sup>; Manuela Correia<sup>2</sup>

1- Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada; 2- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos. Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto. Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado

**Introdução:** As intoxicações continuam a ser um problema de grande relevo em Pediatria. Os pesticidas ocupam o 3º lugar nas principais causas de intoxicação em crianças. Os organofosforados são insecticidas, amplamente utilizados na agro-pecuária, possuindo uma toxicidade humana considerável. **Objectivos:** Analisar os internamentos por intoxicação a pesticidas inibidores das colinesterases, numa Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) **Métodos:** Estudo retrospectivo baseado na análise dos processos clínicos relativos aos internamentos numa UCIP por intoxicação a organofosforados de Janeiro de 2000 a Julho de 2011. **Resultados:** Foram internadas 5 crianças, das quais 2 eram do sexo masculino. Houve 1 internamento em 2003; 3 em 2010 e 1 em 2011. A mediana de idade foi de 2,6 anos (2 – 14 anos). Com excepção da jovem de 14 anos, todas as intoxicações foram acidentais. A via de intoxicação foi a oral em 4 casos e transcutânea em 1 caso. Os sintomas muscarínicos, como a midríase, sialorreia e broncorreia, predominaram como forma de apresentação. O tempo que decorreu desde a intoxicação até ao início de terapêutica específica variou entre os 30 minutos e as 8 horas e 40 minutos. Os sinais de atropinização foram observados, em média, 2 horas após instituição da terapêutica. O tratamento

com atropina teve uma duração mediana de 3,3 dias e doses totais que variaram entre os 3,68mg/Kg e os 118,47mg/Kg. Houve necessidade de ventilação mecânica em 2 crianças. As principais intercorrências observadas foram: acidose metabólica (4), hipocaliémia (4) e hipertermia (4). O ecocardiograma foi normal nas 4 crianças que o realizaram. Registaram-se alterações electrocardiográficas em 2 casos. A duração média de internamento foi de 7 dias (mínimo 3, máximo 12), verificando-se um óbito. **Discussão:** O aumento de internamentos por organofosforados na UCIP nos últimos 2 anos alerta-nos para a possível ineficácia da prevenção de acidentes na idade pré-escolar. Estas intoxicações constituem situações de elevada gravidade, com prognóstico muito variável tal como se verificou na nossa casuística, dependendo das características do tóxico, precocidade no diagnóstico e no início da terapêutica.

**Palavras-chave:** intoxicações, organofosforados, inibidores das acetilcolinesterases

## PD265 - DO TORCICOLO À BIÓPSIA TRANSORAL: QUANDO O DIAGNÓSTICO O EXIGE

Manuel Ferreira-Magalhães<sup>1</sup>; Joana Miranda<sup>1</sup>; Liane Correia-Costa<sup>1</sup>; Margarida Ayres Basto<sup>2</sup>; Céu Espinheira<sup>1</sup>; Ana P. Fernandes<sup>1</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>; Inês Azevedo<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG - MC, Centro Hospitalar de S. João, E.P.E. - Porto; 2- Centro Hospitalar de S. João, E.P.E. - Porto

Os torcicolos são, na sua maioria, situações benignas auto-limitadas. Contudo, a sua perpetuação, agravamento ou aparecimento de outros sintomas impõe uma avaliação cuidadosa para exclusão de outras causas. Criança de 10 anos, sexo masculino, previamente saudável que iniciou desvio da cabeça para a direita com 3 semanas de evolução. Por agravamento do torcicolo, dor intensa associada e episódio de parestesias na mão direita, realizou TC cervical que mostrou extensa lesão lítica do corpo de C2, envolvendo o buraco transversário direito, e volumosa lesão dos tecidos moles adjacentes. Foi observado no SU onde apresentava limitação quase total da extensão e rotação cervical esquerda associada a dor incapacitante; sem alterações no exame neurológico. Foi então internado para estudo e avaliação por equipa multidisciplinar. Realizou-se imobilização da lesão com colocação de colar cervical ao 2º dia, havendo uma melhoria franca das queixas algicas. Os exames complementares efectuados (hemograma, estudo bioquímico alargado, serologias, exames bacteriológicos e micobacteriológicos, marcadores tumorais e mielograma) não mostraram alterações relevantes. A imunofenotipagem revelou maturação granulocítica anómala. Realizou RMN da coluna cervical que confirmou os achados da tomografia, sugerindo uma lesão no contexto de histiocitose X, doença linfoproliferativa primária ou secundária, osteossarcoma ou osteomielite. A TC toraco-abdomino-pélvica identificou alguns nódulos centrilobulares no lobo superior do pulmão direito; ecografia abdomino-pélvica sem alterações. Ao 9º dia de internamento realizou biópsia aspirativa transoral de C2, revelando uma histologia e imunohistoquímica compatíveis com histiocitose X. O doente foi, posteriormente referenciado para um centro especializado para tratamento. A histiocitose X é uma doença rara, sendo mais comum em rapazes dos 5 aos 10 anos. A sua forma mais prevalente é a apresentação de localização única, nomeadamente óssea, sendo o crânio, fémur, costelas, vértebras e úmero as mais frequentes. Neste caso, a localização e extensão do envolvimento de C2 evidenciaram as dificuldades técnicas inerentes à realização da biópsia, imprescindível ao respectivo diagnóstico.

**Palavras-chave:** histiocitose X, torcicolo, biópsia transoral, histiocitose de células de langerhans

## PD266 - UMA NOVA MUTAÇÃO NO GENE DA NEUROFIBROMATOSE TIPO 1

Filipa Almeida<sup>1</sup>; Claudia Melo<sup>1</sup>; Sónia Carvalho<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar Médio Ave - Unidade Famalicão

**Introdução:** A neurofibromatose tipo 1 (NF1) ou doença de Von Recklinghausen é a síndrome neurocutânea mais frequente, tem transmissão autossómica dominante e afecta cerca de 1/4000 nados vivos. O gene da NF1 está localizado no cromossoma 17q 11.2. Várias mutações têm vindo a ser descritas no gene da NF1. Aproximadamente metade dos doentes com NF1 não têm história familiar da doença, sendo esta resultante de mutações de novo. **Caso Clínico:** Criança de 10 anos, sexo feminino, encaminhada para a Consulta Externa de Pediatria por manchas café-com-leite. Na consulta foram observadas sardas axilares e inguinais e foram contabilizadas 36 manchas café-com-leite, das quais 12 com dimensões superiores a 1,5 cm, dispersas pelo corpo sem acometimento da face, couro cabeludo, palmas e plantas. As lesões foram objectivadas logo

após o nascimento, em número superior a 10 e já com dimensões superiores a 1,5 cm. Restante exame físico sem alterações, apresentando desenvolvimento psicomotor normal. Os pais são saudáveis, não consanguíneos, e não havia história familiar de neurofibromatose. Realizou-se estudo genético, tendo sido detectada a mutação c.2709G>A (r.2707\_2850del) em heterozigotia no gene da NF1, mutação não descrita até à data. RMN cerebral e exame oftalmológico sem alterações. **Discussão:** O gene da NF1 tem uma penetrância de 98-100% mas um alto grau de variabilidade fenotípica. Este caso surpreendeu pela exuberância de lesões cutâneas, presentes logo ao nascimento, e pela ausência de repercussão até à data noutros órgãos e sistemas. O estudo molecular identificou uma nova mutação, a ser inserida na base de dados genética. Apesar da benignidade das manifestações nesta doente, o elevado grau de variabilidade fenotípica descrito até ao momento no gene da NF1 justifica um aconselhamento genético e uma vigilância adequada.

**Palavras-chave:** Neurofibromatose, mutação

### PD267 - PORQUE É QUE O MEU FILHO NÃO FALA?

Ângela Oliveira<sup>1</sup>; Vera Baptista<sup>1</sup>; Vânia Machado<sup>1</sup>

1- Hospital de Braga

**Introdução:** A vigilância do desenvolvimento psicomotor, a nível dos cuidados de saúde primários, é importante na detecção precoce dos desvios da normalidade e na orientação atempada para uma avaliação de desenvolvimento mais completa e especializada. Cerca de 3-4% das crianças com mais de 3 anos apresentam atraso de linguagem, sendo este um motivo frequente de referência à consulta de Pediatria. **Caso Clínico:** Criança de 3 anos de idade, referenciada à consulta de Pediatria Geral, por atraso de linguagem. Sem antecedentes familiares de relevo. Antecedentes pessoais de criptorquidia esquerda operada aos 3 anos de idade e de evolução estaturponderal, desde os 6 meses de idade, acima do P95. Teve aquisição de marcos chave do desenvolvimento em idade adequada, excepto na área da linguagem. Durante a observação apresentava-se irrequieto, com disfasia expressiva (vocabulário de 4 palavras), estatura e peso acima do P95, fenótipo longilíneo sem outras características dismórficas aparentes e restante exame objectivo normal. Perante a suspeita clínica de Síndrome de Klinefelter, além de avaliação analítica geral e potenciais evocados auditivos, foi efectuado cariótipo com bandas de alta resolução. Identificado cariótipo 47,XXY e confirmado Síndrome de Klinefelter. A evolução tem sido favorável e actualmente, aos 4 anos de idade, apresenta um vocabulário com cerca de 100 palavras e constrói frases curtas. **Conclusão:** Para a maioria dos casos de atraso de linguagem uma etiologia específica não é identificada. Neste caso os achados importantes da história clínica e do exame objectivo foram decisivos para o diagnóstico, pré-púbere, de Síndrome de Klinefelter.

**Palavras-chave:** Síndrome de Klinefelter, Atraso de Linguagem

### PD268 - O PRIMEIRO OLHAR - A AVALIAÇÃO INICIAL DA INSTABILIDADE EM SERVIÇOS DE URGÊNCIA

Silvia Afonso<sup>1</sup>; Laura Oliveira<sup>1</sup>; Sara Silva<sup>1</sup>; Mafalda Paiva<sup>1</sup>; Ana Cordeiro<sup>1</sup>; António Marques<sup>1</sup>

1- Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** A actividade na urgência pediátrica é marcada pela grande afluência de situações não urgentes o que pode condicionar as rotinas assistenciais e o tempo de reacção a uma verdadeira emergência. O saber, a competência e o treino podem contribuir para melhorar a resposta. É Imprescindível uma abordagem que passe pelo reconhecimento e actuação rápidos. O Pediatric Assessment Triangle (PAT) descrito por Dieckmann requer apenas a interpretação de dados visuais e auditivos, leva segundos a realizar e permite classificar em seis categorias fisiopatológicas, determinando a actuação imediata mais adequada. **Objectivo:** Ilustrar a abordagem de reconhecimento e actuação rápida em emergência pediátrica pelo PAT. **Material e Métodos:** Apresentação de 2 casos clínicos de emergência com características diferentes, mas abordagem comum. **Casos Clínicos:** Caso 1 - Menina, 20 meses, trazida ao SU por febre e dispneia iniciada horas antes. Na observação imediata apresentava: Aparência - interactividade diminuída; Trabalho Respiratório - posicionamento em tripé, pieira, tiragem global, polipneia, gemido expiratório, adejo nasal; Circulação para a Pele - normal. Categorização segundo o PAT: Insuficiência Respiratória. Foi internada de imediato em posição de conforto com oxigénio por máscara com FiO2 a 100% para Sat O2>94%, iniciando nebulização de salbutamol. Caso 2 - Rapariga de 17 anos que recorre ao SU por astenia e adinamia desde há um ano e diminuição do apetite com 2 meses de duração. Sem febre. Na observação imediata: Aparência - normal; Trabalho Respiratório - normal; Circulação para a Pele - palidez marcada. Categorização pelo PAT: Choque (compensado), o que

implicou de imediato a colocação em posição de conforto, oxigénio por máscara com FiO2 a 100% e acesso venoso para ressuscitação vascular. A colheita de sangue efectuada permitiu estabelecer diagnóstico de anemia grave orientando a terapêutica. **Discussão:** Os casos ilustram situações diferentes, uma mais exuberante (insuficiência respiratória) e outra menos exuberante na apresentação (anemia grave crónica) que poderia condicionar eventual reacção assistencial mais lenta. A aplicação da metodologia de avaliação da repercussão da doença baseada na Aparência, no Trabalho Respiratório e na Circulação para a Pele permite a avaliação inicial de instabilidade e decidir a actuação imediata. Pode ser concretizada em qualquer local de prestação de cuidados urgentes e permite a antecipação da actuação pelo treino.

**Palavras-chave:** Triângulo de Avaliação Pediátrico

### PD269 - UMA INFLAMAÇÃO ORBITÁRIA NEM SEMPRE É DEVIDA A INFECCÃO

Beatriz Maia Vale<sup>1</sup>; Sónia Santos<sup>2</sup>; Paula Estanqueiro<sup>1</sup>; Manuel Salgado<sup>1</sup>; Guilherme Castela<sup>1</sup>; Catarina Paiva<sup>1</sup>

1- Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra; 2- Hospital S.Teotónio, Viseu

**Introdução:** Os processos inflamatórios da órbita em idade pediátrica incluem um espectro amplo de patologias, sendo a celulite peri-orbitária (CPO) e orbitária (CO) as mais frequentes. O pseudotumor inflamatório da órbita (PTIO) é raro, podendo a clínica e exame objectivo ser sobreponíveis à CPO e CO. **Descrição do caso:** Adolescente de 12 anos, sexo feminino, antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Instalação súbita de sinais inflamatórios do olho esquerdo (OE) com edema palpebral, dor ocular, limitação da abertura, cefaleias frontais homolaterais e vômitos. Ao exame objectivo apresentava eritema e edema palpebral exuberantes, hiperémia da conjuntiva bulbar, dor aos movimentos com limitação dos movimentos verticais e dor à palpação oculares. Perante a suspeita diagnóstica de CO foi medicada com ceftriaxone e flucloxacilina ev e prednisolona (1mg/kg/dia). Realizou TC da órbita que revelou miosite do músculo recto superior esquerdo, sem sinusite, e assumiu-se o diagnóstico de PTIO. Melhoria lenta, com alta ao 18º dia de internamento sob prednisolona. Recidiva dos sinais inflamatórios já descritos do OE 3 semanas após a alta, sob prednisolona (0,2 mg/kg/d), associados a proptose e diplopia. Realizou RM sugestiva de miosite e foi medicada com 3 pulsos de metilprednisolona. Em ambos os episódios VS e PCR foram negativos, com leucocitose neutrofílica e trombocitose. Foram excluídas doenças auto-imunes, faringite estreptocócica, doença de Lyme, doença tiróideia e sarcoidose. Teve alta ao 4º dia de internamento, medicada com prednisolona e azatioprina, sem nova recidiva até à data. **Discussão:** O PTIO tem etiologia desconhecida, mas julga-se estar associado a processo imunológico pela sua associação a doenças auto-imunes. Neste caso clínico, a clínica e exame objectivo eram sugestivos de envolvimento pós-septal, pelo que iniciou antibiótico pela suspeita de CO. Apenas os exames imagiológicos permitiram evocar o diagnóstico de PTIO, revelando miosite (um subtipo de envolvimento do PTIO) e ausência de sinusite. No segundo episódio optou-se por não fazer antibioterapia, ocorrendo uma rápida melhoria sob pulsos de metilprednisolona. Não se demonstrou associação a patologias auto-imunes ou infecciosas. O presente caso salienta a necessidade de se ter presente o diagnóstico de PTIO no diagnóstico diferencial de processos inflamatórios orbitários, para que a terapêutica adequada seja instituída precocemente, evitando a fibrose, e melhorar o prognóstico.

**Palavras-chave:** Inflamação orbitária; Pseudotumor inflamatório da órbita; Celulite orbitária; Miosite

### PD270 - MENINGITE TARDIA A ESTREPTOCOCO DO GRUPO B- A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Patrícia Marques<sup>1</sup>; Teresa Barracha<sup>1</sup>

1- Hospital Distrital de Santarém

**Introdução:** A infecção por estreptococo do grupo B (EGB) é uma causa importante de morbidade/mortalidade perinatal. Estão descritas duas formas clínicas de doença invasiva a EGB segundo a idade de apresentação da doença: precoce, antes dos 7 dias de vida e tardia, entre os 7 dias e os 3 meses de vida. A infecção perinatal por EGB é uma preocupação constante do Serviço de Pediatria do Hospital de Santarém (SP-HDS), neste sentido foi desenvolvido um estudo com objectivo de avaliar a incidência de doença invasiva a EGB em RN. A incidência foi de 0,62/1000 nados vivos. Apresenta-se caso clínico de Meningite tardia a EGB. **Descrição do caso:** Lactente de 3 meses (89 dias), sexo feminino, gestação de 34S, gemelar, serologias maternas negativas, mãe com pesquisa rectovaginal de EGB positiva pelo que fez 2 doses de ampicilina

pré-parto. Parto eutócico, 1º gêmeo, IA de 9/10, PN de 1975g. Internamento até D11 por prematuridade e hipoglicemia, com parâmetros infecciosos negativos. Saudável até dia de internamento quando inicia febre, gemido e recusa alimentar, recorrendo ao HDS. À entrada encontrava-se febril, com palidez cutânea, taquicardia e restante exame objectivo sem alterações. Analiticamente leucócitos de  $2.3 \times 10^9/L$  e PCR de 2,74 mg/dl. Durante as primeiras horas de internamento houve agravamento clínico- irritabilidade, intolerância alimentar e FA abaulada e analítico- PCR 14mg/dl. Hemocultura positiva. Fez Punção lombar e iniciou ampicilina, gentamicina e cefotaxima. Após conhecimento da presença de EGB no LCR suspendeu cefotaxima. Por febre persistente, edema progressivo e suspeita de derrame subdural, foi transferida para a UCI ped do HSM no D3 de doença. Permaneceu hemodinâmica e neurologicamente estável, sendo transferida para o HDS em D7. Teve alta clinicamente bem após completar 14 dias de antibioterapia ev. **Conclusões:** Pretende-se com este caso demonstrar que apesar de uma correcta aplicação do Protocolo de profilaxia de Infecção neonatal por EGB, esta continua a ser uma causa importante de morbidade infantil. De acordo com a literatura, a aplicação de profilaxia antibiótica não parece ter diminuído a incidência de casos de doença tardia a EGB, contrariamente ao que se verificou na doença precoce. Desconhece-se ainda a via exacta de transmissão da sépsis/meningite tardia a EGB, mas esta não parece ser exclusivamente de transmissão vertical.

**Palavras-chave:** meningite estreptococo B, profilaxia

## PD271 - PARESIA BILATERAL DO NERVO TROCLEAR E SINUSITE NA CRIANÇA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Patrícia Cardoso<sup>1</sup>; Nelson Neves<sup>1</sup>; Catarina Paiva<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria Médica - Hospital Pediátrico de Coimbra - Centro Hospitalar de Coimbra;  
2- Consulta de Oftalmologia - Hospital Pediátrico de Coimbra - Centro Hospitalar de Coimbra

A paresia bilateral do nervo troclear pode resultar de qualquer lesão ao longo do seu trajecto, desde o núcleo até à placa motora do músculo oblíquo superior. É o nervo motor ocular com menor incidência de paresia adquirida, incluindo a faixa etária pediátrica. Criança de 4 anos, com quadro de obstrução nasal, rinorreia posterior, tosse acessual emetizante, com 15 dias de evolução, que subitamente inicia diplopia e cefaleias generalizadas. O olho esquerdo estava desviado externamente e o olho direito interna e superiormente, adoptando uma posição de inclinação contralateral da cabeça, referindo que noutra posição tinha diplopia. Havia antecedentes de atopia pessoal (rino-sinusite alérgica e asma) e familiar (rinite alérgica materna). A posição inclinada da cabeça desaparecia com a oclusão de qualquer um dos olhos (sinal de Bielchowsky positivo bilateralmente). A TC-CE mostrava sinusite etmoidal e maxilar bilateral e a RMN-CE pansinusite. Na avaliação analítica não havia alterações e os auto anti-corpos eram negativos. Iniciou oclusão ocular bilateral intermitente. Por manter cefaleias, rinorreia e tosse emetizante, iniciou antibioterapia com ceftriaxone, corticoterapia oral e anti-histamínico, com melhoria significativa dos sintomas ao 3º dia de terapêutica. Alta hospitalar ao 5º dia mantendo amoxicilina/clavulonato, corticoterapia oral e nasal, anti-histamínico e oclusão ocular. Na reavaliação, após 30 dias, havia melhoria evidente da diplopia, tendo a oclusão ocular sido suspensa. A paresia bilateral adquirida do nervo troclear é das manifestações oculares mais raras de doença sinusal, de etiologia incerta. Reacções imunológicas após infecções virais ou inflamação por contiguidade das células etmoidais são os desencadeantes mais prováveis. O diagnóstico precoce, através de uma história clínica e exame objectivo rigorosos, e um tratamento agressivo das infecções associadas complementado pela oclusão ocular precoce, são fundamentais na prevenção da contractura muscular permanente e necessidade de terapêutica cirúrgica.

**Palavras-chave:** troclear, paresia, sinusite, criança

## PD272 - DERMATITE DE CONTACTO – CASO CLÍNICO

Susana Corujeira<sup>1</sup>; Teresa Oliveira<sup>1</sup>; MRG Carrapato<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria, CHEDV; 2- Diretor de Serviço de Pediatria, CHEDV

**Introdução:** A dermatite de contacto alérgica (DCA) é uma reacção inflamatória adquirida da pele que implica a absorção de um antigénio na superfície cutânea e o recrutamento de linfócitos T específicos previamente sensibilizados. A prevalência em crianças depende da exposição a alérgenos de contacto que varia dependendo da idade, área geográfica e padrões culturais. **Caso clínico:** Adolescente de 14 anos, previamente saudável. Observada em consulta por lesões cutâneas eritematosas com prurido com cerca de 6 semanas de evolução, na região cervical e na região infra-umbilical. Posteriormente aparecimento de lesões idênticas na face anterior dos cotovelos e na fossas poplíteas. Ao exame

objectivo apresentava lesões compatíveis com eczema na região do hipogastro, zonas de flexão dos cotovelos e na região infra-mamária bilateral. Restante exame irrelevante excepto obesidade (IMC 28 kg/m<sup>2</sup>). Medicada inicialmente com creme emoliente, corticoide tópico e anti-histamínico com melhoria sintomática. Estudo de atopia com pesquisa de alérgenos inalantes e alimentares negativo e IgE total normal. Os testes epicutâneos foram positivos para o níquel (grau +++/+++; critérios Contact Dermatitis Research Group). Iniciou evicção de contacto de artigos com níquel e início de dieta isenta de níquel. Melhoria sintomática após 2 meses de evicção do alérgeno apresentando apenas lesões cicatríciais nas pregas cutâneas. **Comentários:** A DCA ao níquel é mais frequente no sexo feminino e está frequentemente associada ao uso de relógios, bijutaria e piercings. Pode ser causada tanto pelo níquel na sua forma elementar como por solubilização do níquel no suor com a formação de sais de níquel. Isto explica o atingimento de áreas simétricas, tipicamente as zonas de flexão dos cotovelos, região cervical e face, cuja atividade está relacionada com a área primária de contacto. Está claramente definido que a principal medida terapêutica na DCA é a evicção do alérgeno causador o que reforça a necessidade da realização das provas epicutâneas.

**Palavras-chave:** dermatite contacto, alergia, níquel

## PD273 - ANEMIA GRAVE E INFEÇÃO POR CITOMEGALOVÍRUS: A PROPÓSITO DE UM CASO

Cláudia Aguiar<sup>1</sup>; Sofia Águeda<sup>1</sup>; Susana Corujeira<sup>1</sup>; Céu Espinheira<sup>1</sup>; Alexandra Almeida<sup>1</sup>; Fátima Ferreira<sup>3</sup>; Inês Azevedo<sup>4</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Centro Hospitalar de S.João, EPE-Porto; 2- Serviço de Neonatologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE/ Unidade Maternidade de Júlio Dinis; 3- Serviço de Hematologia Clínica, UAG-Medicina, Centro Hospitalar de São João, EPE-Porto; 4- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Centro Hospitalar de S.João, EPE-Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** A anemia não é uma doença, mas sim uma condição causada por uma panóplia de patologias. Quando grave e de apresentação precoce constitui uma emergência, pondo em risco a vida da criança. O seu tratamento visa não só a correcção dos valores de hemoglobina (Hb), como também da causa subjacente. **Caso Clínico:** Sexo masculino, 2 meses, observado por febre, obstrução nasal e rinorreia. Antecedentes de laqueação precoce do cordão umbilical; internamento até ao 5º dia de vida por anemia, tendo sido excluída transfusão feto-materna. Medicado empiricamente com ferro oral por palidez, desde o 1º mês. Ao exame objectivo apresentava febre, pele e mucosas descoradas, sopro sistólico grau III/VI, microretrognatia, implantação baixa do cabelo; sem exantemas, organo ou adenomegalias palpáveis. À admissão Hb 3.3 g/dL, reticulócitos 0.4%, Coombs directa negativa, ADA 62.8 U/L, PCR 12.4 mg/L, DHL e bilirrubinas sem alterações. Efectuou 3 transfusões de glóbulos rubros. Realizou ecografias abdominal, renal e transfontanelar, sem alterações. O ecocardiograma mostrou comunicação interventricular apical. Mielograma e biopsia medular óssea sem aspecto sugestivo de doença hematológica primária; hipoplasia da série eritróide interpretada como reaccional. Do restante estudo destaca-se ferro 173 µg/dL, transferrina 290 mg/dL, ferritina 504 ng/mL, serologias de citomegalovírus (CMV) IgG positiva, IgM negativa. Pesquisa de CMV positiva no sangue ( $4.6 \times 10^3$  cópias/ml) e urina, negativa no cartão de Guthrie. Avaliado por oftalmologia e otorrinolaringologia, sem alterações detectadas. Após exclusão de anemia de Blackfan-Diamond e eritroblastopenia transitória da infância e confirmação de infecção por CMV, teve alta clinicamente bem com Hb 9.5g/dL. Avaliado em consultas de Pediatria Geral e Hematologia, constatando-se valores de hemoglobina estáveis. Repetiu serologias de CMV com IgG e IgM positivas. **Conclusão:** Os AA salientam a gravidade da anemia no pequeno lactente, para a qual contribuíram quer a laqueação precoce do cordão, quer a infecção pós-natal a CMV. Vários mecanismos foram propostos para o envolvimento do sistema hematopoiético na infecção por CMV, nomeadamente, o efeito directo do vírus na medula óssea, supressão hematopoiética por desregulação de G-CSF, hemofagocitose desencadeada pelo vírus ou mecanismo imune. Apesar da constatação actual da ausência de outras complicações relacionadas com a infecção, é necessário manter o seguimento regular em ambulatório.

**Palavras-chave:** Anemia; citomegalovírus; CMV; infecção

## PD274 - SÍNDROME DE MUNCHAUSEN POR PROCURAÇÃO - CASO CLÍNICO

Filipa Marçal<sup>1</sup>; Filipa Vila Cova<sup>1</sup>; Catarina Ferraz<sup>1</sup>; Artur Bonito Vitor<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Centro Hospitalar de S.João, E.P.E-Porto

**Introdução:** O termo Síndrome de Munchausen há muito que é reconhecido no adulto que forja sintomas com o propósito de adoptar o papel de doente

e de se submeter a procedimentos médicos desnecessários. Na Pediatria esta condição envolve um progenitor com queixas em relação ao seu filho, que se torna o foco da investigação médica. O Síndrome de Munchausen por procuração (SMPP) é uma doença psiquiátrica e uma forma insidiosa de maus tratos na criança. A incidência relatada é de 0,5/100.000 em crianças e adolescentes com menos de 16 anos, subindo para 2,8/100.000 em lactentes. A autoria é da mãe em 85% dos casos. **Caso Clínico:** Lactente de 2 meses com antecedentes de Refluxo Gastroesofágico admitido por hematemese. Durante o internamento repetiram-se os episódios de vômitos e hematemese relatados pela mãe, nenhum deles presenciado por profissionais de saúde. Efetuou endoscopia digestiva alta e fibroscopia nasofaríngea, sem evidência de foco hemorrágico gastro-intestinal ou nasofaríngeo. A pesquisa de sangue nos resíduos gástricos foi negativa. Procedeu-se à comparação do sangue periférico do lactente (fenótipo D+; C-; c+; E-; e+; K-; k+; JKa-; Jk+; Fya+; Fyb+) com o sangue proveniente da cavidade oral (fenótipo D+; C+; c+; E-; e+; K+ JKa+; Jk+; Fya+; Fyb+), concluindo-se que as amostras de sangue não eram compatíveis. Foi demonstrada compatibilidade entre o sangue materno e o sangue proveniente da cavidade oral do lactente. **Discussão:** No SMPP existem dois componentes: o adulto perpetrador e a criança vítima que padece de uma condição pediátrica falsificada. A confirmação de abuso por SMPP requer provas de que o suspeito autor tenha deliberadamente exagerado, fabricado ou induzido os sinais e sintomas da criança. É difícil provar que o cuidador está a produzir ou induzir a doença. A gestão de um caso confirmado obriga ao envolvimento de aplicação da lei, protecção de menores e serviços sociais. Deve ser disponibilizada avaliação psiquiátrica por um terapeuta familiar à criança e aos pais, tendo sempre presente o risco de tentativa de suicídio materno após descoberta ou suspeição do caso. Apenas nalguns casos a criança pode ser entregue aos pais, sempre sob terapia familiar e monitorização apertada.

**Palavras-chave:** Hematemese, Munchausen por procuração

## PD275 - PNEUMONIA ADQUIRIDA NA COMUNIDADE: CASUÍSTICA PRÉVIA À IMPLEMENTAÇÃO DE UM PROTOCOLO

Cristina Novais<sup>1</sup>; Fabiana Fortunato<sup>1</sup>; Nádia Brito<sup>1</sup>; Sónia Mello Gomes<sup>1</sup>; Luísa Preto<sup>1</sup>  
1- Centro Hospitalar Oeste Norte - Caldas da Rainha

**Introdução:** A pneumonia adquirida na comunidade (PAC) constitui uma patologia frequente em idade pediátrica, com uma incidência anual de internamentos de 30/1000. O seu diagnóstico e terapêutica baseiam-se essencialmente em critérios epidemiológicos, clínicos e radiológicos. O presente estudo tem como Objectivos: caracterizar os casos de PAC internados e avaliar se a conduta adoptada se ajusta às actuais normas orientadoras de diagnóstico e terapêutica. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo transversal realizado mediante a revisão dos processos clínicos das crianças internadas com o diagnóstico de PAC no serviço de Pediatria do CHON-Caldas da Rainha, entre Janeiro de 2010 e Maio de 2011. **Resultados:** Foram incluídas no estudo 107 crianças, sendo 57,4% do sexo feminino. A mediana de idade foi de 36 meses (mín-1 mês; máx-14 anos). Os motivos de internamento mais frequentes foram: síndrome de dificuldade respiratória em 49,1% dos casos, hipoxémia em 31,5% e vômitos em 30,6%. Estavam sob antibioticoterapia prévia 20,4% dos doentes. Os sintomas mais frequentes foram febre (91,7%), tosse (89,8%) e dificuldade respiratória (49,1%). Tinham vacina anti-pneumocócica documentada 57,3% dos casos. Dos antecedentes pessoais destacaram-se doença pulmonar (sibilância recorrente, asma) em 18,5%, síndromes genéticas em 3,7% e imunodeficiências primárias em 2,7% das crianças. A investigação radiológica evidenciou condensação em 75,9% das crianças e complicações em 12 casos: derrame pleural em 6, atelectasia em 5 e pneumatocele em 1. Analiticamente apresentavam leucocitose 53,7% (média 17622,8x10<sup>9</sup>/L) e apresentavam PCR&gt;5 mg/dL 65,7% (média 13,8 mg/dL). Obtiveram-se duas hemoculturas positivas (S. pneumoniae e S. aureus). Relativamente à terapêutica efectuada, 31,5% dos internados necessitaram de oxigenoterapia e 98,1% realizaram antibioticoterapia, em 50,9% amoxicilina-clavulanato, com duração média de 10,5 dias. A duração média do internamento foi de 5,4 dias. **Conclusões:** O presente estudo permite o conhecimento dos aspectos clínicos, epidemiológicos e laboratoriais mais valorizados na orientação das PAC. A elevada utilização de amoxicilina-clavulanato não se enquadra nas actuais orientações nacionais, que indicam a amoxicilina como primeira linha nas PAC. Será necessária a implementação de novo protocolo no serviço para alteração da terapêutica utilizada. Os autores destacam a importância deste tipo de estudo como forma de melhorar a qualidade da prestação de cuidados.

**Palavras-chave:** pneumonia, critérios internamento, tratamento

## PD276 - SÍNDROME PAPILLON-LEFÈVRE - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Sara Ferreira<sup>1</sup>; Paula Estanqueiro<sup>1</sup>; Manuel Salgado<sup>1</sup>

1- Hospital Pediátrico Carmona da Mota

**Introdução:** A síndrome de Papillon-Lefèvre (SPL), descrita pela primeira vez em 1924, é uma entidade rara, com prevalência estimada de 1- 4:1 milhão de população. Trata-se de uma doença hereditária, de transmissão autossómica recessiva, por mutação no gene que codifica a cathepsina C. Clinicamente associa queratoderma palmo-plantar difusa e periodontopatia juvenil, com perda prematura dos dentes decíduos e dos permanentes. Em cerca de 25% dos casos associa-se a um aumento da susceptibilidade a infecções, nomeadamente infecções cutâneas, entre outras. **Descrição de caso:** Rapaz de 21 meses enviado à consulta de Pediatria Geral por furúnculos recorrentes, com início no 1º ano de vida. Concomitantemente apresentava queratose palmo-plantar persistente. De referir história familiar de furúnculos de repetição durante a infância (avó paterno) e consanguinidade parental em 5º grau. Aos 4 anos surgiu gengivite exuberante e cáries dentárias múltiplas, com destruição e perda prematura de vários dentes decíduos. A associação de periodontite exuberante, queratose palmo-plantar e infecções cutâneas recorrentes, permitiu o diagnóstico clínico de SPL. A investigação imunológica realizada (hemograma com fórmula leucocitária, doseamento de imunoglobulinas, estudo de populações e sub-populações linfocitárias, avaliação da capacidade fagocítica) não revelou alterações. Esta criança manteve acompanhamento em consultas de Pediatria Geral, Dermatologia e Estomatologia. Último contacto aos 19 anos de idade: teve crise de furunculose aos 16 anos de idade que justificou drenagem cirúrgica; nunca teve complicações de órgãos internos. Está melhor das manifestações palmares e plantares; tem dentição definitiva completa, mas "frágil". **Discussão:** O diagnóstico de SPL é essencialmente clínico. O tratamento das manifestações cutâneas consiste em queratolíticos, emolientes e retinoides sistémicos. O tratamento da periodontite, geralmente de difícil controlo, envolve extração dos dentes de dentição primária associada a antibióticos sistémicos e limpeza adequada dos dentes permanentes. O controlo das infecções dentárias será essencial não só para a preservação dos dentes, mas também prevenção de bacteriémias e subseqüentes abscessos em órgãos maciços.

**Palavras-chave:** Síndrome Papillon-Lefèvre, queratose palmo-plantar, periodontite

## PD277 - OBSTRUÇÃO NASAL: E QUANDO NÃO É BENIGNA?

Marina Pinheiro<sup>1</sup>; Licínia Lima<sup>1</sup>; Virgínia Sampaio<sup>1</sup>; Sandrina Martins<sup>1</sup>; Ana Maia<sup>2</sup>; Rita Araújo<sup>1</sup>

1- ULSAM - Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo; 2- Instituto Português de Oncologia do Porto Francisco Gentil, EPE

**Introdução:** Obstrução nasal é um sintoma cardinal de um grande número de patologias, pelo que é necessário uma anamnese e exame físico detalhados, de forma a melhorar a acuidade diagnóstica. **Descrição:** Os autores apresentam dois casos clínicos cuja primeira manifestação foi obstrução nasal, e que tiveram um impacto importante na vida dos doentes. Menina, actualmente com 10 anos, referenciada à consulta hospitalar por mau aproveitamento escolar. Apresentava queixa de estertoros, prurido nasal, obstrução nasal e roncopatia com agravamento progressivo nos últimos 12 meses, pelo que iniciou tratamento com anti-histamínico e corticoide nasal. Por agravamento da obstrução nasal, recorre ao serviço de urgência, onde ao exame objectivo se detectou volumosa tumefacção com obstrução completa da narina esquerda. Efetuou tomografia computadorizada naso-sinusal que revelou volumoso pólipso antro-coanal que se estendia à nasofaringe. Três meses depois foi submetida a polipectomia endoscópica com biópsia. A evolução clínica e estudo realizado permitiram confirmar o diagnóstico de pólipso inflamatório naso-sinusal em contexto de rinite alérgica. O segundo caso é referente a um adolescente de 12 anos, sexo masculino, que recorre ao serviço de urgência por edema periorbitário e exoftalmia esquerda com oito dias de evolução. Apresentava história de obstrução nasal unilateral esquerda associada a rinorreia persistente, por vezes hemática, com dois meses de evolução. Um episódio de traumatismo frontal recente, associado à sintomatologia descrita, justificou a realização de tomografia computadorizada cranioencefálica, que mostrou volumosa lesão expansiva no ápice orbitário com invasão da órbita, câmara esfenoidal e células etmoidais posteriores esquerdas. Realizou ressonância magnética maxilofacial, que mostrou extensa neoformação da fossa nasal esquerda com extensão ao lúmen da nasofaringe. Após referenciação à Oncologia Pediátrica, foi submetido a etmoidectomia e maxilectomia esquerdas, cuja histologia revelou um osteossarcoma nasal de baixo grau. **Discussão:**

Os autores pretendem lembrar a importância da acuidade diagnóstica da obstrução nasal, sintoma que acompanha, frequentemente, patologias comuns da infância. Na presença de obstrução nasal persistente e/ou unilateral, deverá ser sempre descartada a presença de um corpo estranho, alterações estruturais e/ou tumor nasal. Proptose, diplopia e epistaxis unilateral são sinais de alarme, pelo que devem ser sempre investigados.

**Palavras-chave:** obstrução nasal; rinorreia unilateral; pólipos nasais; osteossarcoma nasal

## PD278 - OCLUSÃO VENOSA RETINIANA – UMA CAUSA RARA DE DIMINUIÇÃO SÚBITA DE VISÃO EM IDADE PEDIÁTRICA

Maria João Magalhães<sup>1</sup>; Cristina Freitas<sup>2</sup>; Sandra Guimarães<sup>2</sup>; Ana Antunes<sup>1</sup>; Teresa Pontes<sup>1</sup>; Henedina Antunes<sup>3</sup>; Susana Carvalho<sup>1</sup>

1- Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2- Serviço de Oftalmologia, Hospital de Braga; 3- Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga / Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS) da Universidade do Minho, Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho, Laboratório Associado ICVS/ 3B's, Braga/ Guimarães

**Introdução:** A diminuição súbita de visão na criança é um evento assustador. A oclusão venosa retiniana é muito rara na idade pediátrica e, na maioria dos casos clínicos relatados, os doentes apresentavam como etiologia uma doença sistémica ou ocular. **Descrição do caso:** Os autores descrevem o caso clínico de um adolescente de 11 anos de idade que recorre ao Serviço de Urgência por diminuição súbita da visão do olho esquerdo. Não apresentava história prévia de traumatismo, doença sistémica conhecida ou outros sinais ou sintomas. Restantes antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Na observação oftalmológica foram constatados uma acuidade visual no olho direito de 1,0 e no esquerdo de 0,8, reflexos pupilares normais, sem defeito pupilar aferente e pressões intra-oculares normais. A fundoscopia revelou tortuosidade vascular no olho esquerdo associada a hemorragias retinianas e ausência de edema do disco óptico. O restante exame objectivo não apresentava alterações de relevo. Na angiografia fluoresceínica verificou-se suboclusão venosa retiniana. Foi admitido na Unidade de Adolescentes do Serviço de Pediatria para esclarecimento etiológico. Foi avaliado por imunohemoterapia, tendo-se decidido não instituir terapêutica. O estudo laboratorial, incluindo estudo protrombótico, auto-imunidade e serologias infecciosas, não revelou alterações de relevo. Realizou, ainda, radiografia do tórax, electrocardiograma, ecocardiograma e tomografia axial computadorizada cerebral cujos resultados foram normais. No decurso do internamento apresentou evolução clínica favorável, com recuperação progressiva da acuidade visual. Actualmente, após seguimento de 11 meses, encontra-se assintomático e com acuidade visual normal. **Discussão:** São muito raros os relatos de oclusão venosa retiniana em idade pediátrica na literatura; na maioria, foi possível identificar uma doença sistémica como causa. Apesar da sua raridade, trata-se de um dos diagnósticos diferenciais a considerar perante a criança com diminuição súbita de visão. Este caso sugere que os fenómenos de oclusão venosa retiniana podem ocorrer em indivíduos saudáveis, sem evidência de doença sistémica ou ocular, apesar de uma avaliação exaustiva.

**Palavras-chave:** oclusão venosa retiniana

## PD279 - INFECÇÃO POR STREPTOCOCCUS GRUPO B DE APRESENTAÇÃO TARDIA: CASO CLÍNICO

Tânia Martins<sup>1</sup>; Juliana Oliveira<sup>2</sup>

1- Centro hospitalar de São João; 2- Centro hospitalar São João

**Introdução:** O trato gastro-intestinal é o reservatório natural do Streptococcus agalactiae do grupo B (SGB), que pode colonizar de forma transitória, crónica ou intermitente a região vaginal e rectal das gestantes. A colonização por este agente no final da gestação é o principal factor de risco para sua transmissão ao feto, particularmente após rotura de membranas e início de trabalho de parto. O rastreio universal da colonização/infecção por este agente e antibioticoprofilaxia de transmissão vertical periparto constitui uma importante forma de prevenção de infecção do recém-nascido. **Caso clínico:** Recém-nascido do sexo feminino, 26 dias de vida, observado no Serviço de Urgência de Pediatria por icterícia e recusa alimentar parcial. Aumento ponderal de 10g/dia na última semana. Antecedentes de gestação de termo, vigiada, sem intercorrências. Rastreio colonização materna por SGB negativa na presente gestação, positiva em gestação dois anos antes. Parto eutócico (rotura de membranas 12 horas antes), não foi feita antibioticoprofilaxia periparto. Objectivamente, apresentava icterícia da pele e escleróticas, sem outras alterações. Analiticamente, com hiperbilirrubinemia não conjugada, sem alterações leucograma e proteína C reactiva <math>\leq 0,2\text{mg/L}</math>. Sedimento urinário com 58,4 leucócitos/uL (densidade 1002).

A urocultura revelou crescimento de SGB sensível a ampicilina e cefotaxima. Cumpriu terapêutica antibiótica durante 12 dias, com boa evolução clínica e recuperação ponderal progressiva. A ecografia renovesical revelou a presença de discreta ectasia piélica (3mm) com espessamento do urotélio a indicar pielite. Teve alta sob profilaxia de infecções do tracto urinário com trimetoprim e orientado para consulta de Pediatria. **Discussão:** Apesar de rara, a infecção tardia do trato urinário por SGB não deve ser esquecida, pois o seu diagnóstico e tratamento atempado são fundamentais na prevenção de morbilidade e complicações associadas a longo prazo. Questiona-se, ainda, a não realização de antibioticoprofilaxia periparto na presença de colonização materna por SGB em gestação anterior.

**Palavras-chave:** Streptococcus agalactiae do grupo B; infecção do trato urinário

## PD280 - PAIS (DES) CONHECEM OS FILHOS?

Maria Inês Monteiro<sup>1</sup>; Fátima Nunes<sup>1</sup>; Lúcia Gomes<sup>1</sup>; Miguel Costa<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, CHEDV

**Introdução:** É comum observar na rotina clínica que os pais se deixam absorver pelas preocupações domésticas e laborais passando a priorizar um interesse nos filhos baseado no aproveitamento escolar. Outras matérias são negligenciadas, nomeadamente o saber estar e brincar com os filhos, algo que incutirá normas básicas para o futuro da criança, orientará a sua personalidade e educação. Os pais preenchem o dia da criança com inúmeras actividades académicas, atléticas e sociais. Outra realidade actual é a de abandono proximal, pais que estão fisicamente presentes, mas emocionalmente distantes, sem dar aos filhos atenção suficiente e a possibilidade de uma interacção saudável. **Objectivo e Métodos:** Visando saber qual a realidade de hoje, foi efectuado um inquérito a 200 acompanhantes de crianças, na sala de espera de consulta de Pediatria. As questões focaram o número de horas dispendido pelos pais com os filhos, se seria suficiente esse tempo e o tipo de actividades realizadas. **Resultados:** Das 200 crianças, com idade média 8 anos (58%, 42%), 17% tinham doença crónica, a mais frequente a asma. A escolaridade dos pais era maioritariamente entre o 5º-9º ano (59%). O período do dia mais partilhado com os filhos é a noite, em média 4 horas, em dia de semana (não contabilizando as horas em que a criança dorme). 76% dos pais consideram esse tempo insuficiente, o motivo profissional foi o mais apontado (72%). A elaboração dos trabalhos de casa é a actividade mais realizada com os filhos (54%), seguida de ver televisão e fazer compras. Desenhar e contar histórias foram as actividades mais raramente efectuadas. O jantar é a refeição mais partilhada (88%). Ainda assim, quando questionados em 3 perguntas básicas sobre os filhos (nome do melhor amigo, comida e actividade preferida) 76% dos pais foram capazes de responder correctamente às 3 questões. O inquérito foi respondido pela mãe em 87% dos casos. **Conclusões:** Os momentos de lazer entre pais e filhos escasseiam, em prejuízo da elaboração de um espaço de intimidade e da construção de uma proximidade útil. Ao brincarem com os filhos os pais criam uma oportunidade única de se conhecerem melhor. Os pais interrogados mostraram interesse em aumentar o tempo que dispõem com os seus filhos e tornar esse tempo de qualidade, reduzindo actividades como ver televisão e aumentar o diálogo e interacção familiar. Deve assim ser criado um equilíbrio para estimular o desenvolvimento das crianças, com novas propostas e desafios, sem rigidez.

**Palavras-chave:** Pais e filhos, interacção, disponibilidade

## PD281 - INTERNAMENTO POR INFECÇÕES DAS VIAS AÉREAS SUPERIORES

Manuel Ferreira-Magalhães<sup>1</sup>; Liane Correia-Costa<sup>1</sup>; Claudia Aguiar<sup>1</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>; Inês Azevedo<sup>1</sup>; A. Caldas-Afonso<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG - MC, Centro Hospitalar de S. João, E.P.E. - Porto

**Introdução:** As infecções das vias aéreas superiores (IVAS) englobam vários diagnósticos frequentes em Pediatria e só raramente obrigam a internamento hospitalar. Contudo há poucos estudos que analisem especificamente a pequena fracção de casos internados. **Objectivos:** Estudar os internamentos por IVAS em idade pediátrica (0-18 anos). **Metodologia:** Estudo retrospectivo dos internamentos com um diagnóstico de IVAS nos últimos 5 anos (2006-2010), na população pediátrica de um hospital terciário. **Resultados:** Entre 2006-2010 o número total de internamentos no serviço de pediatria médica foi de 13.300, em que 2,1% (n=279) foram devido a IVAS. Destes, 57% eram rapazes e a mediana de idades foi de 16 meses. A mediana de permanência hospitalar foi de 4 dias, com os lactentes a necessitar de períodos mais prolongados (p=0,01), com mediana de 5 dias, e a representar 45% destes internamentos. Na admissão, os sinais/sintomas mais frequentes foram: febre (72%), rinorreia (37%), tosse



(33%), recusa alimentar (30%) e/ou vômitos (20%). Entre as causas de admissão destacam-se a intolerância alimentar (40%) e idade < 3 meses (21%). Ainda, 27% dos doentes apresentavam factores de risco como prematuridade, baixo peso à nascença ou patologia crónica. Realizados exames complementares em 99% dos doentes, entre os quais, hemograma (98%), microbiológico (79%) e estudos imagiológicos (62%). Em 24% dos casos identificou-se o agente etiológico, sendo 28% vírus respiratórios e 72% bactérias. Dos agentes identificados destacam-se o *Streptococcus pneumoniae* (16%), *Pseudomonas aeruginosa* (19%) e *Staphylococcus aureus* (19%), todos isolados em exsudados otológicos. Efectuada antibioticoterapia em 84% dos casos: 20% penicilinas e 33% cefalosporinas de 3ª geração, isoladamente; 14% de amoxicilina/clavulanato; e 15% de outras associações. Foram submetidos a cirurgia 15% dos doentes. O diagnóstico de alta mais frequente foi a otite média aguda em 36% doentes. Salientam-se ainda nasofaringite (18%), amigdalite (16%), otomastoidite (14%), abscesso periamigdalino (5%), laringite (5%) e rinosinusite (5%). É de realçar que 20% destes diagnósticos foram estabelecidos durante o internamento. **Conclusão:** As IVAS representam uma percentagem considerável dos internamentos hospitalares, sobretudo em lactentes. Em muitos casos, a causa de internamento foi intolerância alimentar ou febre, e só a evolução clínica permitiu chegar ao diagnóstico. A elevada taxa de cirurgias traduz a gravidade de muitas das situações. **Palavras-chave:** otite, amigdalite, laringite, sinusite, nasofaringite

## PD282 - SOFRER DA CURA

Mário Correia de Sá<sup>1</sup>; Hugo Braga Tavares<sup>1</sup>; Fátima Santos<sup>1</sup>  
 1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar V. N. Gaia / Espinho, E.P.E.

A utilização de macrólidos em recém-nascidos (RN) pode complicar-se com a estenose hipertrófica do piloro (EHP). Recém-nascido, 7 dias de vida, fruto de gestação vigiada, sem intercorrências com parto distócico por cesariana às 38 semanas e 6 dias. Observado no Serviço de Urgência (SU) por quadro de exsudado conjuntival purulento à direita, associado a edema e rubor peri-orbitário marcado com cerca de 4 dias de evolução. Apresentava-se com bom estado geral e sem febre, recusa alimentar ou outras queixas, nomeadamente respiratórias. Após colheita de exsudado conjuntival para estudo bacteriológico foi-lhe administrado dose única de ceftriaxone (125mg i.m.), tendo alta medicado com eritromicina (50mg/kg/dia p.o.) e orientado para consulta externa. Observado quatro dias depois, apresentava resolução clínica do quadro. Foi isolada a *Chlamydia trachomatis* no exsudado conjuntival tendo sido dada orientação para cumprir 14 dias de eritromicina oral. O RN foi reobservado no SU, ao 27º dia de vida, por quadro de má evolução ponderal e vômitos em jacto após todas as mamadas (leite materno exclusivo) com cerca de uma semana de evolução. Ao exame objectivo não apresentava alterações relevantes. Foi realizada ecografia abdominal superior que revelou critérios de EHP e foi submetido a piloromiotomia cirúrgica, no dia seguinte, que decorreu sem intercorrências. Este caso documenta um provável efeito lateral, raro mas demonstrado, do uso da eritromicina no RN, que se associa a um maior risco de estenose hipertrófica do piloro quando administrada nas duas primeiras semanas de vida. A decisão de introdução deste fármaco neste grupo etário deverá ser tomada após cuidada avaliação da relação risco/benefício. Os pais devem ser alertados para contactar o médico assistente se surgirem sintomas sugestivos de EHP.

**Palavras-chave:** eritromicina estenose hipertrófica piloro

## PD283 - COMO PREPARAMOS A PASSAGEM PARA OS CUIDADOS DE ADULTOS?

Jenny Gonçalves<sup>1</sup>; Inês Madureira<sup>1</sup>; Susana Santos<sup>1</sup>; Leonor Sasseti<sup>1</sup>  
 1- Unidade de Adolescentes (Responsável: Dr.ª M.ª Carmo Pinto) Área de Pediatria Médica, Director: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira Hospital Dona Estefânia - CHLC EPE

**Introdução:** Atendendo ao aumento da esperança de vida das crianças com doenças crónicas, a passagem destes jovens para a medicina de adultos constitui uma preocupação crescente. Idealmente, este processo deveria ser ininterrupto, coordenado e adaptado, de modo a permitir uma transição adequada e sem repercussões negativas na saúde dos jovens. Por outro lado, esta passagem num hospital pediátrico poderá ter particularidades, relativamente a um hospital geral. **Objectivo:** Caracterizar o processo de transição dos cuidados de saúde pediátricos para a medicina de adultos num hospital pediátrico. **Métodos:** Entrevista com questões de resposta aberta a um médico de cada área (unidade/serviço) da pediatria. **Resultados:** Dos doze entrevistados, dois afirmaram nunca ter transitado qualquer doente, por falta de receptividade das áreas envolvidas. A mediana de idade de passagem é 18 anos (mín 15; máx 21), sendo o tipo de patologia crónica o principal factor determinante. Se bem que todos os inquiridos afirmem não existir um protocolo formal, os doentes

são preparados gradualmente ao longo de várias consultas no ano anterior à transição. Aparentemente os pais e doentes aceitam bem esta mudança. Todos os doentes são portadores de relatório clínico. Para além disso, em seis áreas há contacto telefónico e em duas reuniões entre os dois médicos. Numa das áreas existe mesmo uma equipa multidisciplinar. Nenhuma das áreas pediátricas proporciona uma consulta conjunta com o médico de adultos. Em 8/10 existe “feedback” nos anos que se seguem à passagem, 6/10 pelo doente ou família e 5/10 pelo médico de adultos. Todos demonstraram satisfação e boa adaptação à medicina de adultos. **Conclusão:** Os resultados deste estudo evidenciam algumas lacunas no processo de passagem dos jovens com doenças crónicas para a medicina de adultos neste hospital. Torna-se essencial criar programas, adaptados a cada área da pediatria e também a cada jovem, de modo a facilitar a continuação dos cuidados de saúde.

**Palavras-chave:** Passagem, cuidados, lacunas

## PD284 - HIPERTENSÃO ARTERIAL NO OBESO, NEM SEMPRE É UMA CO-MORBILIDADE

Rodolfo Casaleiro<sup>1</sup>; Raquel Soares<sup>1</sup>; Paulo Fonseca<sup>1</sup>; Graça Sousa<sup>1</sup>; Mónica Oliva<sup>1</sup>  
 1- Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A hipertensão arterial (HTA) afecta 1-3% da população pediátrica. No obeso é frequente encontrar-se tensão arterial (TA) ligeiramente elevada, HTA primária. Ao contrário do adulto, na criança existe uma maior incidência de causas tratáveis pelo que, na presença de hipertensão, sobretudo para valores diastólicos, deve ser evocada uma hipertensão secundária. **Caso clínico:** Menino de 9 anos, enviado à consulta de Pediatria Geral por obesidade. Na primeira consulta foram constatados erros alimentares, sedentarismo e história familiar de obesidade. Ao exame objectivo apresentava Índice de Massa Corporal (IMC) de 22,8Kg/m<sup>2</sup> (>P95) e ligeiro aumento da tensão arterial sistólica (122/71mmHg). Foi realizado aconselhamento alimentar e incentivo à prática regular de exercício físico. Quatro meses depois apresentava agravamento da obesidade (IMC: 24,4Kg/m<sup>2</sup>) e hipertensão sistó-diastólica (136/81mmHg). A avaliação analítica com perfil lipídico, enzimologia hepática, glicemia, relação insulina/glicose, função renal e tiroideia, foi normal. Durante os 8 meses seguintes houve redução progressiva do IMC até 22,9Kg/m<sup>2</sup> e mantinha hipertensão sistó-diastólica (130/84 mmHg). Foi avaliada a TA nos membros superiores e inferiores verificando-se uma diferença significativa: MSD 132/100mmHg, MSE 124/96mmHg; MIE 97/70mmHg e MID 93/63mmHg. Pulsos femorais de amplitude diminuída. Foi prontamente realizado ecocardiograma, que confirmou o diagnóstico de coarctação da aorta severa com inúmeras colaterais. **Conclusão:** A TA deverá ser sempre avaliada nas consultas de Pediatria Geral e de Vigilância Infantil. Em todas as crianças com hipertensão, mesmo que obesas, é fundamental excluir causas secundárias.

**Palavras-chave:** Hipertensão arterial, Obesidade, Coarctação da aorta

## PD285 - TORCICOLO NO SERVIÇO DE URGÊNCIA: UMA QUEIXA, VÁRIAS DOENÇAS

Marisa Inácio Oliveira<sup>1</sup>; Ana Isabel Cordeiro<sup>1</sup>; Sílvia Afonso<sup>1</sup>; António Marques<sup>1</sup>  
 1- Hospital D. Estefânia

**Introdução:** O torcicolo é uma queixa comum no serviço de urgência pediátrico podendo ter na sua base múltiplas etiologias. Maioritariamente, traduz uma patologia benigna mas, em casos raros pode ser a manifestação de patologias potencialmente graves. Apresentam-se quatro casos clínicos que ilustram doenças distintas que se apresentaram como torcicolo. **Casos clínicos:** Caso 1: Menino, 23 meses, torcicolo há um mês associado a lacrimação ocular à esquerda, dificuldade na deglutição e sialorreia. Apresentava ptose palpebral à esquerda; fofobia e epífora e aparente dor à mobilização cervical. A TC crânio-encefálica (CE) revelou lesão latero-bulbar esquerda, com extensão aos pedúnculos cerebelosos compatível com lesão tumoral. Caso 2: Rapariga, 15 anos, com torcicolo e cervicalgia há um dia sem traumatismo associado, cefaleia frontal intensa que agrava com o decúbito e um episódio de vômito associado. Com dor à palpação e mobilização cervical. Sem sinais neurológicos focais. TC CE sem alterações e da charneira cervical com coleção extra-axial anterior e antero-lateral esquerda de C0 a C3, em relação com hematoma epidural, aspecto confirmado na RM da coluna cervical. Caso 3: Menino, 11 meses, com torcicolo há um mês e sudorese nocturna. Ao exame objectivo com discretas adenopatias cervicais bilaterais de características inflamatórias. Sem sinais neurológicos focais. Analiticamente: VS 62 mm/h; PCR 18,2 mg/L; sem outros parâmetros de infecção. A RM CE e da coluna cervical mostrou espondilodiscite em C3-C4, coexistindo volumoso abscesso pré-vertebral de C5-C6 até ao arco anterior do atlas. Caso 4: Menina,

4 anos, dor laterocervical há uma semana e um pico febril em D1; com agravamento recente da dor e torcicolo. Apresentava adenopatia cervical esquerda de 2 cm, elástica e ligeiramente dolorosa, rinorreia purulenta anterior e posterior. A TC do pescoço mostrou lesão hipodensa parafaríngea esquerda, condicionando desvio da via aérea, mantendo esta normal permeabilidade. O estudo ecográfico complementar evidenciou a presença de colecção purulenta em localização profunda, posterior aos grandes vasos, compatível com abscesso parafaríngeo. **Comentários:** Estes casos pretendem ilustrar a diversidade etiológica dos torcicolos e a consequente dificuldade na sua abordagem em contexto de urgência. Salienta-se a importância da exclusão de sinais de alarme que apontem para doenças graves, uma vez que o diagnóstico atempado e terapêutica adequada permitem melhorar o prognóstico.

**Palavras-chave:** torcicolo; serviço de urgência; etiologia; abordagem

## PD286 - ACICLOVIR: O BOM, O MAU OU O VILÃO?

Martins T.<sup>1</sup>; Almeida M.<sup>1</sup>; Cunha J.<sup>1</sup>; Nunes F.<sup>1</sup>; Pinto M.<sup>1</sup>; Azeredo P.<sup>1</sup>

1- Hospital Garcia de Orta

**Introdução:** O aciclovir é o fármaco utilizado em primeira linha perante a suspeita de encefalite herpética. A insuficiência renal aguda (IRA) é um efeito adverso conhecido deste antiviral, ocorrendo em particular após administração endovenosa. Caracteriza-se pela deposição intra-tubular de cristais birrefringentes visíveis sob luz polarizada. Traduz-se por um aumento da creatinina sérica 12-48 horas após o início do fármaco e normalização 4-9 dias após a sua suspensão. **Caso Clínico:** Adolescente do sexo masculino, 11 anos de idade, saudável. Admitido por quadro de encefalite aguda, traduzido clinicamente por febre, cefaleias, vômitos, alteração do estado de consciência e crise convulsiva. Iniciou terapêutica com aciclovir, ceftriaxone e carbamazepina. A avaliação analítica à admissão revelou creatinina 0.6 mg/dL, ureia 20 mg/dL. Em D2, verificou-se um aumento da creatinina para 2.8 mg/dL, ureia 49 mg/dL. Sedimento urinário: pesquisa de cristais negativa (indisponível microscopia por luz polarizada). Doseamento de factores do complemento e de imunoglobulinas sem alterações. Ecografia renal: aumento da ecogenicidade cortical bilateralmente. Ajustou-se a dose de aciclovir à taxa de filtração glomerular estimada e iniciou-se hidratação endovenosa. Valores máximos de creatinina 4.7 mg/dL, ureia 87 mg/dL, em D4. Em D5, após conhecimento do resultado da pesquisa de PCR para vírus no líquido (negativa para herpes simplex 1 e 2), suspendeu-se o antiviral. Em D9, documentou-se creatinina 0.8 mg/dL, ureia 27 mg/dL. **Comentários:** Perante a evolução analítica descrita e na ausência de outros factores de risco identificáveis, a IRA foi interpretada como efeito adverso do aciclovir. Os autores consideram o caso clínico relevante por se ter verificado uma reacção grave cujo reconhecimento precoce é fundamental para a evicção da morbilidade associada.

**Palavras-chave:** aciclovir, insuficiência renal aguda, nefrotoxicidade

## PD287 - (\*)DETERMINANTES COMPORTAMENTAIS DA OBESIDADE EM CRIANÇAS DE DIFERENTES GRUPOS ETÁRIOS

Victor Viana<sup>1</sup>; Micaela Guardiano<sup>2</sup>; Andreia Leitão<sup>3</sup>; Paulo Almeida<sup>4</sup>

1- UAG-MC, Serviço de Pediatria, Hospital de S. João; Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto; 2- Serviço de Pediatria - UAGMC, Hospital S. João - Porto; 3- Serviço de Pediatria - UAGMC, Hospital S. João - Porto; 4- Serviço de Pediatria - UAGMC, Hospital S. João - Porto; Instituto Superior de Ciências da Saúde -Norte

**Introdução:** A obesidade em crianças e jovens constitui um grave problema de saúde pública, dadas as implicações no sistema de saúde, económicas e psicossociais. Para além dos factores genéticos, os determinantes comportamentais do peso em excesso têm ganho cada vez maior relevância. Entre estes contam-se o comportamento alimentar dos sujeitos e as atitudes de controlo alimentar das mães. **Objectivos:** Os objectivos desta investigação foram: estudar o comportamento alimentar de crianças e jovens e as atitudes maternas nos dois sexos e em diferentes grupos etários; verificar as implicações no estado ponderal dos sujeitos. **Métodos:** Os participantes foram 334 sujeitos dos dois sexos, dos 4 aos 15 anos separados em quatro grupos etários (8 anos de idade ou menos; 9 anos; 10 anos; 11 anos; 12 ou mais anos). As crianças foram pesadas e medidas, os IMC foram transformados em Z Score, traduzindo o estado ponderal. As mães responderam ao Child Feeding Questionnaire (CFQ) e ao Child Eating Behaviour Questionnaire (CEBQ). **Resultados:** Os factores determinantes do estado ponderal da amostra foram: Resposta à comida e Ingestão lenta (CEBQ); Percepção do excesso de peso; Preocupação com o excesso de peso dos filhos; Percepção do excesso de peso dos pais; Pressão para comer; Restrição (CFQ). Procedemos à análise das diferenças em função do género e do grupo etário.

O estado ponderal não variou significativamente entre os sexos. No Comportamento alimentar, os resultados de Ingestão Lenta foram mais elevados no género feminino; as atitudes de controlo alimentar das mães não foram diferentes conforme o sexo das crianças. O grupo de 8 anos de idade ou menos e o de 12 anos de idade ou mais apresentavam estado ponderal mais elevado; os valores das subescalas do CEBQ que reflectem interesse pela comida (Resposta à comida, Sobre ingestão emocional e Prazer na comida) foram significativamente mais altos nas idades mais elevadas, enquanto que nas subescalas que traduzem evitamento da comida e melhor regulação da ingestão (Resposta à Satedade e Ingestão Lenta) os valores foram mais elevados nas idades mais baixas. O controlo das mães é maior nos grupos de maior idade (Restrição e Pressão para Comer). **Conclusões:** Os resultados encontrados têm implicações na intervenção em crianças obesas e no aconselhamento às mães.

**Palavras-chave:** Comportamento Alimentar, obesidade

## PD288 - ESTUDO DE UMA MÁ EVOLUÇÃO ESTATURO-PONDERAL: CAUSA OU ACHADO?

Joana Magalhães<sup>1</sup>; Maria João Vieira<sup>1</sup>; Carla Meireles<sup>1</sup>; Armandina Silva<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Alto Ave - Serviço de Pediatria

**Introdução:** A avaliação do crescimento é parte essencial de qualquer avaliação do estado de saúde em idade pediátrica. Uma evolução estatural e/ou ponderal aquém do esperado para o potencial genético de uma determinada criança obriga à exclusão de patologia subjacente, apesar de esta estar associada a uma minoria de situações. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, 27 meses. Acompanhado em consulta externa de Pediatria Geral por pielonefrite aguda ao mês, com estudo morfofuncional normal, e sépsis a *Streptococcus pneumoniae* aos quatro meses, sem outras intercorrências infecciosas relevantes. Dermite atópica, vigiado em consulta de Dermatologia. Filho de um casal jovem, saudável, não consanguíneo, sem antecedentes familiares relevantes. Constatada desde o nascimento estatura abaixo do percentil cinco, com velocidade de crescimento normal, sendo a estatura alvo no percentil 25-50. Peso no percentil cinco ou inferior, perímetro cefálico no percentil 10-25. Objectivamente com bom estado geral, sem distorções ou outras alterações. A investigação realizada excluiu doenças associadas a malabsorção, alergia alimentar e patologia renal, assim como hipotiroidismo. Foi feito cariótipo, que revelou a presença de duas linhas celulares, 46XY e 45X, sendo esta minoritária nas metafases estudadas, tendo sido orientado para consulta de genética clínica. Actualmente apresenta peso e estatura no percentil 10-25, com desenvolvimento psicomotor adequado. **Comentários:** O mosaicismo na síndrome de Turner é frequente, apresentando por vezes sequências de cromossoma Y. Estas podem estar presentes em indivíduos com fenótipo masculino, com ou sem alterações fenotípicas associadas à síndrome ou alterações nos órgãos genitais. No sexo feminino pode manifestar-se por virilização. As crianças com este mosaicismo e fenótipo masculino são subdiagnosticadas, pelo que se desconhece a real prevalência, a relevância clínica e o prognóstico desta alteração. O crescimento e desenvolvimento psicomotor deverão ser cuidadosamente vigiados e ponderada terapêutica com hormona de crescimento e esteróides sexuais na adolescência. A vigilância a longo prazo é também relevante para identificação e orientação de eventual infertilidade e disgenesia gonadal, com conhecido risco neoplásico.

**Palavras-chave:** Evolução estaturó-ponderal, Mosaicismo de Síndrome de Turner

## PD289 - (\*)URTICÁRIA AO FRIO: CASO CLÍNICO

Liliana Pinho<sup>1</sup>; Carla Jorge<sup>2</sup>; Fernanda Teixeira<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto; 2- Unidade de Saúde Familiar Serpa Pinto

**Introdução:** A urticária ao frio é uma forma de urticária física, rara na idade pediátrica, mas potencialmente grave. O diagnóstico é essencialmente clínico, efetuado com base na história de exantema urticariforme e/ou angioedema após contacto com ambientes frios, sendo confirmado pelo teste do cubo de gelo. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, 9 anos de idade, com antecedentes de asma e rinite alérgicas desde os 5 anos, medicada com corticóide inalado (montelucaste e salbutamol (nas crises). Presença de história familiar de asma (irmã e avó materna). Aos 7 anos de idade, apresentou episódio de broncospasmo associado a exantema urticariforme generalizado, palidez cutânea, náuseas e tonturas, após banho no mar. Resolução das lesões cutâneas após uma hora. Colocada a hipótese diagnóstica de urticária ao frio, confirmada pelo teste do cubo de gelo que foi positivo aos 3 minutos. A investigação etiológica realizada (hemograma, proteína C reativa, função tiroideia, serologias para *Mycoplasma pneumoniae*, VDRL, antiestreptolisina O, anti-DNase B, imunoglobulinas, factores do complemento, crioglobulinas e anticorpos anti-nucleares) não revelou

alterações para além de eosinofilia periférica (1100/ $\mu$ L) e ligeira elevação da IgE (310 KU/L). Assumido o diagnóstico de urticária ao frio adquirida idiopática, tipo II. Recomendada evicção de ambientes frios e medicada com anti-histamínico de 2ª geração, com boa resposta. Aos 9 anos de idade, apresentou recorrência sintomática, nomeadamente náuseas e edema dos lábios após contacto com chuva e episódio de urticária associado a dispneia ligeira após banho no mar. Nas duas ocasiões, não estava a cumprir o tratamento instituído. **Comentários:** A urticária ao frio está provavelmente subdiagnosticada na idade pediátrica. Com este caso os autores pretendem realçar a importância do reconhecimento precoce desta entidade, dada a possibilidade de desenvolvimento de reações sistémicas graves e potencialmente fatais.

**Palavras-chave:** urticária, frio, criança

## PD290 - (\*)ALERGIA A FRUTOS – EXPERIÊNCIA DA CONSULTA DE ALERGOLOGIA PEDIÁTRICA

Gina Rubino<sup>1</sup>; Carla Loureiro<sup>1</sup>; Sónia Lemos<sup>1</sup>; José António Pinheiro<sup>1</sup>  
1- Consulta de Alergologia, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra

**Introdução, objectivo e Métodos:** A alergia alimentar a frutos frescos tem uma prevalência entre 0,1% e 4,3% na população adulta, sendo reconhecida uma prevalência superior na infância. As manifestações clínicas variam desde a síndrome de alergia oral até formas graves de anafilaxia. O objectivo deste estudo foi caracterizar os casos de alergia a frutos frescos seguidos na consulta de Alergologia do nosso hospital até Maio/2011. **Resultados:** Estudaram-se 20 doentes com alergia a frutos frescos, tendo-se excluído 1 caso de sensibilização à laranja sem ingestão conhecida. Os restantes 19 doentes foram observados pela primeira vez entre Maio/2002 e Maio/2011. A mediana de idades de apresentação foi de 3 anos (min. 4 meses, max. 15 anos), sendo a mediana de idades actual de 6 anos. O diagnóstico baseou-se na história clínica e no doseamento de IgE específica e/ou teste cutâneo prick-prick, tendo este sido realizado em 63% dos doentes. Os frutos envolvidos eram: kiwi – 63% (12 casos), pêssego – 21% (4 casos); banana, maçã, pêra, melão, ananás, maracujá, tomate – 5% (1 caso) cada. Em 3 doentes (16%) verificou-se alergia a mais do que um fruto. As manifestações clínicas foram: anafilaxia – 58% (11 casos, dos quais 9 secundários à ingestão de kiwi); urticária aguda – 26% (5 casos); angioedema – 16% (3 casos); síndrome de alergia oral – 11% (2 casos). Apresentavam alergia concomitante a outros alimentos 12 crianças (63%), sendo o ovo e os frutos secos os mais frequentes. Verificou-se alergia respiratória concomitante em 13 crianças (68%) – ácaros 11/13; pólenes 9/13. Uma criança apresentava alergia ao látex com reactividade cruzada látex-maracujá. Oito crianças (42%) tinham eczema atópico. Após o diagnóstico e dieta de evicção um doente teve episódio de angioedema após contacto accidental com kiwi e outro doente com alergia alimentar múltipla apresentou 3 episódios de anafilaxia sem identificação prévia de alérgenos ocultos. **Discussão:** Existem ainda poucos estudos sobre alergia a frutos frescos em crianças. A reactividade cruzada pólen-frutos é o quadro clínico mais referido. Embora cerca de metade dos nossos doentes apresente sensibilização a pólenes, a manifestação clínica mais frequente nesta amostra foi a anafilaxia (reação tipo I) e não a síndrome de alergia oral (reação tipo II). Destaca-se a importância e gravidade da alergia ao kiwi e a ausência de casos de alergia a frutos tradicionalmente “mais alergisantes” – morango, laranja.

**Palavras-chave:** Alergia, frutos, criança, anafilaxia

## PD291 - HIPERPLASIA LINFÓIDE AXILAR E BICITOPENIA COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE IMUNODEFICIÊNCIA COMUM VARIÁVEL

Joana Rodrigues<sup>1</sup>; Diana Moreira<sup>1</sup>; Sandra Rebinbas<sup>1</sup>; Júlia Vasconcelos<sup>2</sup>; Esmeralda Neves<sup>2</sup>; António Vilarinho<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 2- Serviço de Imunologia - Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** A imunodeficiência comum variável (IDCV) é uma imunodeficiência primária heterogénea, caracterizada por diminuição das imunoglobulinas G (IgG), A (IgA) e/ou M (IgM), pelo menos 2 desvio-padrão em relação ao normal para a idade, com deficiência/ausência da produção de anticorpos (atc), após exclusão de outras causas de hipogamaglobulinemia. **Caso Clínico:** Adolescente do sexo masculino, 17 anos, referenciado à consulta de pediatria aos 12 anos, por tumefacção axilar esquerda (dimensões: 6,0 cm de comprimento por 4,0 cm de largura) com 2 meses de evolução, associada a história de equimoses fáceis. Sem outra sintomatologia referida ou alterações detectadas no exame objectivo. Analiticamente detectou-se IgG 332 mg/dL, IgA 14,9 mg/dL e IgM 12,4 mg/dL com diminuição da produção dos atc específicos;

trombocitopenia com atc anti-plaquetários positivos; linfopenia T/CD4 com número normal dos linfócitos B, incluindo número normal de células T/CD4+/CD25+forte; diminuição acentuada dos linfócitos B memória (CD27+/IgD-) e 2% de linfócitos CD3 $\alpha$ / $\beta$ +CD4-/CD8-. O estudo da coagulação, bem como a investigação infecciosa, não demonstraram alterações. O exame anatomopatológico da tumefacção axilar com imunofenotipagem dos linfócitos revelou linfadenopatia com hiperplasia B com características de hiperplasia reactiva. Imagiologicamente detectou-se pequena atelectasia no vértice pulmonar direito e ligeira esplenomegalia. Após exclusão de hipogamaglobulinemia secundária confirmou-se IDCV associada a púrpura trombocitopénica imune e hiperplasia linfóide reactiva axilar. Actualmente, 4 anos após o diagnóstico, a realizar terapêutica substitutiva com imunoglobulina (500 mg/kg/mês), com estabilização do número de plaquetas e sem registo de complicações infecciosas. **Discussão:** Os autores apresentam este caso de IDCV por se tratar de uma entidade clínica rara na idade pediátrica, com extensa heterogeneidade clínica e imunológica. Neste caso destaca-se a citopenia e a hiperplasia linfóide como forma de apresentação associadas à diminuição acentuada dos linfócitos B memória, linfopenia T/CD4+, com número normal de células T reguladoras. A vigilância clínica é de extrema importância, dada a incidência aumentada de patologia pulmonar crónica, doenças autoimunes e neoplasias.

**Palavras-chave:** imunodeficiência, trombocitopenia, hiperplasia linfóide

## PD292 - ALERGIA A VENENO DE HIMENÓPTEROS – EVICÇÃO, ADRENALINA... E IMUNOTERAPIA

carla chaves loureiro<sup>1</sup>; Sónia Lemos<sup>1</sup>; José António Pinheiro<sup>1</sup>  
1- Hospital Pediatrico Carmona da Mota

A alergia a veneno de himenópteros (abelhas e vespas) pode condicionar a vida da criança alérgica de forma significativa. Manifesta-se por uma reacção local, ou sistémica. A prevalência de sensibilização na população geral é de 9,3-28,7% com reacções sistémicas variando de 0,3 a 8,9%. No entanto, as reacções sistémicas são raras na criança e o prognóstico é geralmente melhor. Porém, quem teve uma reacção sistémica moderada ou grave continua a ter um elevado risco 15 a 20 anos depois – o risco de recorrência de reacção sistémica está directamente relacionado com a gravidade da reacção prévia. A imunoterapia específica subcutânea (SCIT) é a única terapêutica eficaz, actualmente disponível; apenas está recomendada nos casos de anafilaxia, a partir dos 5 anos de idade. Existindo vários protocolos de indução de tolerância a veneno de himenópteros, a melhor escolha será a que, com maior segurança, permita obter a dessensibilização de forma rápida, com um menor número de injecções possível. Apresentam-se dois casos de indução de tolerância com esquema “ultra-rush” a venenos de vespa e abelha em duas crianças de 5 e 7 anos de idade. **Caso 1 – Menino de 6 anos,** com história de picadas por vespa com reacções progressivamente mais graves, as últimas com anafilaxia e necessidade de adrenalina. Apresentava valores elevados de IgE específica para vespa (2,93KU/L, classe 2) e não tinha outros antecedentes de atopia. Aos 6 anos iniciou SCIT em esquema “ultra-rush”. O procedimento decorreu em Hospital de Dia. Após 10 meses de terapêutica foi picado por himenóptero, desenvolvendo apenas reacção local discreta. **Caso 2 – Menina de 8 anos,** com antecedentes de asma e alergia a ácaros e pólen de gramíneas, seguida por reacção anafilática com compromisso respiratório após picada de abelha aos 6 anos. Apresentava IgE elevada para abelha (50.1KU/L, classe5) e vespa (1.05KU/L, classe 2). Aos 7 anos iniciou SCIT para abelha, em esquema “ultra-rush”, em Hospital de Dia. Não houve nova picada desde que iniciou SCIT há mais de 12 meses. Nos dois casos a iniciação da SCIT em esquema “ultra-rush” foi segura e eficaz oferecendo o conforto de um menor número de injecções e de deslocações ao hospital. Após 12 meses de terapêutica mensal mantém terapêutica subcutânea com intervalos de 6 semanas.

**Palavras-chave:** imunoterapia, anafilaxia, veneno himenópteros

## PD293 - DERMATITE PERIORAL - O PAPEL DOS CORTICÓIDES NASAIS

Lígia Peralta<sup>1</sup>; Paulo Morais<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria do Hospital Infante D. Pedro, EPE, Aveiro; 2- Serviço de Dermatologia e Venereologia do Hospital S. João, EPE, Porto

**Introdução:** A dermatite perioral (DP), ou dermatite periorifical, é uma erupção cutânea caracterizada por pequenas pápulas eritematosas, pápulo-vesículas e/ou pápulo-pústulas, habitualmente dispersas à volta da boca mas poupando a pele em torno do vermelho labial. Na maioria dos casos existe uma história de utilização de corticóides tópicos, inalatórios ou sistémicos. A maioria dos doentes com DP são mulheres adultas, sendo rara a sua ocorrência em crianças. **Casos 1.** Adolescente de 17 anos, do sexo feminino, com rinite alérgica,

que iniciou uma erupção pruriginosa nas pregas nasolabiais e lábio superior, 2 meses após instituição de tratamento com furoato de mometasona em spray nasal. Pela suspeita de dermatite de contacto/dermatite seborreica aplicou creme de furoato de mometasona a 0,1%, com posterior agravamento das lesões e do prurido e aparecimento de ardor. Foi então suspenso o corticóide tópico e iniciada doxiciclina oral e metronidazol tópico a 0,75% com evolução favorável ao final de 2 meses, subsistindo apenas hiperpigmentação residual. Caso 2. Adolescente do sexo feminino, de 12 anos de idade, com rinite alérgica medicada com desloratadina oral e furoato de fluticasona em spray nasal. Aproximadamente 2 semanas após o início da terapêutica, foram notadas pequenas pápulas e pápulo-vesículas eritematosas e pruriginosas nas pregas nasolabiais. Iniciou aplicação de hidrocortisona a 1,0%, mas verificou-se agravamento clínico, com progressão das lesões para o mento. Após descontinuação do corticóide tópico e aplicação de metronidazol em creme a 0,75%, observou-se resolução da erupção em 3 semanas, sem lesões residuais. **Conclusões:** A associação entre corticóides nasais e DP, embora não sendo recente, é frequentemente subdiagnosticada. A maioria dos clínicos não está familiarizada com este efeito lateral da corticoterapia, confundindo a DP com dermatite de contacto ou seborreica. Os doentes são frequentemente tratados, de forma incorrecta, com corticóides tópicos potentes, o que agrava as lesões, podendo até induzir o aparecimento de acne. Nos doentes em que a interrupção da corticoterapia nasal não é possível, é essencial reduzir o tratamento à dose mínima eficaz, realizar o ensino da forma correcta de administração dos sprays e recomendar a lavagem da região perioral após a sua utilização.

**Palavras-chave:** dermatite perioral; corticóides nasais; furoato de mometasona; furoato de fluticasona

## PD294 - UM EXCESSO DE MASTÓCITOS

Filipa Raposo<sup>1</sup>; Margarida Morais<sup>2</sup>; Mariana Costa<sup>2</sup>; Marina Pinheiro<sup>2</sup>; Sérgio Mendanha<sup>2</sup>  
1- Unidade Local de Saude do alto Minho (ULSAM); 2- ULSAM

**Introdução:** A mastocitose engloba um conjunto de doenças raras caracterizadas por proliferação e acumulação excessiva de mastócitos, podendo limitar-se à pele ou envolver outros órgãos ou sistemas (forma cutânea e sistémica, respectivamente). A forma mais frequente é a urticária pigmentosa (UP). O sintoma mais comum é o prurido, especialmente após exposição a um factor desencadeante como irritação física ou calor. O sinal de Darier (aparecimento de eritema, edema e prurido minutos após a fricção de uma lesão) está presente em várias formas de mastocitose cutânea e revela a libertação localizada de mediadores mastocitários. Os autores descrevem 1 caso clínico de mastocitose cutânea cujo diagnóstico se realizou na primeira infância e se baseou essencialmente na clínica. **Caso Clínico:** Criança de 4 anos de idade, sem antecedentes pessoais relevantes. Referenciada à consulta de Pediatria por lesões maculopapulares acastanhadas, com 2-5 mm de diâmetro, pruriginosas, limitadas à nuca, dorso e região abdominal, sem outros sintomas. Ao exame objectivo destaca-se apenas sinal de Darier positivo. O estudo analítico realizado também não demonstrou qualquer evidência a favor de mastocitose sistémica, apresentando um baixo doseamento de triptase sérica (<math>2,8 \text{ ng/ml}</math> para um normal de <math>13,5 \text{ ng/ml}</math>). Foi prescrita medicação sintomática e foi explicado e documentado aos pais os factores desencadeantes e a necessidade da sua evicção. A criança é acompanhada na consulta de Pediatria assim como na de Dermatologia, estando neste momento clinicamente estável **Discussão:** No caso clínico descrito, o aparecimento de lesões cutâneas antes dos 5 anos, a ausência de atingimento de outros órgãos, o estudo analítico inalterado, incluindo um doseamento de triptase sérica normal, são indicadores de bom prognóstico. A urticária pigmentosa tem um bom prognóstico, com involução espontânea das lesões na puberdade em cerca de 50% dos casos. Os autores pretendem com este caso, reforçar a importância do diagnóstico precoce e necessidade de vigilância mantida, pelo risco de evolução para mastocitose sistémica e de ocorrência de desgranulação mastocitária maciça.

**Palavras-chave:** mastocitose, urticária pigmentosa, sinal de darier

## PD295 - (\*) CARACTERIZAÇÃO DE UMA POPULAÇÃO ADOLESCENTE COM ASMA INDUZIDA PELO EXERCÍCIO

Joana Carvalho<sup>1</sup>; José Fraga<sup>1</sup>; Marisa Carvalho<sup>1</sup>; Bebiana Conde<sup>1</sup>; Márcia Quaresma<sup>1</sup>  
1- Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro

**Introdução:** A asma induzida pelo exercício (AIE), definida como um aumento transitório da resistência das vias aéreas que surge geralmente após um exercício contínuo e de forte intensidade, é uma patologia por vezes subdiagnosticada e

subtratada, com uma prevalência importante no adolescente. **Objectivo:** Caracterização da população adolescente seguida na Consulta de Pediatria/Alergologia com AIE em relação a variáveis ambientais, clínicas e laboratoriais. **Material e Métodos:** Foram incluídos no estudo os adolescentes seguidos na Consulta de Pediatria/Alergologia com queixas de dispneia, pieira, tosse e/ou toracalgia durante ou após a realização de exercício físico e com prova de provocação com exercício (PPE) alterada (redução >10% do FEV1 pós-exercício). Foram estudadas as seguintes variáveis: distribuição por sexo e idade, história familiar de alergia, co-morbilidades alergológicas, estado nutricional, tabagismo, sensibilização alérgica (prick-teste e/ou doseamento de IgE específica) e características da habitação. **Resultados:** Foram incluídos no estudo 27 adolescentes, 15/27 (55,6%) do sexo masculino, com média de idade de 13,1. No que diz respeito à PPE, 16/27 (59,3%) adolescentes apresentaram uma descida do FEV1 <math>\geq 20\%</math>, 10/27 (37%) entre os 20 e 40% e 1/27 (3,7%) <math>\geq 40\%</math>. 15/27 (55,6%) apresentavam antecedentes familiares de alergia. Em relação à co-morbilidade alergológica, 26/27 (96%) dos doentes tinham rinite e 3/27 (11%) eczema. Quanto ao estado nutricional, 15/27 (55,6%) apresentavam peso adequado à idade, 8/27 (29,6%) excesso de peso e 4/27 (14,8%) obesidade. Tabagismo passivo foi identificado em 11/27 (40,7%) doentes (tabagismo materno em 5/27, 18,5% dos casos), não tendo sido identificado tabagismo activo em nenhum adolescente. Verificou-se que 25/27 (92,6%) dos doentes apresentaram sensibilização alérgica, nomeadamente 10/25 (40%) monossensibilizados e 15/25 (60%) polissensibilizados. Quanto às características da habitação, 16/27 (59,3%) residiam em meio rural, 1/27 (3,7%) e 6/27 (22%) apresentavam habitação com alfafa e com humidade respectivamente e 17/27 (63%) tinham cão e/ou gato no domicílio. **Conclusão:** Os adolescentes com AIE seguidos na consulta são sobretudo doentes com AIE ligeira ou moderada, não obesos, atópicos, com rinite, com antecedentes familiares de alergia, moradores em meio rural em habitações com animal doméstico, tendo sido identificado tabagismo passivo em 40,7% casos.

**Palavras-chave:** Asma induzida pelo esforço; Adolescentes

## PD296 - ALERGIA ALIMENTAR: REVISAO CASUISTICA DA CONSULTA DE IMUNOALERGOLOGIA PEDIATRICA DE 2008 A 2010

Antonio Salgado<sup>1</sup>; Filipa Vieira<sup>2</sup>; Ana Niculau<sup>2</sup>; Raquel Santos<sup>2</sup>; Maria João Jeiria<sup>2</sup>  
1- Hospital São Francisco Xavier; 2- HSEF

**Introdução:** Define-se alergia alimentar como uma reacção adversa imunomediada com expressão clínica, que ocorre após exposição a determinado alimento. Esta reacção pode ser mediada por IgE (início imediato), não mediada por IgE, celular (início tardio) ou mista. Pode ter manifestações cutâneas, gastrointestinais, respiratórias ou sistémicas (anafilaxia). Estima-se uma prevalência entre 6 a 8% em crianças abaixo dos 5 anos, sendo 3 a 4% em adultos. É um problema frequentemente equacionado pelos pais, embora confirmado em apenas cerca de 10% dos casos. Nas crianças mais de 90% das alergias alimentares são devidas ao Leite, Ovo, Peixe, Cereais e Amendoim. **Objectivos:** O estudo teve como objectivo primário avaliar a prevalência de alergia alimentar na consulta de Imunoalergologia Pediátrica do HFSX. Como objectivo secundário a caracterização da população estudada, em relação ao sexo, antecedentes familiares e pessoais de atopia, idade de início e sintomas de apresentação e os principais alérgenos alimentares implicados. **Métodos:** Estudo retrospectivo, com base na revisão dos processos dos doentes observados em consulta de Imunoalergologia de um Hospital Terciário de Lisboa, Hospital São Francisco Xavier, com idade inferior a 18 anos, no período de 2008 a 2010. O diagnóstico foi estabelecido com base na história clínica, testes cutâneos em prick, níveis de IgE específicas e prova de provocação oral. **Resultados:** Neste período foram observadas em consulta 1129 crianças, 81 com alergia alimentar comprovada, correspondendo a uma prevalência de 7,2%. A amostra teve uma distribuição de 59% no sexo masculino e o grupo etário mais representado foi o primeiro ano de vida (62%). Existiam antecedentes de atopia em familiares de 1º grau em 75% dos casos. As manifestações cutâneas (urticária e angioedema) foram as mais frequentemente encontradas (70%), seguidas das gastrointestinais e respiratórias, por ordem decrescente de frequência. A anafilaxia foi rara (6%). A maioria (59%) apresentava dermatite atópica ou asma / sibilância recorrente como manifestações associadas de atopia. Os 81 doentes corresponderam a 110 quadros de alergia alimentar, sendo que 68% dos doentes tinham alergia a 1 alimento, 28% a 3 e 4% a 3. O alimento mais frequentemente implicado foi o leite (38%), seguido do ovo (25%). A alergia a estes dois alimentos predominou no primeiro de vida. **Conclusões:** A prevalência de alergia alimentar na consulta foi de 7,2%, semelhante a outra casuística portuguesa publicada. Em 75% dos doentes existia familiares de 1º grau com atopia. Em 41% a Alergia Alimentar constituiu a única manifestação de doença alérgica. As manifestações cutâneas predominaram como

sintoma de apresentação. A alergia a mais do que um alimento foi apresentada por 1/3 dos doentes. A maioria dos casos (63%) teve apresentação no 1º ano de vida e o leite e o ovo foram os alimentos mais frequentemente implicados, o que é característico.

**Palavras-chave:** alergia alimentar, crianças, prevalência, manifestações

### PD299 - ACTIVIDADE DO NHACJR DO HOSPITAL PROF. DOUTOR FERNANDO FONSECA NOS ANOS 2009-2010

Carlos Escobar<sup>1</sup>; Alexandra Vasconcelos<sup>1</sup>; Filipa Fonseca<sup>1</sup>; Patricia Santos<sup>1</sup>; Rita Carneiro<sup>1</sup>; Teresa Vidal<sup>1</sup>; Luisa Tavares<sup>1</sup>; M<sup>a</sup> Lurdes Torre<sup>1</sup>; Helena Almeida<sup>1</sup>

1- Núcleo Hospitalar de Apoio a Criança e Jovens em Risco (NHACJR) do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

**Introdução:** A intervenção nos casos de crianças vítimas de maus tratos (MT) tem como objectivo a detecção, protecção e prevenção destas situações. A complexidade desta problemática requer o trabalho concertado de diferentes profissionais, tendo sido por isso criados os NHACJRs, equipas hospitalares multidisciplinares. O Núcleo do Hospital Fernando Fonseca foi criado oficialmente em 2008 e integra a Rede Nacional de Núcleos desde 2010. O objectivo do estudo é a descrição das situações de MT geridas pelo NHACJR no biénio 2009-2010. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos casos de suspeita de MT do Serviço de Urgência Pediátrica do HFF (SUP) em 2009 e 2010. Foi analisada a informação do Protocolo da Criança Maltratada e a orientação dada em casa caso. Utilizaram-se métodos de estatística descritiva. **Resultados:** Foram sinalizados 247 casos, 60.7% de sexo feminino e idade média de 9.6 anos (17 dias-17 anos). Em 52% o acompanhamento ao SUP foi realizado pela mãe e o MT foi declarado (93.1%) em 35% pela criança e em 33% pela mãe. Em 6% dos casos foi a escola a declarar o MT e em 3% o Centro de Saúde. Os principais tipos de MT foram: violência física (VF)(65.2%), abuso sexual (AS)(32.4%), negligência (8.9%) e violência emocional (2.8%). Em 32% a situação de MT era crónica e em 20% detectaram-se outras vítimas em casa. Em 53.6% o agressor era coabitante. O pai foi agressor em 32.1% na VF e 20.8% no AS, sendo a mãe responsável por 20.8% da VF. A maioria das crianças teve alta do SUP para o domicílio habitual (68.4%), 6.5% foram para casas de acolhimento temporário, 6.5% internadas para protecção e 2% transferidos de hospital. À data da alta, 16.6% foram orientados para Consulta: psicologia (14%), apoio e risco (5%), pedopsiquiatria (3.6%). Todas as situações foram avaliadas pelo Serviço Social e em 81.8% referenciados à CPCJ: Sintra Oriental (33.6%), Amadora (27.5%) e Sintra Ocidental (20.5%). Em 27.5% houve intervenção judicial. **Discussão:** O MT às crianças permanece um fenómeno crescente na nossa população como perceptível pela análise dos dados do biénio de 2009-10 em que verificamos uma duplicação dos casos (10 casos/mês versus 5,8 casos/mês entre os anos 2000-05). A abordagem multidisciplinar através dos NHACJR é crucial tanto para a sensibilização e formação dos profissionais de saúde na detecção e encaminhamento assim como na criação de uma rede de articulação inter-pares com o intuito principal de minimizar os riscos a que estas crianças foram ou são sujeitas.

**Palavras-chave:** Maus tratos, Violência física, Abuso sexual

### PD300 - MANCHAS CUTÂNEAS E ESTRABISMO: QUANDO O TODO É MAIOR DO QUE A SOMA DAS PARTES

Virgínia Machado<sup>1</sup>; Estela Veiga<sup>1</sup>

1- Hospital de São Bernardo

Com este caso pretende-se destacar a importância da realização de um exame objectivo completo e da valorização de múltiplos sintomas e sinais com vista a um diagnóstico único. O caso apresentado é o de uma criança do sexo feminino com três anos de idade, que compareceu na Unidade de Urgência de Pediátrica por febre e odinofagia. No exame físico, constatou-se a presença de numerosas manchas cutâneas café com leite, assim como a existência de um estrabismo convergente do olho esquerdo desde os 15 meses de idade. A ressonância magnética cranio-encefálica revelou a presença de glioma opto-quiasmático à esquerda e múltiplos hamartomas, confirmando o diagnóstico clínico de neurofibromatose tipo 1 (NF1). Apesar de não haver diagnóstico familiar confirmado, a presença de sintomas sugere o diagnóstico clínico da doença na mãe e na avó materna: numerosas manchas café com leite e neurofibromas cutâneos. A neurofibromatose tipo 1 (NF1) é uma doença hereditária de transmissão autossómica dominante, apesar de em 50% dos casos estar associada a mutações de novo. As manifestações clínicas da NF1 variam entre os indivíduos afectados e são multissistémicas. O glioma óptico é um achado

frequente em doentes com NF1, geralmente ocorre em crianças jovens, sendo incomum o crescimento do tumor e o aparecimento de sintomas após os dez anos de idade. O seguimento dos doentes com NF1 é complexo e multidisciplinar. Pretende-se que este caso clínico seja um alerta para o facto da NF1 ser mais comum e mais grave do que normalmente se pensa. Tal como qualquer doença neurocutânea, implica a observação seriada, já que os sintomas se vão somando até completar os critérios de diagnóstico definitivo.

**Palavras-chave:** Neurofibromatose tipo 1; manchas café com leite; estrabismo; glioma opto-quiasmático



Figura 1 - Estrabismo convergente e proptose do olho esquerdo



Figura 2 - Manchas cutâneas café com leite



Figura 3 - Manchas cutâneas café com leite e estrabismo convergente

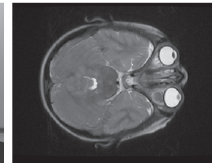


Figura 4 - Ressonância CE. Lesão fibrilar do nervo óptico à esquerda e espessamento do nervo óptico

### PD301 - COMER EM CASA E NA ESCOLA

Carlos Escobar<sup>1</sup>; Maria Janeiro<sup>1</sup>; Andreia Martins<sup>1</sup>; Ana Cysneiros<sup>1</sup>; Susana Pacheco<sup>1</sup>; Rita Novais<sup>1</sup>; Leonor Ferreira<sup>1</sup>; Raquel Coelho<sup>1</sup>; Graciete Bragança<sup>1</sup>

1- Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca, EPE.

**Introdução:** A infância é um período crucial para a aquisição de hábitos nutricionais adequados, essenciais para a saúde futura. É objectivo do estudo caracterizar os hábitos alimentares na escola e em casa de uma população pediátrica da zona da Amadora. **Material e Métodos:** Estudo transversal descritivo de crianças do ensino pré-escolar e 1º ciclo básico de três agrupamentos escolares do Concelho da Amadora, durante o ano lectivo 2010/2011, no âmbito do programa POPE (Prevenção da Obesidade Pediátrica na Escola). Foram analisados os dados colhidos pelos docentes num questionário efectuados às crianças e as avaliações antropométricas. O z-score do IMC foi calculado de acordo com os padrões do CDC. **Resultados:** Foram analisados 1363 questionários, com 50.1% de crianças do sexo masculino e mediana de idades de 7 anos (3-15anos). Verificou-se que 5,1% comem o pequeno-almoço da escola e das que comem em casa, 12,6% não consomem lacticínios e 12,3% não comem pão ou cereais. Comem sopa todos os dias na escola 89.8% das crianças e todos os dias em casa 45.6%. A frequência de consumo diário de legumes ou salada ao almoço é de 70.2% e de 79.6% ao jantar. Comem fruta todos os dias em casa 47.4% das crianças. Em casa o consumo habitual de refrigerantes é de 57.6%, de sumo natural ou água é de 41.4%, e de apenas água é de 28.1%. As crianças com excesso de peso (IMC>P85) são as que mais frequentemente repetem às refeições (p<0.05) e as que bebem mais refrigerantes durante a refeição (p<0.05). Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas nas restantes perguntas do Questionário. **Comentários:** O elevado número de crianças que faz a primeira refeição na escola, que não ingere produtos lácteos ou pão ao pequeno-almoço, poderá nalguns casos estar relacionado com precariedade social mas noutros seguramente com maus hábitos familiares, o mesmo se passando com o consumo elevado de refrigerantes em casa. Pareceu-nos interessante o facto destas crianças comerem mais legumes em casa do que na escola. Assim, o esforço que tem sido feito para o fornecimento de ementas escolares equilibradas, tem de ser acompanhado de uma intervenção educacional que incentive a uma alimentação saudável e que promova o envolvimento familiar para a adopção de hábitos semelhantes em casa.

**Palavras-chave:** Obesidade infantil, hábitos alimentares

### PD302 - INFLUÊNCIA DO AMBIENTE SOCIAL NOS HÁBITOS ALIMENTARES, DE ACTIVIDADE FÍSICA E DE SONO.

Maria Janeiro<sup>1</sup>; Susana Pacheco<sup>1</sup>; Carlos Escobar<sup>1</sup>; Andreia Martins<sup>1</sup>; Ana Cysneiros<sup>1</sup>; Filipa Fonseca<sup>1</sup>; Joana Raposo<sup>1</sup>; Raquel Coelho<sup>1</sup>; Graciete Bragança<sup>1</sup>

1- Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca, EPE.

**Introdução:** O concelho da Amadora abrange populações em que existe acentuada assimetria socio-económica, com repercussões a nível das condições de habitação e acesso à saúde. O objectivo do estudo é caracterizar o ambiente social, hábitos alimentares, de exercício físico e de sono no sentido de orientar futuras intervenções na escola e na comunidade. **Material e Métodos:** Estudo transversal descritivo de crianças do ensino pré-escolar e 1º ciclo do básico em três agrupamentos escolares do Concelho da Amadora, do ano lectivo 2010/2011. Foram avaliados os dados do questionário do programa POPE (Prevenção da

Obesidade Pediátrica na Escola) efectuado aos pais e agrupados conforme as características habitacionais (casa própria ou arrendada- grupo A vs habitação social ou barraca ou quarto – grupo B). **Resultados:** Foram analisados 1867 Questionários dos pais, 50.8% pais de filhos do sexo masculino, com mediana de idades de 7 anos (3-15). 86.9% nasceram em Portugal, 9% nos PALOP e 3% no Brasil, sendo que 29.9% das Mães e 27.6% dos Pais são de origem PALOP. Em relação, ao tipo de habitação 50.2% afirmam viver em casa própria, 33.1% habitação arrendada, 9.9% habitação social e 2.3% barraca. Salienta-se ainda o facto de 11 famílias referirem morar num quarto. A maioria das famílias é nuclear (59.1%). 27.5% monoparentais maternas (vide tabela 1). 14.7% tinham mais de três irmãos, sendo o mais frequente ter um (40.3%). Dos hábitos de sono, a realçar que 16.2% das crianças adormece depois das 23h com mediana de horas de sono de 11h (6-15), sem diferenças entre género ou ano escolar. A comparação entre os grupos mostra que 35.3% do grupo B raramente ou nunca come peixe vs 23.2% do grupo A. No grupo A existem 63.9% de crianças que vêem mais do que 2 horas de televisão por dia vs 75.8% do grupo B. Esta análise foi estatisticamente significativa ( $p < 0.05$ ), sendo que não houve diferenças significativas nas restantes variáveis analisadas. **Comentários:** Este estudo veio confirmar a presença de áreas de vulnerabilidade social a nível de habitação, assim como uma elevada prevalência de famílias com graves privações económicas. Contrariamente ao que seria de esperar, as más condições habitacionais não alteram os hábitos alimentares, à excepção do consumo de peixe, o mesmo não se podendo dizer relativamente aos hábitos sedentários. Assim a estratégia de intervenção deverá passar pela criação de estruturas na comunidade que promovam a actividade física, nomeadamente em colectividades recreativas.

**Palavras-chave:** Hábitos alimentares, comunidade

### PD303 - TORÇÃO DO OVÁRIO EM LACTENTE DE 3 MESES

Silvia Ferreira Silva<sup>1</sup>; Nélia F. Costa, Ana Moutinho, Isabel Brito Lança, Anicete Cavaco, Maurílio Gaspar<sup>1</sup>

1- ULSBA – Beja

**Introdução:** A torção do ovário é um incidente raro na infância. Classicamente apresenta-se como um quadro de dor abdominal, sendo facilmente confundida com outras entidades clínicas. O diagnóstico precoce é importante para a preservação e viabilidade do ovário afectado. **Caso clínico:** Os autores apresentam o caso clínico de uma lactente de 3 meses de idade, previamente saudável, observada no serviço de urgência por febre com 3 dias de evolução. No 2º dia de febre inicia vómitos alimentares frequentes e 24h depois dejeções líquidas, em pequena quantidade, sem outras alterações das características das fezes. Refere também choro gritado intenso, de difícil consolo – motivo pelo qual recorre ao Serviço de Urgência. Na admissão apresentava-se queixosa, com abdómen ligeiramente timpanizado mas mole e depressível, sem massas ou organomegalias palpáveis, tendo uma dejeção de características normais. Restante exame físico sem alterações. Para excluir invaginação intestinal foi pedida uma ecografia abdominal, que revelou uma imagem ao nível da fossa ilíaca dta, heterogénea, de ecoestrutura mista com focos hipocogénicos sugerindo imagens quísticas, dimensões 2,5x2,6cm, sugestiva de processo patológico do ovário. Foi transferida para a Cirurgia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia, confirmada a torção do ovário dta e realizada laparotomia infraumbilical à dta com distorção e ooforopexia homolateral. **Conclusão:** Pretende-se com este caso chamar a atenção para o diagnóstico inesperado de uma etiologia rara de abdómen agudo, com clínica sugestiva de gastroenterite. Felizmente com desfecho favorável e preservação do ovário afectado.

**Palavras-chave:** Vómitos, dor abdominal, torção do ovário.

### PD304 - SINOVITE VILONODULAR PIGMENTADA COMO COMPLICAÇÃO TARDIA DE SÉPSIS?

Ana Fernandes<sup>1</sup>; Graça Lopes<sup>2</sup>; Maria Adília Costa<sup>3</sup>; Maria Emília Oliveira<sup>3</sup>; José Gonçalo Marques<sup>4</sup>

1- Unidade de Infecção. Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto. Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado; 2- Serviço de Ortopedia, Departamento de Cirurgia. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE.; 3- Serviço de Anatomia Patológica, Departamento de MCDT's, Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE.; 4- Unidade de Infecção. Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto. Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado

A sépsis meningocócica constitui uma doença grave, associada a uma importante mortalidade e morbidade. As sequelas ortopédicas tardias constituem

complicações menos frequentes da doença, geralmente associadas a osteonecrose por fenómenos de oclusão vascular. Um lactente de 9 meses, com antecedentes pessoais irrelevantes, foi internado por quadro de sépsis com petéquias e sufusões hemorrágicas disseminadas, sem meningite associada. Não foi isolado agente, estabelecendo-se o diagnóstico clínico de sépsis meningocócica. Ao sexto dia de internamento surgiram queixas algícas na extensão e abdução dos membros inferiores. A ecografia articular revelou derrame articular bilateral nas coxo-femorais e joelhos. Dada a boa evolução clínica e analítica, admitiu-se sinovite reaccional e iniciou terapêutica anti-inflamatória. Ulteriormente, verificou-se deformidade progressiva em varo do joelho direito. Os exames complementares revelaram barra óssea femoral distal, removida cirurgicamente aos 6 anos. Por múltiplos episódios de sinovite do joelho direito, decidiu-se exploração cirúrgica. Os exames anatomo-patológico e bacteriológico revelaram inflamação sem infecção. Por recidiva de deformidade em varo do joelho direito resultante de barra óssea não passível de remoção cirúrgica, realizou-se nova osteotomia e colocação de placa condiliana. Manteve episódios de edema do joelho direito com dor, sinais inflamatórios e febre, sem isolamento de agente. A investigação etiológica revelou ausência de parâmetros inflamatórios, RA teste, ANAs e Ac. anti-DS-DNA negativos, CH50, C3 e C4 sem alterações. Com hipóteses diagnósticas de reacção inflamatória ao material de osteossíntese vs osteomielite indolente, decidiu-se cirurgia electiva para extração de placa e biópsia, que revelou achados compatíveis com sinovite vilonodular pigmentada. A sinovite vilonodular pigmentada (SVNP) constitui uma doença proliferativa da sinovial de etiopatogenia incerta, tendo sido proposta relação com traumatismo/hemorragia repetidos ou hiperplasia inflamatória da sinovial. Estudos recentes sugerem que constitua uma neoplasia benigna de etiologia desconhecida. Este caso aponta para uma possível relação etiológica entre sinovite crónica pós sépsis e SVNP. É também ilustrativo da dificuldade no diagnóstico desta patologia de apresentação clínica inespecífica e rara em idade pediátrica, cujo tratamento de eleição é a excisão cirúrgica total precoce.

**Palavras-chave:** sinovite vilonodular pigmentada sépsis

### PD305 - INFECÇÕES EMERGENTES EM FIBROSE QUÍSTICA

Susana Castanhinha<sup>1</sup>; Luísa Pereira<sup>1</sup>; Celeste Barreto<sup>1</sup>

1- Consulta Especializada de Fibrose Quística. Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto. Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado

**Introdução:** Os doentes com Fibrose Quística (FQ) têm infecções respiratórias crónicas e múltiplos cursos de antibióticos. Nos últimos anos têm surgido infecções por bactérias multiresistentes, como *Staphylococcus aureus* resistente à metilicina (MRSA), e por Gram negativos intrinsecamente resistentes, como complexo *Burkholderia cepacia* (BCC), *Stenotrophomonas maltophilia* (SM), *Achromobacter xylosoxidans* (AX) e *Ralstonia* spp. O curso clínico de algumas destas infecções ainda é controverso na comunidade científica internacional. **Objectivos:** Comparar as características clínicas dos doentes infectados por bactérias emergentes com as dos doentes infectados por bactérias comuns em FQ. **Métodos:** Fez-se estudo transversal, retrospectivo e comparativo dos doentes seguidos na Consulta Especializada de FQ em 2010. Definiram-se dois grupos de acordo com a principal bactéria identificada nas secreções respiratórias: doentes com infecção por bactérias emergentes (grupo 1, n=16: BCC, MRSA, AX, SM) e por bactérias comuns em FQ (grupo 2, n=34: *P.aeruginosa*, *S.aureus*, *H.influenzae*). Analisaram-se: idade, sexo, genótipo, função pancreática, anos de tratamento, z-score do IMC, função respiratória (FEV1, FVC e FEF25-75%, %P) e internamentos. **Resultados:** Foram analisados os processos de 50 doentes (mediana de idade 11.4 anos [2.3;19.8]; 56% sexo feminino). No grupo 1 (32%) identificaram-se: BCC (n=7), MRSA (n=7), AX (n=1) e SM (n=1). Os doentes com infecções emergentes apresentaram significativamente menos anos de tratamento (4.5 [2.1;17.2] vs 9.8 [0.2;17.4],  $p=0.007$ ), idade de diagnóstico mais tardia (1.4 anos [0;13.8] vs 0.7 [0;14.4],  $p=0.047$ ) e menor z-score do IMC (-0.3 kg/m2 [-2.8;4.8] vs -0.9 [-6.24;1.5],  $p=0.049$ ). A diferença entre grupos relativamente ao sexo, nº e dias de internamento, função respiratória, genótipo ou função pancreática não foi significativa. Entre os doentes do grupo 1 não se encontrou diferença significativa nos parâmetros demográficos e clínicos analisados. **Conclusões:** No presente estudo, os doentes com FQ infectados por bactérias emergentes apresentaram diagnóstico mais tardio, menos anos de tratamento e pior estado nutricional do que os doentes com infecções comuns. Não houve diferença clínica entre os doentes com as diferentes bactérias emergentes analisadas. O número reduzido da amostra limita os resultados do estudo. São necessários estudos multicêntricos que avaliem a verdadeira epidemiologia e patogenicidade das infecções respiratórias emergentes em FQ.

**Palavras-chave:** Fibrose Quística, infecções emergentes

## PD306 - MALFORMAÇÃO TORÁCICA CONGÊNITA - UM CASO CLÍNICO

Sofia Aires<sup>1</sup>; Rita Oliveira<sup>2</sup>; Gabriela Laranjo<sup>2</sup>; Elisabete Santos<sup>2</sup>; Cristina Faria<sup>2</sup>; Miguel Félix<sup>3</sup>

1- Pediatria, Hospital São Teotónio, Viseu; 2- Pediatria, Hospital São Teotónio, Viseu; 3- Pneumologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** As malformações adenomatóides quísticas são anomalias raras do desenvolvimento do trato respiratório inferior. No entanto, são as lesões congénitas pulmonares mais frequentes. Frequentemente o diagnóstico é pré-natal, podendo apresentar sintomatologia no período neonatal, ou permanecer assintomáticas até à infância. **Caso clínico:** Apresenta-se o caso de uma criança de 7 anos, sexo feminino, previamente saudável, que recorreu ao serviço de urgência por quadro de tosse não produtiva, com 1 mês de evolução, acompanhada de febre na última semana. Na segunda semana do quadro foi medicada com amoxicilina, sem melhoria. No dia da vinda ao serviço de urgência fez radiografia do tórax no exterior que revelava redução da permeabilidade do andar médio do pulmão direito com imagem sólida justa-hilar direita, ovalada com 25 mm de maior diâmetro. Ao exame físico apresentava bom estado geral, eupneica, adenopatias cervicais bilaterais múltiplas e diminuição do murmúrio vesicular na metade inferior do hemitórax direito. Analiticamente, salientava-se leucocitose com neutrofilia relativa, ligeira anemia e proteína C reactiva de 4,89 mg/dl. Ficou internada para esclarecimento etiológico, sob antibioterapia endovenosa e com boa evolução clínica, embora radiologicamente mantivesse a imagem anteriormente descrita. Por essa razão realizou tomografia computadorizada torácica que revelou formação multilobulada do lobo superior direito composta por formações quísticas contendo ar e fluidos no interior com focos de consolidação parenquimatosa adjacentes e hiperinsuflação parenquimatosa podendo corresponder a malformação adenomatosa quística. Teve alta ao 8º dia de internamento sob antibioterapia oral e cinesioterapia respiratória, sendo orientada para a consulta de Pneumologia do Hospital Pediátrico de Coimbra. **Conclusão:** Na sequência do estudo de uma complicação infecciosa fez-se o diagnóstico de uma malformação congénita pulmonar, associada nas crianças mais velhas a pneumonias de repetição e, mais raramente, a pneumotórax. O tratamento é cirúrgico de forma a evitar complicações, nomeadamente a transformação maligna.

**Palavras-chave:** malformação adenomatóide quística

## PD307 - BRONQUIOLITE AGUDA - EXPERIÊNCIA DA UNIDADE DE CUIDADOS INTERMÉDIOS DE PEDIATRIA DE UM HOSPITAL DE NÍVEL II

Duarte Malveiro<sup>1</sup>; Sofia Moura Antunes<sup>2</sup>; Ana Margarida Chaves<sup>2</sup>; Cristina Silvério<sup>2</sup>; Ana Mafalda Martins<sup>2</sup>; Anabela Brito<sup>2</sup>

1- Hospital de São Francisco Xavier - Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2- HPP Hospital de Cascais

**Introdução:** A Bronquiolite Aguda (BA) é a infecção do aparelho respiratório inferior mais comum abaixo dos 2 anos, constituindo uma causa importante de hospitalização nos meses Inverno. O alargamento da população abrangida pelo Serviço e as particularidades inerentes ao grupo etário predominante motivaram a presente revisão, que visa caracterizar os casos de BA internados na Unidade de Cuidados Intermédios de Pediatria (UCIP), incluindo a sua abordagem terapêutica. **Métodos:** Estudo retrospectivo das crianças internadas na UCIP de um Hospital de Nível II com o diagnóstico de BA, de 1 de Novembro de 2010 a 30 de Abril de 2011. Analisaram-se dados epidemiológicos, antecedentes pessoais (AP) e familiares (AF), agente etiológico, distribuição e duração dos internamentos, terapêutica com broncodilatadores (BD), corticoterapia sistémica (CS), antibioterapia (AB), oxigenoterapia, ventilação não invasiva (VNI) e necessidade de transferência para Unidade de Cuidados Intensivos (UCI). **Resultados:** Foram internadas 108 crianças, com uma mediana de idade de 2 meses (8 dias-13 meses), 63% com idade inferior a 3 meses; 56% eram do sexo feminino. Os AP mais significativos foram prematuridade (12%) e cardiopatia (8,3%) e dos AF salientava-se a atopia (24%) e hábitos tabágicos no domicílio (11,1%). A duração média dos internamentos foi de 5,7 dias, com o pico no mês de Janeiro (37%). Isolou-se o VSR nas secreções nasais em 55,6% e identificou-se coinfeção viral em 7,4% dos casos. Foi instituída terapêutica com BD em 50,9% (após prova terapêutica positiva), AB em 48,1% e CS em 2,8%. Em 75,6% houve necessidade de oxigenoterapia, em média durante 4,08 dias. Instituiu-se VNI em 21 crianças (19%), 3 das quais foram transferidas para UCI. **Discussão:** Neste estudo a idade média dos doentes, a distribuição sazonal e a etiologia viral (VSR como principal agente etiológico) foram concordantes com o descrito na literatura. Predominou o sexo feminino, ao contrário do que é habitual. Admite-se

que a idade inferior a 3 meses e os antecedentes de prematuridade possam ter contribuído para o número e duração dos internamentos, assim como para a instituição de AB e VNI. Apesar do tratamento da BA ser essencialmente de suporte, tal como noutras séries verificou-se a persistência do recurso a terapêuticas como BD e CS, cuja prática não é suficientemente sustentada por evidência científica. Serve a presente revisão para reflectir sobre a conduta nesta patologia tão frequente mas com pouco consenso na abordagem terapêutica.

**Palavras-chave:** bronquiolite aguda, VSR, VNI

## PD308 - INFECÇÃO RESPIRATÓRIA HIPERCÁPNICA - ALERTA PARA SÍNDROME DE HIPOVENTILAÇÃO CENTRAL CONGÊNITO DE INÍCIO TARDIO?

Joana Magalhães<sup>1</sup>; Rita Medeiros<sup>2</sup>; Paula C Fernandes<sup>1</sup>; M. Helena Estêvão<sup>3</sup>; M. Guihermina Reis<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto - Departamento da Infância e Adolescência; 2- CHP/ICBAS; 3- Laboratório do Sono e Ventilação, Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A Síndrome de Hipoventilação Central Congénita (SHCC), distúrbio do sistema nervoso autónomo, é uma entidade clínica rara. A resposta ventilatória autonómica anormal à hipercápnia progressiva e hipoxémia sustentada manifesta-se habitualmente no período neonatal por hipoventilação alveolar e/ou apneia, agravadas pelo sono, na ausência de doença cardiopulmonar ou neuromuscular. Cerca de 90% dos indivíduos são heterozigotos para uma mutação localizada no exão 3 do gene PHOX2B, na região 4p12. Com a evolução dos meios de diagnóstico e a maior sensibilidade para a entidade, surgem casos diagnosticados no final da infância e até idade adulta, frequentemente com mutações noutras localizações. **Caso clínico:** Apresenta-se uma menina de 23 meses, sem intercorrências até aos 9 meses. Três internamentos em unidade de cuidados intensivos, aos 9, 11 e 13 meses por insuficiência respiratória hipercápnica grave em contexto de infecção respiratória. No internamento foi registada oscilação dos parâmetros gasimétricos, com hipercápnia durante o sono, que melhorava quando acordada. Sem compromisso digestivo ou do ritmo cardíaco. A hipótese de SHCC foi confirmada pelo estudo genético (mutação PHOX2B - heterozigotia NPARM no exão 1). A polissonografia confirmou o padrão de hipoventilação (ETCO2 - 63mmHg, SpO2 - 64%). Actualmente, encontra-se sob ventilação não invasiva durante o sono, com bom crescimento estatoponderal e desenvolvimento neurocognitivo. O estudo genético dos pais foi normal. **Comentários:** É necessária uma maior sensibilidade para os casos menos graves e/ou de manifestação tardia de SHCC. Uma infecção respiratória pode constituir o desencadeante e uma diferença significativa entre SpO2 e CO2 de sono e vigília o sinal de alerta. Perante a suspeita clínica deverá ser feita a pesquisa da mutação e, em caso de positividade, o rastreio familiar e aconselhamento genético. A mutação rara do caso apresentado, localizada no exão 1, poderá correlacionar-se com o carácter tardio da apresentação do quadro. A polissonografia é importante na caracterização e evolução do doente, atendendo à variação do padrão respiratório com a idade. O ajuste regular do suporte ventilatório é essencial para evitar hipoxia e hipercápnia graves, com consequências na sobrevida, função cardiovascular e desenvolvimento do sistema nervoso central. O reconhecimento e intervenção multidisciplinar precoces, bem como um seguimento rigoroso, são cruciais na diminuição da morbimortalidade.

**Palavras-chave:** Síndrome de hipoventilação central; gene PHOX2B; hipercápnia; sono.

## PD309 - DESVIO DIREITO DA TRAQUEIA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

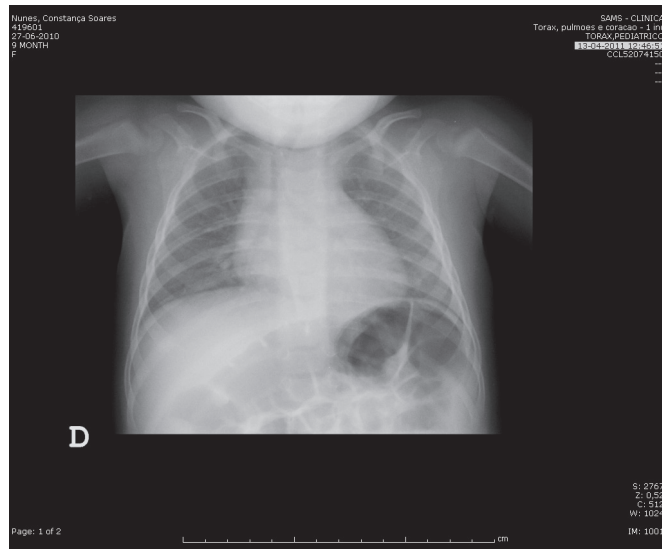
António Amador<sup>1</sup>; Sara Reis<sup>1</sup>

1- Centro Clínico do SBSI

**Introdução:** as doenças respiratórias congénitas cursam habitualmente com semiologia persistente. Por vezes, durante a investigação de um episódio de dificuldade respiratória mais arrastado ou recorrente, deparamo-nos com determinados aspectos radiológicos que poderíamos questionar estarem na base da sua etiologia. **Caso clínico:** os autores apresentam um caso clínico de uma criança de 11 meses de idade em que, a telerradiografia de tórax solicitada no serviço de urgência durante um episódio de dificuldade respiratória, mostrava uma imagem de convexidade direita a nível do terço médio da traqueia (figura). À observação não apresentava estridor mas somente roncos, sibilos e abundantes ferveores na base direita. Efectuou terapêutica adequada com rápida melhoria clínica. Na radiografia de controlo mantinha uma imagem sobreponível à anterior, pelo que foi referenciada à Consulta de Doenças Respiratórias, onde

não foi realizada qualquer investigação adicional. **Discussão:** a observação da telerradiografia de tórax era sugestiva da presença do normal dextro-desvio da traqueia, frequentemente encontrado até aos cinco anos de idade e que, antes dos dois anos, está presente em cerca de metade das crianças. A relação próxima entre o arco aórtico, os grandes vasos e a traqueia, durante o desenvolvimento embrionário, poderá ser responsável pelo desvio desta última, não se devendo negligenciar a própria anatomia do timo. O desvio da traqueia seria menos evidente se a radiografia tivesse sido efectuada em inspiração e com o pescoço em hiperextensão. Considerando a idade da criança, uma vez que a sintomatologia respiratória era ligeira e que a mesma desapareceu completamente ao fim de pouco tempo, optou-se por efectuar apenas vigilância clínica, evitando-se desta forma exames agressivos e dispendiosos.

**Palavras-chave:** traqueia, estridor, normal



### PD311 - DOENÇA PULMONAR INTERSTICIAL - CAUSA GENÉTICA?

Filipa Vila Cova<sup>1</sup>; Filipa Marçal<sup>1</sup>; Catarina Ferraz<sup>1</sup>; Luísa Guedes Vaz<sup>1</sup>  
1- Serviço de Pediatria, UAG – MC, Centro Hospitalar de S. João, E.P.E-Porto

**Introdução:** A doença pulmonar intersticial (DPI) inclui um diverso grupo de distúrbios que envolvem o parênquima pulmonar e interfere com as trocas gasosas. As anomalias genéticas do surfactante têm sido descritas em lactentes com DPI. Estes defeitos incluem mutações nas proteínas B, C ou ATP binding cassette A3 do surfactante. As mutações da proteína C são expressas de forma dominante, o seu fenótipo é variado, os doentes podem apresentar sintomas graves na infância, desenvolver sintomatologia na adolescência ou permanecer assintomáticos. A apresentação na criança mais velha está associada a sintomas de DPI como taquipneia, tiragem, hipoxemia, baquetamento digital e atraso do desenvolvimento. **Caso Clínico:** Crianças de 9 anos, gémeas monozigóticas de 35 semanas, sem intercorrências no período neonatal e com antecedentes familiares irrelevantes. Ambas com história de múltiplos internamentos por hipoxemia grave e broncospasma, com início aos 6 anos de idade. Efectuaram estudo complementar imunológico e de auto-imunidade que se revelaram negativos; prova do suor negativa; tomografia torácica que demonstrou aspectos compatíveis com Síndrome de Swyer-James; estudo funcional respiratório que revelou síndrome ventilatório restritivo moderado com défice de difusão de CO<sub>2</sub>; estudo da ventilação-perfusão que demonstrou defeitos compatíveis com doença do interstício; lavado broncoalveolar e biópsias brônquicas que revelaram processo inflamatório crónico de natureza inespecífica. Numa das crianças realizou-se biópsia toracoscópica pulmonar que revelou aspectos morfológicos sugestivos de pneumonia intersticial não específica, não se identificando granulomas epitelióides ou lesões de bronquiólite obliterante. Observou-se, ainda, alargamento multifocal do interstício pulmonar por fibrose, células inflamatórias (linfócitos e plasmócitos) e macrófagos xantelasmizados, presentes também no espaço intra-alveolar, aspectos estes sugestivos de disfunção de surfactante. **Discussão:** A DPI na criança, pode resultar de doença pulmonar primária, ou ser secundária a distúrbios sistémicos. Pode também ser causada por aspiração ou infecção crónicas e síndromes de hipersensibilidade. Embora raros, os distúrbios de produção e função de surfactante podem levar a doença pulmonar primária significativa em crianças mais velhas. Nos casos clínicos descritos, a presença de um período neonatal sem intercorrências major, aparecimento

tardio da sintomatologia respiratória e quadro clínico insidioso semelhante nas duas gémeas, coloca como hipótese mais provável uma anomalia genética de manifestação tardia. Aguarda-se estudo genético para confirmação diagnóstica.  
**Palavras-chave:** Doença pulmonar intersticial, Défice de surfactante.

### PD312 - O PULMÃO RAQUITICO NO SÉC. XXI

Ana Fernandes<sup>1</sup>; Sandra Lobo<sup>2</sup>; Jorge Cabral<sup>1</sup>; Ana R. Sandes<sup>3</sup>; Carla Simão<sup>3</sup>; Luísa Lobo<sup>4</sup>; Luísa Pereira<sup>1</sup>; Teresa Nunes<sup>1</sup>; Rosário Ferreira<sup>1</sup>; Teresa Bandeira<sup>1</sup>

1- Unidade de Pneumologia Pediátrica, Cuidados Respiratórios Domiciliários e de Transição. Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto. Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Macha; 2- Serviço de Pediatria, Hospital Dr. Agostinho Neto, Praia, Cabo Verde. Directora: Dra. Mecilde Costa; 3- Unidade de Nefrologia Pediátrica, Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto; Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado; 4- Serviço de Imagiologia Geral. Directora: Dra. Isabel Távora. Departamento de MCDT's. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE.

O pulmão raquítico foi descrito nas décadas de 60-70 do séc. XX associado a má-nutrição. Na actualidade a doença pulmonar crónica associada ao raquitismo é descrita sobretudo na iatrogenia ou na patologia genética, nomeadamente diagnóstico tardio de raquitismo vitamina D resistente. Descreve-se um caso que ilustra o impacto individual da evolução dos cuidados de saúde. Lactente internado aos 7 meses num Hospital em Cabo Verde por febre, sibilância, dispneia e hipoxemia, má progressão estatura-ponderal e anemia; 4º filho, restantes irmãos saudáveis. História de múltiplos internamentos por infecções respiratórias com broncospasma, gastroenterites e convulsões. Serologia VIH 1 e 2 negativa. Por evidência clínica, laboratorial e radiológica de raquitismo iniciou terapêutica com vitamina D e cálcio. Perante a impossibilidade de completar o estudo etiológico localmente, foi apresentado à junta médica e evacuado electivamente após contacto, para Portugal em Janeiro de 2011. Apresentava um quadro de insuficiência respiratória com dificuldade respiratória sibilante grave, compromisso do crescimento e do desenvolvimento motor e comportamental. A prova do suor foi negativa, pHmetria com ausência de refluxo, estudo analítico das populações linfocitárias e imunoglobulinas normal. O estudo do metabolismo fosfo-cálcico e a evolução do doente, com necessidade de doses muito elevadas de cálcio e calcitriol, para correcção das alterações metabólicas, são sugestivos de raquitismo dependente da vitamina D de tipo II. Realizou terapêutica broncodilatadora e corticoterapia sistémica durante 2 meses, mantendo necessidade de O<sub>2</sub> suplementar. Medicado com vitamina D (colecalfiferol e calcitriol) e gluconato de cálcio. Na evolução apresenta estabilidade respiratória (em desmame de oxigenioterapia) e equilíbrio do metabolismo fosfo-cálcico, com melhor progressão estatura-ponderal, recuperação do tónus e aquisições motoras. Planeia-se o regresso a Cabo Verde para continuação de cuidados. O envolvimento pulmonar secundário e multifactorial traduz na actualidade o que foi descrito como o “pulmão raquítico”. A etiologia do raquitismo neste caso parece ser uma forma resistente à vitamina D (aguardando a confirmação por estudo genético). Pretende-se sublinhar o impacto que a comunicação entre instituições tem no prognóstico dos doentes facilitando o acompanhamento multidisciplinar e o regresso precoce dos doentes assegurando o plano terapêutico e de acompanhamento.

**Palavras-chave:** pulmão raquítico, raquitismo dependente de vitamina D

### PD313 - UNIDADES RESPIRATÓRIAS INTERMÉDIAS (URIS) EM PEDIATRIA: DESTINO DOS DOENTES COM ALTA DAS UNIDADES DE CUIDADOS INTENSIVOS

Ana Fernandes<sup>1</sup>; Rute Machado<sup>1</sup>; Rosário Ferreira<sup>1</sup>; Teresa Nunes<sup>1</sup>; Luísa Pereira<sup>1</sup>; Ana Saiana<sup>1</sup>; Teresa Bandeira<sup>1</sup>

1- Unidade de Pneumologia Pediátrica, Cuidados Respiratórios Domiciliários e de Transição Serviço de Pediatria. Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto. Departamento da Criança e da Família. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado

**Introdução:** As URIs destinam-se ao tratamento de doentes respiratórios com nível intermédio de gravidade entre a enfermaria e as unidades de cuidados intensivos (UCI). O seu âmbito inclui doentes com exigência de vigilância intermédia após alta de UCI. **Objectivo:** Descrever a experiência numa Unidade pediátrica de internamento especializado em cuidados respiratórios de continuidade, em doentes provenientes de UCIs pediátrica e neonatal, num período de 15 meses (1/1/2010-31/3/2011). **Metodologia:** Revisão de processos clínicos de 70 doentes com alta de UCIs (15% do total de internamentos), distribuídos em grupo I, 26 (37%) doentes crónicos com dependência tecnológica respiratória e grupo II, 44 (63%) crianças previamente saudáveis. Analisaram-se



características demográficas, diagnóstico de base, causa de internamento, critérios de gravidade (tempo de internamento em UCI e de ventilação mecânica), tempo total de internamento e natureza dos cuidados prestados em enfermaria (oxigenioterapia, ventilação e cinesioterapia e transição para cuidados domiciliários). **Resultados:** Grupo I: sexo M 16(61,6%), idade média(DP) 43,1(64,8) meses, doença neurológica 7(26,%), síndromes polimalformativas 4(15,4%), displasia broncopulmonar 4(15,4%), doença neuromuscular 3(11,5%) e asma 3(11,5%). Os principais motivos de internamento foram a agudização infecciosa (23,1%) e cuidados de transição (19,2%). Grupo II: sexo M 32(72,7%), idade média(DP) 8,2(23,2) meses: Os diagnósticos mais frequentes foram bronquiólite aguda 23(52,3%) e pneumonia 18(40,9%). As comorbilidades associadas no grupo I foram: malnutrição em 7(26,9%), estomias em 5(19,2%) e cardiopatias em 3(11,5%), raras no grupo II. A duração média do internamento foi inferior no grupo II(7,6±6,2; 42±66,6 dias), bem como a duração de oxigenoterapia(8,3±10,8; 35,6±39,7 dias). Necessitaram de cinesioterapia 46,2% doentes do grupo I e 15,9% do grupo II. Nenhum doente do grupo II exigiu O2 após a alta, contrariamente a 34,6% do grupo II. Após a alta, 76,9% dos doentes crónicos mantiveram seguimento na consulta de pneumologia, enquanto a maioria dos doentes agudos (54,5%) foi referenciada ao médico assistente. **Conclusão:** Os doentes respiratórios pediátricos com alta das UCI constituem uma proporção significativa de doentes em Unidades Respiratórias Especializadas, com impacto nos cuidados prestados. Um número significativo de doentes exigiu cuidados técnicos domiciliários, acrescentando a vertente de ensino a estas Unidades. **Palavras-chave:** Unidade Respiratória Intermédia, Cuidados Respiratórios de Continuidade

### PD314 - TUBERCULOSE PLEURAL: UMA REALIDADE

Joana Magalhães<sup>1</sup>; Maria João Vieira<sup>1</sup>; Armandina Silva<sup>1</sup>; Ana Luísa Lobo<sup>1</sup>; António Costa<sup>2</sup>; Susana Soares<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Alto Ave - Serviço de Pediatria; 2- Centro Hospitalar do Alto Ave - Serviço de Pneumologia

**Introdução:** A tuberculose é uma doença com elevada prevalência e mortalidade causada pelo *Mycobacterium tuberculosis*. Transmite-se por inalação de gotículas provenientes de doentes bacilíferos. A apresentação clínica é variável, incluindo sintomas constitucionais e queixas associadas ao local afectado, frequentemente pulmonar mas também pleural, ganglionar e genitourinária. Perante suspeita clínica, diagnóstico e tratamento céleres são essenciais, tanto no doente como nos conviventes. **Caso clínico:** Adolescente de 15 anos, sexo masculino, sem antecedentes patológicos relevantes. Dois irmãos com diagnóstico de tuberculose pulmonar, um 4 anos e outro três meses antes do internamento. Orfão, com contexto familiar de alcoolismo. Internado por febre não quantificada com duas semanas de evolução, anorexia e sudorese nocturna, sem queixas respiratórias. Objectivamente com mau estado geral, sudorese e diminuição dos sons respiratórios e crepitações à direita. Analiticamente com anemia ferropénica, leucopenia ligeira, transaminases elevadas e hipalbuminemia. Marcadores víricos negativos. Prova de Mantoux anérgica. Telerradiografia do torax com evidência de derrame bilateral, confirmado por TAC (excluídas alterações parenquimatosas e adenopatias). Exame directo de expectoração negativo (amostra imprópria para cultura). A toracocentese revelou 28 células/uL, mononucleares, e ADA aumentada, 132U/L. Exame directo e cultura de líquido pleural negativos, biopsia com pleurite granulomatosa e exame directo positivo para micobactérias. Diagnosticada tuberculose pleural, iniciou terapêutica quadrupla com antibióticos, e, após evolução clínica favorável, foi orientado para o centro de diagnóstico pneumológico e consulta de Pediatria Comunitária. Reavaliação em três semanas com melhoria clínica e analítica. **Comentários:** A tuberculose pleural é a apresentação extrapulmonar mais comum e deve ser considerada como diagnóstico diferencial de qualquer derrame pleural, sendo frequente identificação do agente apenas em biopsia. Não é habitual atingimento bilateral e multissistémico como no caso descrito, o que sugere evolução prolongada. Com tratamento adequado, ocorre em geral cura sem sequelas. É importante investigar o diagnóstico de tuberculose perante quadro compatível e contacto conhecido, assim como rastrear os conviventes (difícil neste contexto familiar). O tratamento deve ser feito por toma observada directamente para garantir cura e evitar aparecimento de formas multiresistentes.

**Palavras-chave:** Tuberculose pleural, Suspeita clínica, Rastreo

### PD315 - PNEUMONIAS COMPLICADAS NUM HOSPITAL DISTRITAL: CASUÍSTICA DE 6 ANOS

Mariana Rodrigues<sup>1</sup>; Cármen Silva<sup>1</sup>; Mariana Pinto<sup>1</sup>; Paulo Guimarães<sup>1</sup>; Arménia Oliveira<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga

**Introdução:** Nos últimos anos tem sido descrita uma redução na incidência de pneumonia da comunidade em crianças no mundo ocidental, paradoxalmente associada a uma maior gravidade dos casos internados. **Objectivos e Métodos:** Com o intuito de avaliar a nossa experiência, foi efectuada a revisão dos processos de doentes com idade inferior a 18 anos, internados por pneumonia complicada, no período de Janeiro de 2005 a Abril de 2011. **Resultados:** Durante este período, foram internados 36 doentes por pneumonia da comunidade complicada: derrame pleural não septado (72% - 26/36) ou septado (11% - 4/36), empiema (8% - 3/36), abscesso (5% - 2/36) e choque séptico (5% - 2/36). 61% eram do sexo masculino, com idade mediana 9 anos (0 a 17 anos). A duração média de internamento foi de 12,6 dias (1-29 dias). Na admissão, 86% dos doentes apresentavam febre, 75% tosse, 47% dificuldade respiratória, 44% dor torácica, 11% dor abdominal. 55% dos doentes estavam já sob antibioterapia prévia. Apenas um doente foi transferido para outro hospital (choque séptico) e 1 foi reinternado. Em 14/36 (39%) doentes foi tentada toracocentese, com saída de líquido com características de exsudado em 11. Foram submetidos a colocação de dreno torácico 4/36 (11%) e nenhum necessitou de cirurgia. 86% realizaram ecografia torácica, 19% TC torácico e 5% broncofibroscopia. Em 9/36 (25%) casos foi possível identificar um agente: *Streptococcus pneumoniae* (4/36), *Actinobacillus* spp (1/36), *Streptococcus intermedius* (1/36), *Mycoplasma pneumoniae* (1/36) e vírus Epstein Barr (2/36). Apenas em 2 casos a hemocultura foi positiva. Foi pesquisado o vírus influenza H1N1 em todos os doentes durante a época pandémica, que foi negativo. **Discussão:** O tratamento das pneumonias complicadas é complexo e multidisciplinar. Num hospital distrital torna-se fundamental a colaboração com outras especialidades para o adequado tratamento destes doentes. Durante a época pandémica H1N1 não houve um aumento no número de internamentos por pneumonia complicada, e não foi identificada co-infecção em nenhum dos doentes.

**Palavras-chave:** pneumonia complicada; derrame pleural; empiema

### PD316 - MALFORMAÇÕES PULMONARES CONGÊNITAS - DO DIAGNÓSTICO À TERAPÊUTICA

Vasco Lavrador<sup>1</sup>; Telma Barbosa<sup>1</sup>; Fátima Carvalho<sup>1</sup>; Virgílio Senra<sup>1</sup>; Lurdes Moraes<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto - Hospital Maria Pia

**Introdução:** As malformações pulmonares congénitas (MPC) são uma entidade rara, com incidência anual de 30 a 42 casos por 100.000, mas que apresentam uma morbimortalidade importante na idade pediátrica. Com a implementação universal do diagnóstico pré-natal (DPN), a patologia pulmonar congénita tem vindo a ser identificada cada vez mais precocemente. **Objectivos e Métodos:** Análise retrospectiva descritiva dos processos clínicos dos doentes com DPN de malformação pulmonar submetidos a recessão cirúrgica no Centro Hospitalar do Porto nos últimos 5 anos. **Resultados:** Foram identificados 5 doentes referenciados por DPN, 4 com malformação adenomatóidequística (MAQ) e 1 com malformação pulmonar não especificada. O diagnóstico ecográfico foi efectuado em média às 26,7 semanas de gestação, sem necessidade de intervenção pré-natal em nenhum dos doentes. Registou-se um caso de prematuridade espontânea, sem outras complicações neonatais de relevo. Os meios complementares de diagnóstico utilizados para confirmação do diagnóstico foram TC de tórax (5), RMN de tórax (1), angiografia (1) com diagnóstico de 1 sequestro broncopulmonar (SBP), 2 casos de MAQ, 1 caso de lesão mista (SBP e MAQ) e 1 massa pulmonar complexa não classificável. Nenhum doente apresentou qualquer sintomatologia até à data da cirurgia, tendo sido submetidos a lobectomia por toracotomia que se realizou em média aos 18,3 meses de idade (11,9 a 26,2 meses). A média de internamento foi de 4,8 dias não se verificando complicações intra ou pós-operatórias de relevo. A avaliação anatomopatológica corroborou o diagnóstico imagiológico em todos os doentes. Actualmente com 18,9 meses de seguimento médio (0,57 a 53,1 meses), todos os doentes se mantêm assintomáticos. **Conclusão:** Com a generalização do DPN, a cirurgia electiva tem vindo a ser aceite como tratamento definitivo das MPC, mesmo em doentes assintomáticos. Esta perspectiva é apoiada pelo presente estudo que demonstra que este método constitui uma abordagem segura, sem complicações major e com curto tempo de internamento. A TC de tórax demonstrou ser um exame com boa sensibilidade diagnóstica, havendo total correlação com o diagnóstico anatomopatológico. Apesar do tempo de seguimento limitado, nenhum doente apresentou sintomatologia ou sequelas associadas à doença ou tratamento cirúrgico.

**Palavras-chave:** Malformação pulmonar congénita, Malformação adenomatóidequística, Sequestro Pulmonar, Lobectomia

## PD317 - INTERNAMENTOS POR ASMA NA ACTUALIDADE – A REALIDADE DE UM SERVIÇO DE PEDIATRIA

Lara Isidoro<sup>1</sup>; Conceição Silva<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia; 2- Centro Hospitalar da Póvoa de Varzim e Vila do Conde

**Introdução:** A asma é a doença crónica mais frequente em idade pediátrica e nas últimas décadas tem aumentado de prevalência nos países industrializados. Contudo, graças à melhoria do controlo terapêutico, verificou-se uma diminuição dos internamentos nas crianças maiores de dois anos. **Objectivos:** Pretende-se caracterizar os internamentos de asma e analisar o seguimento e a evolução clínica destas crianças. **Métodos:** Estudo retrospectivo, através da revisão dos processos das crianças internadas por crise de asma de 1 de Janeiro de 2005 a 30 de Junho de 2010, com idade igual ou superior a 4 anos. O tratamento estatístico dos dados foi efectuado com SPSS 16.0. **Resultados:** Verificaram-se 26 internamentos por crise de asma (20 episódios inaugurais e 6 subsequentes), correspondendo a uma média de 1,2%/ano dos internamentos no Serviço de Pediatria. Ocorreu um predomínio no sexo masculino (57,2%) e a idade média foi de 7 anos. Constatou-se infecção respiratória concomitante em 57,7% dos casos. A dificuldade respiratória à admissão foi: moderada em 50%, grave em 38,5% e muito grave em 11,5%. Das crianças com internamento inaugural, 35% eram seguidas regularmente em consulta; a maioria sem terapêutica de manutenção. Verificou-se ausência de seguimento regular na totalidade das crianças com internamento subsequente. A terapêutica instituída incluiu: broncodilatador e corticóides em 100% dos casos, aminofilina em 34,6% e adrenalina EV num caso. Por evidência radiológica e/ou analítica de infecção bacteriana foi iniciado antibiótico em 19,2%. O tempo de corticóide EV foi superior nos casos de internamento subsequente e em crianças com má adesão terapêutica e/ou absentismo às consultas, com diferenças estatisticamente significativas. A duração média do internamento foi de 4 dias, sendo maior nas crianças com incumprimento terapêutico e de seguimento, de forma estatisticamente significativa. Todos os doentes apresentaram uma evolução favorável, sendo 88,5% orientados à alta para consulta externa. Em 42,1% iniciou-se terapia de manutenção (corticóides inalados e/ou antileucotrienos) e 30,7% necessitaram ajustar a terapêutica habitual. **Conclusão:** Os dados obtidos demonstram uma evolução clínica mais lenta, com necessidade de corticóide EV por períodos mais prolongados em crianças com pior seguimento ambulatorial. Confirma-se a importância de um acompanhamento adequado e eventual instituição de terapêutica de manutenção para minimizar a morbidade por asma.

**Palavras-chave:** Asma, Internamento, Corticóides, Seguimento

## PD318 - MICROABCESSOS ESPLÉNICOS COMO COMPLICAÇÃO RARA DE DOENÇA PNEUMOCÓCICA INVASIVA

Mariana Rodrigues<sup>1</sup>; Sandra Costa<sup>1</sup>; Catarina Ferraz<sup>1</sup>; Augusta Gonçalves<sup>1</sup>; Teresa Nunes<sup>1</sup>; Artur Bonito Vitor<sup>1</sup>; Inês Azevedo<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João, Porto; 2- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João, Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Os microabcessos esplênicos são complicações infecciosas raras, mesmo em doentes imunodeficientes, e são excepcionais em crianças imunocompetentes sem doença hematológica ou traumatismo do baço. Os autores apresentam um caso de infecção pneumocócica complicada por microabcessos esplênicos numa criança com IgG4 baixa, e discutem as suas implicações. Um rapaz de 20 meses, previamente saudável e incompletamente imunizado para *S.pneumoniae*, recorreu ao SU por febre com 6 dias de evolução. Na admissão apresentava aspecto tóxico, aumento do trabalho respiratório e diminuição dos sons respiratórios à direita. Estudos imagiológicos mostraram pneumonia extensa complicada de empiema organizado. Foram iniciados antibióticos EV e efectuado desbridamento toracoscópico do espaço pleural. Os exames culturais não identificaram qualquer agente. Houve melhoria clínica parcial mas manteve febre intermitente e surgiu esplenomegalia de novo, dolorosa à palpação, apesar do tratamento antibiótico de largo espectro. A ecografia de alta resolução em D9 mostrou múltiplos microabcessos esplênicos e uma pesquisa extensa de outros locais de doença invasiva excluiu endocardite, meningite/abscesso cerebral e osteomielite. Em D21 suspendeu antibióticos, com o intuito de identificar o agente causal, sendo então isolado *S.pneumoniae* multissensível no lavado-broncoalveolar e hemoculturas. Foi tratado com sucesso com antibioterapia dirigida durante quatro semanas adicionais, de acordo com a susceptibilidade do agente isolado. A avaliação da imunidade mostrou IgG4 = 4 mg/dL e, inicialmente, títulos baixos de anticorpos em resposta à vacina anti-pneumocócica conjugada, normalizados após vacina não-conjugada aos 24 meses. As crianças

pequenas saudáveis podem apresentar níveis muito baixos de IgG2 e de IgG4, um dos mecanismos responsáveis pela sua susceptibilidade fisiológica a infecções por bactérias encapsuladas, como o *S.pneumoniae*. A baixa selectiva de IgG4 representa, na grande maioria dos casos, apenas atraso de maturação na sua produção e, mesmo quando persiste, não é clinicamente significativa. Os autores reforçam a importância da vacinação anti-pneumocócica completa neste grupo etário, cujas respostas imunológicas aos patógenos polissacarídicos são naturalmente deficitárias.

**Palavras-chave:** doença pneumocócica invasiva; microabcessos esplênicos; défice de IgG4

## PD319 - METALIZADO MAS NÃO RADIOPACO...

Joana Carvalho<sup>1</sup>; J. França Santos<sup>1</sup>; Miguel Cunha<sup>1</sup>; Ana Oliveira<sup>2</sup>; J. Moura e Sá<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro; 2- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia

**Introdução:** A aspiração de corpo estranho (ACE) é um problema comum, sendo que aproximadamente 80% dos casos ocorre em crianças com idade inferior a três anos. A sintomatologia, exame físico e achados radiológicos variam com a localização e as características do corpo estranho aspirado. Cerca de um terço dos doentes apresenta radiografia de tórax normal, já que a maioria dos objectos são orgânicos e radiolucentes, enquanto apenas 15% dos corpos estranhos são radiopacos. **Caso Clínico:** Adolescente do sexo masculino, 14 anos de idade, com antecedentes pessoais de episódios de sibilância na primeira infância, que recorreu ao serviço de urgência (SU) por tosse irritativa e peira após episódio de engasgamento, com tampa interior de iogurte líquido de aspecto metalizado, ocorrido nas 24 horas precedentes. A apresentação clínica inicial era compatível com episódio de broncoespasmo generalizado. Apesar de ter sido admitida uma eventual ACE, os seus antecedentes pessoais, a bilateralidade das alterações auscultatórias e a inexistência de alterações radiológicas determinaram a decisão de ser tratado como uma crise de asma brônquica. A persistência da sintomatologia motivou a sua reobservação clínica e radiológica, oito dias após no SU, tendo iniciado terapêutica com azitromicina. Cinco dias depois é readmitido por manutenção da sintomatologia. Realizou então TC torácica que permitiu a visualização de corpo estranho no brânquio lobar médio direito, retirado após broncofibroscopia. **Comentários:** No caso clínico descrito, a aparência metalizada do corpo estranho aspirado, fez pensar que este fosse radiopaco e portanto visível em radiografia de tórax. Os autores relembram, que a história clínica, e não a radiologia, deve ser o principal determinante para a decisão de realização de broncofibroscopia. Apesar desta permanecer como gold standard no diagnóstico de ACE, a TC pode ser útil quando este diagnóstico parece pouco provável.

**Palavras-chave:** Aspiração de corpo estranho; Radiopacidade; TC torácica; Broncofibroscopia

## PD320 - INFECÇÃO DO TRACTO URINÁRIO FEBRIL EM CRIANÇAS COM APARELHO URINÁRIO NORMAL

Sara Freitas Oliveira<sup>1</sup>; Liliana Pinho<sup>2</sup>; Célia Madalena<sup>3</sup>

1- Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 2- Centro Hospitalar do Porto; 3- Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/Vila do Conde (CHPV/VC)

**Introdução:** A infecção do tracto urinário (ITU) associa-se a risco de lesão renal, mesmo em crianças sem alterações do aparelho urinário. **Objectivos:** Caracterizar a população de crianças com ITU febril e aparelho urinário normal, identificar factores de risco e avaliar a evolução. **Métodos:** Estudo retrospectivo com base na análise dos processos clínicos das crianças seguidas numa consulta de Nefrologia Pediátrica do CHPV/VC por ITU febril, entre Janeiro de 2006 e Maio de 2011. **Resultados:** Durante o período de estudo foram observadas na consulta 248 crianças por ITU febril, das quais 85 (34,3%) apresentaram ecografia renovesical e cistouretrografia miccional seriada (CUMS) normais (70,6% do sexo feminino). Em 67,1% das crianças, a primeira ITU febril ocorreu até aos 12 meses de idade. Verificou-se recorrência de ITU em 20% (17/85) das crianças, sendo 76,5% (13/17) do sexo feminino e 64,7% (11/17) com idade ≤ 12 meses. Dos factores de risco associados a ITU, salienta-se a aderência dos pequenos lábios em 5%, o refluxo vaginal detectado na CUMS em 3,3% e a obstipação em 3,5% das crianças. Constatada história familiar de patologia nefro-urológica em 35,3% dos casos. A cintigrafia renal com 99mTc-DMSA (DMSA) foi realizada (cerca de 6 meses após a ITU) em 69 crianças tendo sido verificadas alterações em 44,9% (19/69 lesões focais e 12/69 lesões multifocais). Das 15 crianças com recorrência de ITU e que realizaram DMSA, 8 apresentaram alterações (5 lesões focais e 3 lesões multifocais). **Comentários:** Das crianças seguidas na consulta por história de ITU febril, cerca de um terço não apresentaram alterações morfológicas do aparelho urinário. A maioria das

crianças tinha idade  $\leq 12$  meses aquando da primeira ITU febril, o que segundo alguns autores constitui um factor de risco para recorrência. A recorrência de ITU foi diagnosticada em 20%, sendo a incidência no sexo feminino maior que no sexo masculino. A presença de lesão renal, mesmo nas crianças com estudo radiológico renal normal, reforça a importância do seguimento destas crianças.  
**Palavras-chave:** Infecção do tracto urinário, factores de risco, recorrência

### PD321 - DOENÇA RENOVASCULAR NA CRIANÇA: A IMPORTÂNCIA DA SUSPEIÇÃO E DO DIAGNÓSTICO PRECOCE

Susana Lima<sup>1</sup>; Ana Sofia Ferreira<sup>2</sup>; Ana Teixeira<sup>1</sup>; Helena Pinto<sup>1</sup>; A. Rocha Silva<sup>2</sup>; A. Caldas Afonso<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Centro Hospitalar São João, Porto; 2- Serviço de Cirurgia Vascular, UAG de Cirurgia, Centro Hospitalar São João, Porto

**Introdução:** A hipertensão arterial (HTA) na criança é frequentemente de etiologia secundária, sendo a doença renovascular a sua principal causa. A angiorressonância é um método de diagnóstico pouco invasivo, ideal na avaliação complementar na suspeita de alteração das artérias renais. A angiografia é o gold standard para diagnóstico definitivo, podendo também ser terapêutica. O controlo da HTA implica o recurso concomitante a vários antihipertensores, bem como, nalgumas situações, procedimentos invasivos como a angioplastia ou cirurgia.  
**Caso clínico:** Criança de 15 meses de idade, sexo masculino, transferida de um hospital distrital por pneumonia complicada com derrame. Previamente medicado com ceftazidima, vancomicina, metilprednisolona e salbutamol. Durante internamento detectada HTA (TA > P95+20%), inicialmente medicado com nifedipina e, posteriormente, adicionado captopril. Do estudo complementar realizado destaca-se ecografia renal com doppler com rins morfológicamente normais e estudo das artérias renais principais inconclusivo, hiperrreninemia (1994ng/ml), angiorressonância abdominal com possível estenose da artéria renal direita. Não apresentava alterações do equilíbrio hidro-electrolítico ou ácido-base, nem alterações urinárias. Foi submetido a angiografia que confirmou estenose ostial da artéria renal direita (75%) e efectuada angioplastia com balão. Detectada, também, estenose ostial da artéria renal esquerda (20%). Posteriormente, foi possível redução progressiva e suspensão da terapêutica. Actualmente, 1 mês após procedimento, mantém-se assintomático e com perfil tensional adequado à idade.  
**Discussão:** Apesar de inicialmente atribuído à corticoterapia e situação clínica, a persistência de HTA grave e parcialmente resistente à terapêutica motivou a continuação do estudo etiológico com constatação de outra causa tratável. A angioplastia percutânea é um método de tratamento pouco invasivo e com bons resultados. A possibilidade de re-estenose e a presença de estenose contralateral requerem a continuação de monitorização a longo prazo. Reforça-se a importância da avaliação da TA nas Consultas de Saúde Infantil e do diagnóstico precoce de causas potencialmente tratáveis de HTA. Questiona-se ainda o benefício de uma avaliação em idade mais precoce que a actualmente recomendada. O diagnóstico de doença renovascular desta criança aos 13 meses de idade possibilitou o tratamento adequado, anterior a alterações morfológicas renais ou repercussão noutros órgãos-alvo.

**Palavras-chave:** Hipertensão arterial, renovascular, angioplastia

### PD322 - HIPERTENSÃO RENOVASCULAR NA CRIANÇA – QUANDO O TRATAMENTO CIRÚRGICO AINDA NÃO É OPÇÃO

Diana Pinto<sup>1</sup>; Filipa Raposo<sup>2</sup>; Marina Pinheiro<sup>2</sup>; Ana Carneiro<sup>2</sup>; Idalina Maciel<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto; 2- Unidade Local de Saúde do Alto Minho

**Introdução:** A estenose da artéria renal é a principal causa de hipertensão arterial (HTA) na criança. De acordo com a literatura, a frequência varia entre 6% a 20% nas crianças hipertensas. O diagnóstico precoce e a localização da estenose são especialmente importantes, uma vez que o tratamento cirúrgico pode ser curativo. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, 20 meses, com diagnóstico prévio de cardiomiopatia dilatada (fração de ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE) de 30%), medicada com captopril, internada para estudo de glicosúria isolada identificada em visita ao serviço de urgência por febre. No internamento foi diagnosticada hipertensão sistó-diastólica mantida. A ecografia revelou assimetria renal e o estudo Doppler não foi conclusivo. Efectuou renograma com DMSA que mostrou diminuição da captação do radiofármaco no rim direito e pólo superior esquerdo, com função renal calculada em 27,7% e 72,3%, respectivamente. A Angio-TAC renal e das artérias renais não identificou malformações ou locais de estenose. Foi reavaliada pelo cardiologista pediátrico assistente que relatou hipertrofia ventricular esquerda com diminuição da contractilidade do

ventricular. Foi efectuada ajuste terapêutico com enalapril tendo-se observado agravamento da função renal, motivo pelo qual foi suspenso, com normalização dos valores analíticos. O controlo da HTA foi conseguido apenas com doses muito elevadas de uma associação de três fármacos. A glicosúria resolveu após suspensão do enalapril. Foi efectuada novo renograma com DMSA após suspensão do enalapril, tendo sido objectivada melhoria da função renal. Dois meses após o diagnóstico verificou-se também melhoria da função cardíaca.  
**Conclusão:** Neste caso clínico destaca-se a a suspeita clínica de estenose da artéria renal bilateral. A idade da doente e o facto de não ter sido identificado o local da estenose limita a possibilidade de intervenção cirúrgica, tornando o tratamento farmacológico da HTA o grande desafio, de modo a minimizar o desenvolvimento de complicações secundárias. Apesar de pouco descrita na literatura, a utilização de IECAS está associada a glicosúria.

**Palavras-chave:** hipertensão renovascular, estenose da artéria renal, hipertrofia ventricular esquerda

### PD323 - PAPEL DA FITA REAGENTE URINÁRIA NO DIAGNÓSTICO DE INFECÇÃO URINÁRIA

Andreia Dias<sup>1</sup>; Elsa Teixeira<sup>2</sup>; Georgina Monteiro<sup>2</sup>; Sara Santos<sup>2</sup>; Isabel Andrade<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto, EPE; 2- Centro Hospitalar Tondela Viseu, EPE

**Introdução:** A infecção do tracto urinário (ITU) é uma infecção frequente em Pediatria. O método standard para o seu diagnóstico é a urocultura; contudo, a demora no resultado, os custos e a dificuldade na execução têm tornado a fita reagente muito atractiva na triagem desta infecção. O seu papel em Pediatria não está perfeitamente estabelecido, uma vez que os estudos referentes à sensibilidade e especificidade têm sido heterogéneos. **Objectivo:** Determinar a sensibilidade e especificidade da fita reagente urinária no diagnóstico de ITU, comparando as alterações encontradas (leucocitúria, nitritúria e hematúria) com o resultado da placa de cultura de urina da mesma amostra. **Material e Métodos:** Análise comparativa entre os resultados da fita reagente urinária e da placa de cultura da mesma amostra de urina para cada criança com suspeita de ITU observada na Urgência Pediátrica do Centro Hospitalar Viseu-Tondela. Foram incluídas apenas as amostras colhidas por jacto médio, punção vesical e algaliação e o diagnóstico de ITU foi estabelecido quando o crescimento da placa de cultura era >105 no jacto médio, >103 na algaliação, ou  $\geq 1$  colónia na punção vesical. **Resultados:** Foram incluídas 402 amostras de urina, das quais 61,2% foram obtidas por jacto médio, 19,9% por punção vesical e 18,9% por algaliação. A idade média foi de 4 anos e 52,0% eram raparigas. A urocultura foi positiva em 129 casos (32,0%), com predomínio em crianças até aos 12 meses. Nesta faixa etária ocorreu maioritariamente no sexo masculino (66,7%). A sensibilidade (S) e especificidade (E) dos parâmetros da fita reagente foram: leucocitúria S=38,0%, E=95,6%; nitritúria S=31,8%, E=97,8%; hematúria S=56,6%, E=81,0%; leucocitúria ou nitritúria S=48,1%, E=95,2%; leucocitúria ou nitritúria ou hematúria S=69,0%, E=78,8%; leucocitúria e nitritúria S=11,6%, E=99,6%. Acima dos 3 anos a sensibilidade da fita reagente foi ligeiramente superior (S=71,9% vs 66,7%), com especificidade idêntica (E=99,4% vs 99,1%). **Conclusões:** Nesta população, a sensibilidade da fita reagente (~70%) não permite dispensar a cultura na exclusão de ITU. Muitos autores descrevem sensibilidade elevada (>80%), que poderá estar sobrevalorizada pelo facto da cultura ser realizada apenas se fita reagente alterada ou em grupos de risco. Neste estudo o rápido enchimento da bexiga poderá ter diminuído a sensibilidade. Dada a elevada especificidade da nitritúria parece legítimo, na sua presença, não atrasar o início da antibioterapia empírica.

**Palavras-chave:** Fita reagente, Infecção urinária

### PD324 - SÍNDROME DE PRUNE-BELLY - DOIS CASOS CLÍNICOS.

Eliana Oliveira<sup>1</sup>; Natacha Fontes<sup>1</sup>; Cátia Sousa<sup>2</sup>; Inês Sobreira<sup>2</sup>; Joana Vidinha<sup>3</sup>; Conceição Mota<sup>4</sup>

1- Departamento da Mulher, da Criança e do Jovem do Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2- Serviço de Pediatria, Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada; 3- Serviço de Nefrologia, Hospital de São Teotónio, Viseu; 4- Serviço de Nefrologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto (Hospital Maria Pia)

**Introdução:** A Síndrome de Prune-Belly (SPB) é uma forma de uropatia fetal caracterizada pela deficiência congénita da musculatura da parede abdominal, anomalias complexas do tracto urinário e criptorquidia bilateral. A evolução e o prognóstico estão directamente relacionados com as complicações clínicas e malformações associadas. **Descrição do Caso:** Os autores descrevem dois casos clínicos referentes a crianças de 13 e 34 meses, sexo masculino, com insuficiência renal crónica (IRC), que apresentam a tríade clínica compatível com o

diagnóstico de Síndrome de Prune-Belly. Ao nascimento, ambas as crianças exibiam hipoplasia da parede abdominal e criptorquia bilateral, sendo também evidente numa delas estigmas físicos sugestivos de Síndrome de Down. Nos dois casos existia o diagnóstico pré-natal de malformação nefro-urológica, confirmado no estudo imagiológico, ecografia reno-vesical e CUMS, realizado nos primeiros dias de vida, que revelou displasia renal e ureterohidronefrose bilateral e refluxo vesico-ureteral (RVU) grau V, respectivamente. Foi efectuada nefroureterostomia bilateral ao quinto dia de vida num dos doentes (rim direito sem função; rim esquerdo com diurese mantida, mas com função renal reduzida). Por agravamento progressivo da função renal com deterioração rápida para estadio V foi instituída terapêutica substitutiva renal com diálise peritonial no período neonatal num dos casos e aos 4 meses no outro. Evolutivamente ambos apresentam intercorrências infecciosas frequentes, que incluem peritonites e infecções do tracto urinário recorrentes. **Discussão:** Os autores apresentam dois casos da mesma entidade clínica, semelhantes na semiologia e evolução clínicas, cuja principal morbidade se associa à IRC decorrente da uropatia congénita. O conhecimento destes casos salienta a importância de um diagnóstico precoce e seguimento adequado que permitam maximizar as estratégias terapêuticas e melhorar a qualidade de vida destas crianças.

**Palavras-chave:** Síndrome de Prune-Belly, insuficiência renal crónica.

### PD325 - QUANDO O DIAGNÓSTICO NÃO É “VÔMITOS APENAS”

Aida Silva e Sá (Interna de formação específica em Pediatria)<sup>1</sup>; Joana Cotrim<sup>1</sup>; Cristina Cândido<sup>1</sup>; Fátima Dias<sup>1</sup>; Liliãna Rocha<sup>2</sup>

1- Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 2- Centro Hospitalar do Porto - Hospital Maria Pia

**Introdução:** Vômitos persistentes são das principais causas de recurso ao serviço de urgência (SU) em pediatria. Na maioria das vezes a causa é transitória e benigna, contudo, poderão ser manifestação de uma patologia permanente. A síndrome de Gitelman é uma tubulopatia rara, autossómica recessiva causada por mutação do co-transportador de sódio e cloro na porção distal da ansa de Henle. Caracteriza-se por hipocaliémia, hipocalciúria e hipomagnesémia num contexto de alcalose metabólica. **Caso clínico:** Sexo feminino, sete anos, habitualmente saudável, sem medicação recente, admitida no SU de pediatria do CHTMAD por vômitos persistentes associados a dor abdominal e febre. À observação apresentava apenas desidratação ligeira. Os exames complementares à admissão revelaram hipocaliémia de 2,0 meq/L (pelo que iniciou suplemento de cloreto de potássio (KCL) endovenoso) e alcalose metabólica. Em D2 de internamento inicia espasmos carpopedais e tremor de ambas as mãos. Repetiu estudo analítico que revelou manutenção da hipocaliémia e agravamento da alcalose metabólica apesar da fluidoterapia com suplementação de KCL e ausência de novos episódios de vômitos desde a admissão. Apresentava, também, hipomagnesémia, hipocalciúria e elevação da perda renal de potássio e cloro. Renina plasmática elevada com valor de aldosterona normal. TAC abdominopélvica sem alterações. Inicia cloreto de magnésio oral. É, então, transferida para o serviço de nefrologia pediátrica do Hospital Maria Pia para investigação e estabilização hidroelectrolítica, tendo alta clinicamente melhorada. Mantém seguimento em consulta externa estando clinicamente assintomática com suplementação oral de potássio e magnésio. **Comentário:** A síndrome de Gitelman é geralmente diagnosticada na adolescência ou idade adulta, uma vez que os pacientes se mantêm, na maioria das vezes, assintomáticos até então. Manifesta-se por fadiga, fraqueza, espasmos carpopedais e tetania por vezes acompanhados por dor abdominal, vômitos e febre como ocorreu nesta paciente. A associação de hipocaliémia com alcalose metabólica sem hipertensão é encontrada mais frequentemente nos vômitos persistentes e na toma de diuréticos, contudo, nestas duas situações a perda renal de cloro está diminuída. A presença de hipomagnesémia exclui o diagnóstico de síndrome de Bartter.

**Palavras-chave:** vômitos, hipocaliémia, gitelman

### PD326 - SÍNDROMA NEFRÓTICA – QUANDO SE PERDE MAIS DO QUE ALBUMINA

Isabel Periquito<sup>1</sup>; Susana Fonte-Santa<sup>1</sup>; Maria Jesus Balseiro<sup>1</sup>

1- Hospital S. Bernardo

**Introdução:** A síndrome nefrótica é relativamente comum em idade pediátrica, tendo-se vindo a verificar um crescente número de casos nos últimos anos. A perda da selectividade da membrana glomerular renal, determina um aumento da perda de macromoléculas responsável pela hipoproteinemia e consequente evolução clínica. É conhecida e está descrita a associação entre a patologia tiroideia e a doença glomerular renal. São vários os casos na literatura de tiroidite

de Hashimoto e nefropatia membranosa e hipotiroidismo subclínico na síndrome nefrótica, no entanto existem raros casos que evidenciam a associação entre a síndrome nefrótica e o hipotiroidismo grave, por perda renal de hormonas tiroideias e sua proteína transportadora. **Descrição do caso:** Apresenta-se o caso de uma criança de 5 anos, sexo masculino, internado no Serviço de Pediatria do H. S. Bernardo por quadro de edema periorbitário e dos membros inferiores, dor abdominal tipo cólica e astenia, com 15 dias de evolução. Ao exame objectivo destacava-se: bom estado geral, edema periorbitário, glândula tiroideia palpável, sopro sistólico grau II/VI, abdómen doloroso à palpação profunda sem organomegalias e membros inferiores com edema até à raiz da coxa e sinal de godet. Analiticamente apresentava hipoproteinemia (4,5 g/dL) e hipoalbuminemia (0,9 g/dL), proteinúria nefrótica (relação proteinúria/creatininúria 5,7), T4 livre (0,48 ng/dL) e TSH 10 vezes superior ao normal (41,85 µU/mL). Efectuou ecografia tiroideia que evidenciou “glândula aumentada de volume com padrão ecográfico grosseiro”. A pesquisa de anticorpos (ac) anti-tiroglobulina, ac anti-tiroide peroxidase, ac anti-receptor TSH foi negativa. Iniciou terapêutica com prednisolona (60mg/m<sup>2</sup>/dia) e levotiroxina (100mcg/m<sup>2</sup>/dia), tendo-se verificado rápida normalização dos valores da função renal e da função tiroideia. **Conclusão:** As autoras destacam, no caso descrito, o paralelismo observado entre a síndrome nefrótica e o hipotiroidismo e a importância da inclusão da investigação da função tiroideia e anticorpos antitiroideos nas crianças com síndrome nefrótica.

**Palavras-chave:** síndrome nefrótica hipotiroidismo

### PD327 - CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA E FUNCIONAL DE DOENTES COM RIM ÚNICO CONGÉNITO OU ADQUIRIDO.

Cláudia Melo<sup>1</sup>; Filipa Almeida<sup>1</sup>; Rita Santos Silva<sup>1</sup>; Daniel Gonçalves<sup>1</sup>; Cristina Miguel<sup>1</sup>; Paulo Teixeira<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Médio Ave - Unidade de Famalicão

**Introdução:** A presença de apenas um rim funcionante pode resultar de nefropatias congénitas, como agenesia, displasia ou atrofia renal, ou adquirida por nefrectomia. Esta condição parece associa-se a aumento do risco de proteinúria, hipertensão e doença renal crónica na idade adulta sendo por isso fundamental conhecer a evolução natural e definir uma abordagem clínica. **Objectivos:** Avaliar a função renal de crianças com rim único congénito ou adquirido e descrever as características clínicas e dimensões renais. **Métodos:** Foram identificados os doentes com diagnóstico de rim único funcionante congénito ou adquirido seguidos na Consulta de Pediatria entre 1999 e 2011, constituindo uma coorte de 31 doentes. Dados recolhidos: antecedentes pessoais, familiares e exames auxiliares de diagnóstico. Avaliou-se a dimensão ecográfica do rim único, microalbuminúria (MA), razão Microalbuminúria/Creatinina urinária (MA/Cu) e a taxa de filtração glomerular estimada (TFGe). **Resultados:** A mediana da idade foi de 5,7 anos, 55% eram do sexo masculino (n=17) e 29% apresentava antecedentes familiares de patologia renal (n=9). A etiologia foi congénita em 25 doentes: agenesia renal unilateral (n=12); atrofia renal (n=7); displasia renal multiquistica (n=6). Neste grupo a malformação urológica mais frequente foi o refluxo vesico-uretral em 16% (n=4). Etiologia adquirida: 6 doentes nefrectomizados por nefropatia de refluxo. A mediana de idades à data da nefrectomia foi de 3,4 anos. As dimensões ecográficas do rim único funcionante foram determinadas em 27 doentes, 74% apresentava hipertrofia compensatória (n=20). Identificou-se 5 casos de rins com dimensões abaixo da média. A TFGe variou entre 71 e 206,5 ml/min/1.73m<sup>2</sup>, apresentando-se diminuída em 2 doentes. Verificou-se MA em 60% dos doentes (n=15/25) e a MA/cu foi superior a 30mg/g em 32% dos doentes (n=8/25). Os doentes com rim único adquirido apresentaram com maior frequência MA (n=3/4) e MA/Cu positiva (n=2/4) do que os doentes com rim único congénito (n=12/21 e n=7/21) mas as diferenças não são significativas. **Discussão:** A nefropatia congénita associa-se frequentemente a antecedentes familiares de patologia renal e a malformações nefrourológicas. A hipertrofia do rim único é a condição predominante no entanto é de salientar a existência de rins únicos relativamente pequenos. O aumento de microalbuminúria foi o marcador de lesão renal precoce mais frequente. Não foram encontradas diferenças significativas de lesão renal entre doentes com rim único congénito ou adquirido.

**Palavras-chave:** Rim único funcionante; Agenesia Renal; Nefrectomia; Função Renal.

## PD328 - SÍNDROME NEFRÓTICO - 20 ANOS DE EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Virgínia Machado<sup>1</sup>; Alice Machado<sup>1</sup>; Jesus Balseiro<sup>1</sup>  
1- Hospital de São Bernardo

Apresenta-se um estudo retrospectivo dos casos de síndrome nefrótica (SN) em crianças seguidas na consulta de Apoio Nefrológico Pediátrico do Hospital de São Bernardo, durante o período de Junho de 1991 a Junho de 2011. Este estudo teve como objectivo a avaliação de aspectos epidemiológicos, clínicos, terapêuticos e evolutivos nestes doentes. Foram identificados 27 casos de SN, 26 dos quais de SN idiopático e apenas 1 caso de SN secundário, a infecção por *plasmodium falciparum*. Neste estudo, foram avaliadas 17 (63%) crianças do sexo masculino e 10 (37%) do sexo feminino. A idade média para o episódio inaugural de SN foi de 3,9 anos. Quatro crianças tinham história familiar de síndrome nefrótica. Dos antecedentes pessoais, há a destacar duas crianças com história de atopia e uma com drepanocitose. Relativamente à resposta à corticoterapia, 24 doentes (88%) comportaram-se como corticossensíveis (CS) e, destes, 5 (21%) como corticod dependentes (CD) e 7 (30%) como recidivantes múltiplos (RM). Foram registados 3 casos (12%) de corticoresistência (CR). Foi instituída outra terapêutica imunossupressora (ciclofosfamida, ciclosporina e micofenolato de mofetil) em 7 (26%) doentes. Foram submetidas a biópsia renal 9 crianças: 6 casos (66,7%) apresentavam SN de lesões mínimas (LM), 2 casos (22,2%) de glomeruloesclerose segmentar e focal (GSF) e 1 caso (11,1%) de glomerulonefrite mesangioproliferativa (GMP). Na nossa série, as crianças com histologia renal compatível com GSF e GMP comportaram-se como CR ou RM, o que vai de encontro aos dados da literatura que correlacionam estas características histopatológicas com um pior prognóstico da doença. Não se verificou a correlação classicamente estabelecida entre SN de LM e uma boa evolução da doença. De uma forma geral, a resposta à corticoterapia no episódio inaugural foi, no nosso estudo, um bom factor preditivo da resposta à corticoterapia nas recidivas e, portanto, poderá ser considerado um bom indicador da evolução da doença.

**Palavras-chave:** Síndrome nefrótica; tipo histológico; corticoterapia; prognóstico

## PD329 - RIM MULTIQUÍSTICO – CASUÍSTICA DE 11 ANOS (2000 – 2010)

Helena Rios<sup>1</sup>; Raquel Santos<sup>1</sup>; Clara Gomes<sup>1</sup>; A. Jorge Correia<sup>1</sup>

1- Unidade de Nefrologia Pediátrica, Departamento de Pediatria – Centro Hospitalar de Coimbra, EPE

**Introdução:** O rim multiquístico (RM) é uma forma de rim displásico na criança, com incidência de 1/43000 nascidos vivos. Na maioria ocorre involução espontânea do RM, justificando a opção pelo tratamento conservador. Em 30-50% dos casos existe malformação urológica do rim contralateral. Foi objectivo deste trabalho avaliar a evolução de um grupo de crianças com RM e comparar os resultados com estudo prévio realizado entre 1989 e 2000. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças com RM orientadas na consulta de Nefrologia Pediátrica de um Hospital Pediátrico Terciário, entre 2000 e 2010. **Resultados:** Em 11 anos foram avaliadas 52 crianças por RM, com mediana de 5 casos/ano, sendo 54% do sexo feminino. A idade média na primeira consulta foi de 19 meses (17 dias – 8 anos) e o tempo médio de seguimento foi de 5 anos e 5 meses. Apresentavam alterações renais pré-natais 96% das crianças, que em 80% eram sugestivas de RM. O RM ocorreu à esquerda em 58%. Todas as crianças realizaram investigação com ecografia e cintigrama renal, 48 (92%) fizeram cistografia e 2 (4%) urografia intravenosa. Dez (19%) crianças tinham alterações no rim contralateral, sendo as mais frequentes a dilatação pielocaliceal (5) e o refluxo vesico-ureteral (5). Efectuaram profilaxia de infecção urinária 38 (73%) crianças, em média durante 9 meses. Foram submetidas a nefroureterectomia 5 (10%) crianças. Os motivos da cirurgia foram: ureterocelo (2), RM (2) e divertículo da bexiga (1). Das 47 crianças em tratamento conservador, 21 (45%) sofreram involução completa (em média ao fim de 3 anos e 2 meses) e 17 involução parcial no período de seguimento. Não apresentaram complicações 42 (81%) crianças, 8 tiveram infecção urinária (3 das quais tinham refluxo vesico-ureteral no rim contralateral). **Discussão:** À semelhança do constatado no estudo realizado entre 1989 e 2000 verificamos que o diagnóstico pré-natal constitui a principal forma de diagnóstico de RM e que as malformações no rim contralateral se mantêm frequentes (19% versus 29%). Em relação à investigação realizada a principal modificação traduz-se numa redução significativa das urografias (4% versus 45%). Actualmente o tratamento conservador é o preferido, demonstrado pela redução de nefrectomias (10% versus 37%). A

baixa incidência de complicações e a evolução favorável das crianças com RM, reforça a atitude expectante, sendo imprescindível uma vigilância adequada.

**Palavras-chave:** criança, displasia renal, rim multiquístico, nefroureterectomia

## PD330 – “O MEU FILHO URINOU UMA PEDRINHA!”

Filipa Mestre A. Dias<sup>1</sup>; Ana Sousa Pereira<sup>1</sup>; Luísa Gaspar<sup>1</sup>; Erica Torres<sup>2</sup>; Patrícia Mendes<sup>1</sup>  
1- Hospital de Faro, E.P.E.; 2- Hospital de Faro, E.P.E

A litíase renal é uma entidade de prevalência crescente em Pediatria, variando significativamente com factores hereditários, metabólicos e geográficos. Apenas cerca de 5% dos cálculos urinários em crianças são compostos por cistina. A cistinúria constitui uma patologia autossómica recessiva com defeito na reabsorção de aminoácidos dibásicos do tubo renal proximal e do intestino delgado. A sua única manifestação fenotípica é a urolitíase. Relata-se o caso de um lactente de 9 meses, trazido ao Serviço de Urgência Pediátrica pelo facto de a sua mãe ter assistido à excreção de 2 cálculos esbranquiçados pelo meato uretral. Sem febre ou hematúria. Referência a poliúria marcada desde sempre. O exame objectivo não apresentava alterações. Tratava-se de um lactente previamente saudável, filho de pais não consanguíneos, sem doenças heredo-familiares conhecidas. O teste de rastreio precoce havia sido negativo. Dos exames complementares de diagnóstico realizados destacava-se um exame sumário de urina com pH de 8, leucocitúria e cristais ocasionais. Os restantes exames laboratoriais eram normais. Ecografia renal e vesical sem sinais de litíase renal e sem dilatação das actividades excretoras. No decurso do estudo da urolitíase verificou-se um doseamento elevado de cisteína urinária (731,4 mol/g creatinina - valor de referência 20-240) em duas colheitas de urina de 12 horas. Perante o diagnóstico de cistinúria, colocam-se como medidas terapêuticas a alcalinização da urina e hiper-hidratação. No caso descrito verificava-se um pH urinário alcalino, pelo que a hiper-hidratação e uma regular vigilância clínica, ecográfica e do pH urinário são as chaves para evitar o surgimento de complicações tardias relacionadas com a litíase renal, como a insuficiência renal crónica.

**Palavras-chave:** Litíase renal, cistinúria, pH urinário

## PD331 - ACIDOSE TUBULAR RENAL E SURDEZ NEUROSENSORIAL PRECOCE NÃO RELACIONADAS A MUTAÇÕES DO GENE ATP6V1B1

Isabel Periquito<sup>1</sup>; Hugo Pereira<sup>2</sup>; Anaxore Casimiro<sup>3</sup>; Virgínia Machado<sup>1</sup>; Cláudio D'Elia<sup>1</sup>  
1- Hospital S. Bernardo; 2- UCSP da Quinta do Anjo; 3- Hospital D. Estefânia

**Introdução:** A acidose tubular renal distal (ATRD) primária é uma doença caracterizada pela incapacidade de acidificação da urina condicionando acidose metabólica, hipocaliémia, hipercaliúria e hipocitratúria. Caracteriza-se clinicamente por poliúria, polidipsia, atraso do crescimento, nefrocálculo e alteração do metabolismo ósseo. A associação de ATRD e perda auditiva neurosensorial (PANS) é uma entidade rara, com herança autossómica recessiva, causada por várias mutações dos genes ATP6V1B1 e ATP6V0A4, que codificam as subunidades B1 e A4 da H<sup>+</sup>ATPase, que se encontra presente nas porções distais do nefrónio, cóclea e saco endolinfático. Classicamente, as mutações no gene ATP6V1B1 estão associadas a PANS precoce, ao passo que as mutações no gene ATP6V0A4 estão associadas a PANS tardia (após 10 anos) ou à audição normal. Publicações recentes demonstraram um espectro mais alargado de mutações causadoras da doença e fornecem evidência da heterogeneidade genética na presença de PANS. **Descrição do caso:** Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 3 anos, sexo feminino, referenciada à consulta externa de Pediatria do Hospital S. Bernardo, em 2009, por apresentar má progressão ponderal e obstipação crónica. Como antecedentes familiares destaca-se irmã mais velha com diagnóstico de acidose tubular renal distal, associada à nefrocalcinose e surdez neuro-sensorial. Na avaliação laboratorial destaca-se: acidemia metabólica hiperclorémica (pH 7,26; HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 11,2 mmol/L), parcialmente compensada por alcalose respiratória, hipocaliémia, hiato iónico 11 mmol/L, pH urinário 7,2, relação calciúria/creatininúria aumentada (0,64), e hiato iónico urinário de 16 mmol/L. A ecografia renal evidenciou alterações compatíveis com nefrocalcinose e o relatório médico de Otorrinolaringologia confirmou hipoacusia sensorio-neural severa bilateral. A pesquisa da mutação do gene ATP6V1B1 foi negativa. **Conclusão:** Investigação genética recente de formas recessivas de ATRD e PANS precoce sugere a possibilidade de associação com mutações no gene ATP6V0A4, o que não foi considerado neste caso. Uma estratégia de pesquisa genética baseada no fenótipo pode ser enganadora e não está recomendada. Avaliação genética dos indivíduos afectados e seus familiares tem

implicações importantes para o aconselhamento genético e compreensão da patogénese desta rara associação.

**Palavras-chave:** acidose tubular renal surdez

### PD332 - PERFIL GLICÉMICO NA DOENÇA RENAL CRÓNICA PEDIÁTRICA EM TERAPÊUTICA DE SUBSTITUIÇÃO COM DIÁLISE PERITONEAL

Filipa Soares Vieira<sup>1</sup>; Catarina Espírito Santo<sup>2</sup>; Carla Simão<sup>3</sup>

1- Hospital São Francisco Xavier - Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2- Hospital Santa Maria

**Introdução:** A diabetes mellitus de novo pós-transplante (NODAT), identificada em 10-20% dos transplantados renais, é uma complicação que aumenta o risco de doença cardiovascular e de disfunção do enxerto. É condicionada tanto por alterações no metabolismo da glicose induzidas pelo transplante, como pelo perfil glicémico pré-transplante. Alguns estudos recentes referem que a terapêutica de substituição da função renal com diálise peritoneal (DP) pode aumentar o risco de NODAT. **Objectivo:** Estudar o perfil glicémico em doentes pediátricos em DP e procurar identificar factores de risco para o aparecimento de diabetes mellitus (DM). **Material e Métodos:** Estudo observacional, prospectivo, efectuado num centro de transplante renal pediátrico, entre 1 de Janeiro e 31 de Julho de 2011. A definição de alteração do perfil da glicemia obedeceu às directivas propostas pela Associação Americana de Diabetes (AAD) e Organização Mundial de Saúde (OMS). Foi determinada a glicemia em jejum e a HbA1c; fizeram PTGO os doentes com alteração de um destes valores. A análise dos resultados é uma análise de estatística descritiva. **Resultados:** Total de 11 doentes, todos de origem caucasiana, 6 do sexo masculino. Idade média de 6 anos (mínimo 7 meses, máximo 15 anos), com IMC entre os 9,5 e 22,5 kg/m<sup>2</sup> (média de 15,57 kg/m<sup>2</sup>). A duração média de DP foi de 32 meses (mínimo 3 meses, máximo 90 meses). Houve alteração da glicemia em jejum e/ou HbA1c em 3 doentes. Apenas 1 destes teve alteração da PTGO. As doenças de base mais frequentes foram uropatia (3 casos) e síndrome nefrótica congénita (3 casos); o doente com alteração do perfil glicémico tinha um diagnóstico de cistinose nefropática. Três doentes tinham antecedentes familiares de DM (incluindo o doente com alteração do perfil glicémico). **Comentários:** Apesar da amostra reduzida, não encontramos um número significativo de alterações do perfil de glicemia, pelo que não foi possível determinar factores de risco. No entanto, consideramos ser importante o rastreio sistemático e seguimento destes doentes já que é possível adequar a terapêutica de forma a melhorar o prognóstico a longo prazo.

**Palavras-chave:** diálise peritoneal, diabetes, NODAT

### PD333 - INFECÇÃO POR ROTAVÍRUS EM RECEPTOR DE TRANSPLANTE RENAL PEDIÁTRICO!

Pedro Mendes<sup>1</sup>; Ana Zagalo<sup>2</sup>; Leonor Mendes<sup>3</sup>; Carla Simão<sup>3</sup>

1- Hospital São Bernardo, Setúbal; 2- Hospital Santo André, Leiria; 3- Hospital Santa Maria

**Introdução:** Em doentes imunocomprometidos existem múltiplas causas de diarreia, das quais se destacam situações infecciosas, fármacos e doenças inflamatórias ou linfoproliferativas. **Caso clínico:** Adolescente 15 anos, sexo masculino que recebeu enxerto renal há 6 meses (por cistinose nefropática) foi internado com quadro de diarreia severa, hipovolemia, disunção do enxerto (creatinina: 5,6 mg/dL) e citopenia (leucopenia com neutropenia e anemia). Referencia a contacto com criança com diarreia. O rotavírus foi detectado nas fezes do doente por 4-5 semanas. Na cultura das fezes não foram isolados outros agentes bacterianos, parasitários ou virais (clostridium difficile, criptosporidium, calmonella, E. coli, citomegalovirus (CMV), Ebstein-Barr vírus (EBV), poliomavírus, echovírus e coxsackievirus). Devido à gravidade e persistência da diarreia e manutenção da citopenia após 5 semanas do início dos sintomas, realizou endoscopia digestiva alta e colonoscopia que revelou colite infecciosa aguda não específica. A biopsia foi negativa para CMV, adenovírus, EBV, rotavírus, herpesvírus, echovírus, coxsackievirus. Em associação com a infecção a rotavírus a serologia para adenovírus revelou IgG negativo e IgA positivo. A biopsia renal exclui rejeição e a biopsia óssea foi normal. Durante o internamento foi tratado com hidratação endovenosa, dieta anti-diarreica. Perante a persistência de diarreia secretória abundante decidiu-se iniciar terapêutica com octreotida. Assitiu-se a uma melhoria progressiva dos sintomas clínicos, tendo alta após 9 semanas de internamento e 2 semanas de tratamento com octreotida. Actualmente está clinicamente bem com função renal normal. **Conclusão:** Salientamos que o rotavírus pode causar um quadro de diarreia grave em pacientes submetidos a transplante renal, e sugerimos que seja feita

uma triagem para o rotavírus nestes doentes imunocomprometidos e que são muito susceptíveis a hipovolemia.

**Palavras-chave:** Transplante renal, rotavírus, hipovolemia

### PD334 - CAUSA RARA DE HEMATÚRIA NA CRIANÇA: SÍNDROME DE QUEBRA- NOZES.

Eliana Oliveira<sup>1</sup>; Natacha Fontes<sup>1</sup>; Marta Nascimento<sup>1</sup>; Maria Eduarda Cruz<sup>1</sup>; Armando Reis<sup>2</sup>; Teresa Costa<sup>3</sup>; Conceição Mota<sup>3</sup>

1- Departamento da Mulher, da Criança e do Jovem do Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2- Serviço de Urologia do Centro Hospitalar do Porto (Hospital Maria Pia); 3- Serviço de Nefrologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto (Hospital Maria Pia)

**Introdução:** A Síndrome de Quebra-nozes resulta da compressão da veia renal esquerda no seu trajecto entre a aorta e a artéria mesentérica superior e constitui uma causa rara de hematuria. O seu diagnóstico é essencialmente clínico, imagiológico e necessariamente de exclusão. **Descrição do Caso:** Os autores descrevem o caso de uma criança de 11 anos, sexo masculino, com quadro de hematuria macroscópica persistente, com 2 meses de evolução. Sem outros sinais ou sintomas associados. História de anemia normocrómica microcítica ferropénica com 4 anos de evolução e parcialmente responsiva ao tratamento com ferro oral. Antecedentes familiares de litíase renal materna. O exame físico realizado não revelou alterações relevantes. A análise de urina revelou hematuria, sem dismorfia eritrocitária e proteinúria não nefrótica, sendo o exame bacteriológico negativo. Da investigação analítica sérica realizada destaca-se função renal, estudo sumário da coagulação e estudo imunológico sem alterações. Ecografia morfológica renal e vesical normal. Tomografia computadorizada abdomino-pélvica revelou variante anatómica de normalidade com veia renal esquerda circum-aórtica. No seguimento do estudo efectuou cistoscopia que evidenciou hemorragia activa a partir do ureter esquerdo e angiografia que confirmou o diagnóstico revelando a compressão da veia renal esquerda pelo segmento aórtico. Optou-se por terapêutica conservadora com vigilância clínica, tendo-se verificado até à data resolução da sua hematuria. **Discussão:** Este caso clínico demonstra que a Síndrome de Quebra-nozes constitui uma causa potencial de uma manifestação comum como hematuria, permanecendo no entanto como um diagnóstico de exclusão, apenas possível mantendo um elevado índice de suspeição.

**Palavras-chave:** Síndrome de Quebra-nozes, hematuria

### PD335 - SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO CAUSADO POR MUTAÇÃO DO FACTOR H

Luísa Neiva Araújo<sup>1</sup>; Liliana Pinheiro<sup>2</sup>; Nicole Silva<sup>2</sup>; Célia Xavier<sup>3</sup>; Liliana Rocha<sup>4</sup>; M. Sameiro Faria<sup>4</sup>; Teresa Costa<sup>4</sup>; J. Barbot<sup>5</sup>; C. Gomes<sup>6</sup>; Conceição Mota<sup>4</sup>

1- Serviço de Pediatria, CHP - Unidade Hospital Maria Pia; 2- Serviço de Pediatria, Hospital de São Marcos; 3- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, EPE; 4- Serviço de Nefrologia Pediátrica, CHP - Unidade Hospital Maria Pia; 5- Serviço de Hematologia Pediátrica, CHP - Unidade Hospital Maria Pia; 6- Serviço de Nefrologia Pediátrica, Centro Hospitalar de Coimbra

**Introdução:** O síndrome hemolítico urémico (SHU) caracteriza-se pela tríade anemia hemolítica microangiopática não imune, trombocitopenia e insuficiência renal aguda (IRA). O SHU atípico (SHUa) é uma das formas clínicas da doença que ocorre em 10% dos casos, cuja apresentação é heterogénea e habitualmente não associada a diarreia (D-). Tem prognóstico reservado, com recorrências frequentes, mortalidade elevada e risco de evolução para insuficiência renal crónica (IRC) na maioria dos sobreviventes. **Descrição do caso:** Criança do sexo masculino, 6 anos de idade, com antecedentes de SHUa diagnosticado aos 15 meses, com recuperação total dos parâmetros hematológicos e renais. Transferido para a Unidade de Nefrologia Pediátrica do nosso hospital aos 5 anos de idade, em contexto de primeira recorrência da doença. Na altura apresentava quadro de icterícia, anorexia e astenia com 1 semana de evolução e queixas esporádicas de dor abdominal, sem febre ou alterações do trânsito intestinal. Tinha tido 2 semanas antes uma infecção das vias aéreas superiores. À admissão apresentava-se prostrado, com icterícia da pele e escleróticas, petéquias dispersas e hipertensão arterial. A avaliação laboratorial mostrou anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia, IRA, hematuria e proteinúria nefrótica. Efectuou plasma, suporte transfusional, tratamento anti-hipertensor e dieta com restrição proteica e salina, sem necessidade de diálise, com regressão progressiva do quadro hematológico e normalização da função renal. Posteriormente foi seguido em ambulatório, sob tratamento anti-hipertensor, infusões periódicas de plasma e darbopoietina, com controlos regulares e evolução favorável. Da investigação efectuada salienta-se o doseamento sérico do factor H e do complemento e a determinação da actividade e estudo genético da ADAMTS 13 que foram normais, assim como as Imunoglobulinas (G,M,C)

e auto-anticorpos. O estudo genético confirmou a presença de uma mutação heterozigótica na região SCR20 do factor H (3644G>>T,Arg1215Leu), que confere uma elevada predisposição para a doença. **Discussão:** A desregulação da via alterna do complemento tem sido implicada na fisiopatologia do SHUA e é crescente o reconhecimento de várias mutações relacionadas. Os autores abordam as principais características clínicas e implicações terapêuticas associadas à mutação encontrada.

**Palavras-chave:** Síndrome hemolítico-urémico atípico; factor H;

### PD336 - TORCICOLO PAROXÍSTICO BENIGNO DA INFÂNCIA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Mariana Costa<sup>1</sup>; Sandrina Martins<sup>1</sup>; Miguel Salgado<sup>1</sup>; Marina Pinheiro<sup>1</sup>; Ana Rita Araújo<sup>1</sup>  
1- Serviço de Pediatria Unidade Local de Saúde do Alto Minho

**Introdução:** o torcicolo paroxístico benigno da infância caracteriza-se por ser uma condição auto-limitada, benigna, que se caracteriza por episódios recorrentes de inclinação da cabeça acompanhados de vômitos, palidez, irritabilidade e ataxia, que habitualmente se apresenta nos primeiros meses de vida (normalmente entre os 2 e 8 meses). Não há perda de consciência e os episódios podem durar horas e até mesmo dias. Durante a crise a criança resiste à manipulação da cabeça. Os episódios habitualmente tornam-se em menor número à medida que a criança cresce e desaparecem normalmente pelos 5 anos de idade. Pode-se acompanhar de atraso no desenvolvimento motor que habitualmente melhora à medida que diminuem os episódios de torcicolo. A sua patogénese ainda não foi determinada mas pensa-se que poderá ser um "equivalente de enxaqueca". Os exames auxiliares de diagnóstico (EEG, neuroimagem) são normais. O diagnóstico é feito com base na história clínica. **Caso clínico:** criança do sexo masculino actualmente com 2 anos, com episódios de inclinação da cabeça para a direita acompanhados de vômitos, irritabilidade e recusa na manipulação da cabeça. O primeiro episódio surgiu por volta dos 3 meses de idade, tendo recorrido aos 6, 8, 12 e 15 meses. Os exames Auxiliares de Diagnóstico (ecografia transfontanelar, TC-Crânioencefálica) foram normais. Actualmente a criança encontra-se sem crises há mais de 9 meses, estando clinicamente bem e com desenvolvimento psicomotor adequado à idade. **Discussão:** trata-se de uma situação rara, e frequentemente subdiagnosticada. O seu diagnóstico baseia-se na história clínica e é de exclusão. O seu curso é benigno, com tendência para diminuição no número de ataques à medida que a criança cresce, como se verifica no caso apresentado pelos autores.

**Palavras-chave:** Torcicolo; benigno

### PD337 - ENCEFALOMIELITE AGUDA DISSEMINADA RECORRENTE

Clara Machado<sup>1</sup>; Ângela Pereira<sup>1</sup>; Vera Baptista<sup>1</sup>; Ricardo Maré<sup>2</sup>; Henedina Antunes<sup>3</sup>  
1- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2- Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 3- Serviço de Pediatria, 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 Encefalomielite Aguda Disseminada (ADEM) é uma doença rara do Sistema Nervoso Central caracterizada por sintomas neurológicos multifocais e encefalopatia. É frequentemente precedida por infecção vírica ou bacteriana. Cerca de 5% dos casos ocorrem após vacinação. A sua patogenia não está ainda completamente esclarecida. O diagnóstico é feito com base em critérios clínicos e radiológicos. A sua recorrência (aparecimentos de sintomas semelhantes mais de 3 meses após o episódio inicial) está descrita mas é rara, sendo o diagnóstico diferencial com outras doenças desmielinizantes (ex. esclerose múltipla) mandatório. **Caso Clínico:** Criança do sexo masculino, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes. Aos 5 anos de idade inicia prostração, hemiparésia esquerda, com Babinski à esquerda e disartria. Otite média aguda há 1 mês. Estudo analítico, sérico e do LCR, sem alterações. RMN cerebral mostrou múltiplas lesões hiperintensas em T2 e FLAIR, bilaterais e multifocais na substância branca, tálamo e cápsula interna. RMN medular com lesões hiperintensas em T2, de C1 a C6, D12, D10 e D8. Diagnóstico de ADEM. Iniciou corticoterapia com metilprednisolona, com melhoria progressiva dos défices motores e das alterações imagiológicas. Alta, sob corticoterapia oral em esquema de desmame, orientado para consulta externa (CE) de Neurologia. RMN controlo (6 meses após a inicial): marcada involução das lesões. Onze meses após episódio inicial recorre novamente ao SU por desequilíbrio da marcha, lentidão psicomotora, com sinais meníngeos, tetraparésia e Babinski esquerdo. Vacinação com VASPR 4 semanas antes. Estudo analítico sem alterações de relevo. LCR com pleocitose ligeira, sem outras alterações. Iniciou ceftriaxone até resultado negativo de microbiológico LCR. RMN cerebral: múltiplas novas lesões supra e infratentoriais, com envolvimento do córtex, tálamo, cápsula interna e cerebelo. RMN medular:

lesão hiperintensa entre C4 e D1. Iniciou terapêutica com metilprednisolona e imunoglobulina humana, com recuperação progressiva. Mantém seguimento em CE de Neurologia. Bandas oligoclonais no líquido negativas. RMN controlo (3 meses após): significativa melhoria de todas as lesões. Sem défices motores ou cognitivos aparentes. **Discussão:** A maioria das crianças apresenta uma recuperação total após um episódio de ADEM. Deve ser feito um seguimento a longo prazo de modo a verificar a recuperação e documentar recidivas que poderão sugerir diagnósticos alternativos.

**Palavras-chave:** Encefalomielite, Diagnóstico, Recorrência

### PD338 - ENCEFALOMIELITE AGUDA DISSEMINADA OU ESCLEROSE MÚLTIPLA?

Helena Pragosa<sup>1</sup>; Margarida Valério<sup>1</sup>; Paula Vieira<sup>1</sup>; Conceição Lemos<sup>1</sup>; José Carlos Ferreira<sup>1</sup>  
1- Serviço de Pediatria - Hospital de S. Francisco Xavier - Centro hospitalar Lisboa ocidental

**Introdução:** A Esclerose Múltipla (EM) é uma doença desmielinizante do SNC. Em Portugal estão diagnosticados cerca de 5000 casos e destes, 5% abaixo dos 16 anos. Em 90% dos casos a doença tem um carácter recorrente e remitente evoluindo depois para doença progressiva. Na apresentação inicial pode não se distinguir da encefalomielite aguda disseminada (ADEM), geralmente precedida por infecção viral ou bacteriana e diagnosticada até aos 10 anos em 80% dos casos. **Caso clínico:** Adolescente de 14 anos, sexo masculino, antecedentes familiares irrelevantes, previamente saudável, internado por vômitos persistentes. Internamento 15 dias antes por vômitos persistentes. No 2º dia iniciou marcha atáxica, desequilíbrio para a esquerda, nistagmo horizontal e clonias das rótulas e tendões aquilianos. Análises ao sangue sem parâmetros de infecção. Exame citoquímico e bacteriológico do líquido sem alterações e pesquisa de vírus neurotrópicos negativa. TC-CE com área de maior hipodensidade e sem captação de contraste no hemisfério cerebeloso direito. RM-CE com múltiplas lesões encefálicas, a maior no centro medular do hemisfério cerebeloso direito, hiperintenso em T2, captando heterogeneamente contraste, sem restrição à difusão. Lesões no pavimento do IV ventrículo à direita e região paravermiana superior ipsilateral. Múltiplas lesões da substância branca no andar supratentorial, hiperintensas em T2, sem captação de contraste ou restrição à difusão. Colocada hipótese diagnóstica de ADEM. Medicado com metilprednisolona 30mg/kg/dia ev. Melhoria dos sintomas neurológicos, mas manteve diplopia intermitente. Um mês após a alta teve novo episódio de vômitos e tonturas. Repete RM-CE que mostra as lesões visíveis no exame anterior e o aparecimento de lesões focais de novo, hiperintensas em T2, sem captação de contraste na fossa posterior, hemisférios cerebelosos e pedículos cerebelosos médios, à esquerda e andar subtentorial. Lesões de destruição subcortical no lobo frontal direito. Exame de líquido com bandas oligoclonais IgG. Diagnóstico provável de EM. **Conclusão:** As doenças desmielinizantes do SNC são polisintomáticas e com diagnóstico diferencial difícil, especialmente no episódio inicial. A EM é uma doença rara na idade pediátrica - 2.5 em cada 100000 crianças. A RM-CE é o exame de eleição para o diagnóstico, sendo detectadas lesões sugestivas em 95% dos casos.

**Palavras-chave:** Doença desmielinizante; Encefalomielite aguda disseminada; Esclerose múltipla

### PD339 - DESMIELINIZAÇÃO AGUDA DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL: QUAL O DIAGNÓSTICO?

Joana Carvalho<sup>1</sup>; Aida Sá<sup>1</sup>; Andreia Veiga<sup>1</sup>; Andreia Matas<sup>1</sup>; Hugo Lopes<sup>1</sup>; Cristina Cândido<sup>1</sup>; Fátima Dias<sup>1</sup>; João Paulo Gabriel<sup>1</sup>  
1- Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro

**Introdução:** Embora nos adultos o diagnóstico mais frequente, perante um quadro de desmielinização aguda do sistema nervoso central, seja o de esclerose múltipla (EM), nas crianças o espectro de diagnósticos diferenciais é mais alargado. Salienta-se nesta faixa etária, pela sua frequência, a encefalomielite aguda disseminada (EAD). **Caso Clínico:** Adolescente de 14 anos, observada no serviço de urgência por quadro de cefaleia, vertigem, náuseas e vômitos, com intolerância ao ortostatismo, de surgimento subagudo e curso rapidamente progressivo (três dias de evolução). Referência a vacinação para vírus do papiloma humano, um mês antes do sucedido. À observação de referir nistagmo multidireccional sobretudo no olhar extremo para a esquerda, torticolis menor com "tilt" para a direita e hemiataxia cinética esquerda com repercussão sobre a deambulação. Realizou RM cerebral que revelou "múltiplas lesões da substância branca, muito mais do que três lesões subcorticais, mais de uma lesão periventricular, múltiplas do corpo caloso, mais de uma lesão infratentorial e mais de uma lesão captando contraste, cumprindo os critérios de Barkhof e Tintoré

para disseminação no espaço”. O estudo analítico realizado para exclusão de outros diagnósticos foi negativo, sendo que a pesquisa de bandas oligoclonais no líquido cefalorraquidiano foi positiva. Cerca de 5 meses depois ocorrência de recidiva, com clínica similar, que reverteu novamente com corticoterapia. Nove meses depois do sucedido, sem novos episódios de recidiva. **Comentários:** Perante este quadro, favorável à hipótese de se tratar de EM encontramos a tipicidade das lesões encontradas na RM (distribuição, comportamento de sinal e multiplicidade), as bandas oligoclonais positivas, a ausência de encefalopatia e a recidiva ocorrida. No entanto, dada a idade de apresentação, o contexto vacinal prévio e a sintomatologia com predomínio de cefaleia e vômitos, é reconhecida a hipótese de se poder tratar de uma EAD recidivante. Há evidência, na literatura, de casos de desmielinização aguda após a vacina para o vírus do papiloma humano. Achamos que neste caso só a sua evolução clínica no tempo nos irá ajudar na distinção entre uma EM ou uma EAD recidivante, possibilitando as decisões terapêuticas necessárias.

**Palavras-chave:** Desmielinização aguda; Esclerose múltipla; Encefalomyelite aguda disseminada

## PD340 - SÍNDROME DE ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL, 2 CASOS CLÍNICOS

Almeida M.<sup>1</sup>; Martins A.<sup>1</sup>; Nunes A.<sup>1</sup>; Cunha Z.<sup>1</sup>; Pinto M.<sup>1</sup>; Furtado F.<sup>2</sup>; Lança I.<sup>2</sup>; Monteiro J.<sup>3</sup>

1- Hospital Garcia de Orta, Serviço de Pediatria; 2- Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo, Serviço de Pediatria; 3- Hospital Garcia de Orta, Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva

**Introdução:** O Síndrome de Encefalopatia Posterior Reversível (PRES) foi descrito pela primeira vez por Hinchey et al em 1996. É um síndrome clínico-radiológica, identificado no contexto de várias situações clínicas, caracterizado por um conjunto de sintomas e sinais (cefaleias, convulsões, alterações visuais) e alterações imagiológicas típicas de predomínio posterior, independentemente da causa primária. A maioria surge associada a hipertensão arterial (HTA) de início súbito. Hoje sabemos que este síndrome nem sempre envolve apenas a substância branca, não se limita ao envolvimento da circulação cerebral posterior e nem sempre é totalmente reversível. **Casos clínicos:** Foram identificados dois pacientes do sexo masculino, de 13 e 6 anos de idade, previamente saudáveis. A forma de apresentação clínica foi semelhante nos dois casos caracterizando-se pela presença de cefaleias e convulsões tónico-clónico generalizadas. Num dos casos acompanharam-se queixas de vômitos e alterações visuais. A observação apresentavam valores tensionais acima do percentil 95 para a idade e sexo. Da avaliação imagiológica, salienta-se a presença de hipodensidade subcortical temporooccipital esquerda na TC-CE num dos casos e na RMCE áreas de sinal hiperintenso em T2 e FLAIR bilaterais, predominantemente em localização occipital e parietal posterior em ambos os casos. No EEG num dos casos foi registada uma identificação teta-delta nas regiões parieto-occipitais, de predomínio esquerdo e, no outro, actividade epileptica com início na região temporo-occipital esquerda e generalização secundária. Foram medicados com carbamazepina e iniciaram terapêutica com antihipertensores, em um dos casos captopril e noutro propranolol. Em ambos os casos, após tratamento da HTA houve resolução dos sinais e sintomas. Da reavaliação imagiológica, salienta-se a regressão quase total das lesões intraparenquimatosas identificadas nos exames iniciais e a ausência de actividade epileptiforme no EEG. Foi realizada investigação etiológica de HTA, não tendo sido para já identificadas causas secundárias de HTA em ambos os casos, bem como lesão secundária de órgão alvo. **Comentários:** Perante uma criança ou jovem com convulsões é importante relembrar que sintomas neurológicos podem ser a manifestação inaugural de uma doença sistémica. Parece-nos importante que este síndrome seja identificado dada a possibilidade de reversão das lesões quando tratado atempadamente.

**Palavras-chave:** PRES, convulsões, status, HTA

## PD341 - QUEDAS FREQUENTES – O QUE PENSAR?

Sónia Santos<sup>1</sup>; Pedro Fernandes<sup>1</sup>; Rita Oliveira<sup>1</sup>; Cristina Faria<sup>1</sup>; Nuno Andrade<sup>1</sup>; Isabel Fineza<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria – H. São Teotónio, Viseu; 2- Neuropediatria do H. Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra

**Introdução:** As quedas podem ter várias etiologias. Uma das causas é a distrofia muscular de Duchenne (DMD), doença hereditária de transmissão ligada ao X, que ocorre em 1:3500 recém-nascidos vivos do sexo masculino. Para além do caso index diagnosticado, o estudo subsequente aos irmãos de 3 anos e 11 meses veio a revelar a mesma doença. **Caso clínico:** Rapaz de 7 anos, internado em

Fevereiro de 2010 por quedas frequentes/alteações motoras com quatro meses de evolução de agravamento progressivo e noção de perda de peso não quantificada. Sem queixas do foro gastro-intestinal, genito-urinário ou respiratório. Tratava-se de um ex-prematuro de 34 semanas que nasceu por cesariana com um índice de Apgar 9/10, com peso, comprimento e perímetro cefálico abaixo do P5, sem intercorrências no período neonatal. Os primeiros passos ocorreram entre os 11-12 meses, mas havia referência a “dificuldade em levantar-se do chão”. Registava-se uma ligeira desaceleração no peso e estatura desde os 5 anos. Apresentava dificuldades escolares. Sem antecedentes familiares de relevo. Ao exame físico apresentava aspecto emagrecido, pobreza de massas musculares com pseudo-hipertrofia gemelar bilateral, marcha miopática, sinal de Gowers presente, pés cavum bilateralmente e um sopro sistólico associado a arritmia cardíaca. Perante a hipótese de distrofia muscular realizou um estudo analítico que revelou uma CK (creatina-kinase) total elevada, um electrocardiograma que revelou arritmia sinusal e um ecocardiograma normal. Os pais apresentavam valores de CK total normais, mas os irmãos de 3 anos (com Gowers presente) e de 11 meses (assintomático) apresentavam valores muito elevados de CK. O estudo molecular inicial para as deleções e duplicações mais frequentes foi inconclusivo, mas compatível com um modo de transmissão ligado ao X. A biópsia muscular confirmou o diagnóstico e o estudo de mutações pontuais do gene da distrofina identificou a mutação c.5899C>T no exão 41, igualmente encontrada nos irmãos e mãe. A família foi orientada para Consulta de Doenças Neuromusculares e Genética de um Hospital Central. **Conclusão:** A DMD é uma doença com mau prognóstico e sem cura. Exige o envolvimento de uma equipa multidisciplinar pelas repercussões motoras, respiratórias, cardíacas, esqueléticas e cognitivas. O apoio psicológico e o aconselhamento genético são igualmente uma prioridade, ainda mais evidente neste caso demonstrado.

**Palavras-chave:** fraqueza muscular, quedas, Duchenne

## PD342 - VANISHING WHITE MATTER DISEASE E COLESTASE – ASSOCIAÇÃO FORTUÍTA?

Clara Machado<sup>1</sup>; Clara Barbot<sup>2</sup>; Henedina Antunes<sup>3</sup>

1- Consulta de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2- Serviço de Neurologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto; 3- Consulta de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica, Serviço de Pediatria, 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 Vanishing White Matter Disease (VWMD) é uma leucoencefalopatia de transmissão autossómica recessiva, que causa deterioração neurológica progressiva. É uma doença rara de prevalência desconhecida. Apresenta-se normalmente numa fase precoce da infância, com atraso no desenvolvimento motor, espasticidade e ataxia. A capacidade cognitiva está relativamente preservada. Existe caracteristicamente agravamento clínico relacionado com traumatismo craniano menor e infecção. Está associada a mutações no gene EIF2B (factor de iniciação da translação). O tratamento é de suporte. O estudo genético permite o aconselhamento familiar e pré-natal. A sua associação com colestase não está descrita. **Descrição do caso:** Adolescente, sexo masculino, sem antecedentes perinatais ou familiares de relevo. Aos 2 e 4 anos apresentou 2 episódios de icterícia com hiperbilirrubinémia directa após os quais iniciou alterações da marcha, síndrome cerebeloso global, estático e síndrome piramidal irritativo de predomínio nos membros inferiores, de instalação subaguda. Do estudo da colestase: Ecografia abdominal e colangio-RMN sem alterações; BT 3,01mg/dL, BD 2,77 mg/dL, GGT 134U/L, TGO 27U/L, TGP 35U/L, CK 29U/L, vitamina A, D e E normais, ANA, ANCA e anticorpo anti-musculo liso negativos. Aos 6 anos após queda com traumatismo da região parieto-occipital, apresentou perda da marcha e agravamento da ataxia, com recuperação posterior. Do estudo efectuado, incluindo estudo metabólico e biopsia muscular, destaca-se RMN cerebral que evidenciou sinais de leucoencefalopatia. Estudo molecular revelou homozigotia para a mutação 833C>G(DNA)/P278R(protein) do gene EIF2B1 – Diagnóstico de VWMD. Aos 9 anos, apresentou intercorrência infecciosa durante a qual se verificou novo episódio de icterícia colestatia. Actualmente, 18 anos de idade, mantém paraparesia espástica de predomínio direito, ataxia e colestase. Medicado com ácido ursodesoxicólico. Frequenta o 12º ano de escolaridade com bom aproveitamento. **Discussão:** Apesar da relação entre colestase e VWMD não estar descrita na literatura, e contacto com a Eddnal (base de dados de doenças raras) o confirmar, neste caso clínico a associação entre sintomas de ambas as patologias parece existir, pelo que os autores se propõem a discutir o caso para esclarecimento desta possível associação.

**Palavras-chave:** Vanishing White Matter Disease, colestase, associação



## PD343 - VALOR DA ELEVAÇÃO DE CK – A PROPÓSITO DUM CASO DE DOENÇA DE POMPE JUVENIL

Cristiana Couto<sup>1</sup>; Tânia Monteiro<sup>1</sup>; Sónia Figueiroa<sup>1</sup>; Lúcia Lacerda<sup>2</sup>; Manuela Santos<sup>1</sup>  
1- Consulta de Doenças Neuromusculares, Serviço de Neurologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal; 2- Unidade de Enzimologia, Centro Genética Médica – INSA, Porto, Portugal

**Introdução:** A doença de Pompe (DP) é um distúrbio autossómico recessivo do metabolismo do glicogénio causado por deficiência da enzima ácido alfa-glucosidase (GAA). Clinicamente engloba fenótipos distintos: a DP infantil surge nos primeiros meses de vida com hipotonia, fraqueza muscular generalizada e cardiomiopatia e as formas tardias (juvenil e adulta) surgem em idade variável e com clínica heterogénea. A elevação da creatinoquinase (CK) é um achado constante. **Caso clínico:** Descrevemos o caso dum doente do sexo masculino, actualmente com 11 anos, sem história familiar de miopatia. O seu desenvolvimento psicomotor foi normal. Aos 18 meses, por broncospasmo recorrente, realizou estudo analítico que revelou elevação da CK (647U/l), DHL (803U/l) e transaminases (AST 122 e ALT 159U/l). Nas avaliações subsequentes manteve aumento discreto da CK (544 a 781U/l), com função hepática, estudo metabólico e avaliação cardíaca normais. Entre os 30 meses e os 4 anos foi observado regularmente em consulta de Neuropediatria, mantendo-se assintomático e com exame objectivo normal. Aos 7 anos, por persistência de elevação de CK (820U/l), foi reavaliado em Neuropediatria. A criança e os pais negaram sintomatologia e referiram a prática habitual de futebol. O exame continuou normal até aos 8 anos, quando se notou diminuição da força muscular da cintura escapular. Aos 11 anos, para além da fraqueza e atrofia escapular, foi constatada fraqueza dos flexores do pescoço. Neste contexto foi referenciado para o rastreio de DP (estudo Endomus) e foi detectada diminuição da enzima GAA em gota seca em papel (0,56pmol/h/punção). O diagnóstico foi confirmado pelo doseamento em leucócitos totais (0nmol/h/mg) e pela biopsia muscular. Aguarda estudo molecular para mutação no gene GAA. Actualmente o doente é seguido em consulta multidisciplinar de Doenças Neuromusculares e está a ponderar-se o início do tratamento com enzima GAA recombinante (alglucosidase-alfa). O ecocardiograma, provas funcionais respiratórias e polissonografia são normais. **Discussão:** Num doente assintomático com elevação moderada de CK a atitude seria, regra geral, expectante. Contudo, numa criança, uma elevação persistente, ainda que ligeira, da CK deverá ser valorizada e deverá efectuar-se estudo bioquímico para DP. A história natural desta doença modificou-se com a terapêutica de substituição enzimática com alglucosidase-alfa. Desta forma, o diagnóstico precoce permitirá o início atempado do tratamento.

**Palavras-chave:** Creatinoquinase. Doença de Pompe. Enzima ácido alfa-glucosidase. Alglucosidase-alfa.

## PD344 - MIELITE TRANSVERSA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Pedro Costa e Cruz<sup>1</sup>; Fernando Tapadinhas<sup>1</sup>  
1- Hospital de Faro - E.P.E.

**Introdução:** A mielite transversa (MT) é uma síndrome caracterizada por lesão da medula espinhal, de etiologia imunológica, resultando em vários graus de diminuição da força e da sensibilidade, e de disfunção autonómica. É uma entidade rara, podendo ser idiopática e isolada, ou parte de diferentes doenças multi-sistémicas. **Caso clínico:** Adolescente de 12 anos, sexo masculino, sem antecedentes familiares ou pessoais de relevo, com início 3 dias antes do internamento de parestesias nos membros inferiores (MI), com atingimento simétrico e progressão ascendente, a que se associou no dia do internamento diminuição da força muscular (FM) nos MI. Referia traumatismo dorso-lombar prévio e negava sintomatologia infecciosa nos últimos seis meses. A observação revelou diminuição da FM (grau 4/5) em ambos os MI, sem alteração dos reflexos osteotendinosos (ROT) e cutâneo-plantares (CP), com hiperestesia e disestesia álgica nos MI, quadrantes abdominais inferiores e região dorso-lombar (nível T10). Analiticamente sem parâmetros inflamatórios sanguíneos, mas com hiper- celularidade (65 células/mm<sup>3</sup>) com predomínio linfocitário e proteínas totais normais no exame citoquímico do líquido. A RMN vértebro-medular revelou ectasia focal dos contornos medulares nos níveis adjacentes aos corpos vertebrais de C5, C6 e C7, com perda de definição a esse nível dos cordões medulares e com hipersinal em T2 dos cordões anteriores, laterais e posteriores. Realizou electromiografia e estudo da velocidade de condução nervosa, sem alterações. As serologias revelaram positividade para infecção recente pelo Vírus Epstein-Barr. Nos primeiros dias de internamento houve agravamento clínico, com diminuição da FM e atingimento dos membros superiores, progressão das parestesias até ao nível dos mamilos (nível T3), retenção urinária com necessidade de algaliação, e abolição dos ROT, com CP em extensão. Colocou-se a hipótese diagnóstica

de MT e iniciou metilprednisolona intravenosa seguida de prednisolona, a par de fisioterapia, com resolução sintomática progressiva em 15 dias. **Discussão:** A MT é uma entidade potencialmente debilitante, tornando-se importante o seu rápido diagnóstico. A par da corticoterapia, é determinante o apoio multidisciplinar (Fisioterapia, Terapia Ocupacional, Psicologia) para que se consiga a melhor abordagem terapêutica.

**Palavras-chave:** Mielite Transversa, Parestesias.

## PD345 - SÍNDROME DE SMITH MAGENIS – CASO CLÍNICO

Rute Moura<sup>1</sup>; Sandra Costa<sup>1</sup>; Mafalda Sampaio<sup>2</sup>; Marta Vila Real<sup>3</sup>; Miguel Leão<sup>4</sup>  
1- Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de São João; 2- Unidade de Neurologia Pediátrica - Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de São João; 3- Unidade de Neurologia Pediátrica - Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de São João e Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia; 4- Unidade de Neurologia Pediátrica - Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de São João e Serviço de Genética Médica da Faculdade de Medicina do Porto/ Centro Hospitalar de São João

**Introdução:** O Síndrome de Smith Magenis é caracterizado por anomalias congénitas múltiplas, com dismorfia facial, atraso mental de gravidade variável e traços comportamentais peculiares. Resulta de uma microdelecção do cromossoma 17p11.2 contendo o gene RAI1 em 90% dos casos ou de mutação pontuais do mesmo gene nos restantes. O fenótipo morfológico e neurocomportamental modifica-se ao longo do tempo, o que pode explicar o subdiagnóstico ou o diagnóstico tardio. **Caso clínico:** Os autores descrevem o caso de uma adolescente, com 12 anos de idade, em seguimento multidisciplinar no ambulatório do CHSJ, referenciada para a Consulta de Genética Médica. Filha de pais não consanguíneos, desde os primeiros meses de vida foi notada má evolução estaturponderal, microcefalia, hipotonia de predomínio axial e atraso global do desenvolvimento. Apresentava traços dismórficos faciais (obliquidade ocular para cima e para fora, hipertelorismo, hipoplasia do andar médio da face, lábio superior em tenda) e braquidactilia. Aos 6 anos começou a demonstrar comportamentos de auto-agressividade, hiperactividade e défice de atenção, labilidade emocional e perturbações marcadas do sono. O fenótipo comportamental incluía, ainda, abraçar-se a si própria, onicotilomania, poliembolocolímania e auto-mutilação frequente. Aos 10 anos foi diagnosticada epilepsia parcial de focalização temporal com crises tónico-clónicas secundariamente generalizadas, controlada com valproato de sódio. Na somatometria, exibiu recuperação da estatura, desenvolvendo progressivamente obesidade de predomínio troncular. A exaustiva investigação etiológica realizada foi inconclusiva, motivando a referência para consulta de Genética Médica. Nesta consulta a realização de estudo molecular por MPLA (Multiplex Ligation dependent Probe Amplification) demonstrou uma delecção na região cromossómica 17p11.2, em harmonia com o fenótipo da doente, confirmando o diagnóstico de Síndrome de Smith-Magenis. **Conclusão:** Os autores pretendem realçar a modificação do fenótipo morfológico e a características do fenótipo comportamental que compõem este síndrome como aspectos essenciais para a sua suspeita clínica. Sublinham também a relevância da técnica de MPLA na investigação genética do atraso mental de causa não esclarecida, no sentido de permitir o diagnóstico precoce de síndromes por microdelecção, obviando a realização de outros tipos de investigação não adequados ou potencialmente mais onerosos.

**Palavras-chave:** Smith Magenis, síndrome, comportamento

## PD346 - TROMBOSE VENOSA CEREBRAL EM ADOLESCENTE COM MUTAÇÃO HOMOZIGÓTICA DO GENE DA PROTROMBINA

Américo Gonçalves<sup>1</sup>; Ruben Rocha<sup>1</sup>; Daniela Alves<sup>1</sup>; Mafalda Sampaio<sup>1</sup>; Marta Vila Real<sup>1</sup>; Miguel Leão<sup>1</sup>  
1- Unidade de Neurologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João

**Introdução:** A trombose venosa cerebral (TVC) associa-se a trombofilia hereditária em 20 a 30% dos casos. As mutações em heterozigotia do gene da protrombina (G20210A) condicionam um risco de trombose venosa 3 a 5 vezes superior ao da população geral, estando presentes em 6 a 14% dos adultos e em 3,7% das crianças com um primeiro evento trombótico. O risco é superior em doentes homozigóticos mas a sua raridade (1:10000) não permitiu a quantificação exacta desse risco. A mutação é frequentemente assintomática, estimando-se que 50% dos episódios trombóticos ocorrem na dependência de factores de risco adicionais (genéticos ou adquiridos). **Caso Clínico:** Adolescente de 15 anos, sexo feminino, com excesso ponderal, fumadora, medicada desde há 2 meses com anticoncepcionais orais (ACO), recorre ao Serviço de Urgência por cefaleias frontais intensas associadas a vômitos com 3 dias de evolução, complicadas por alteração do estado de consciência no dia da admissão. Ao exame objectivo apresentava-se sonolenta

e com hemiparésia direita de predomínio braquicefálico. Realizou TC, Venó-TC e angio-RMN cerebrais que mostraram trombose bilateral extensa envolvendo todos os seios venosos (de forma mais marcada à esquerda) e as veias cerebrais internas e múltiplas lesões edematosas no córtex e nos núcleos da base, a traduzirem enfartes venosos, com efeito de massa local. O estudo etiológico incluiu a avaliação cardiovascular, perfil lipídico, trombofilias, auto-imunidade e gravidez. Foi encontrada a mutação G20210A do gene da protrombina em homozigotia sendo o restante estudo negativo. Iniciou hipocoagulação precoce com heparina endovenosa e terapêutica com acetazolamida. Ao 8º dia de internamento, atendendo à evolução clínica favorável (resolução das cefaleias e recuperação da força muscular do membro inferior direito) foi associada varfarina. Mantém hipocoagulação oral e programa de reabilitação motora em ambulatório. Foi proposto aconselhamento genético familiar. **Comentários:** O risco de TVC em mulheres heterozigóticas para a mutação G20210A que usam ACO é 80 a 150 vezes maior do que o risco de mulheres que não usam ACO e não têm a mutação. Embora não existam estudos que estimem o risco trombótico associado ao uso de ACO em homozigóticos para a mutação G20210A, este é previsivelmente superior dado o maior risco de base condicionado pela homozigotia. Este caso ilustra bem o papel dos factores de risco adquiridos na manifestação de um defeito genético até aí assintomático.

**Palavras-chave:** Trombose venosa cerebral; Trombofilia; Mutação do gene da protrombina; Anticoncepcionais orais

## PD347 - NEUROFIBROMATOSE TIPO 1 NOS AÇORES

Ana Carvalho<sup>1</sup>; Ana Luísa Rodrigues<sup>2</sup>; Teresa Jacinto<sup>2</sup>; Ana Raposo<sup>3</sup>; Raquel Amaral<sup>2</sup>; Carlos Pereira Duarte<sup>2</sup>

1- Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada, Açores; 2- HDES

**Introdução:** A neurofibromatose tipo 1 (NF1), ou Doença de Von Recklinghausen é uma doença genética autossômica dominante (17q11.2) que se caracteriza por alterações neurocutâneas com compromisso multissistémico, com características clínicas e de gravidade variáveis. Os critérios para o diagnóstico são a presença de pelo menos dois dos seguintes: (I) seis ou mais manchas café com leite maiores que 5 mm em pacientes menores de 6 anos; seis ou mais manchas café com leite maiores que 15 mm em pacientes maiores de 6 anos; (II) efélides inguinais e/ou axilares; (III) glioma de nervo óptico; (IV) dois ou mais neurofibromas de qualquer tipo ou um neurofibroma plexiforme; (V) dois ou mais hamartomas de íris; (VI) lesões ósseas distintas como displasia do osso esfenóide e/ou adelgaçamento da córtex de ossos longos com ou sem pseudo-artrose; (VII) familiar de primeiro grau com NF-1. Trata-se de doença com prevalência de 1:3000 a 1:4000, 50% dos casos são familiares e os restantes tratam-se mutações esporádicas. É uma patologia que pode gerar grande impacto na qualidade de vida dos pacientes, com manifestações clínicas e complicações actualmente mais controláveis, embora ainda sejam muitas vezes graves e fatais. **Objectivos:** Determinar a prevalência desta patologia no Grupo Oriental do Arquipélago dos Açores e estudar o impacto da doença. **Metodologia:** Estudo observacional retrospectivo de 14 casos. **Resultados:** Entre 1997 e 2010 foram acompanhados no Hospital do Divino Espírito Santo, EPE (Açores) 14 pacientes com NF1, situando-se a nossa prevalência em 1:1861 casos. Seguimos assim 7 casos (50%) do sexo masculino e 7 casos (50%) do sexo feminino, com mediana de idade actual de 7.0 anos (2 - 14 anos); mediana de idade de diagnóstico clínico de 10 meses (1,75 - 108 meses). Quanto aos critérios diagnósticos foram observadas manchas café com leite em 14 casos (100,00%); sardas axilares em 12 casos (85,7%); glioma de nervo óptico em 3 casos (21,4%); neurofibromas em 5 casos (35,7%); hamartomas da íris em 1 caso (7,1%); parente de primeiro grau com NF-1 em 3 casos (21,4%). **Conclusões:** As manchas café com leite são a manifestação clínica de NF1 mais comum e mais precoce em crianças e adolescentes, seguidas das efélides e dos neurofibromas, que vai ao encontro do que está descrito na literatura. A maioria dos pacientes tem desenvolvimento psicomotor normal, contudo temos 2 casos com défice cognitivo documentado. Na nossa série a maioria dos casos tratam-se de mutações esporádicas.

**Palavras-chave:** Neurofibromatose tipo 1; manchas café com leite; efélides; hamartomas;

## PD348 - CIDP NA IDADE PEDIÁTRICA - DESAFIO DIAGNÓSTICO

Maria Vânia Sousa<sup>1</sup>; Susana Rocha<sup>1</sup>; José Pedro Vieira<sup>1</sup>

1- Hospital Dona Estefânia

**Introdução:** A polirradiculoneuropatia desmielinizante inflamatória crónica (CIDP) é uma patologia auto-imune caracterizada pela desmielinização dos nervos periféricos e raízes espinhais, rara na idade pediátrica. Apresenta-se de forma progressiva ou mais raramente recorrente, tornando-se por vezes difícil

o seu diagnóstico e o diagnóstico diferencial com Síndrome de Guillain-Barré. **Caso Clínico:** Criança de 3 anos, com quadro de dor nos membros superiores e inferiores, proximal, simétrica, de agravamento nocturno, associada a recusa ou dificuldade no início da marcha e com 5 dias de evolução, sem outra sintomatologia acompanhante. Refere 2 episódios semelhantes nos 6 meses precedentes, com resolução espontânea em alguns dias. Nas 4 semanas prévias ao actual episódio, apresentou uma gastroenterite aguda sem agente isolado. Objectivamente salienta-se ausência de sinais inflamatórios locais, dor à mobilização dos membros, com possível sinal de Lasègue, diminuição da força muscular (grau 4) proximal e distal nos membros superiores e inferiores, tremor postural e intencional nos membros superiores, reflexos miotáticos presentes nos membros superiores mas ausentes nos inferiores e instabilidade na marcha. Não havia história de exposição a drogas ou tóxicos nem história familiar de neuropatia. Avaliação analítica para doenças autoimunes e ecografias articulares sem alterações. O estudo electromiográfico (EMG) demonstrou aumento das latências distais, com diminuição das velocidades de condução e atraso/dispersão das ondas F em múltiplos nervos. A análise do LCR revelou dissociação albumino-citológica. Estudo etiológico do LCR, sangue e fezes com resultados negativos. Em dia 9 de doença, pela persistência das queixas algícas, repetiu o EMG demonstrando agravamento da polineuropatia. Fez imunoglobulina intravenosa (0,4 g/Kg/dia) durante 5 dias, com melhora progressiva da sintomatologia e recuperação parcial da capacidade funcional. **Discussão:** O diagnóstico de CIDP baseia-se em elementos clínicos - interpretamos como episódios recorrentes de neuropatia num período de cerca de 6 meses, embora a nossa observação da criança seja apenas a actual; e no estudo electrofisiológico - reúne critérios de diagnóstico. Planeia-se biópsia de nervo para confirmação diagnóstica embora nem todas as guidelines considerem necessária esta investigação. É importante diagnosticar precocemente a CIDP de forma a instituir a terapêutica mais adequada, determinante para o prognóstico.

**Palavras-chave:** CIDP, Guillain-Barré, diagnóstico

## PD349 - ENCEFALOMIELEITE A PARVOVIRUS B19: DO “ACHADO” IMAGIOLÓGICO AO DIAGNÓSTICO...

Luísa Neiva Araújo<sup>1</sup>; Sofia Pina<sup>2</sup>; Cristiana Couto<sup>3</sup>; Paulo Pereira<sup>4</sup>; Teresa Temudo<sup>5</sup>

1- Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar do Porto; 2- Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar do Porto; 3- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave; 4- Serviço de Microbiologia, Centro Hospitalar do Porto; 5- Serviço de Neuropediatria, Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** A encefalomielite aguda disseminada (ADEM) é uma doença desmielinizante do sistema nervoso central (SNC), que geralmente ocorre em consequência de um processo infeccioso, por um mecanismo imuno-mediado. A apresentação clínica pode ser variada e a identificação do agente infeccioso causal é rara. A ressonância magnética (RMN) é o exame diagnóstico de eleição. O diagnóstico definitivo e diferencial com outras alterações da substância branca cerebral nem sempre é fácil, obrigando a investigações por vezes exaustivas pelas importantes implicações terapêuticas e prognósticas. **Descrição do caso:** Criança do sexo masculino, 3 anos de idade, referenciada à consulta de Neuropediatria por suspeita de leucodistrofia, dado apresentar alterações da substância branca, detectada em RMN cerebral efectuada no contexto de investigação de atraso de aquisição da linguagem. O restante desenvolvimento psicomotor era normal e os antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. O exame objectivo, incluindo o exame neurológico, não mostrava alterações. A RMN cerebral evidenciava hiperintensidades focais de natureza inespecífica em T2/FLAIR na substância branca supratentorial, subcortical e periventricular, algumas das quais confluentes, sobretudo nas regiões peritrigonais, sem envolvimento do corpo caloso, de provável natureza inflamatória / desmielinizante pós-infecciosa. Retrospectivamente havia contexto clínico prévio de síndrome viral recente. As serologias foram IgM e IgG positivas para Parvovirus humano B19 (PVB19). A pesquisa de DNA viral por PCR documentou a presença do mesmo vírus no sangue e no líquor, confirmando o agente etiológico. Foram excluídas outras causas de alterações da substância branca cerebral. **Discussão:** A infecção a PVB19 possui um largo espectro de apresentação, mas é crescente o reconhecimento da sua implicação em manifestações neurológicas diversas. Neste caso, os achados imagiológicos conjugados com os antecedentes de infecção recente, serologias positivas e isolamento do agente infeccioso no sangue e no líquor, permitiu-nos o diagnóstico de ADEM secundária a PVB19. O seguimento da evolução clínica e imagiológica é fundamental. Com este caso, os autores pretendem sublinhar a importância de uma boa anamnese e exame físico perante anomalias dos exames complementares. Relatam ainda uma complicação rara da infecção por PVB19, pouco descrita na literatura e difícil de documentar na prática clínica.

**Palavras-chave:** Parvovirus B19; Desmielinização; Ressonância magnética nuclear;

## PD350 - SÍNDROME MEDULAR ANTERIOR: UMA APRESENTAÇÃO DE ENFARTE ISQUÊMICO MEDULAR

Mafalda Sampaio<sup>1</sup>; Rute Moura<sup>2</sup>; Sandra Costa<sup>2</sup>; Ana Oliveira<sup>3</sup>; Ana Teresa Vide<sup>4</sup>; Marta Vila Real<sup>5</sup>; Miguel Leão<sup>1</sup>

1- Unidade de Neurologia Pediátrica - Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de São João; 2- Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de São João; 3- Serviço de Neurologia - Centro Hospitalar de São João; 4- Serviço de Neuroradiologia - Centro Hospitalar de São João; 5- Unidade de Neurologia Pediátrica - Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de São João e Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia

**Introdução:** O síndrome medular anterior (SMA) caracteriza-se pela presença de déficit motor associado a perda das sensibilidades álgica e térmica, com preservação das sensibilidades proprioceptiva e vibratória. A dor dorso-lombar concomitante pode ser evocadora do diagnóstico de enfartemedular (EM). Os autores apresentam um caso clínico de EM num adolescente, sem causa identificada, com RM inicial sem alterações, cuja evolução clínica tem sido positiva mas com sequelas neurológicas importantes. **Caso clínico:** Adolescente do sexo masculino, 13 anos de idade, sem antecedentes patológicos relevantes, que recorreu ao hospital da área de residência cerca de 24 horas após o início de dor dorso-lombar intensa associada a paraprésia flácida de agravamento rápido e hipostesias/distesias com nível por D10. Após realizar punção lombar (exame citoquímico de LCR normal) e TC cranioencefálica e dorso-lombar (ambas relatadas como normais), foi transferido para avaliação e orientação por neurologia pediátrica. À admissão apresentava paraprésia flácida com nível de sensibilidade por D6, sensibilidades proprioceptiva e vibratória preservadas e globo vesical. Realizou RM dorso-lombar ao 2º dia de doença que foi normal. Perante o diagnóstico clínico de SMA agudo efectuou metilprednisolona em dose elevada durante 3 dias, observando-se melhoria discreta dos défices motor e sensitivo. Foi ainda instituída terapêutica com ácido acetilsalicílico e heparina de baixo peso molecular profilática. Iniciou programa de reabilitação motora e algalias intermitentes. Ao 12º dia de doença realizou angio-RM medular que evidenciou alterações compatíveis com enfarte isquémico medular a nível de D3-D4, de predomínio anterior e à direita. O restante estudo etiológico não revelou alterações significativas e incluiu avaliação de perfil lipídico, trombofilias, autoimunidade, serologias e avaliação cardiovascular. O tempo de seguimento é de 5 meses, tendo o adolescente readquirido a marcha (parética-espástica) e apresentando nível de sensibilidade por D10. Encontra-se medicado com ácido acetilsalicílico e baclofeno, necessitando de algalias intermitentes. **Comentários:** Os autores apresentam este caso clínico pela sua raridade e salientam a importância da avaliação semiológica visto que, numa fase inicial de lesão isquémica medular, a RM pode ser normal. Realçam ainda o impacto negativo desta entidade na qualidade de vida, sendo o tratamento apenas sintomático e de suporte.

**Palavras-chave:** Síndrome medular, enfarte isquémico

## PD351 - SÍNDROME MARCUS GUNN – IMPORTANTE RECONHECER

Ângela Machado<sup>1</sup>; Sara Domingues<sup>1</sup>; Luciana Barbosa<sup>1</sup>; Sónia Figueiroa<sup>2</sup>; Idolinda Quintal<sup>1</sup>; Leonilde Machado<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Tâmega e Sousa - Unidade Padre Américo, EPE; 2- Unidade de Neuropediatria, Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** O síndrome de Marcus Gunn caracteriza-se por uma ptose congénita, geralmente unilateral, na qual ocorre retracção ou elevação da pálpebra ptótica aquando da abertura da boca ou movimento da mandíbula para o lado oposto. É responsável por cerca de 5% de todas as ptoses congénitas. A etiologia, apesar de não estar completamente conhecida, tem sido postulado o desvio congénito das fibras da porção mandibular do nervo trigémio, levando a uma conexão anómala com as fibras do nervo oculomotor, resultando numa sincinesia entre os músculos pterigóides e o elevador da pálpebra superior. O modo de transmissão desta patologia não está bem estabelecido, embora tenham sido observados casos em gerações sucessivas com transmissão autossómica dominante. Alterações oculares estão frequentemente associada a esta síndrome, nomeadamente ambliopia, anisometropia e algum grau de estrabismo. A associação com doenças sistémicas é rara. **Caso clínico:** Adolescente de 11 anos de idade, do sexo feminino, referenciada à consulta por alteração da mímica facial durante a alimentação desde os primeiros meses de vida, alteração essa que já tinha motivado várias observações prévias. Sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes. Ao exame objectivo, apresentava ptose palpebral ligeira à esquerda que desaparecia com os movimentos de mastigação e sincinesia dos movimentos palpebrais aquando dos movimentos de mastigação e lateralização da mandíbula. Restante exame objectivo e oftalmológico sem alterações.

Realizou ressonância magnética cerebral, não tendo sido detectada nenhuma alteração. **Conclusão:** O olho esquerdo é frequentemente atingido e há maior incidência no sexo feminino, tal como no caso descrito. Quando presente, a ambliopia constitui um pior prognóstico, devendo ser rigorosamente tratada. Assim, os autores pretendem alertar para a existência desta entidade pouco reconhecida, possibilitando um encaminhamento precoce na abordagem de complicações ou condições que podem estar associadas, bem como pelo seu importante impacto psicossocial.

**Palavras-chave:** Síndrome Marcus Gunn, ptose congénita

## PD352 - SÍNDROME DE COCKAYNE – RELATO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Catarina Resende<sup>1</sup>; Susana Loureiro<sup>2</sup>; Sofia Fonseca<sup>3</sup>; Joaquim Sá<sup>4</sup>; Elisa Cardoso<sup>1</sup>

1- Hospital São Teotónio Viseu; 2- Hospital São Teotónio Viseu; 3- Hospital São Teotónio Viseu; 4- Consulta de Genética Médica do Hospital Pediátrico de Coimbra

**Introdução:** A Síndrome de Cockayne é um distúrbio raro (1/100000), autosómico recessivo. É caracterizada por atraso de crescimento, com nanismo caquético, aparência senil prematura, atraso psicomotor, microcefalia, anomalias oculares, surdez e fotossensibilidade cutânea. **Caso Clínico 1:** Rapaz actualmente com 13 anos, referenciado à consulta de desenvolvimento aos 26 meses por Perturbação Global do Desenvolvimento (PGD). Filho de pais não consanguíneos, parto às 34 semanas com internamento neonatal por hipoglicemia. Na consulta apresentava perfil do desenvolvimento segundo Growing-skills II com atraso global, microcefalia evolutiva e cruzamento de percentis do peso. Colocadas as hipóteses de Atraso Desenvolvimento Psico-motor (ADPM) secundário a doença metabólica ou doença genética. O estudo metabólico foi normal e foi orientado para a consulta de genética. Durante o acompanhamento surgiram novos problemas: diagnóstico de surdez neurosensorial profunda, fotossensibilidade, aumento persistente das transaminases, má progressão ponderal (MPP), baixa estatura, hipermetropia e desenvolvimento de fácies peculiar (face triangular, microftalmia, macrodontia dos incisivos, micrognatia). Com esta evolução é colocada a hipótese de Síndrome de Cockayne que foi confirmada por estudo genético dirigido. **Caso Clínico 2:** Menina actualmente com 9 anos, referenciada à consulta de desenvolvimento aos 13 meses por risco biológico (irmão com ADPM). Filha de pais não consanguíneos e sem antecedentes de relevo. Na consulta constatada microcefalia evolutiva, fácies peculiar (face triangular, microftalmia, boca pequena), MPP e hipertonia dos membros inferiores. Colocadas as hipóteses de diagnóstico de doença metabólica ou doença genética. Pedido estudo analítico e RMN-CE que foram normais. Enviada à consulta de genética. Durante o seguimento na consulta acentuação da perturbação de desenvolvimento, aparecimento de hipermetropia, estrabismo e surdez neurosensorial. Após o diagnóstico de Síndrome de Cockayne no irmão foi pedido estudo genético dirigido que confirma o diagnóstico. Ambas as crianças foram inicialmente encaminhadas para Intervenção Precoce e Medicina Física e de Reabilitação onde se mantêm com algumas aquisições. **Discussão:** A obtenção do diagnóstico de Síndrome de Cockayne pode ser morosa pois os sinais e sintomas vão surgindo progressiva e lentamente pelo que a conjugação dos critérios de diagnóstico pode levar anos, sendo de extrema importância a suspeição clínica.

**Palavras-chave:** Atraso global do desenvolvimento, envelhecimento precoce, Síndrome de Cockayne

## PD353 - CRIANÇAS COM RISCO BIOLÓGICO PARA PROBLEMAS DE NEURODESENVOLVIMENTO, SEGUIMENTO LONGITUDINAL.

Carla Marques<sup>1</sup>; Frederico Duque, Lígia Lapa, Teresa Mota Castelo, Guiomar Oliveira<sup>1</sup>; Luís Silva<sup>2</sup>

1- Unidade de Neurodesenvolvimento e Autismo, Centro de Desenvolvimento Luís Borges, Hospital Pediátrico de Coimbra, Portugal.; 2- Centro Hospitalar de Coimbra- Serviço de Otorrinolaringologia

A Consulta de Crianças de Risco Biológico está integrada no Centro de Desenvolvimento Luís Borges (CDLB) do Hospital Pediátrico de Coimbra (HP) e foi criada com o objectivo de detectar e orientar atempadamente problemas do neurodesenvolvimento em crianças que foram sujeitas a incidentes biológicos potencialmente agressores para o sistema nervoso central (SNC) e órgãos sensoriais. Constituiu-se uma equipa multidisciplinar que agrega a Pediatria do neurodesenvolvimento, a psicologia, terapia da fala e terapia ocupacional. Tem como metodologia seguir crianças longitudinalmente, com periodicidade regular, com protocolos predefinidos orientados para avaliação cognitiva e comportamental, referenciadas por médico. Têm sido observadas crianças de cinco grupos de risco: Ex-prematuros com extremo baixo peso ao nascer (<1000gr) (âmbito regional);

crianças que sofreram tumores primários do SNC do serviço de oncologia do HP (âmbito regional); crianças que tiveram o diagnóstico de infecções do SNC (meningite bacteriana e/ou meningoencefalite), com síndrome de imunodeficiência adquirida (âmbito distrital), crianças com hipotireoidismo congénito, da consulta de endocrinologia e crianças com surdez profunda neurosensorial bilateral para avaliação pré- e pós-implante coclear (âmbito nacional). Foram já observadas e estão em processo de avaliação do neurodesenvolvimento cerca de 80 crianças. Os resultados preliminares já obtidos permitem constatar que todos estes grupos se situam num nível cognitivo global abaixo da média esperada para o seu grupo etário. São já observadas tendências relativamente a perfis cognitivos específicos de cada condição de risco biológico identificada que tendem a ser excelentes indicadores para uma intervenção reabilitadora personalizada. Relativamente ao comportamento e temperamento, observa-se igualmente uma tendência de compromisso nomeadamente nas competências de autonomia e autorregulação. Foram identificados outros comprometimentos em funções cognitivas determinantes do sucesso escolar e profissional futuro, nomeadamente a nível das competências de memória, atenção, funções executivas e linguagem. Estes resultados reforçam a importância do nosso objectivo de realizar precocemente diagnósticos neuropsicológicos bem definidos que permitam por um lado uma compreensão das dificuldades sentidas por pais e escola e por outro promovam, de forma personalizada, uma intervenção reabilitadora frutífera.

**Palavras-chave:** Risco biológico, neurodesenvolvimento, estudo longitudinal.

### PD354 - DÉFICE DO TRANSPORTADOR DA CREATINA: CASO CLÍNICO

Vera Viegas<sup>1</sup>; Cristina Figueiredo<sup>1</sup>  
1- Centro Hospitalar de Setúbal, EPE

**Introdução:** A creatina tem um papel importante no metabolismo energético. É sintetizada no fígado, rins e pâncreas e transportada através do sangue para os músculos, coração, sistema nervoso central e posteriormente para o interior das células através do transportador da creatina (CRTR). O défice do transportador de creatina é uma doença neuro-metabólica ligada ao X (descrita pela 1ª vez em 2001 – prevalência 2,1% dos défices cognitivos), com um espectro clínico variado mas com um denominador comum, o défice cognitivo. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, 6 anos de idade referenciada à consulta de desenvolvimento aos 4 anos por atraso do desenvolvimento psico-motor. Foi integrado no projecto articulado de intervenção precoce aos 16 meses. Dos antecedentes familiares salienta-se pais com ligeiro défice cognitivo. Na 1ª consulta: sem distormosismos, crescimento estatura-ponderal &t P5 e perímetro cefálico no P2, apresentava bom contacto visual, percebia apenas ordens muito simples, emitia sons repetidos sem significado, apresentava uma marcha com ligeiro desequilíbrio, não identificava objectos (apenas a bola) num livro, fazia rabiscos simples e tinha preferência por brincar sozinho. Exame neurológico sumário: sem alterações. Exames complementares de diagnóstico: Avaliação analítica, audiograma e potenciais evocados auditivos e EEG: sem alterações; Cariótipo 46 XY, estudo molecular do síndrome de Williams e do síndrome X frágil: negativo, RMN CE: morfologia e desenvolvimento do encéfalo normal, porém a espectroscopia evidenciou pronunciada redução da creatina. O estudo do metabolismo da creatina (urina 24h): aumento da excreção creatina: 30996 µmol/L (140-7910) e da razão creatina/creatinina: 6,20 (0,04-1,51). O estudo molecular do gene transportador da creatina (SLC6A8) revelou uma mutação patogénica no cromossoma X: c.1299\_1309del o que confirmou tratar-se de défice do CRTR, sendo confirmado a mãe ser a portadora da referida mutação. **Conclusão:** Tratando-se provavelmente de uma doença sub-diagnóstica, com uma prevalência significativa, todas as crianças do sexo masculino com atraso psicomotor moderado a grave, atraso ou ausência da fala, alterações do comportamento, microcefalia, baixa estatura, epilepsia, hipotonia ou hipotrofia generalizada dos músculos constituem candidatos ao rastreio da doença. Apesar de actualmente não existir terapêutica eficaz, o diagnóstico atempado permite-nos fazer aconselhamento genético apropriado.

**Palavras-chave:** Plavras chave: défice cognitivo, défice do transportador de creatina

### PD355 - O QUE ESCONDEM ALGUMAS CEFALÉIAS – UM CASO DE MAV

Joana Magalhães<sup>1</sup>; Isabel Ribeiro<sup>2</sup>; M. Guilhermina Reis<sup>1</sup>

1- Centro Hospitalar do Porto – Departamento da Infância e Adolescência; 2- Centro Hospitalar do Porto - Serviço de Neurocirurgia

**Introdução:** As cefaleias são um sintoma comum em idade pediátrica. É importante discernir os quadros secundários, sobretudo a minoria com situações que ameaçam a vida. Nas crianças pequenas a probabilidade de causa orgânica é superior e a avaliação mais difícil pelas limitações de verbalização e caracterização da queixa. As malformações artério-venosas (MAV) ocorrem em menos de 1% da população. Podem ser assintomáticas ou manifestar-se por cefaleias e convulsões. Em crianças podem existir apenas alterações subtis de comportamento ou aprendizagem. Em cerca de 50% dos doentes a manifestação é uma hemorragia cerebral, em 10% fatal. **Caso clínico:** LJSR, 3 anos e 4 meses. Com desenvolvimento psicomotor adequado à idade e boa evolução estatura-ponderal. Perímetro cefálico acima do percentil 90, ecografia transfontanelar aos 4 meses normal. Sem outros antecedentes relevantes. Levado a consulta com o Pediatra Assistente por cefaleias persistentes com 2 semanas de evolução, que não cediam com repouso e o acordavam, associadas a fonofobia, vómitos esporádicos e alteração do comportamento. O pai ausentara-se aquando do início do quadro. Ao exame objectivo constatado óptimo aspecto geral, estando choroso e pouco colaborante, sem défices focais no exame neurológico. RMN revelou lesão cortico-subcortical temporal direita volumosa, com componente hemorrágico em fases diferentes, rodeada de edema apagando os sulcos adjacentes, com efeito de massa sobre ventrículo e pedúnculo cerebral homolaterais. A TAC cerebral não foi conclusiva e a angiografia revelou uma estrutura que se manifestava com “blush” no limite medial do hematoma, compatível com pequena MAV ou tumor. Realizada cirurgia de descompressão e excisão. O exame histológico confirmou MAV com sinais de hemorragia recente. A criança manteve comportamento introvertido e cefaleias frontais esporádicas que cediam ao paracetamol. RMN e angiografia de controlo sem MAV, notada artéria cerebral esquerda de tipo fetal. **Comentários:** Os autores apresentam uma causa secundária grave de cefaleias e realçam a importância dos sinais de alarme. As MAV são a principal causa de hemorragia intracraniana em crianças, associadas a sequelas de gravidade variável, mais frequentemente ligeiras. A extensão do hematoma e a dúvida diagnóstica, após realização do estudo imagiológico, levaram a intervenção invasiva, em detrimento de métodos mais conservadores. A artéria cerebral de tipo fetal pode ser um achado em 30% da população.

**Palavras-chave:** Cefaleias, Malformação artério-venosa, Hemorragia intracraniana

### PD356 - ENCEFALITE A VÍRUS HERPES HUMANO 7: UM CASO CLÍNICO FATAL

Miguel Costa<sup>1</sup>; Milagros García<sup>1</sup>; Miguel Fonte<sup>1</sup>; Maria José Oliveira<sup>1</sup>; Ana Antunes<sup>2</sup>; Augusto Ribeiro<sup>1</sup>

1- Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos (SCIP), Centro Hospitalar S. João, Porto; 2- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga, Braga

**Introdução:** O Vírus Herpes Humano 7 (HV7) associa-se a síndrome febril inespecífica e a exantema súbito. Na última década foi também relacionado com o atingimento do sistema nervoso central (SNC), nomeadamente, com encefalite e convulsões. A encefalite a HV7 é uma entidade rara com opções terapêuticas escassas. Embora alguns autores sugiram a utilização de foscarnet ou cidofovir, não existe um tratamento aprovado. **Caso Clínico:** Lactente de 7 meses, do sexo masculino, caucasiano, sem antecedentes patológicos de relevo. Três dias antes da admissão iniciou febre e vómitos alimentares esporádicos (um episódio por dia). Nas últimas 12 horas: apirético, menos activo, com 3 episódios de vômito e períodos de choro mais intenso, palidez e sudorese. Na admissão hospitalar: pouco reactivo, fontanela anterior (FA) normotensa e pulsátil, pupilas “pequenas”, simétricas, reactivas à luz, tensão arterial no percentil 95. Após 15 minutos, em apirexia, crise convulsiva prolongada, com duração de 45 minutos, que cedeu após administração de diazepam, fenitoína e fenobarbital. Foi realizada intubação orotraqueal, sob tiopental, atropina e fentanil. Iniciada terapêutica com aciclovir e ceftriaxone. Transferido para Cuidados Intensivos por estado de mal epilético. A admissão, reactiva sob sedação com midazolam em perfusão, com pupilas em midríase fixa, FA tensa, hipertensão arterial, sem bradicardia. Sem outras alterações no exame objectivo. Na Tomografia Computadorizada cerebral apresentava imagens sugestivas de edema cerebral grave. A monitorização cerebral revelou um índice bispectral de 0, com uma taxa de supressão de 100%; uma oximetria cerebral de 20% e uma pressão intra-craniana inicial de 70 mmHg, sem resposta às medidas anti-hipertensão intracraniana. O exame do líquido cefalorraquidiano (LCR), realizado apenas em virtude de suspeita de morte cerebral, mostrou proteinorraquia, sem outras alterações de relevo. A pesquisa de DNA no LCR foi fortemente positiva para HV7. Realizadas provas comprovativas de morte do tronco cerebral, que confirmaram o óbito. **Discussão:** O prognóstico das infecções víricas do SNC é variável em função do hospedeiro, do agente e do tratamento instituído. Neste caso ocorreu infecção causada por um agente pouco comum, habitualmente

associado a patologia benigna, com evolução fulminante. São necessários estudos prospectivos multicêntricos que permitam estabelecer qual a terapêutica adequada a este tipo específico de infecção.

**Palavras-chave:** Encefalite; Vírus Herpes 7; Estado de mal epiléptico.

### PD357 - SÍNDROME OPERCULAR. CASO CLÍNICO.

Márcia Cordeiro<sup>1</sup>; Filipe Correia<sup>1</sup>; Arnaldo Cerqueira<sup>1</sup>; Cristina Sequeira<sup>1</sup>; Nuno Triqueiros<sup>1</sup>; Roseli Gomes<sup>1</sup>

1- Hospital Pedro Hispano

As alterações da migração neuronal, que ocorrem num período precoce da gestação, são caracterizadas por vários síndromas clínicos, dos quais fazem parte a síndrome opercular ou síndrome perisilviana bilateral. As alterações displásicas surgem no córtex opercular. Caracteriza-se por disfunção oro-faríngeo-lingual, manifestando-se por paresia facial central, dificuldade na abertura da boca, na mastigação, deglutição, protrusão lingual e articulação das palavras. Na maioria das vezes associa-se a epilepsia, geralmente de início tardio. Os autores descrevem o caso de uma doente, actualmente com 12 anos de idade, com antecedentes de estridor inspiratório à nascença, atribuído a laringomalácia, com agravamento progressivo e necessidade de entubação endotraqueal durante 33 dias; não apresentava reflexo de sucção, tendo sido alimentada por sonda orogástrica nos primeiros 46 dias. Após a alta manteve algum estridor inspiratório, e foi notada sialorreia, dificuldade na mastigação, deglutição e posteriormente atraso na linguagem verbal. Aos 19 meses foi encaminhada para Consulta de Desenvolvimento e Terapia da Fala. No seguimento em Consulta de ORL foi feito o diagnóstico de paresia bilateral das cordas vocais, pelo que foi pedida RMN cerebral, que evidenciou “extensas alterações da migração/giração nas regiões parietais bilaterais”. Aos 11 anos iniciou terapêutica antiepiléptica por descrição sugestiva de crises de ausência, apresentando no EEG “actividade epileptiforme centro-temporal bilateral independente, activada pelo sono”. Actualmente mantém disartria, com melhoria significativa desta, resultado de um melhor controle dos músculos oro-faciais; apresenta ligeiro défice cognitivo, necessitando de apoio educativo especial na escola e mantém a terapêutica antiepiléptica, sem registo de novas crises. Embora raro, este síndrome deve ser considerado nas perturbações da linguagem, sobretudo se associadas a outras perturbações que envolvam a musculatura oro-faríngeo-lingual. O factor mais importante, para minorar as dificuldades destes pacientes, é um acompanhamento regular a nível da Terapia da Fala, com capacitação e responsabilização do doente e dos próprios familiares, na sua recuperação.

**Palavras-chave:** Síndrome opercular Disartria

### PD358 - ENCEFALOMIELEITE DISSEMINADA AGUDA - CASUÍSTICA DE 2 ANOS DE UM HOSPITAL CENTRAL

Lígia Peralta<sup>1</sup>; Luís Augusto<sup>2</sup>; Mafalda Sampaio<sup>1</sup>; Marta Vila Real<sup>1</sup>; Miguel Leão<sup>1</sup>

1- Unidade de Neurologia Pediátrica – Serviço de Pediatria – Centro Hospitalar de S. João; 2- Serviço de Neuroradiologia – Centro Hospitalar de S. João

**Introdução:** A encefalomielite aguda disseminada (ADEM) é uma doença inflamatória, imuno-mediada, do SNC, frequentemente precedida por um quadro infeccioso ou vacinação. Afecta predominantemente a substância branca cerebral e medular, caracterizando-se pelo aparecimento de um quadro de encefalopatia associado a défices neurológicos multifocais. O diagnóstico é essencialmente clínico, suportado pela evidência imagiológica. **Métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo, realizado entre 1-Julho-2009 e 30-Junho-2011. Analisaram-se os processos clínicos das crianças com diagnóstico de ADEM internadas na Unidade de Neurologia Pediátrica do Serviço de Pediatria do Hospital S. João. Foram avaliadas as características demográficas, a apresentação clínica e imagiológica, o tratamento instituído e a evolução clínica. **Resultados:** Identificaram-se 8 crianças, 6 do sexo masculino, com uma idade mediana de 4 anos (1-12). Em 6 foi possível identificar uma história recente de infecção ou vacinação. As alterações clínicas mais frequentes foram: sonolência (7), febre (6), vômitos (5), cefaleias (4), convulsão (4), ataxia (4) e parésia de pares cranianos (4). À admissão todas apresentavam pleocitose de LCR (7-411 cél/uL), com glicorráquia normal e 2 apresentavam proteinorráquia aumentada (0,47-0,75 g/L). Em 7 crianças foi iniciado tratamento empírico com antibioterapia e/ou antivírico, e em 3 medidas antiedematosas cerebrais. Apenas em 3 crianças foram detectadas alterações na TC cerebral; na RM cerebral identificaram-se alterações da substância branca cortical e subcortical em todas as crianças, do tronco cerebral em 6, do cerebelo em 5 e da medula em 3. Foi instituída corticoterapia em 6 crianças e imunoglobulina humana em 2. Em 3 crianças foram identificados agentes causais, incluindo *Borrelia burgdorferi* (2) e *Mycoplasma pneumoniae* (1). A taxa de mortalidade foi zero, mantendo uma défices residuais, (ainda que

o tempo de seguimento seja inferior a 6 meses) e outra apresenta recorrência da doença. **Conclusão:** A ADEM é uma doença de evolução geralmente benigna, mas com prognóstico potencialmente fatal. O diagnóstico assenta na identificação de alterações nos exames de neuroimagem, nomeadamente na RM, no contexto de encefalopatia multifocal. Os autores apresentam esta série devido ao recente aumento de novos diagnósticos de ADEM, eventualmente relacionados com a existência de maior grau de informação e suspeição clínicas e a maior acesso à realização de RM em tempo clinicamente útil.

**Palavras-chave:** ADEM; encefalopatia;

### PD359 - EPILEPSIA MIOCLÓNICA PRECOCE: DOIS CASOS DE HIPERGLICINEMIA NÃO CETÓTICA COM PROGNÓSTICO DIFERENTE

Tânia Monteiro<sup>1</sup>; Sofia Pina<sup>1</sup>; Esmeralda Martins<sup>2</sup>; Inês Carrilho<sup>1</sup>; Manuela Santos<sup>1</sup>; Rui Chorão<sup>3</sup>

1- Serviço de Neurologia Pediátrica - Centro Hospitalar do Porto; 2- Consulta de Doenças Metabólicas - Centro Hospitalar do Porto; 3- Unidade de Neurofisiologia Pediátrica - Centro Hospitalar do Porto

**Introdução:** As epilepsias neonatais graves com padrão surto-supressão (SS) no electroencefalograma (EEG) podem dever-se a lesões anoxico-iscémicas, malformações cerebrais ou doenças metabólicas. Uma destas causas metabólicas é a hiperglicinemia não cetótica (HGNC), causada por um defeito no sistema de clivagem da glicina (SCG). A forma neonatal é a mais frequente, geralmente com um quadro neurológico progressivo e muitas vezes fatal. Os sobreviventes apresentam atraso mental e epilepsia refractária. **Casos clínicos:** Caso 1- Primeira filha de pais não consanguíneos, parto eutócico às 36S, Apgar 8/9/10. Em D2 apresentava hipotonia e letargia e iniciou crises mioclónicas e clónicas multifocais e episódios de apneia, com necessidade de suporte ventilatório em D5. O EEG mostrava actividade epileptiforme multifocal com SS. As crises epiléticas foram refractárias à terapêutica, vindo a falecer aos 5 meses. A relação glicina líquor/plasma era normal na primeira amostra e aumentada na segunda, embora com aumento de outros aminoácidos. No tecido hepático post-mortem demonstrou-se défice no SCG e mutação no gene GLDC. Caso 2- Criança com 11 anos, segundo filho de pais não consanguíneos, parto eutócico às 39S, Apgar 9/10. Em D3 notou-se hipotonia e crises clónicas e mioclónicas multifocais, com padrão de SS no EEG e recurso a ventilação mecânica. O diagnóstico bioquímico de HGNC levou à instituição de terapêutica específica em D7. A espectroscopia cerebral aos 6 meses mostrava pico de glicina. Actualmente apresenta défice cognitivo grave, síndrome cerebelosa e piramidal, mioclonias reflexas e epilepsia parcialmente controlada. O EEG tem má estrutura de base e actividade epileptiforme multifocal, sem SS. A ressonância magnética cerebral revelou atrofia global sem pico de glicina na espectroscopia. **Discussão:** As doenças metabólicas são uma causa de encefalopatia neonatal com crises epiléticas clónica/mioclónicas refractárias (epilepsia mioclónica precoce). Destas, salienta-se a forma neonatal de HGNC, cujo diagnóstico faz-se pelo estudo dos aminoácidos no plasma e líquor e pelo défice enzimático, permitindo em casos seleccionados iniciar tratamento específico precoce. O estudo molecular interessa sobretudo para o aconselhamento genético. Os casos apresentados demonstram que a HGNC, apesar de uma apresentação inicial idêntica no período neonatal, pode ter prognóstico muito distinto, levando a uma reflexão dos factores subjacentes a tal variabilidade.

**Palavras-chave:** Epilepsia mioclónica precoce; Doença metabólica; prognóstico

### PD360 - EPISÓDIO DESMIELINIZANTE AGUDO DO SNC – QUAL O DIAGNÓSTICO?

Sofia Ferreira<sup>1</sup>; Carlos Veira<sup>2</sup>; Susana Tavares<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria/Neonatologia, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga; 2- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga

**Introdução:** O 1º episódio desmielinizante agudo do SNC pode representar uma doença auto-limitada como a encefalomielite aguda disseminada (EMAD) ou o 1º surto de uma doença crónica e progressiva como a esclerose múltipla (EM). Três a 10% dos casos de EM apresentam-se antes dos 18 anos. Não existe um biomarcador específico que permita distinguir estas 2 entidades e o diagnóstico diferencial baseia-se em características clínicas, neuroimagiológicas e laboratoriais. **Caso clínico:** Adolescente de sexo masculino, 16 anos, obeso, sem antecedentes familiares de relevo. Internamento por quadro de diplopia e nistagmo horizontal, clínica e imagiológicamente (TAC cerebral) interpretado como miosite do recto interno esquerdo em contexto de sinusite maxilar esquerda e resolução com antibioterapia. Quatro semanas depois iniciou

desequilíbrio e visão turva/diplopia sem outra sintomatologia associada. Sem história de infecção recente. Aos 2 dias de evolução apresentava oftalmoplegia internuclear bilateral, reflexo cutâneo-plantar esquerdo em extensão, sem outras alterações de relevo. Efectuada RMN cerebral e da coluna cervical revelando múltiplas lesões da substância branca (localização subcortical, periventricular, corpo caloso, tronco cerebral, cerebelo e espinal medula) sugestivas de doença desmielinizante. O exame do LCR mostrou proteinorráquia ligeiramente aumentada, padrão policlonal e Índice de IgG normal. Restantes estudos laboratoriais (estudo imunológico, serologias/microbiologia) sem alterações. Perante uma provável doença desmielinizante do SNC (1º surto de EM vs EMAD) fez um ciclo de Metilprednisolona com resolução do quadro poucos dias depois. Nos 29 meses de seguimento manteve-se assintomático, com exame neurológico normal. Os potenciais evocados visuais foram normais. Repetiu RMN cerebral às 6 semanas – sobreponível; aos 6 meses – franca redução das lesões, 2 pequenos focos lesionais de novo; e aos 24 meses – redução das lesões pré-existentes. Mantém-se o diagnóstico provisório de Síndrome Clínic Isolado e conduta expectante. **Discussão:** Os pediatras devem estar atentos à possibilidade diagnóstica de EM, ainda mais com o alargamento da idade pediátrica. Destaca-se a dificuldade do diagnóstico diferencial entre a EM e a EMAD. Em muitos casos, apenas a evolução a longo prazo permite a clarificação diagnóstica. Embora a terapêutica precoce seja fundamental na evolução da EM, um diagnóstico e tratamento precipitados podem ter consequências dramáticas.

**Palavras-chave:** Esclerose múltipla, Encefalomielite aguda disseminada, Oftalmoplegia internuclear

### PD361 - UM CASO DE SURDEZ NEUROSENSORIAL NÃO DETECTADO NO RASTREIO AUDITIVO NEONATAL

Filipa Caldeira<sup>1</sup>; José Paulo Monteiro<sup>1</sup>, Laura Lourenço<sup>1</sup>, Helena Rosa<sup>2\*</sup>

1- Hospital Garcia de Orta E.P.E.; 2- 1 Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta E.P.E.

**Introdução:** A hipoacusia congénita pode ocorrer em um a seis por cada 1000 recém-nascidos. O rastreio auditivo neonatal ao detectar precocemente a maioria destas situações, permite uma intervenção precoce, com implicações na aquisição de linguagem e no desenvolvimento cognitivo, social e afectivo destas crianças. Os autores apresentam um caso de surdez neurosensorial como manifestação tardia de infecção congénita a citomegalovírus (CMV). Na maioria dos casos a surdez é evolutiva, motivo pelo qual apenas é detectada em metade dos casos no período neonatal. **Caso clínico:** Criança de 28 meses, género masculino, sem antecedentes familiares relevantes, referenciada à consulta de Desenvolvimento por atraso grave de linguagem, microcefalia e suspeita de défice auditivo. O rastreio auditivo neonatal com teste de otoemissões acústicas, realizado no segundo dia de vida, foi inconclusivo, mas repetido aos três meses de vida, não terá mostrado alterações. Dos antecedentes pessoais salientava-se uma microcefalia desde o nascimento e um atraso na aquisição das etapas motoras e da linguagem, com vocalização da primeira palavra aos dois anos, sem novas aquisições linguísticas. A avaliação de desenvolvimento (Schedule of Growing Skills) documentou um atraso na área da audição e linguagem, equivalente a 12-15 meses. Para esclarecimento do quadro clínico realizou uma ressonância magnética encefálica que revelou uma leucoencefalopatia e os potenciais evocados auditivos mostraram uma surdez neurosensorial moderada a severa bilateral. Os restantes exames complementares realizados, incluindo um electroencefalograma, timpanograma, estudo genético e metabólico não revelaram alterações. Foi então efectuada uma reacção em cadeia da polimerase (PCR) para CMV a partir da amostra de sangue do cartão de Guthrie obtido na primeira semana de vida, que foi positiva, concluindo-se estarmos perante uma infecção congénita a CMV. Após colocação de prótese auditiva e início de intervenção educativa e terapia da fala, verificou-se a aquisição progressiva, mas lenta, das etapas da linguagem, mantendo no entanto um atraso de desenvolvimento significativo. **Discussão:** A hipoacusia neurosensorial é a sequela tardia mais frequente da infecção congénita a CMV. A técnica de PCR numa amostra de sangue do cartão de Guthrie Neonatal é fundamental para o diagnóstico diferido da infecção congénita a CMV, com o intuito de intervir precocemente e reduzir os efeitos da surdez no desenvolvimento da criança.

**Palavras-chave:** citomegalovírus, surdez neurosensorial, Cartão de Guthrie

### PD362 - MIELITE TRANSVERSA: UMA FORMA RARA DE COMPLICAÇÃO DE INFECÇÃO POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE

Helena Pereira<sup>1</sup>; Clara Preto<sup>1</sup>; Joana Carvalho<sup>1</sup>; Vânia Martins<sup>1</sup>; Cristina Cândido<sup>1</sup>; João Paulo Gabriel<sup>2</sup>; Lúcia Dias<sup>3</sup>; Fátima Dias<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Tras-os-Montes e Alto Douro - Vila Real; 2- Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Tras-os-Montes e Alto Douro - Vila Real; 3- Serviço de Fisioterapia do Centro Hospitalar de Tras-os-Montes e Alto Douro - Vila Real

**Introdução:** O aparecimento de paraplegia de instalação súbita associado a disfunção vesical/intestinal deve fazer suspeitar de mielite transversa. A sua etiologia é variável, englobando trauma, patologia tumoral, malformações arteriovenosas ou causas infecciosas. A mielite transversa aguda devida a *Mycoplasma pneumoniae* é uma condição rara, sobretudo em idade pediátrica, com poucos casos descritos na literatura, embora constitua uma potencial causa de défice neurológico persistente. **Caso clínico:** Adolescente de 14 anos, do sexo feminino, que desenvolveu paraplegia súbita e incontinência urinária associadas a dor sagrada e crural. Sem história de febre, tosse, dor abdominal, diarreia, trauma ou exercício vigoroso nas semanas prévias. Como antecedentes patológicos, de ressaltar obesidade. O exame neurológico revelou paraplegia flácida, arreflexia, hipostesia distal de D10-D12 e ausência de sensibilidade nos membros inferiores. Analiticamente, apresentava uma discreta leucocitose, sem outras alterações. Hemocultura, urocultura e pesquisa de vírus nas secreções nasofaríngeas negativas. A ressonância medular com contraste revelou hipersinal em T2 a nível do cone medular, sugestivo de processo inflamatório/infeccioso. Ressonância magnética cerebral não apresentava alterações. A citoquímica do líquor revelou 26 células (70% polimorfonucleares) com exame bioquímico normal. Microbiologia e serologias do líquor negativas. A PCR de *Mycoplasma pneumoniae* no líquor revelou-se positiva. Foi instituída corticoterapia e antibioterapia com azitromicina e ciprofloxacina. Dois meses após iniciar reabilitação, a doente é agora capaz de se levantar com apoio bilateral e em suspensão, mantendo incontinência urinária. **Conclusão:** O *Mycoplasma pneumoniae* é um agente etiológico frequente de infecções respiratórias em idade pediátrica, sendo a mielite transversa e a encefalite aguda disseminada as complicações neurológicas mais temidas. A possibilidade de lesões irreversíveis, bem como a adaptação, eventualmente temporária, às limitações subjacentes à patologia, exigem uma abordagem multidisciplinar de forma a minimizar as eventuais sequelas.

**Palavras-chave:** mielite transversa, *Mycoplasma pneumoniae*

### PD363 - ADEM E DOENÇA CELÍACA: QUE RELAÇÃO?

Rita Jorge<sup>1</sup>; Cláudia Aguiar<sup>1</sup>; Céu Espinheira<sup>1</sup>; Eunice Trindade<sup>1</sup>; Ana Maia<sup>1</sup>; Raquel Sousa<sup>1</sup>

1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Centro Hospitalar de São João, E.P.E. Porto

**Introdução:** A doença celíaca (DC) é uma doença sistémica autoimune desencadeada pela exposição ao glúten em indivíduos geneticamente susceptíveis. As manifestações neurológicas, apesar de raras, são variadas e geralmente associadas a epilepsia, calcificações cerebrais, ataxia cerebelar e neuropatia periférica. A sensibilidade ao glúten tem sido associada a outras situações neurológicas complexas, com ou sem enteropatia. **Caso clínico:** MV, sexo feminino, 3 anos, previamente saudável, internada por prostração e desequilíbrio da marcha. Realizou Ressonância Magnética Cerebral e Medular (RNM CM), que revelou múltiplas lesões dispersas pelos hemisférios cerebrais, bulbo, ponte, pedúnculos cerebrais e cordão medular até C6, com hipersinal em DT/TL/FLAIR e hiposinal em T1, colocando-se a hipótese de Encefalomielite Aguda Disseminada (ADEM). Iniciou pulsos de metilprednisolona com resolução dos sintomas. Após um mês, surge claudicação e hemiparésia esquerda; repetiu RNM CM que mostrou lesões de novo, com características semelhantes. Reinstituída corticoterapia em pulsos e depois oral durante 2 meses; ficou assintomática. Um mês após suspensão de corticoterapia (6 meses após início da doença) reinternamento por disartria, ataxia e disfagia para líquidos. A RNM CM mostrou lesões de novo e desaparecimento de algumas lesões prévias, sugerindo doença inflamatória/desmielinizante ou vasculite, o que levou a reequacionar o diagnóstico inicial. O estudo imunológico revelou elevação dos títulos de IgA antitransglutaminase tecidual 3687 U/ml (N<7) e IgA anti gliadina 59 U/ml (N<7) e a biopsia jejunal confirmou o diagnóstico de DC (Marsh 3). Iniciada dieta sem glúten com normalização dos níveis dos anticorpos em 6 meses e resolução sustentada dos défices neurológicos até à data. **Discussão:** Apesar da controvérsia da relação da DC e manifestações neurológicas, os AA pretendem realçar a importância de considerar a DC, no diagnóstico diferencial de situações que aparentam ser imunologicamente mediadas, mesmo sem sintomas gastrointestinais. Dado que a DC é muito prevalente na nossa população poderá especular-se que a associação foi meramente casual. Contudo, a

resolução das alterações neurológicas e a simultânea normalização dos valores dos autoanticorpos com a evicção do glúten aponta para um mecanismo imune comum mediado pelo glúten. O limitado tempo de follow-up e a impossibilidade de detectar “anticorpos neurotóxicos cerebrais” impedem que outras conclusões possam ser avançadas.

**Palavras-chave:** Encefalomielite Aguda Disseminada, ADEM, doença celíaca

## PD364 - PRIMEIRO PÉ PENDENTE, SEGUNDO PÉ PENDENTE, ...

Filipa Flor-de-Lima<sup>1</sup>; Liliana Branco<sup>1</sup>; Liliana Macedo<sup>1</sup>; Lurdes Rodrigues<sup>2</sup>

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave, E.P.E., Guimarães; 2- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Alto Ave, E.P.E., Guimarães

**Introdução:** O pé pendente caracteriza-se por uma dificuldade na dorsiflexão do pé que dá origem a uma marcha tipo “steppage”, por atingimento dos músculos dos compartimentos anterior e lateral da perna. A sua maioria é unilateral e causada por inúmeros factores, sendo a lesão do nervo peroneal a causa mais frequente. **Caso clínico:** Adolescente do sexo masculino, 16 anos de idade, com antecedentes pessoais de consumo de canabinóides e sem antecedentes familiares de relevo. Apresenta um internamento prévio por parestesias da face lateral da perna direita e dorso do pé ipsilateral associadas a pé pendente, após acidente de mota. O restante exame era normal. Os estudos analítico e imagiológico não mostraram alterações de relevo e a electromiografia (EMG) revelou bloqueio da condução e lentificação da velocidade de condução do nervo peroneal profundo direito ao nível da cabeça da fibula. O quadro reverteu quase na totalidade após fisioterapia. Seis meses depois, recorreu novamente ao Serviço de Urgência por pé pendente contralateral sem alterações da sensibilidade, associado a posição prolongada de agachamento. O restante exame era normal. Os estudos analítico e imagiológico não mostraram alterações de relevo e a EMG revelou potencial alargado e de baixa amplitude dos nervos sural e peroneal superficial esquerdos, bem como, baixa velocidade de condução do nervo tibial posterior esquerdo e aumento da latência distal, baixa amplitude e velocidade de condução com alargamento do potencial do nervo peroneal profundo esquerdo. No contexto de pé pendente recorrente, repetiu EMG do membro inferior direito que revelou as mesmas alterações do membro contralateral e os nervos cubital, radial e mediano dos membros superiores revelaram baixa amplitude e velocidade de condução dos componentes sensitivos e motores. Após ter iniciado fisioterapia e evicção do factor desencadeante verificou-se uma recuperação progressiva dos sintomas. **Discussão/Conclusão:** O estudo electromiográfico evidencia uma polineuropatia sensitivomotora, simétrica e desmielinizante. Tendo em conta a história clínica, o exame objectivo e o restante estudo complementar, o quadro sugere uma neuropatia sensível à pressão. Caracteriza-se por uma neuropatia focal e recorrente com paralisia dos nervos localizados em áreas sujeitas a compressão ou traumatismo frequentes. Os sintomas surgem nas 2<sup>a</sup>-3<sup>a</sup> décadas de vida, resolvem em dias ou meses e o prognóstico depende da gravidade da disfunção.

**Palavras-chave:** pé pendente, neuropatia periférica, neuropatia sensível à pressão

## PD365 - DIPLOPIA INTERMITENTE E RECORRENTE – O PRIMEIRO SINAL NUM CASO DE ESCLEROSE MÚLTIPLA

Lara Lourenço<sup>1</sup>; Ruben Rocha<sup>1</sup>; Américo Gonçalves<sup>1</sup>; Glória Silva<sup>1</sup>; Ana Raquel Ramalho<sup>1</sup>; Mafalda Sampaio<sup>1</sup>; Marta Vila Real<sup>1</sup>; Raquel Sousa<sup>1</sup>

1- Unidade de Neuropediatria, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João, E.P.E.

A Esclerose Múltipla (EM) em idade pediátrica é rara correspondendo a 5% dos casos. Caracteriza-se por episódios recorrentes de desmielinização no sistema nervoso central separados no tempo e no espaço. Cerca de 95% dos doentes têm um curso de recorrência-remissão com evolução, ou não, para formas progressivas secundárias. São raras as formas primariamente progressivas. A forma de apresentação é muito variável, sendo frequentes os défices visuais, sensoriais, cerebelosos ou motores. Uma apresentação polissintomática ocorre em 50-60% dos doentes. **Caso Clínico:** Adolescente de 13 anos de idade, sem antecedentes patológicos de relevo. Há um ano iniciou queixas de diplopia transitória que foi interpretada como resultante de erro refractivo tendo sido feita a correcção. Dado o reaparecimento de diplopia intermitente associada a nistagmo rotatório e diplopia na infra-versão ocular, realizou RMN cerebral que mostrou lesões compatíveis com doença desmielinizante (a maior das quais na porção antero-medial do tegmentum mesencefálico) e punção lombar, com

pesquisa de bandas oligoclonais no LCR positivas. Os estudos imunológico, infeccioso e tumoral realizados não apresentaram alterações. Fez pulsos de metilprednisolona e ficou assintomática ao 6<sup>o</sup> dia de internamento. Oito meses depois apresentou queixas de hemiparésia e disestesias na mão direita. A RMN cerebral mostrou 4 novas lesões (a maior de localização periventricular) e repetiu punção lombar que mostrou persistência das bandas oligoclonais positivas no LCR, efectuando novamente corticoterapia sistémica com resolução dos défices. A evolução clínica e neurorradiológica sugerem como diagnóstico mais provável o de EM. Decorridos 2 meses ocorreu novo surto com hemiparésia e diplopia que resolveu após tratamento com corticoterapia. É então instituída terapêutica crónica com interferão. Uma semana após iniciar tratamento apresentou vómitos, nistagmo, diplopia, hipostesias da face e membro superior direito. Repetiu RMN cerebral e medular que mostrou novas lesões pelo que fez tratamento com corticóides endovenosos. Teve alta assintomática, mantendo interferão. Além da raridade desta patologia em idade pediátrica, a forma atípica de apresentação clínica e radiológica dificultaram inicialmente o diagnóstico, ilustrando a heterogeneidade desta doença e a importância da evolução no estabelecimento do diagnóstico definitivo.

**Palavras-chave:** Esclerose múltipla, diplopia

## PRIMEIROS AUTORES

A. Martins - PD219  
 Abrantes A. - PD258  
 Aida Silva e Sá - PAS28, PD325  
 Alexandra Oliveira - CO11, PD208  
 Almeida M. - PD340  
 Américo Gonçalves - PD346  
 Ana Brett - PD91, PD123, PD138, PD151  
 Ana Carvalho - PD347  
 Ana Castro - PD90  
 Ana Cristina Aveiro - PD255  
 Ana Cristina Barros - PD184, PD192, PD209  
 Ana Cristina Freitas - PAS44  
 Ana Cristina Gomes - PAS6  
 Ana Cysneiros - PAS78  
 Ana Fernandes - PAS52, PD153, PD304, PD312, PD313  
 Ana Filipa Miguel - CO35, PAS20  
 Ana Gomes da Silva - PD154, PD175  
 Ana Laura Fitas - PD166  
 Ana Luísa Leite - PAS24, PD70  
 Ana Luísa Rodrigues - PD236  
 Ana M. Silva - PAS40  
 Ana Margarida Medeiros - PAS50  
 Ana Marques - PD102  
 Ana R. Araújo - PD180  
 Ana Ratola - PAS67, PD158  
 Ana Rita Goes - PAS48  
 Ana Rute Ferreira - PD190  
 Ana Sousa Pereira - PD105, PD239  
 Ana Teresa Maria - PD145  
 Anaxore Casimiro - PD121  
 Andreia Descalço - PAS43  
 Andreia Dias - PAS93, PD120, PD323  
 Andreia Felizes - PAS91  
 Andreia Guerreiro - PD173  
 Andreia Lopes - PAS97, PD170  
 Andreia Martins - PAS76  
 Andreia Oliveira - PD188  
 André Mendes da Graça - CO34  
 Ângela Dias - CO2, PAS37, PAS65  
 Ângela Machado - PD142, PD351  
 Ângela Oliveira - PD143, PD267  
 Ângela Pereira - PAS25, PD262  
 António Salgado - PD53, PD296  
 António Amador - PD309  
 Arnaldo Cerqueira - PD72, PD202, PD205  
 Bárbara Cardoso - PAS80  
 Bárbara Castro - PAS29  
 Bárbara Pereira - PD111, PD113  
 Beatriz Maia Vale - PAS75, PD233, PD269  
 Carla Chaves Loureiro - PD292  
 Carla Costa - PAS60  
 Carla Garcez - PD74  
 Carla Marques - PD353  
 Carla Rocha - PD168  
 Carolina Gonçalves - PAS3, PD183  
 Carlos Escobar - PD220, PD299, PD301  
 Carriço J. - PD49  
 Catarina Diamantino - PD260  
 Catarina Espírito Santo - PD194  
 Catarina Figueiredo - PAS13  
 Catarina Matos - PAS27  
 Catarina Mendes - PD191, PD222  
 Catarina Neves - PAS68  
 Catarina Resende - PD249, PD352  
 Catarina Timóteo - PAS61  
 Clara Machado - PD337, PD342  
 Clara Preto - PD118, PD165  
 Cláudia Aguiar - PAS8, PD1, PD109, PD273  
 Cláudia Almeida - PD9, PD13  
 Cláudia Melo - PD4, PD98, PD327  
 Conceição Costa - PD29  
 Cristiana Couto - CO22, CO31, PAS58, PD343  
 Cristina Gonçalves - CO9, PD52  
 Cristina Novais - PD275  
 Cármen Silva - PD6, PD254  
 Cândida Cancelinha - CO13, CO15  
 Dalila Rocha - PD43  
 Daniela Alves - PAS59  
 David Lito - PD99  
 Deolinda Barata - PD221  
 Diana Baptista - PD86  
 Diana Pinto - PD322  
 Diana Santos - PD241  
 Dora Fontes - PD66  
 Duarte Malveiro - PD307  
 Duarte Rebelo - PD80  
 Ecaterina Scortenschi - PD152  
 Eliana Oliveira - PD324, PD334  
 Elsa Teixeira - PD252  
 Ema Grilo - CO23, PAS79  
 Erica Torres - PD95, PD132  
 Estefânia Barrosa Maia - PD181  
 Ester Pereira - PAS69, PD178  
 Fabiana Fortunato - PD140, PD242  
 Fernanda Rodrigues - CO32, PAS81  
 Filipa Almeida - PD266  
 Filipa Caldeira - PAS47, PD201, PD361  
 Filipa Flor-de-Lima - PD107, PD124, PD364  
 Filipa Inês Cunha - PD235  
 Filipa Marques - PD45  
 Filipa Marçal - PAS88, PD274  
 Filipa Mestre A. Dias - PD31, PD330  
 Filipa Miranda - PD189  
 Filipa Neiva - PAS32, PD216  
 Filipa Raposo - PD232, PD294  
 Filipa Reis - PD27  
 Filipa Soares Vieira - PD332  
 Filipa Vila Cova - PD311  
 Filipe Glória Silva - CO25, PD3, PD10, PD12  
 Francisco Silva - PD50  
 Frederico Pinto - CO12  
 Fátima Ribeiro - PD83, PD174  
 Gina Rubino - PD130, PD290  
 Gisela Silva - PAS92, PD39  
 Glória Silva - PD117, PD264  
 Graça Vinagre - PD244  
 Helena Moreira da Silva - PAS30  
 Helena Pereira - PD84, PD147, PD362  
 Helena Pragosa - PD338  
 Helena Rios - PD148, PD329  
 Henedina Antunes - CO28  
 Hernâni Brito - PD58  
 Hugo Cavaco - PAS41, PAS72  
 Inês Ferreira - PD82, PD198  
 Inês Madureira - PD162  
 Inês Marques - PD11, PD24, PD79  
 Inês Oliveira Pinto - PAS38  
 Inês Simão - PAS2, PD179, PD238  
 Inês Sobreira - PAS94  
 Inês Vaz Silva - PAS95, PD16



- Irina Carvalheiro - PD8, PD182  
 Isabel Dinis - CO20  
 Isabel Periquito - PD159, PD326, PD331  
 Isabel Pinto Pais - PD33, PD37  
 Isabel Sampaio - PAS14  
 Isis Monteiro - PAS73  
 J. Coelho - CO10  
 Jenny Gonçalves - PD128, PD283  
 Joana Almeida Santos - PD141  
 Joana Amorim - PD87  
 Joana Carvalho - PAS82, PD56, PD295, PD319, PD339  
 Joana Correia - PD73  
 Joana Cotrim - PAS66, PD230  
 Joana Dias - PD112, PD250  
 Joana Extreia - PD156  
 Joana Faleiro - PD203  
 Joana Grenha - PD149  
 Joana Macedo - PD47, PD54, PD259  
 Joana Magalhães - PD5, PD224, PD288, PD308, PD314, PD355  
 Joana Marinho - PD196, PD199  
 Joana Monteiro - PAS22, PAS45  
 Joana Morgado - PD89  
 Joana Oliveira - PD243  
 Joana Rebelo - PD215  
 Joana Rodrigues - PD32, PD38, PD291  
 José Geraldo Dias - PAS34  
 João Brissos - PD35  
 João Nascimento - PD25, PD108  
 João Pinho - CO30  
 Juliana Oliveira - PAS57  
 Juliana Roda - PAS26, PD187  
 Lara Isidoro - PD317  
 Lara Lourenço - PAS23, PD257, PD365  
 Lea Santos - PD169  
 Lia Oliveira - PD100  
 Liane Correia-Costa - CO36, PD85  
 Liliana Abreu - PD245  
 Liliana Branco - PD160  
 Liliana Franco - PD163  
 Liliana Pinho - PD193, PD234, PD289  
 Luciana Barbosa - PD51, PD131, PD172  
 Ludmila Cobileac - CO5  
 Luís Loureiro - PAS39, PD92  
 Luís Martins - PD144  
 Luís Ribeiro - PAS63, PAS64  
 Luísa Neiva Araújo - PD335, PD349  
 Lígia Peralta - PD7, PD129, PD228, PD293, PD358  
 M. Armanda Passas - PD15  
 Mafalda Marcelino - PD64  
 Mafalda Sampaio - PD350  
 Magda M. Rodrigues - PD96  
 Manuel Ferreira-Magalhães - CO26, PAS99, PD20, PD135, PD265, PD281  
 Manuel Oliveira - PD63  
 Mara Silva Ferreira - PAS10  
 Marco Pereira - PD67, PD71  
 Marcos Sanches - PD94, PD207  
 Margarida Reis Morais - PD46  
 Margarida Valério - CO6, PD139  
 Maria Beatriz Beja Neves Sabino Costa - PAS89  
 Maria Inês Alves - PAS100, PD19  
 Maria Inês Mascarenhas - PAS4  
 Maria Inês Monteiro - PD23, PD280  
 Maria Janeiro - PD302  
 Maria João Cabral - PD17, PD18  
 Maria João Magalhães - PD278  
 Maria João Vieira - PD110, PD134  
 Maria Teresa Dionísio - PAS5  
 Maria Vânia Sousa - PD348  
 Maria do Céu Machado - PAS98, PD104  
 Mariana Costa - PD136, PD336  
 Mariana Domingues - PD41  
 Mariana Pinto - PD185  
 Mariana Rodrigues - PAS96, PD315, PD318  
 Marina Pinheiro - PD277  
 Marisa Inácio Oliveira - PD261, PD285  
 Maristela Margatho - PD164  
 Marlene Abreu - PD62  
 Marlene Salvador - PD240  
 Marta Amado - PAS11  
 Marta Caldeira - PAS86  
 Marta Correia - PD248  
 Marta Loureiro - PAS19  
 Marta Nascimento - PD60  
 Marta Póvoas - PD44  
 Martins T. - PD286  
 Marília Marques - PAS31  
 Micaela Guardiano - PAS53  
 Miguel Costa - PD251, PD356  
 Miguel F. Correia - PD61  
 Miguel Fonte - CO8  
 Milagros García López - PD213  
 M<sup>a</sup> Inês Mascarenhas - PAS54  
 Márcia Cordeiro - PD78, PD357  
 Mário Correia de Sá - PD282  
 Mónica Pinto - PAS77  
 Natacha Fontes - PAS33  
 Natalina Miguel - PD26  
 Nicole Silva - PD204  
 Nuno Ferreira - PD157, PD161  
 Nélia F. Costa - PD116  
 Patrícia Vaz Silva - CO7, PD197  
 Patrícia Cardoso - PD271  
 Patrícia Carvalho - PD133  
 Patrícia Marques - PD270  
 Patrícia Mação - PAS90, PD122  
 Paula Bajanca-Lavado - CO14  
 Paula Costa - CO33  
 Paula Nunes - PD57  
 Paulo Venâncio - PD2, PD36, PD137  
 Pedro Costa e Cruz - PD344  
 Pedro Mendes - PD119, PD226, PD333  
 Pedro Miguel Rodrigues Fernandes - PAS21  
 Pierre Gonçalves - CO17  
 Raquel Gouveia - PAS16  
 Rita Belo Morais - PD14  
 Rita Coutinho - CO27, PAS7  
 Rita Jorge - PD363  
 Rita Mateus - PD59, PD65  
 Rita Moinho - PAS74  
 Rita Sousa Gomes - PD263  
 Rodolfo Casaleiro - PAS85, PD284  
 Rosa Gomes - PD126  
 Ruben Rocha - PAS55, PD214  
 Rute Barreto - PD231  
 Rute Moura - PAS51, PD212, PD345  
 Salomé Silva - PD55  
 Sandra Costa - CO19, PAS56, PD88, PD103  
 Sandra Gerós - PD22  
 Sandra Mota Pereira - PD97  
 Sandra Rebimbas - CO4, CO18

Sandra Santos - PD229  
Sandrina Martins - PAS35, PAS62  
Sara Aguilar - PD101, PD186  
Sara Batalha - PAS83  
Sara Domingues - PAS18, PAS84  
Sara Duarte Brito - PD93  
Sara Ferreira - PAS87, PD30, PD276  
Sara Freitas Oliveira - PD75, PD150, PD32  
Sara Noéme Prado - PAS17  
Sara Nóbrega - CO24, PAS1  
Sérgio Laranjo - PD200  
Sofia Aires - PD48, PD306  
Sofia Fernandes - CO16  
Sofia Ferreira - CO1, PAS70, PD211, PD360  
Sofia Moura Antunes - PD40  
Sofia Vidal Castro - PD68, PD69  
Sofia Águeda - PAS71, PD146, PD167, PD171, PD227  
Susana Castanhinha - PD305  
Susana Corujeira - PAS9, PD28, PD272  
Susana Lima - PD321  
Susana Moleiro - PAS42  
Susana Nobre - CO21  
Susana Santos - PD253  
Susana Vale - PAS36  
Sílvia Afonso - PD268  
Sílvia Ferreira Silva - PD155, PD225, PD303  
Sílvia Neto - PD223, PD246  
Sónia Santos - PD237, PD341  
T Serrão - PD127  
Telma Barbosa - PD81  
Teresa Almeida Campos - PD77, PD106, PD125  
Teresa Jacinto - PAS49  
Teresa Luísa Velosa - PD42  
Teresa Oliveira e Castro - PAS46  
Teresa São Simão - PD115  
Teresa Torres - PD34  
Tiago Proença dos Santos - CO29, PAS15  
Tânia Marques - PAS12, PD206  
Tânia Martins - PD256, PD279  
Tânia Monteiro - PD195, PD359  
Tânia Serrão - PD177  
Vanessa Portugal - PD217  
Vasco Lavrador - PD76, PD316  
Vera Rocha - PD21, PD176  
Vera Santos - PD210  
Vera Viegas - PD114, PD354  
Vânia Gonçalves - CO3  
Victor Viana - PD287  
Virgínia Machado - PD247, PD300, PD328  
Zahara Nizarali - PD218

## ÍNDICE DE RESUMOS POR ÁREA CIENTÍFICA

### AMBULATÓRIA

CO1	PD1	PD8	PD15
CO2	PD2	PD9	PD16
PAS67	PD3	PD10	PD168
PAS68	PD4	PD11	PD169
PAS69	PD5	PD12	PD170
PAS70	PD6	PD13	PD171
PAS71	PD7	PD14	

### CARDIOLOGIA

CO7	PAS12	PD197	PD200
PAS10	PD195	PD198	PD201
PAS11	PD196	PD199	

### CIRURGIA PEDIÁTRICA

PD17	PD20	PD22	PD24
PD18	PD21	PD23	PD25
PD19			

### CUIDADOS INTENSIVOS

CO8	PAS3	PD211	PD215
CO9	PAS4	PD212	PD216
PAS1	PAS5	PD213	PD217
PAS2	PAS6	PD214	PD218

### DESENVOLVIMENTO

CO25	PAS47	PAS49	PD353
PAS45	PAS48	PD352	PD354
PAS46			

### DOENÇAS METABÓLICAS

PAS72	PD74	PD75	PD76
PD73			

### ENDOCRINOLOGIA

CO19	PAS62	PD62	PD69
CO20	PAS63	PD63	PD70
CO21	PD57	PD64	PD71
PAS57	PD58	PD65	PD72
PAS58	PD59	PD66	PD77
PAS59	PD60	PD67	PD78
PAS60	PD61	PD68	PD79
PAS61			

### GASTROENTEROLOGIA E

### NUTRIÇÃO

CO22	PD29	PD38	PD48
PAS22	PD30	PD39	PD49
PAS23	PD31	PD40	PD50
PAS24	PD32	PD42	PD51
PAS25	PD33	PD43	PD52
PAS26	PD34	PD44	PD53
PD26	PD35	PD45	PD54
PD27	PD36	PD46	PD55
PD28	PD37	PD47	PD80

### GENÉTICA

PAS50	PD83	PD86	PD227
PD81	PD84	PD87	PD228
PD82	PD85	PD88	

### HEMATOLOGIA E ONCOLOGIA

CO31	PD107	PD113	PD119
PAS64	PD108	PD114	
PAS65	PD109	PD115	
PAS66	PD110	PD116	
PD105	PD111	PD117	
PD106	PD112	PD118	

### HEPATOLOGIA

CO23	PAS27	PD56	PD296
------	-------	------	-------

### INFECCIOLOGIA

CO13	PD120	PD139	PD157
CO14	PD121	PD140	PD158
CO15	PD122	PD141	PD159
CO16	PD123	PD142	PD160
CO17	PD124	PD143	PD161
CO32	PD125	PD144	PD162
PAS79	PD126	PD145	PD163
PAS80	PD127	PD146	PD164
PAS81	PD128	PD147	PD165
PAS82	PD129	PD148	PD166
PAS83	PD130	PD149	PD167
PAS84	PD131	PD150	PD172
PAS85	PD132	PD151	PD173
PAS86	PD133	PD152	PD174
PAS87	PD134	PD153	PD175
PAS88	PD135	PD154	PD176
PAS89	PD136	PD155	PD177
PAS90	PD137	PD156	PD178
PAS91	PD138		

### MEDICINA DO ADOLESCENTE

CO27	PD229	PD245	PD251
CO28	PD230	PD246	PD252
PAS28	PD241	PD247	PD253
PAS29	PD242	PD248	PD254
PAS30	PD243	PD249	PD255
PAS31	PD244	PD250	PD256
PAS32			

### NEFROLOGIA

CO24	PD320	PD326	PD331
CO36	PD321	PD327	PD332
PAS92	PD322	PD328	PD333
PAS93	PD323	PD329	PD334
PAS94	PD324	PD330	PD335
PAS100	PD325		

### NEONATOLOGIA

CO33	PD180	PD188	PD203
CO34	PD181	PD189	PD204
PAS13	PD182	PD190	PD205
PAS14	PD183	PD191	PD206
PAS15	PD184	PD192	PD207
PAS16	PD185	PD193	PD208
PAS17	PD186	PD194	PD209
PAS18	PD187	PD202	PD210
PD179			

### NEUROLOGIA

CO29	PD337	PD346	PD358
CO30	PD338	PD347	PD359
PAS51	PD339	PD348	PD360
PAS52	PD340	PD349	PD361
PAS53	PD341	PD350	PD362
PAS54	PD342	PD351	PD363
PAS55	PD343	PD355	PD364
PAS56	PD344	PD356	PD365
PD336	PD345	PD357	

### OUTROS

CO35	PAS99	PD95	PD101
PAS36	PD89	PD96	PD102
PAS37	PD90	PD97	PD103
PAS38	PD91	PD98	PD104
PAS39	PD92	PD99	PD239
PAS97	PD93	PD100	PD240
PAS98	PD94		

### PEDIATRIA SOCIAL

PD219	PD220	PD221	PD222
-------	-------	-------	-------

### PEDIATRIA GERAL

CO3	PAS77	PD269	PD282
CO4	PAS78	PD270	PD283
CO5	PD257	PD271	PD284
CO6	PD258	PD272	PD285
PAS7	PD259	PD273	PD286
PAS8	PD260	PD274	PD287
PAS9	PD261	PD275	PD288
PAS19	PD262	PD276	PD299
PAS20	PD263	PD277	PD300
PAS21	PD264	PD278	PD301
PAS73	PD265	PD279	PD302
PAS74	PD266	PD280	PD303
PAS75	PD267	PD281	PD304
PAS76	PD268		

### PNEUMOLOGIA

CO10	PAS44	PD306	PD314
CO11	PD41	PD307	PD315
CO12	PD223	PD308	PD316
PAS40	PD224	PD309	PD317
PAS41	PD225	PD311	PD318
PAS42	PD226	PD312	PD319
PAS43	PD305	PD313	

### REUMATOLOGIA

CO18	PD231	PD234	PD237
PAS95	PD232	PD235	PD238
PAS96	PD233	PD236	

