



ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA

Vol. 41, n.º 5
Setembro / Outubro 2010
Suplemento I

Órgão da Sociedade Portuguesa de Pediatria

Revista de Medicina da Criança e do Adolescente



11º CONGRESSO
NACIONAL
DE PEDIATRIA
FUNCHAL
6-7, 8, OUTUBRO

FORMAÇÃO e INVESTIGAÇÃO
URGÊNCIAS em PEDIATRIA
PEDIATRIA NA COMUNIDADE

ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA

Vol 41 Nº 5 Setembro – Outubro 2010

Suplemento I

(Orgão 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

Daniel Virella - Lisboa

Luís Pereira-da-Silva - Lisboa

Jorge Amil Dias - Porto

Guiomar Oliveira - Coimbra

Coordenador de Edição

António Gomes - Almada

Secretariado

Maria Júlia Brito - SPP

Conselho Científico

Aguinaldo Cabral

Ana Cadete

Ana Medeira

Ana Xavier

Caldas Afonso

Filomena Pereira

Guiomar Oliveira

João Gomes-Pedro

José A. Oliveira Santos

José Cabral

José Frias Bulhosa

José Luís Fonseca

Laura Marques

Libério Ribeiro

Lurdes Lisboa

Marcelo Fonseca

Maria José Vieira

Miguel Coutinho

Olavo Gonçalves

Óscar Tellechea

Paolo Casella

Paula Fonseca

Rui Anjos

Teresa Tomé

(Sociedade Portuguesa de D. Metabólicas)

(Secção de Reabilitação Pediátrica da SPMFR)

(Sociedade Portuguesa de Genética Humana)

(Grupo Port. de Oftalmologia Ped. e Estrabismo)

(Secção de Nefrologia)

(Secção de Hematologia e Oncologia)

(Secção de Pediatria do Desenvolvimento)

(Secção de Educação Médica)

(Secção de Pneumologia)

(Secção de Gastroenterologia e Nutrição)

(Ordem dos Médicos Dentistas)

(Secção de Pediatria Ambulatória)

(Secção de Infeciologia)

(Secção de Imuno-Alergologia)

(Secção de Cuidados Intensivos)

(Secção de Endocrinologia)

(Secção de Reumatologia)

(Subcomissão de ORL Pediátrica da SPORL)

(Sociedade Portuguesa de Neuropediatria)

(Sociedade Port. de Dermatologia e Venereologia)

(Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica)

(Secção de Medicina do Adolescente)

(Secção de Cardiologia Pediátrica)

(Secção de Neonatologia)

Editores Correspondentes (Países de Língua Oficial Portuguesa)

Luís Bernardino - Angola

Paula Vaz - Moçambique

Renato Procianny - Brasil

Directores ex-officio

(Revista Portuguesa de Pediatria e Puericultura, Revista Portuguesa de Pediatria e Acta Pediátrica Portuguesa)

Carlos Salazar de Sousa

Mário Cordeiro

Maria de Lourdes Levy

Jaime Salazar de Sousa

António Marques Valido

João Gomes-Pedro

Presidente da Sociedade Portuguesa de Pediatria

Luís Januário

Missão da APP: A APP, 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. A APP 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:** Quadrador - artes gráficas, lda. Rua Comandante Oliveira e Carmo, 18-C, Cova da Piedade, 2805-212 Almada – Telef.: 212 744 607 – Fax: 212 743 190 – e-mail: prepress@quadrador.pt • **Tiragem:** 3000 Exemplares • **Correspondência:** Sociedade Portuguesa de Pediatria – Rua Amílcar Cabral, 15, r/c I – 1750-018 Lisboa

Parcerias: Danone • Merck Sharp & Dohme • Milupa Portuguesa • Nestlé Portugal • Schering-Plough

ÍNDICE

ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA

| | |
|---------------------------------------|-----|
| NOTA DE BOAS VINDAS..... | SV |
| ORGANIZAÇÃO E DIRECÇÃO..... | SVI |
| RESUMOS ORADORES..... | S1 |
| COMUNICAÇÕES ORAIS..... | S15 |
| POSTERS COM APRESENTAÇÃO EM SALA..... | S31 |
| POSTERS COM DISCUSSÃO..... | S61 |

CONTENTS

ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA

| | |
|--|-----|
| WELCOME NOTE | SV |
| ORGANIZATION AND COMMITTEES | SVI |
| SUMMARY OF THE ORATORS | S1 |
| ORAL COMMUNICATIONS | S15 |
| POSTERS PRESENTED IN ROOM | S31 |
| POSTERS WITH DISCUSSION | S61 |



Vamos encontrar-nos no XI Congresso Nacional de Pediatria, no Funchal.

Caros Colegas

Vamos encontrar-nos no **XI Congresso Nacional de Pediatria**, no Funchal.

Durante três dias, em Sessões Plenárias, Mesas-Redondas e Workshops, passaremos em revista alguns dos aspectos actuais de quatro grandes temas:

Formação e Investigação – Pediatria na Comunidade – Urgências

Haverá ainda Simpósios, Comunicações Livres, Sessões de Posters, uma Exposição de Fotografia e a Assembleia-Geral da SPP que elegerá os novos Corpos Gerentes da nossa Sociedade. Na Gala dos Internos, aberta a todos os Pediatras, um Júri especial atribuirá prémios às melhores Comunicações.

A preparação do Congresso envolveu as Secções da SPP e as Comissões Organizadora, Científica, de Revisão e a Local.

Desejamos que a ilha da Madeira seja o espaço onde, em ambiente de troca de experiências e ideias, se reforcem os laços que fazem progredir a Pediatria Portuguesa.

Sejam bem-vindas e bem vindos!

Luís Januário

O Presidente da Sociedade Portuguesa
de Pediatria

ORGANIZAÇÃO E DIRECÇÃO

Presidente

Luís Januário
Presidente da Sociedade Portuguesa de Pediatria

Comissão Organizadora

Luís Januário
António Guerra
Amélia Cavaco
Ana Luísa Teixeira
Inês Azevedo
José António Pinheiro
Maria João Brito
Teresa Bandeira

Comissão Local

Alberto Berenguer
Ana Cristina Aveiro
António Jorge Cabral
Carmo Camacho
Eulália Viveiros
Hugo Cavaco
Joana Oliveira
José Luis Nunes

Comissão Científica

Alberto Caldas Afonso (Presidente da Secção de Nefrologia)
Lurdes Lisboa (Presidente da Secção de Cuidados Intensivos)
Ana Isabel Lopes (Presidente da Secção de Gastroenterologia e Nutrição)
Paula Fonseca (Presidente da Secção de Medicina do Adolescente)
Mário Marcelo Fonseca (Presidente da Secção de Endocrinologia)
Guiomar Oliveira (Presidente da Secção de Neurodesenvolvimento)
J. A. Oliveira Santos (Presidente da Secção de Pneumologia)
João Gomes Pedro (Presidente da Secção de Educação)
José Luís Fonseca (Presidente da Secção de Pediatria Ambulatória)
Laura Marques (Presidente da Secção de Infecciologia)
Libério Bonifácio Ribeiro (Presidente da Secção de Imunoalergologia)
Filomena Pereira (Presidente da Secção de Hematologia-Oncologia)
Maria José Vieira (Presidente da Secção de Reumatologia)
Rui Anjos (Presidente da Secção de Cardiologia)
Teresa Tomé (Presidente da Secção de Neonatologia)

Comissão de Revisão

Cardiologia

Rui Anjos
Marília Loureiro

Cuidados Intensivos

Lurdes Lisboa
Marisa Vieira

Neurodesenvolvimento

Guiomar Oliveira
Ana Luísa Teixeira

Doenças Metabólicas

Rita Lopes Silva
Luís Januário

Educação e Ética

J. Gomes Pedro
Inês Azevedo

Endocrinologia

Mário Marcelo Fonseca
Carla Pereira

Gastroenterologia e Nutrição

Helena Flores
Ricardo Ferreira

Hematologia e Oncologia

Filomena Pereira
Luís Januário

Imunoalergologia

Libério Ribeiro
Luís Januário

Infecciologia

Laura Marques
Luís Varandas

Medicina do Adolescente

Paula Fonseca
Pascoal Moleiro

Nefrologia

Alberto Caldas Afonso
Margarida Abranches

Neonatologia

Teresa Tomé
Almerinda Pereira

Neurologia

Rita Lopes da Silva
Luís Januário

Outros

Amélia Cavaco
Ana Luísa Teixeira
António Guerra
Inês Azevedo
José António Pinheiro
Luís Januário
Maria João Brito
Teresa Bandeira

Pediatria Ambulatória

Luís Januário
Saul Lopes

Pediatria Social

Maria João Brito
Teresa Bandeira

Pneumologia

Miguel Félix
Teresa Bandeira

Reumatologia

Maria José Vieira
Manuel Salgado

Resumos dos Oradores

Conferência 1

WHO Child Growth Standards for children 0-5 years

Dr Mercedes de Onis¹

¹ Department of Nutrition, World Health Organization, Geneva, Switzerland.

Summary

The origin of the WHO Child Growth Standards dates back to the early 1990s and a meticulous evaluation of the NCHS growth reference, which had been recommended for international use since the late 1970s. The review documented the deficiencies of the reference and led to a plan for developing new growth charts that would depict how children *should* grow in all countries rather than merely describing *how* they grew at a particular time and place. The outcome of this plan was the WHO Multicentre Growth Reference Study (1997-2003), which applied rigorous methods of data collection and serves as a model of collaboration for conducting international research. The study provides a solid foundation for developing a standard because the sample is based on healthy children living under conditions likely to favour achievement of their full genetic growth potential. Furthermore, the mothers of the children selected for the construction of the standards engaged in fundamental health-promoting practices, namely breastfeeding and not smoking. Other important features of the study are that it included children from a diverse set of countries (Brazil, Ghana, India, Norway, Oman and USA) and explicitly identified breastfeeding as the biological norm and established the breastfed child as the normative model for growth and development. By replacing the NCHS reference, which is based on children from a single country, with one based on an international group of children, the new standards recognize that children the world over grow similarly when their health and care needs are met. The WHO Child Growth Standards provide a technically robust tool for assessing the well-being of infants and young children. The standards depict normal growth under optimal environmental conditions and can be used to assess children everywhere, regardless of ethnicity, socioeconomic status and type of feeding.

Introduction

Adequate nutrition during the early years of life is of paramount importance for growth, development and long-term health through adulthood. It is during infancy and early childhood that irreversible faltering in linear growth and cognitive deficits occur [1,2]. Poor nutrition during this critical period contributes to significant morbidity and mortality [3]. Similarly, the increasing prevalence of childhood obesity worldwide is associated with an increased risk of unfavourable health outcomes later in life and decreased longevity [4,5]. Apart from contributing positively to child survival, therefore, the quality of infant and young child feeding is fundamental for achieving optimal growth and development.

Pediatricians rely largely on the assessment of children's growth status to determine whether or not infant and young child nutrition is adequate. Growth charts are thus essential items in the pediatric toolkit for evaluating the degree to which physiological needs for growth and development are being met. However, the evaluation of child growth trajectories and the interventions designed to improve child health are highly dependent on the growth charts used.

In April 2006 the World Health Organization (WHO) released new standards for assessing the growth and development of children from birth to five years of age [6,7]. The standards are the product of a detailed process initiated in the early 1990s involving various reviews of the uses of anthropometric references and alternative approaches to developing new tools to assess growth [8]. The WHO standards were developed to replace the National Center for Health Statistics (NCHS)/WHO international growth reference [9,10], whose limitations have been described in detail elsewhere [11]. The purpose of this paper is to provide the background and rationale of the WHO Child Growth Standards, describe how the charts were developed, and outline the main innovative aspects they provide.

Rationale for developing new child growth standards

The origin of the new standards dates back to the early 1990s when WHO initiated a comprehensive review of the uses and interpretation of anthropometric references and conducted an in-depth analysis of growth data from breastfed infants. This analysis showed that the growth pattern of healthy breastfed infants deviated to a significant extent from the NCHS/WHO international reference [12,13]. The review group concluded from these and other related

findings that the NCHS/WHO reference did not adequately describe the physiological growth of children and that its use to monitor the health and nutrition of individual children or to derive estimates of child malnutrition in populations was flawed. In particular, the reference was inadequate for assessing the growth pattern of healthy breast-fed infants because it was based on predominantly formula-fed infants, as are most national growth charts in use today. The group recommended the development of new standards, adopting a novel approach that would describe how children should grow when free of disease and when their care follows healthy practices such as breastfeeding and non-smoking [14]. This approach would permit the development of a standard as opposed to a reference merely describing how children grew in a particular place and time. Although standards and references both serve as a basis for comparison, each enables a different interpretation. Since a standard defines how children should grow, deviations from the pattern it describes are evidence of abnormal growth. A reference, on the other hand, does not provide as sound a basis for such value judgments, although in practice references often are mistakenly used as standards. Following a resolution from the World Health Assembly endorsing these recommendations [15], the WHO Multicentre Growth Reference Study (MGRS) [16] was launched in 1997 to collect primary growth data that would allow the construction of new growth charts consistent with "best" health practices.

Design of the WHO Multicentre Growth Reference Study

The goal of the MGRS was to describe the growth of healthy children. Implemented between 1997 and 2003, the MGRS was a population-based study conducted in six countries from diverse geographical regions: Brazil, Ghana, India, Norway, Oman and the USA [16]. The study combined a longitudinal follow-up from birth to 24 months with a cross-sectional component of children aged 18-71 months. In the longitudinal component, mothers and newborns were enrolled at birth and visited at home a total of 21 times at weeks 1, 2, 4 and 6; monthly from 2-12 months; and bimonthly in the second year.

The study populations lived in socioeconomic conditions favourable to growth. The individual inclusion criteria were: no known health or environmental constraints to growth, mothers willing to follow MGRS feeding recommendations (i.e. exclusive or predominant breastfeeding for at least 4 months, introduction of complementary foods by 6 months of age, and continued breastfeeding to at least 12 months of age), no maternal smoking before and after delivery, single term birth, and absence of significant morbidity. Term low-birth-weight infants were not excluded. Eligibility criteria for the cross-sectional component were the same as those for the longitudinal component with the exception of infant feeding practices. A minimum of three months of any breastfeeding was required for participants in the study's cross-sectional component. Rigorously standardized methods of data collection and procedures for data management across sites yielded exceptionally high-quality data. A full description of the MGRS and its implementation in the six study sites is found elsewhere [16].

The length of children was strikingly similar among the six sites (Figure 1), with only about 3% of variability in length being due to inter-site differences compared to 70% for individuals within sites [17]. The striking similarity in

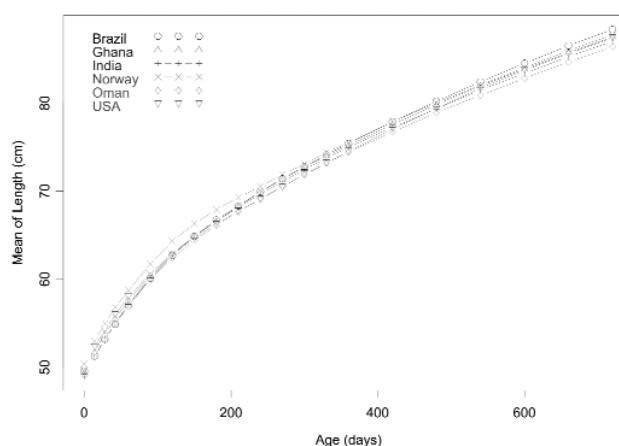


Figure 1 – Mean length (cm) from birth through two years for each of the six study sites

growth during early childhood across human populations means either a recent common origin as some suggest [18] or a strong selective advantage associated with the current pattern of growth and development across human environments.

Construction of the WHO Child Growth Standards

Of 1743 mother-child dyads enrolled in the MGRS longitudinal sample, 882 complied fully with the study’s infant-feeding and non-smoking criteria and completed the follow-up period of 24 months. This sample was used to construct the WHO standards from birth to 2 years of age combined with 6669 children from the cross-sectional sample from age 2-5 years [19]. Data from all sites were pooled to construct the standards [17]. The generation of the standards followed state-of-the-art statistical methodologies that are described in detail elsewhere [7,20].

Weight-for-age, length/height-for-age, weight-for-length/height, and body mass index-for-age percentile and z-score values were generated for boys and girls aged 0-60 months. The concordance between the smoothed curves and observed or empirical percentiles was excellent and free of bias at both the median and the edges, indicating that the resulting curves are a fair description of physiological growth of healthy children [7]. Detailed results of the MGRS study and the construction of the growth standards are available elsewhere [6,7]. The full set of tables and charts is presented on the WHO website (www.who.int/child-growth/en), together with tools such as software for PC and PDA and training materials that facilitate their application. Windows of achievement for the six gross motor milestones collected in the MGRS (i.e. sitting without support, hands-and-knees crawling, standing with assistance, walking with assistance, standing alone and walking alone) are also available in a published paper [21] and on the website. Standards for a second set of anthropometric variables (i.e. head circumference, mid-upper arm circumference, and triceps and subscapular skinfolds) were released in 2007 [22]; and growth velocity standards for weight, length, and head circumference in 2009 [23].

Innovative aspects of the new standards

The WHO Child Growth Standards were derived from children who were raised in environments that minimized constraints to growth such as poor diets and infection. In addition, their mothers followed healthy practices such as breastfeeding their children and not smoking during and after pregnancy. The standards depict normal human growth under optimal environmental conditions and can be used to assess children everywhere, regardless of ethnicity, socioeconomic status and type of feeding.

Another key characteristic of the new standards is that they explicitly identify breastfeeding as the biological norm and establish the breastfed child as the normative model for growth and development. As an advocacy tool for the protection and promotion of breastfeeding, the new standards have the potential to significantly strengthen health policies and public support for breastfeeding.

Third, the pooled sample from the six participating countries allowed the development of a truly international reference that underscores the fact that child populations grow similarly across the world’s major regions when their health and care needs are met. It also provides a tool that is timely and appropriate for the ethnic diversity seen within countries and the evolution towards increasingly multiracial societies in the Americas and Europe as elsewhere in the world. Fourth, the wealth of data collected allows not only the replacement of the current NCHS international references on attained growth (weight-for-age, length/height-for-age, and weight-for-length/height) but also the development of new standards for triceps and subscapular skinfolds, head and arm circumferences, and body mass index. These innovative references allow for more specific nutritional assessment of aspects of body compositions and are thus particularly useful for monitoring the increasing epidemic of childhood obesity.

Fifth, the study’s longitudinal nature also allows the development of growth velocity standards. Pediatricians will not have to wait until children cross an attained growth threshold to make the diagnosis of undernutrition or overweight since velocity standards will enable the early identification of children in the process of becoming undernourished or overweight.

Lastly, the development of accompanying motor development reference data will provide a unique link between physical growth and motor development. Although WHO issued guidelines in the past concerning attained physical growth, it has not previously made recommendations for assessing motor development.

To complement the growth standards for children under-five years of age, WHO recently developed a growth reference for school-aged children and adolescents [24]. These curves are closely aligned with the WHO Child Growth Standards at 5 years, and the recommended adult cut-offs for overweight and obesity at 19 years. They fill the gap in growth curves and provide an appropriate reference for the 5 to 19 years age group. The full set of clinical charts and tables displayed by sex and age are available on the WHO website (www.who.int/growthref/en).

Conclusions

The WHO standards provide an improved tool to monitor the rapid and changing rate of growth in early infancy [25]. They also demonstrate that healthy children from around the world who are raised in healthy environments and follow recommended feeding practices have strikingly similar patterns of growth [17]. The ancestries of the children included in the WHO standards were widely diverse. They included peoples from Europe, Africa, the Middle East, Asia and Latin America. In this regard they are similar to growing numbers of populations with increasingly diverse ethnicities. The growth of the children in the various sites was very similar because their environments were similarly healthy. This indicates that we should expect the same potential for growth in any country. It also implies that deviations from this pattern must be assumed to reflect adverse conditions that require correction, e.g. lack of breastfeeding, nutrient-poor or energy-excessive complementary foods, unsanitary environments, deficient health services and/or poverty. The International Pediatric Association has officially endorsed the use of the WHO standards describing them as “an effective tool for detecting both under-nutrition and obesity, thus addressing the double burden of mal-nutrition affecting populations on a global basis” [26]. The use of the WHO growth standards has also been endorsed by the European Childhood Obesity Group [27] and the ESPGHAN [28].

Since the WHO standards were released in 2006, over 110 countries have adopted them and are at different stages of their implementation. Some of these countries, alike Portugal, were using the 2000 CDC Growth Charts and have redesigned new charts (based on the WHO standards 0-5 years and WHO reference 5-19 years) using the format of the CDC charts (e.g., combining weight and height in the same chart) so that doctors continue to use the design they are used to. Figures 2-5 present samples of these charts for boys [29].

The shift in growth charts provides a unique opportunity to underscore the importance and utility of monitoring child growth; to rethink and redesign surveillance systems so that they are more useful in decision-making and less burdensome in terms of data collection; and, most importantly, to promote infant and young child nutrition within the context of broader efforts that encompasses maternal and child health, full immunization, and adequate attention to physical, motor and cognitive development.

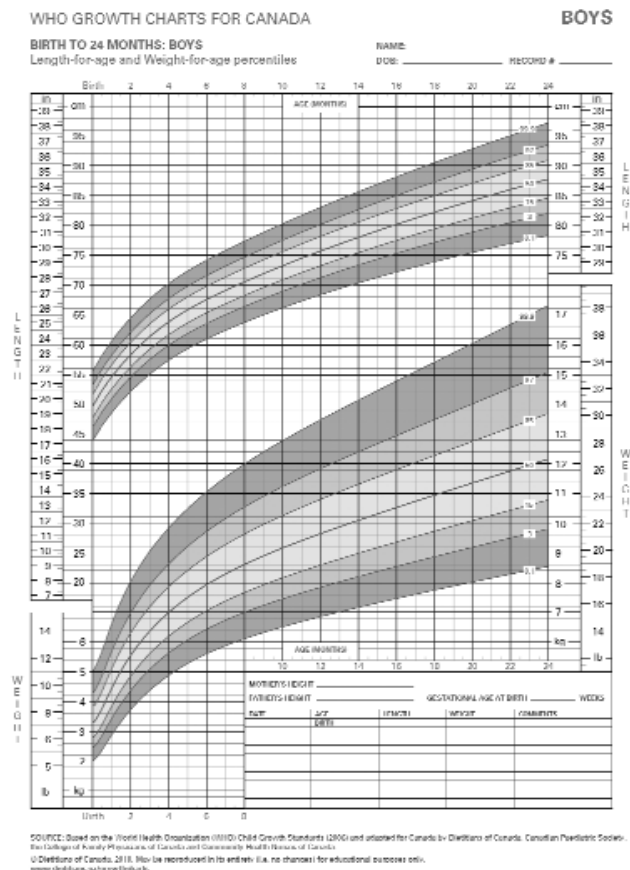


Figure 2 – WHO Growth Charts for Canada: Length-for-age and Weight-for-age percentiles, birth to 24 months, boys

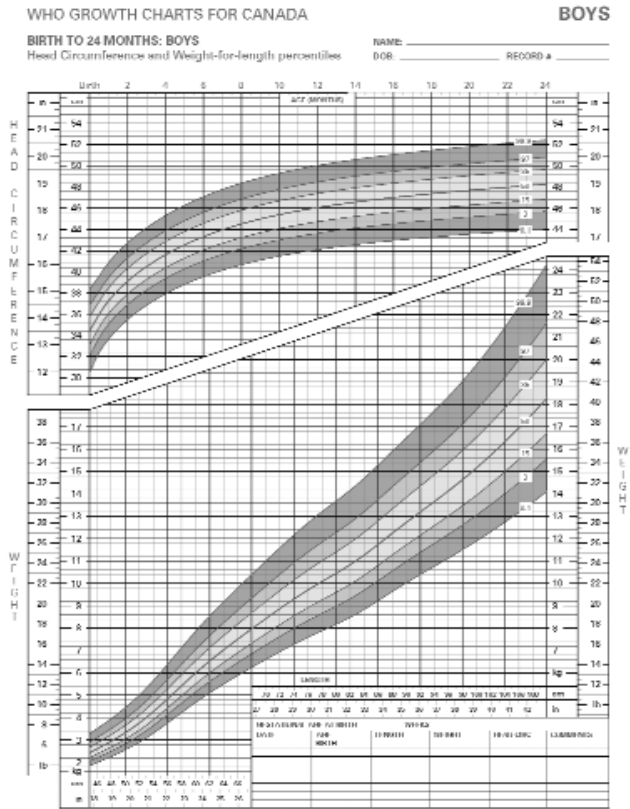


Figure 3 – WHO Growth Charts for Canada: Head circumference and Weight-for-length percentiles, birth to 24 months, boys

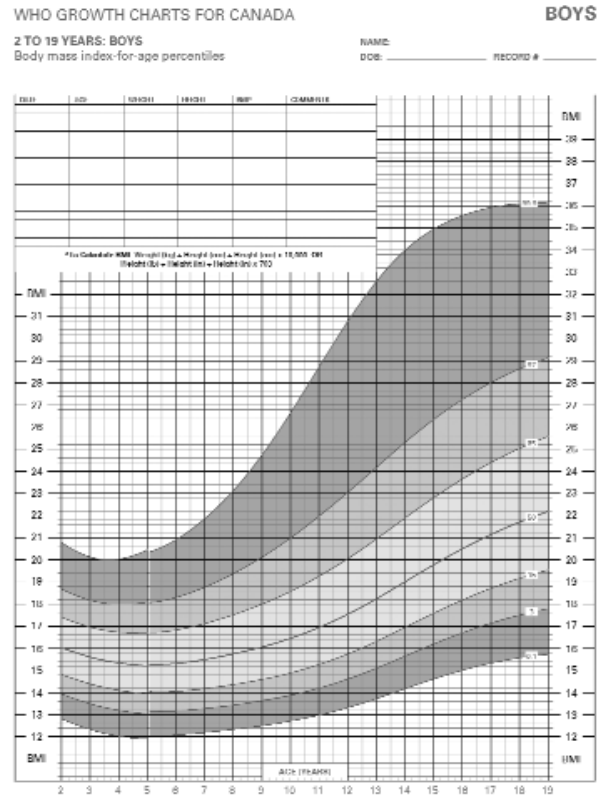


Figure 5 – WHO Growth Charts for Canada: Body mass index-for-age percentiles, 2 to 19 years, boys

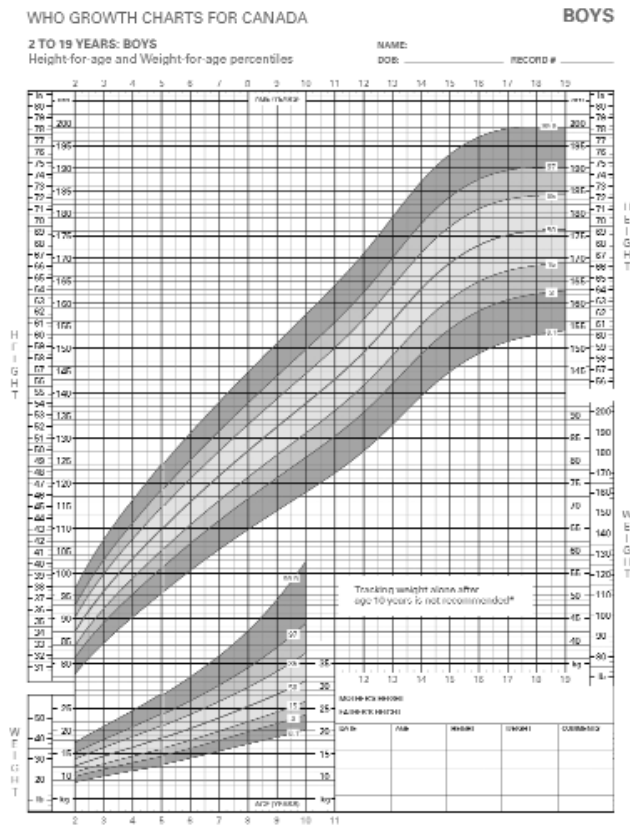


Figure 4 – WHO Growth Charts for Canada: Height-for-age and Weight-for-age percentiles, 2 to 19 years, boys

References

- [1] Shrimpton R, Victora CG, de Onis M, Costa Lima R, Blössner M, Clugston G. Worldwide timing of growth faltering: implications for nutritional interventions. *Pediatrics* 2001;107(5):E75.
- [2] Victora CG, Adair L, Fall C, et al, for the Maternal and Child Undernutrition Study Group. Maternal and child undernutrition: consequences for adult health and human capital. *Lancet* 2008;371:340-57.
- [3] Caulfield LE, de Onis M, Blössner M, Black RE. Undernutrition as an underlying cause of child deaths associated with diarrhea, pneumonia, malaria and measles. *Am J Clin Nutr* 2004;80:193-8.
- [4] Dietz WH. Health consequences of obesity in youth: childhood predictors of adult disease. *Pediatrics* 1998;101:518-25.
- [5] American Academy of Pediatrics Policy Statement. Prevention of pediatric overweight and obesity. *Pediatrics* 2003;112:424-30.
- [6] de Onis M, Garza C, Onyango AW, Martorell R, editors. WHO Child Growth Standards. *Acta Paediatr Suppl* 2006;450:1-101.
- [7] World Health Organization. WHO Child Growth Standards: Length/height-for-age, weight-for-age, weight-for-length, weight-for-height and body mass index-for-age: Methods and development. Geneva: World Health Organization, 2006.
- [8] WHO. *Physical Status: The Use and Interpretation of Anthropometry*. Report of a WHO Expert Committee. Technical Report Series No. 854. Geneva: World Health Organization, 1995.
- [9] Hamill PVV, Drizd TA, Johnson CL, Reed RB, Roche AF, Moore WM. Physical growth: National Center for Health Statistics percentiles. *Am J Clin Nutr* 1979;32:607-29.
- [10] Dibley MJ, Goldsby JB, Staehling NW, Trowbridge FL. Development of normalized curves for the international growth reference: historical and technical considerations. *Am J Clin Nutr* 1987;46:736-48.
- [11] de Onis M, Yip R. The WHO growth chart: historical considerations and current scientific issues. *Bibl Nutr Dieta* 1996;53:74-89.
- [12] WHO Working Group on Infant Growth. An evaluation of infant growth. Geneva: World Health Organization, 1994.
- [13] WHO Working Group on Infant Growth. An evaluation of infant growth: the use and interpretation of anthropometry in infants. *Bull World Health Organ* 1995;73: 165-74.
- [14] Garza C, de Onis M, for the WHO Multicentre Growth Reference Study Group. Rationale for developing a new international growth reference. *Food Nutr Bull* 2004;25 Suppl 1:S5-14.
- [15] Forty-seventh World Health Assembly, May 1994. Resolution WHA47.5 on Infant and young child nutrition. Geneva, World Health Organization, 1994.

- [16] de Onis M, Garza C, Victora CG, Bhan MK, Norum KR, editors. WHO Multicentre Growth Reference Study (MGRS): Rationale, Planning and Implementation. *Food Nutr Bull* 2004;25 (Suppl 1):S1-89.
- [17] WHO Multicentre Growth Reference Study Group. Assessment of differences in linear growth among populations in the WHO Multicentre Growth Reference Study. *Acta Paediatr Suppl* 2006;450:56-65.
- [18] Rosenberg NA, Pritchard JK, Weber JL, Cann HM, Kidd KK, Zhivotovsky LA, et al. Genetic structure of human populations. *Science* 2002;298:2381-5.
- [19] WHO Multicentre Growth Reference Study Group. Enrolment and baseline characteristics in the WHO Multicentre Growth Reference Study. *Acta Paediatr Suppl* 2006;450:7-15.
- [20] Borghi E, de Onis M, Garza C, et al. Construction of the World Health Organization child growth standards: selection of methods for attained growth curves. *Stat Med* 2006;25:247-65.
- [21] WHO Multicentre Growth Reference Study Group. WHO Motor Development Study: Windows of achievement for six gross motor development milestones. *Acta Paediatr Suppl* 2006;450:86-95.
- [22] World Health Organization. WHO Child Growth Standards: Head circumference-for-age, arm circumference-for-age, triceps skinfold-for-age and subscapular skinfold-for-age: Methods and development. Geneva: World Health Organization, 2007.
- [23] World Health Organization. WHO Child Growth Standards: Growth velocity based on weight, length and head circumference: Methods and development. Geneva: World Health Organization, 2009.
- [24] de Onis M, Onyango AW, Borghi E, Siyam A, Nishida C, Siekmann J. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. *Bull World Health Organ* 2007;85: 660-7.
- [25] de Onis M, Onyango AW, Borghi E, Garza C, Yang H, for the WHO Multicentre Growth Reference Study Group. Comparison of the WHO Child Growth Standards and the NCHS/WHO international growth reference: implications for child health programmes. *Public Health Nutr* 2006;9:942-7.
- [26] International Pediatric Association. Endorsement of the New WHO Growth Standards for Infants and Young Children. http://www.who.int/childgrowth/Endorsement_IPA.pdf
- [27] Endorsement of the new WHO Growth Standards for Infants and Young Children by the European Childhood Obesity Group (ECOG) http://www.who.int/childgrowth/endorsement_ecog.pdf
- [28] ESPGHAN Committee on Nutrition. Breastfeeding: A commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. *JPGN* 2009; 49:112-125.
- [29] Promoting optimal monitoring of child growth in Canada: using the new WHO Growth Charts. A collaborative statement from Dietitians of Canada, Canadian Paediatric Society, The College of Family Physicians of Canada, and Community Health Nurses of Canada. <http://www.dietitians.ca/growthcharts>

Note: All references related to the WHO Multicentre Growth Reference Study and the WHO Child Growth Standards are available at the website: www.who.int/childgrowth

Conferência 2

A importância do Tempo Livre para o bem-estar das crianças

Maria José Araújo¹

Universidade do Porto

Esta comunicação resulta de uma investigação que teve por objectivo conhecer o trabalho realizado em instituições que se ocupam de crianças entre os 6 e os 12 anos de idade, tentando perceber como é que o tempo livre das crianças é pensado e tratado nesses espaços. Perante a estranheza de encontrar completamente naturalizado o conceito de “Tempo Livre” aplicado a esta faixa etária (6/12 anos de idade), tentamos perceber as grandes tendências no que diz respeito à abordagem do “tempo livre” em educação. Centramos a nossa atenção em duas Escolas do 1º Ciclo do Ensino Básico (uma pública e outra privada) e dois ATL (Centros de Actividades de Tempos Livres). O objectivo do nosso trabalho é o de reflectir sobre a utilização deste tempo para actividades formativas, em primeiro lugar, organizadas exclusivamente pelos adultos e, em segundo lugar, na dependência directa para as preocupações escolares. Na nossa óptica, as actividades desenvolvidas no tempo livre demonstram uma preocupação excessiva dos adultos em manter as crianças “ocupadas”, negligenciando o descanso das crianças e o acto brincar, como actividade fundamental para o seu equilíbrio e bem estar.

Palavras chave: Brincar, Infância, Lazer e Tempo Livre.

Introdução

Na sociedade ocidental, o conceito de “Tempo Livre”, na sua relação com o contexto educativo das crianças, tem sido usado na educação sem grande precisão. Quando se trata dos adultos, as actividades que se organizam no seu tempo livre não são actividades obrigatórias, mas sim recreativas, da escolha individual de cada um e de acordo com as suas preferências, sem se calcular a utilidade, benefício ou necessidade. Os adultos entendem

o seu tempo livre como um tempo em que escolhem o que fazem. E, tal como para os adultos, também para as crianças deveria existir um tempo livre, ou seja, um tempo para além do tempo de actividade obrigatória (no caso, a escola). Os adultos consideram as crianças como reflexo de um modelo por eles desejado e assim, a regulação temporal e espacial dos tempos das crianças é quase sempre feita de acordo com os ritmos dos adultos (professores/as, pais, etc.), revelando-se por vezes muito penosa para elas².

Apesar dos esforços da investigação para conhecer os quotidianos das crianças, os seus lazeres (incluídos no tempo livre) são temas ainda muito pouco estudados, pelo menos quando comparamos com outros temas que centram as suas atenções nos domínios escolares. A representação social que temos sobre as crianças – como seres frágeis, improdutivos, livres das tensões sociais e constantemente em desenvolvimento para atingir o estado adulto – é uma imagem muito forte e faz com que as crianças quase não existam para além da dinâmica educativa. As preocupações dos educadores, para que as crianças tenham sucesso escolar, são legítimas mas levam os educadores a colocar as crianças em permanente situação de adquirir informação, progredir, desenvolver competências realizando as mais diversas actividades de forma a que se preparem para vir a ser adultos integrados.

Na medida em que as instituições para a infância estão vinculadas à necessidade de guarda as crianças, a sua expansão e organização, o tipo de produtos, as regras e normas uniformizadas em função do que se considera serem as necessidades das crianças ou dos pais têm como consequência uma grande perda de autonomia das crianças que ficam, assim, com os seus direitos limitados.

Principais conclusões

Esta investigação dá conta das diferentes concepções de infância e tempo livre e mostra que as crianças são objecto de concepções e interesses muitas vezes opostos, mas suficientemente poderosos para gerar uma rede institucional em plena expansão isto é, a institucionalização dos tempos livres está relacionada com a estrutura económica da nossa sociedade; as crianças trabalham 8/9 horas diárias (cerca de 40 horas semanais), em função da socialização escolar, na medida em que às aulas³ se juntam os trabalhos para casa e, frequentemente, actividades “extra-curriculares” ou outras consideradas fundamentais; a escolha das actividades que as crianças realizam, orientada pela família ou pela escola, tem uma preocupação muito escolarizada, desvalorizando-se o brincar espontâneo das crianças como forma de interacção e construção de conhecimento; muitos pais/encarregados de educação têm uma informação e um conhecimento muito limitado do que significa brincar, ignorando o seu potencial como forma inegável de construção de identidade e de ligação das crianças ao mundo.

Em resumo

Não chega reconhecer a institucionalização do tempo livre como tempo social, acreditado. É necessário perceber como é que este tempo gera os seus próprios conteúdos e valores. É necessário ter uma postura crítica e construtiva que permita desenvolver uma análise social mais geral, em que o poder evocador dos conceitos *lazer* e *tempo livre* surja como uma indicação dos ganhos no campo dos fenómenos sociais e culturais e não como uma perda, como está a acontecer com as crianças. Parece ser necessário encontrar um diálogo produtivo junto das crianças e jovens, das escolas e professores, dos pais e encarregados de educação e do público em geral, já que nos parece absolutamente necessário e urgente reabilitar o brincar e, sobretudo, o brincar com os outros (os amigos), o “brincar com”. “Brincar e sonhar (ou brincar sonhando) é algo que nos permite crescer e encontrar ideias, novas acções educativas ou reeducativas, quer se trate de crianças ou adultos, na área do conhecimento, do auto-conceito ou da interacção social, devemos começar por estabelecer as condições para se poder brincar” (Ribeiro 1988: 4)⁴. Valorizar as culturas da infância e reconhecer a importância do tempo livre é olhar as crianças como actores sociais, como pessoas de pleno direito, capazes de construir espaços de autonomia responsável, de forma a que possam ter uma utilização plena desse tempo que em muito contribui para o eu bem-estar.

1. Investigadora do CIEE - Centro de Investigação e Intervenção Educativas da FPCE-UP. Bolsista de Investigação da FCT (Fundação para a Ciência e Tecnologia). Docente no Ensino Superior.
2. Araújo, Maria José (2007) *Crianças ocupadas. Como algumas Opções Erradas estão a prejudicar os nossos filhos*. Lisboa: Prime Books.
3. O Currículo formal prevê para o 1º Ciclo do Ensino Básico 5 horas diárias --- 25 semanais. As AEC – Actividades de Enriquecimento Curricular prevê, para as crianças que frequentam a Escola Pública, pelo menos 2 módulos de 45m depois da actividade lectiva.
4. RIBEIRO, Agostinho (1988) *Brincar, Sonhar e Criar: Para uma Psicopedagogia da Criatividade*. Porto: FPCE-UP.

Conferência 3

A PEDIATRIA QUE EU VIVI

Nesta retrospectiva dos 50 anos da minha vida profissional separei os vários acontecimentos que testemunhei, ou de que fui protagonista em três vertentes:

1. Actividade Hospitalar, compreendendo a Assistência, o Ensino e a Investigação Clínica
2. Actividade como Médico Militar, durante a guerra do ultramar (colonial)
3. Actividade de Clínica Privada

Actividade Hospitalar

O que caracterizou, fundamentalmente, a evolução na assistência pediátrica hospitalar foi:

1. Um aumento exponencial da possibilidade de recurso a meios auxiliares de diagnóstico
2. Uma mudança na prevalência das patologias existentes assistindo-se, simultaneamente, à transição de um modelo de patologia aguda para um outro de doença crónica
3. Avanços notáveis nas possibilidades terapêuticas, tanto médica como cirúrgica

Consequências desta evolução:

1. Uma secundarização progressiva da semiologia clássica na observação dos doentes e uma menor necessidade de raciocínio clínico em termos de diagnóstico diferencial
2. Substituição progressiva de um dos maiores encantos da pediatria – que era o de tornar saudável uma criança dias antes moribunda - pela satisfação mais continuada, mas não menos gratificante, de ajudar a viver com a sua doença por mais tempo e com uma boa ou, pelo menos, aceitável qualidade de vida

Ensino (Pré- e Pósgraduado)

1. Aulas práticas: «Tudo na mesma (mal) como a lesma»
2. Aulas teóricas, conferências e outras formas de apresentação oral: Do Quadro Preto ao Power Point
3. Colóquios: As sessões esquecidas

Investigação Clínica

1. As dificuldades: Antes ainda mais do que agora
2. O despertar para a importância da Ética na investigação clínica pediátrica

Actividade de Médico Militar

1. A perspectiva preventiva do pediatra: Vacinação anti-variolica
2. O médico e os seus sentidos: Ver, Ouvir e Palpar

Actividade de Clínica Privada

1. A responsabilidade do pediatra na clínica privada e no exercício da medicina hospitalar
2. O tempo dedicado a cada consulta
3. As visitas domiciliárias
4. O Sr. Dr. «salvou» o meu filho
5. Situações de alguma comicidade
6. Até quando o seguimento pelo pediatra?

Como tudo o que evoluciona à superfície da Terra, também, na nossa profissão, nascemos (licenciatura), nos desenvolvemos (carreira médica e/ou académica), atingimos o apogeu da nossa competência técnica e da nossa sabedoria, iniciando-se, depois, uma fase de declínio, em geral, lenta, mas sem retorno.

Aqui ficam alguns conselhos:

1. Não deixem que a medicina seja tudo na vossa vida
2. Arranjem alguns *hobbies*, se ainda não os têm
3. Criem condições favoráveis à ocorrência de acontecimentos gratificantes
4. Lutem por alcançar vitórias, mesmo que trabalhosas e difíceis

Tudo isto os ajudará na tal fase, «menos boa» da nossa vida profissional, a fazerem coisas de que gostam e a terem boas recordações o que, de certo modo, é voltar a viver.

BOA SORTE

Mesa Redonda 1

Primary Paediatric Care in Europe

Diego van Esso (Barcelona)

Robust evidence shows that patient care delivered with a primary care orientation is associated with more effective, equitable, and efficient health services. (Starfield B. N Engl J Med 2008)

Primary Care is defined as a set of functions: first contact care; person (not disease) focused care over time; comprehensiveness in attending to the needs of populations, subpopulations, and patients; and coordination of care when services have to be received elsewhere or from others (Starfield B. N Engl J Med 2008). Paediatric primary care (PPC) is primary care for “children” it does not imply by itself who is delivering this care. It seems reasonable that the professional who will take care of this activity is well trained both in paediatrics and in primary care. But this is not the case in many European countries in which PPC is in hands of GPs/FDs well trained in primary care but little of not trained at all in paediatrics.

For the purpose of this presentation the term “children” includes from newborn babies until the end of the paediatric age span which for many countries is set at 18 years.

Who takes care of this population? Paediatrics is the medical speciality which takes care of the health of children. Although this is more or less clear in the hospital setting it is not so clear at the primary care level as has already been pointed out.

Countries with excellent paediatric care at the hospital level have few or no paediatricians available at the primary care level. In those countries the first contact with the health care system is done by General Practitioners (GPs), Family Doctors (Fds) and preventive care is done also by them or in some cases is done by nurses or other professionals which specific training in preventive care.

On the other hand there are many countries which provide PPC by paediatricians. In some countries paediatricians are in charge of most of the paediatric primary care. In others, PPC is mixed: both paediatricians and GPs or Fds take care of them.

The demography of PPC in Europe has identified 3 main models. One is the model where the paediatrician is the main health care provider another is the model where primary care is in hands of GPs/FDs and the third model is a mixed model in which both paediatricians and GPs are responsible for health care at the primary care level.

Europe is a large continent and comprises many countries with a long history and tradition. Health care does not escape this “tradition” and when health care systems of the different European countries are studied it is clear they differ in many aspects. One of the is paediatric primary care.

As paediatricians, proud of our speciality and convinced that nobody cares, in medical terms, better for a child than we do, it is difficult to understand and accept that in many countries children at the primary care level are cared for by GPs or FDs.

All European countries have public primary care health services with more or less free access. In general the system defines in its structure who will take care of paediatric primary health care and there is little election left to the patient.

In countries where the population is free to choose a health care provider for their children there is a clear increase of the role of paediatricians more evidently in the urban areas (probably due to the lack of paediatricians in the rural areas).

The aim of this presentation is to analyse the current status or paediatric primary care in Europe.

Demography of Paediatric Primary Care in Europe

In a landmark paper published in Pediatrics (M. Katz et al. 2002) the demography of Paediatric Primary Care in Europe in relation to delivery of care and training was explained for the first time.

Data were collected through a questionnaire mailed to the presidents of each of the 33 national paediatric societies that belonged to Union of National European Paediatric Societies and Associations (UNEPSA) and to 8 non member societies.

The main **results** were that in 1999 a total of 167444 paediatricians served a population of 158 million children younger than 15 years of age which lived in the 34 reporting countries. The median number of children per paediatrician was 2094 with large variations (range 410 to 15150) between countries. 12 countries had a paediatric system for PPC; 6 countries had a general practitioner system and a combined system was reported for 16 countries. Paediatricians did not work at the primary level at all in 3 countries.

This study found that Infant mortality rate was lower in countries with a higher income per capita. In addition, a paediatric system of primary care had a protective effect when looking at IMR as the outcome.

Regarding the involvement of paediatricians in aspects of community medicine, the study concludes that paediatricians from 14 out of 34 countries work in some aspects of community medicine.

The **conclusions** of this paper were that at the end of the 20th century PPC in Europe showed a considerable variation both in delivery and training. It identified 3 different health care delivery systems for PPC.

Regarding formal training in PPC or community paediatrics it varied from established curricula to no training at all.

Finally the paper states that the differences observed in paediatric care among European countries may be the consequence of economic and socio-political issues, professional power, and geographical and historical factors. This paper was widely cited since published and it has the merit of having boosted a lot of debate and analysis on models of primary care. Paediatricians all over Europe were aware, for the first time, of the real panorama of delivery of care and training in paediatrics.

Paediatric primary care in Europe: variation between countries

A questionnaire, which was partly based on the instrument used by (Katz et al. 2002) was developed by me (Diego van Ezzo) and approved by the co-authors of the study and members of the Primary-Secondary Working Group of the European Academy of Paediatrics (EAP).

The aim of this survey was to look with some more detail on who, how and where primary care for children was delivered in the countries represented at the European Academy of Paediatrics.

The questionnaire addressed issues regarding the primary care system, demographic data, setting and professionals involved in primary care, number of professionals and details of their training, other activities and a final section for free comments on the strong and weak points of the primary care system of each country.

Classification of the PPC systems was made according to the professionals (Paediatrician and GPs/Fds) caring for more than the 75% of the paediatric population in the public healthcare system of each participating country. In the combined (mixed) system, both paediatricians and GPs/Fds offered care in a varied proportion. All European countries included in this survey have public healthcare insurance systems at the primary care level which care for most of the paediatric patients. Access is totally free in most of them and reimbursed in the rest.

The main results of this survey were the following:

Seven countries (24.1%) had a paediatrician-based system for primary care of children, 12 of the 29 (41.4%) countries have a GP/FD system, and 10 (34.5%) had a combined system.

The definition of the paediatric age at the primary care level varied across Europe. The majority (15 countries) defined the paediatric age up to 18 years of age, with the remaining 48% distributed from a low of 14 years (17%) to a maximum of 19 years in 10%. In several countries, the age is extended to adulthood for hospital admissions or for specialised care (e.g., chronic conditions). Of the 11 countries with a paediatric age lower than 0–18, eight of them have an extended paediatric age to 18 years or higher in case of hospitalisation.

For the variable of the number of patients each primary care professional (Paediatrician or GP/FD) cares for, data were available only for 21 countries. The median number of patients each paediatrician or (GP/FD) has under their care was 1250 (range 650–2100).

The standard training recommended by the European Board of Paediatrics (Standing Committee of the EAP) is 5 years, composed of 3 years for the common trunk and 2 years each for specialised training in either primary, secondary or tertiary care.

The number of training years in paediatrics was 5 years or more for 20 of the 29 countries and less than 5 years in nine countries. The median time for training of a GP or a FD in paediatrics was 4 months (IQR 3–6), with some countries not having any compulsory paediatric training at all.

The conclusions of this paper are that systems and organisations of PPC in Europe are heterogeneous. The same is true for paediatric training, school healthcare involvement and adolescent care. Research is needed to study specific healthcare indicators in order to evaluate the efficacy of different systems of PPC.

This study adds some important ideas to be taken into account:

Paediatrician based systems are declining and many countries are facing difficulties due to the shortage of paediatricians working in primary care.

Training in paediatrics for family doctors / general practitioners varies between countries and is generally too short or absent

There is a need to measure, with adequate child healthcare indicators, the impact of the different primary care systems on child health.

Systematic review on who is the most adequate professional to provide health care to children in primary care in developed countries?

For the continuity of the PPC model it has always been important to know which model is the best in terms of quality of care for children. There has been too little research on this aspect and thus it has been difficult to show the benefits of one or another system.

Heterogeneity of the systems and organisations of PPC in Europe should be regarded, nevertheless, as an opportunity to compare and obtain information on their quality.

Recently a systematic research done by primary care paediatricians of Spain.

The main aspects of this review are explained below.

Recently, a group of paediatricians members of the Working Group on Evidence Based Paediatrics of the Spanish Association of Paediatrics (Grupo de trabajo de Pediatría Basada en la Evidencia de la Asociación Española de Pediatría) published a systematic review trying to answer the question who is the most adequate professional to provide health care to children in primary care in developed countries (Buñuel Alvarez JC et al. 2010).

The aims of this systematic review were to compare health care provided by Paediatricians (PEDs) and GPs or FDs in several aspects of clinical practice: antibiotic prescription; prescription of diagnostic tests; management of acute otitis media, asthma, fever, and several psychopathologic conditions and use of preventive measures.

The systematic review looked into data published until December 2008 and reviewed several databases like Medline, Central, Trip Database and Google Scholar.

The main results of this excellent review were:

GPs and Fds prescribed more antibiotics than PEDs in upper respiratory tract infections of probable viral aetiology (OR: 1.4; CI 95%: 1.1 to 1.8).

PEDs were more prone to adhere to the clinical guidelines of management of fever (OR: 9, CI 95%: 3 to 25) and of management of ADHD (OR: 5; CI 95%: 3 to 11) and showed a higher capability to manage some high prevalent diseases of infancy, childhood and adolescence such as acute otitis media and asthma.

PEDs had higher percentages of adequately vaccinated children, introduced more adequately and rapidly the new vaccines and had lesser erroneous beliefs regarding adverse events of vaccines in almost all studies which evaluated this result.

In relation to preventive activities for cardiovascular diseases only prevention of smoking and promotion of physical activity was done better by GPs/FDs, while the detection of obesity, hypercholesterolemia and measurement of blood pressure were done better by PEDs.

PEDs counselled more on accident prevention, poisoning, rickets prevention and less than GPs/FDs on consume of toxic substances.

Regarding the use of diagnostic tests in primary care, PEDs did better because they ordered less chest x-Rays for pneumonia (OR PEDs vs FDs: -6.90; CI 95% -8.80 to -4.90) and more blood tests for the febrile infant (OR PEDs vs. FDs: 12.50; CI 95% 10 to 14.30).

The main conclusions of this systematic review were that, based on their results, it seems reasonable to recommend maintaining the role of the paediatricians in primary health care centres and reinforcing its specific task as the first level of contact of children with the health care system. PEDs perform better in many important aspects of paediatric primary health care.

Summary of this lecture

Historic, economic and socio-political issues influence heavily the model of PPC in the different countries and are, probably, obstacles in the process of changing ways of providing health care.

Although the different systems adopted by each country seem quite static, showing little change in the last decade, it is evident that changes can and should be introduced if they demonstrate to be more efficient and provide higher quality of care.

Research is needed to increase our understanding of the strong and weak points of each system and ways to reinforce the strong ones and overcome the weak ones.

The systematic review, recently published, show some of the areas in which PEDs perform better.

In a world of increasing specialization it seems reasonable to consider that paediatricians, as specialists in health care of the age 0 to 18, should be the health care providers for this population also at the primary care level.

References

- Starfield B. The future of primary care: refocusing the system. *N Engl J Med* 2008; 359:2087-2091.
- Scheffler R, Bodenheimer T, Lombardo P, Starfield B, Morris W, et al. The future of primary care—the community responds. *N Engl J Med* 2008; 359: 2636-9.
- Katz M, Rubino A, Collier J, Rosen J, Ehrlich JH. Demography of pediatric primary care in Europe: delivery of care and training. *Pediatrics* 2002;109:788-96.
- Van Ezzo D, del Torso S, Hadjipanayis A, et al. Paediatric primary care in Europe: variation between countries. *Arch Dis Child* published online April 19, 2010. doi: 10.1136/adc.2009.178459
- Buñuel Alvarez JC, Garcia Vera C, González-Rodríguez P, Aparicio Rodrigo M, Barroso Espadero D, Cortés Marina RB, Cuervo Valdés J, Esparza Olcina MJ, Juanes de Toledo B, Martín Muñoz P, Montón Alvarez JL, Perdikidis Oliveri L, Ruiz-Canela Cáceres J. ¿Qué profesional médico es el más adecuado para impartir cuidados en salud a niños en Atención Primaria en países desarrollados? Revisión Sistemática. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2010;12 (Supl 18): s9-s72.

Mesa Redonda 2

Formação contínua em Pediatria do Ambulatório: desafio para pediatras e médicos de família

A. Levy Aires

Resumo

Num mundo de “informação”, a formação contínua dos médicos que intervêm nos cuidados de saúde ambulatoriais, neste caso à criança, é uma necessidade e também uma responsabilidade que cabe aos médicos, através da OM e dos seus órgãos próprios, não deixando essa responsabilidade de ser objectivo da SPP e suas secções.

A articulação da formação e também a partilha de informação entre Pediatras e Médicos de Clínica Geral e Medicina Familiar são efectivamente um desafio, para o qual se apontam alguns caminhos.

A APP, em fase de ser repensada, é uma fonte de valorização dos pediatras e voz de grandes homens da Pediatria, essencial para que a criança não deixe de ser um “centro de atenção”.

Deverá DGS continuar a ser um órgão regulador, incluindo da própria formação, através de orientações técnicas e normativas, actualizadas regularmente. O Serviço de Pediatria e as UCF, agora renomeadas, deverão ter um importante papel não só na investigação, na divulgação dos seus conteúdos, mas também na implementação de protocolos locais, não esquecendo a articulação com todos os profissionais e serviços da sua área de intervenção, sejam públicos ou privados. Exige-se “tempo” para esta formação contínua.

E os Pediatras? Desejável que estejam onde estão as crianças, objectivo realizável no SNS com implementação da função de Pediatra Consultor, dando resposta no local às necessidades das crianças e colaborando na formação dos outros técnicos.

Termino com um desafio: Porque não a avaliação em Pediatria do Ambulatório?

O Actual Internato Prepara-nos?

Ana Saianda

Durante a realização do Internato Complementar de Pediatria partilhei a impressão manifestada por outros internos de que o tempo de duração do estágio de Cuidados de Saúde Primários, um estágio iminentemente dedicado à Pediatria do Ambulatório, se afigurava demasiado longo. Com efeito, sem questionar a utilidade da sua realização, muitas vezes me interroguéi sobre a pertinência da introdução de algumas alterações no seu funcionamento por forma a tirar o melhor partido desse tempo de formação.

A *Ambulatory Pediatric Association*, a *American Academy of Pediatrics* e o *Accreditation Council for Graduate Medical Education Residency Review Committee for Pediatrics* reconhecem a importância do ambiente familiar, educacional, social, cultural, espiritual, económico e político na saúde das crianças e têm enfatizado a importância do treino dos internos para o papel de defesa da saúde da criança/ adolescente inserido na comunidade. De igual forma, em Portugal, o Programa de Formação do Internato Complementar de Pediatria (1996), no que se refere à valência de Cuidados de Saúde Primários, define objectivos de conhecimento e de desempenho direccionados à aprendizagem da Pediatria na perspectiva comunitária. Julgo, no entanto, que nas restantes vertentes do Internato está ainda muito enraizada a aprendizagem da medicina tradicional centrada na criança em particular. Estamos, com efeito, ainda pouco habituados a alargar a perspectiva para as crianças como grupo inserido na comunidade, facto que poderá condicionar não só a avaliação da criança doente em meio hospitalar, mas também uma adequada preparação para o exercício da pediatria em ambulatório.

Procurando responder às questões suscitadas, elaborei um questionário que foi enviado por mail a internos do 5º ano do Internato Complementar de Pediatria e Pediatras com até 5 anos de experiência após a conclusão do internato e cuja formação tenha ocorrido em diferentes zonas do país. Fundamentei a elaboração de algumas perguntas nas recomendações da *Ambulatory Pediatric Association* para o Internato de Pediatria nos EUA e da *American Academy of Pediatrics* para o exercício de Pediatria Comunitária.

Os 29 inquéritos recebidos distribuem-se geograficamente da seguinte forma: Braga 1, Porto 5, Coimbra 1, Lisboa 16, Évora 2, Faro 3, Funchal 1. Em 17 (63%) dos casos o estágio foi orientado por especialista em Medicina Geral e Familiar e nos restantes por pediatra. Dos resultados obtidos destacam-se: em 12 (41%) casos não foi possível acompanhar adolescentes; em mais de 76% dos casos foram cumpridos os objectivos de desempenho (avaliação e promoção de desenvolvimento normal, identificação de desvios da normalidade, promoção da saúde, aconselhamento no campo da nutrição e imunização), mas apenas 12 (41%) respondedores tiveram oportunidade de

“conhecer as estruturas da comunidade de inserção das actividades da criança e adolescente e de apoio às famílias” (um dos objectivos de conhecimento definidos pelo Programa de Formação em Pediatria). Em 20 (69%) inquéritos foi afirmado o contacto com enfermeiros e profissionais de saúde escolar, mas em menos de 50% foi referida a oportunidade de contactar com outras equipas de profissionais envolvidos nos cuidados à criança, nomeadamente, profissionais de saúde pública, assistentes sociais, psicólogos e professores. Três (10%) dos respondedores tiveram oportunidade de participar activamente na implementação de projectos desenvolvidos pelo Centro de Saúde ou estruturas associadas com o objectivo de ultrapassar as carências nos cuidados de saúde à criança. Doze (41%) dos respondedores afirmaram terem tido contacto com as estruturas implicadas nos cuidados à criança/ adolescentes em risco.

Os resultados obtidos são representativos de uma adequada formação relativamente aos cuidados de saúde em termos de promoção da saúde física da criança, mas parecem-me demonstrar algumas lacunas relativamente à formação em aspectos como a promoção da saúde em contexto da família, escola e comunidade, a promoção da saúde mental e os meios de protecção e encaminhamento da criança em risco. Desta forma, julgo que seria útil repensar estratégias de formação que permitissem ir ao encontro das novas realidades da nossa sociedade e cada vez mais contribuir para o bem estar de TODAS as crianças.

Bibliografia

- 1- American Academy of Pediatrics, Committee on Community Health Services. The pediatrician's role in community pediatrics. *Pediatrics* 2005;115:1092-1094
- 2- Solomon BS, Minkowitz CS, Grason HÁ, Carraccio C. Community pediatrics: a consistent focus in residency training from 2002 to 2005. *Ambulatory Pediatrics* 2007; 7: 321-324
- 3- Minkowitz CS, Chandra A, Solomon BS, Sanders LM, Grason HA *et al.* Factors influencing community pediatrics training in residency. *J Pediatr* 2007; 150: 119-20
- 4- Roberts KB. Commentary: educational planning to achieve the goals of community pediatrics. *Pediatrics* 2005; 115(4): 1158-1159
- 5- van Esso D, del Torso S, Hadjipanayis A, Biver A, Jaeger-Roman E *et al.* Pediatric primary care in Europe: variation between countries. *Arch Dis Child* published online April 19, 2010
- 6- Katz M, Rubino A, Collier J, Rosen J, Ehrlich JHH. Demography of pediatric primary care in Europe: delivery of care and training. *Pediatrics* 2002; 109: 788-796
- 7- Ercan O, Alikasifoglu M, Erginoz E, Janda J, Kabicek P *et al.* Demography of adolescent health care delivery and training in Europe. *Eur J Pediatr* (2009) 168: 417-426
- 8- Diário da República I-série B, nº 252 – 30-10-1996, p. 3839-3852
- 9- Kittredge D, Baldwin CD, Bar-on M, Beach ME, Trimm RF (Eds.). (2004). *APA Educational Guidelines for Pediatric Residency*. *Ambulatory Pediatric Association Website*. www.ambpeds.org/egweb
- 10- <http://www.academicpeds.org/egwebnew/viewkeytop.cfm?topicid=343>

Mesa Redonda 3

Dispneia súbita

A dispneia súbita é um dos sintomas mais comuns no Serviço de Urgência. Definição de dispneia.

Etiologias múltiplas : 2/3 dos casos de etiologia cardiopulmonar

Diagnósticos diferenciais no Serviço de Urgência: Cardíacas / Pulmonares / Mistas / Não cardíacas/ Não metabólicas

Pulmonares: Infecção das vias aéreas superiores/ Asma / Anafilaxia / Pneumotórax espontâneo/ Pneumonia / Derrame pleural / Obstrução da via aérea superior / Tromboembolismo pulmonar / Síndrome de hiperventilação / Intoxicação por monóxido de carbono

Com o alargamento da faixa etária na Pediatria alguns dos diagnósticos diferenciais que eram raridade até à data, passaram a ser frequentes no Serviço de Urgência. Por este motivo torna-se premente a actualização destes temas, tais como pneumotórax espontâneo e tromboembolismo pulmonar.

Pneumotorax espontâneo: Definição / Fisiopatologia / Exames complementares de diagnóstico / Terapêutica

Tromboembolismo pulmonar: Definição / Fisiopatologia / Exames complementares de diagnóstico / Terapêutica

É necessário um elevado índice de suspeição para se efectuar o diagnóstico destas entidades.

A história clínica e exame físico completo, bem como uma inspecção e auscultação pulmonar cuidadosa são fundamentais para o diagnóstico correcto. É com base nestes princípios que se estabelecem prioridades no pedido de exames complementares.

O tratamento deve ser adequado a cada situação e tendo em conta a relação risco-benefício, em cada caso.

Hemoptises

Ana Casimiro

Assistente Hospitalar Graduada; Unidade de Pneumologia HDE

A hemoptise na criança é rara. Define-se como a emissão, na expectoração ou escarro, de sangue proveniente da via aérea. Quanto mais jovem é a criança, mais deglute a expectoração e menos a expelle; assim é, por vezes, difícil distinguir a hemoptise da hematemesa. Na hemoptise o sangue é, habitualmente, mais vivo, misturado com muco, com pH alcalino e não associado a náusea.

Não existe classificação universal para a hemoptise na criança, sendo baseada no volume de sangue expelido e na repercussão hemodinâmica da hemorragia. Alguns autores definem-na como emissão de mais de 8 ml /Kg/ 24H de sangue.

A vascularização pulmonar é feita através da circulação arterial pulmonar (de alto volume e baixa pressão) e da circulação brônquica (de baixo volume e pressão sistémica). A lesão brônquica e o aumento da pressão na circulação pulmonar condicionam por vezes hemoptise maciça.

A etiologia é variada, dependendo da idade e da localização da lesão. Na criança a infecção, a aspiração de corpo estranho e a cardiopatia congénita são as etiologias mais comuns. As bronquiectasias, em especial na criança com fibrose quística, são uma causa importante na Europa, apresentando, cerca de 4% delas, hemoptise maciça na 2^o/3^a décadas de vida. Outras etiologias como a hemossiderose pulmonar, a trombocitopenia e as síndromas imunológicas são também de considerar. Actualmente, com o crescente número de crianças com traqueostomia, o sangramento menor por trauma ou granulacão são também comuns.

O diagnóstico é baseado na avaliação clínica e sinais associados: ferveres pulmonares, sopro cardíaco, hematúria e dedos em baqueta de tambor, entre outros que orientam o diagnóstico.

Os exames complementares a pedir dependem da orientação diagnóstica dada pela avaliação clínica, sendo a telerradiografia torácica e a broncoscopia exames fundamentais. A broncoscopia deve ser efectuada ao 3^o dia de doença, com o doente equilibrado. Usando estes dois exames diagnostica-se, segundo algumas séries, a etiologia da doença em cerca de 81% dos casos. Outros exames com estudo da morfologia periférica e coagulação são, ainda, fundamentais na marcha diagnóstica nesta etiologia.

A terapêutica depende da etiologia da doença; é, com frequência, uma terapêutica conservadora, com vista ao tratamento da anemia, infecção ou extracção do corpo estranho que são suficientes para a resolução da hemoptise na maioria dos casos. Outros procedimentos como o uso tóxico de adrenalina e mistura de trombina/fibrinogénio são também usados para melhorar a hemostase. A oclusão brônquica com cateter de Fogarty, o laser e a embolização arterial brônquica podem ser usadas em doentes crónicos com hemoptise maciça ou recorrente. A pneumectomia é considerada apenas na hemoptise maciça, intratável; e nos doentes com FEV 1 > 40%.

Mesa Redonda 4**Arritmias: abordagem na urgência pediátrica**

A suspeita de alterações do ritmo cardíaco nas crianças, particularmente a noção de palpitações, é um motivo frequente de observação nos serviços de urgência pediátricos. Na maioria dos casos tratam-se de situações benignas, não carecendo de cuidados diferenciados imediatos.

Menos frequentemente, as queixas subjacentes associam-se a uma disritmia sintomática e, sendo os pediatras os clínicos de primeira linha no tratamento destas situações, torna-se necessário por parte destes clínicos uma abordagem estruturada e eficaz, passando pelo reconhecimento das alterações do ritmo mais frequentes em idade pediátrica e pelo seu tratamento, por vezes emergente. Para além do tratamento específico de uma determinada arritmia é sempre necessário ponderar medidas de suporte de vida, particularmente quando a apresentação desta cursa com instabilidade cardio-respiratória. O diálogo e a observação destes doentes pela cardiologia pediátrica é indispensável, quer em situações de urgência quer no planeamento do seu seguimento.

As perturbações do ritmo podem ser primárias, como é o caso da taquicardia supraventricular, ou secundárias a outras patologias, nomeadamente a bradicardia ou assistolia em contexto de situações de hipóxia, sendo a última, a causa mais comum nas crianças.

Esta apresentação tem como objectivo descrever algumas das disritmias que se manifestam no contexto da urgência pediátrica, a sua fisiopatologia, impacto hemodinâmico e respectivo tratamento.

Mesa Redonda 5**Suporte de Vida no Adolescente: Especificidades**

Dr. Pedro Pina

A Organização Mundial de Saúde define adolescente como aquele indivíduo com idade compreendida entre os 10 e os 19 anos, correspondendo a adolescência à transição entre a infância e a idade adulta, sendo uma fase marcada por profundas alterações anatómicas, fisiológicas e psicológicas.

As *guidelines* do Conselho Europeu de Ressuscitação para o suporte básico e avançado de vida pediátrico e do adulto, actualmente em vigor em Portugal, foram publicadas em 2005.

Contrariamente ao que acontece na idade adulta, a paragem cardíaca na infância e adolescência é, na maior parte dos casos, de causa cardíaca secundária (ex: hipovolémia por traumatismo abdominal fechado). No adulto a paragem cardíaca é, quase sempre, de causa cardíaca primária (ex: fibrilhação ventricular por enfarte agudo do miocárdio).

O trauma constituiu uma das principais causas de morte na adolescência.

Perante um adolescente em paragem cardíaca e sabendo que o desenvolvimento físico não é igual em todos, poderemos ter dúvidas relativamente a qual dos algoritmos de suporte de vida utilizar: O pediátrico? O do adulto?

Nesta situação a primeira impressão do profissional de saúde deve ser considerada. Se para o reanimador a vítima lhe parece uma criança deverá usar o algoritmo de reanimação pediátrica. Caso contrário, se para o reanimador a vítima lhe parece um adulto deverá utilizar a algoritmo de reanimação do adulto.

Em qualquer dos casos é fundamental que sejam excluídas, o mais precocemente possível, as causas de paragem potencialmente reversíveis (os 4 Hs e os 4 Ts), uma vez que na infância e adolescência a paragem cardíaca é, quase sempre, secundária.

Devemos ter presente que, na ausência de um desfibrilhador manual, os desfibriladores automáticos externos podem ser utilizados em vítimas com mais de 8 anos.

Irá ser efectuada uma análise comparativa dos algoritmos de suporte de vida pediátrico e do adulto e uma breve referência à paragem cardíaca em situações especiais.

Bibliografia:

European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2005.

www.who.int, consultado a 13 de Setembro de 2010

Mesa Redonda 6**“A PALAVRA AOS MAIS NOVOS” – O Estágio em Cuidados de Saúde Primários**

Raquel Maia - Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

O estágio de cuidados de saúde primários à criança e ao adolescente passou a fazer parte do internato de pediatria médica em 1996 e não foi revisto desde então, apesar de vários aspectos relativos à sua realização se terem revelado controversos.

O próprio papel do pediatra na prestação de cuidados extra-hospitalares, no nosso país, está longe de ser claro. A figura do Pediatra Consultor, criada em 2008, não atingiu um funcionamento pleno e a formação de profissionais com diferenciação em pediatria do ambulatório foi proposta, mas não chegou a ser uma realidade. Numa altura em que há cada vez menos pediatras nos centros de saúde, este papel tem-se reduzido ao âmbito da prática privada.

Assim, pretendemos dar a conhecer e reflectir sobre a opinião dos “mais novos” relativamente a este estágio e ainda averiguar o interesse destes numa pediatria do ambulatório no futuro. Os internos e recém-especialistas foram convidados a partilhar a sua vivência e opinião através da resposta a um questionário elaborado para este fim.

Foram obtidas 68 respostas. A grande maioria concordou com a realização obrigatória do estágio. No entanto, cerca de 25% considerou o estágio pouco útil e apenas 15% acham a sua duração adequada, sugerindo um período inferior (média = 3 meses) e esquemas alternativos como a realização de consultas periódicas ao longo do internato.

Em 50% dos casos o estágio foi realizado num centro de saúde com pediatra. Todos participaram na consulta de vigilância e 68% observaram crianças e adolescentes sem médico assistente. Um terço refere não ter participado em acções de saúde comunitária, o mesmo se verificando relativamente às acções de formação. A maioria não participou em projectos de investigação. Em 62%

dos casos a orientação do estágio foi atribuída a médicos de medicina geral e familiar. No entanto, 44% consideram que o estágio foi maioritariamente não tutelado e 46% que os orientadores não eram adequados. Os principais motivos apontados foram a sua ausência, o facto de não ser pediatra, a falta de interesse e disponibilidade para discutir os doentes e a falta de conhecimentos actualizados e de formação específica em pediatria.

Metade dos inquiridos afirmou que o estágio não correspondeu às suas expectativas. Os aspectos negativos mais frequentemente apontados foram: a duração excessiva; a orientação inadequada; a ausência de um estágio estruturado e orientado para a aprendizagem e a má definição do papel do interno no centro de saúde. Outros aspectos referidos foram: a reduzida participação em acções de formação, de promoção da saúde e saúde escolar (contrastando com a experiência de outros que referem um número excessivo de acções de formação); a ausência de pediatra; a reduzida aquisição de conhecimentos e a redução do papel do interno ao seguimento de crianças sem médico.

Considerando a possibilidade do Pediatra Consultor e do Pediatra do Ambulatório se tornarem uma realidade, 91% e 97% dos inquiridos, respectivamente, consideram que a participação nestas actividades durante o internato seria importante. E, no segundo caso, poderia substituir o estágio actual, de acordo com a maioria.

Adicionalmente, 82% e 57% afirmaram que considerariam a hipótese de integrar a função de Pediatra Consultor e Pediatra do Ambulatório, respectivamente, após terminar o internato.

O número de questionários respondidos e os comentários pertinentes demonstram uma elevada preocupação dos internos com este tema. O grau de insatisfação foi elevado, ficando clara a necessidade de instituir modificações com brevidade.

A heterogeneidade de experiências e a ausência de orientação adequada poderiam ser colmatadas com a atribuição mais criteriosa das idoneidades dos centros de saúde e dos orientadores de estágio. Seria também importante uma melhor definição do papel do interno no centro de saúde e existência de acções de formação sobre o funcionamento dos cuidados de saúde primários. Foi consensual que a duração é excessiva. Uma redução disponibilizaria tempo para estágios igualmente importantes, podendo os mais interessados nesta área ter a opção de prolongá-lo. Seria, também, importante ponderar outros “formatos” de estágio.

Ficou ainda patente a disponibilidade de muitos para exercer pediatria extra-hospitalar. A revisão do papel pediatra no ambulatório será fundamental para uma optimização dos cuidados e permitirá, por outro lado, dar maior sentido à formação nesta área durante internato.

Todos terão a ganhar com esta optimização do estágio, os internos do internato complementar de pediatria, os médicos de medicina geral e familiar e sobretudo as crianças!

Workshop 1

O Exame Objectivo em Reumatologia Pediátrica

Manuel Salgado

Introdução

As doenças reumáticas podem envolver todo e qualquer órgão e sistema do organismo. Por exemplo os olhos são um dos órgãos frequentemente afectados. Porém as manifestações musculo-esqueléticas são as que mais vezes trazem os doentes à consulta. Contudo, o exame musculo-esquelético (ME) é frequentemente descurado nas formações pré e pós graduadas da generalidade dos médicos, tanto na Medicina da vida realizada em doentes adultos, assim como nas idades pediátricas⁽¹⁾.

Em RP a definição de artrite é: tumefacção articular não devida a causas mecânicas ou pelo menos dois dos seguintes sinais: a) limitação dos movimentos; b) sensibilidade ou dor nos movimentos; c) calor. Assim, a presença de dor não é obrigatória para se definir artrite. Efectivamente não é raro a ausência de dor articular em reumatologia pediátrica (RP), em especial nas artrites idiopáticas juvenis (AIJs).

Não são raras as infecções osteo-articulares com dois ou mais focos (rondam 8% a 10%), que poderão indevidamente sugerir uma “doença reumática”.

Regras gerais no exame musculo-esquelético:

- Embora existam articulações mais vezes afectadas - exemplo as grandes articulações dos membros inferiores - toda e qualquer articulação poderá ser envolvida numa doença reumática, justificando a necessidade do exame de todas as articulações;
- O exame ME de rastreio articular – com a exploração rápida das articulações do membro superior, coluna e do membro inferior – permitem

a observação de praticamente todas as articulações, sinalizando aquelas que justificam depois uma observação mais pormenorizada^(2,3);

- Deve-se explorar as articulações adjacentes – acima e abaixo do local das queixas dolorosas – para além da zona entre as articulações assim definidas;
- Deve-se quantificar a dor (intensa, moderada, ligeira ausente);
- Tentar avaliar qual é a postura antálgica;
- Comparar sempre com o outro membro;
- Ver como assenta o pé no chão;
- Ver se amiotrofias ou não;
- Explorar o local de inserção dos tendões e fâscias (enteses);

Aspectos práticos

- A postura antálgica numa artrite é em semi-flexão; toda a postura bizarra deve questionar o diagnóstico de artrite;
- A presença de rubor deve questionar uma doença crónica (um reumatismo);
- Toda a dor muito intensa deve sugerir infecção, reumatismo agudo (artrite reactiva, febre reumática), dor amplificada, infiltração maligna;
- A presença de inflamação numa entese (entesite) deve sugerir espondiloartrópia ou osteocondrose;
- Assentar no chão primeiro a ponta do pé e não o calcanhar deve sugerir causa neuropática;
- A utilização de instrumentos de apoio sem uma explicação óbvia, associada a dor com características neuropáticas (alodinia, hiperalgésia) deve evocar síndrome de dor amplificada.

Bibliografia:

- Meyers A, McDonagh JE, Gupta K, et al. More “cries from joints”: assessment of the musculoskeletal system is poorly documented in routine paediatric clerking. *Rheumatology* 2004;43:1045-9.
- Southwood TR, Malleson PN. The clinical history and physical examination. *Bail Clin Paediatr* 1993;1:637-64.
- Foster HE, Kay JL, Friswell M, Coady D, Myers A. Musculoskeletal screening examination (pGALS) for school-age children based on the adult GALS screen. *Arthritis & Rheumatism* 2006;55:709-16.0

“Dores de Crescimento”

Margarida Paula Ramos

Assistente Hospitalar Graduada, Unidade de Reumatologia.

Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

Resumo: O termo “dores de crescimento”, utilizado pela primeira vez em 1823 pelo médico Francês, Dr. Duchamp M., é controverso pela sua imprecisão. As dores nos membros referidas pelas crianças, descrevendo muitas vezes a sua localização de maneira imprecisa, não são causadas pelo crescimento. Estas dores, actualmente também denominadas “dores benignas da infância”, representam cerca de 1% das situações clínicas que motivam os pais a levarem as suas crianças a uma consulta com o pediatra.

Evans A.M. faz referência a estudos sobre a prevalência deste diagnóstico, os quais apresentam estimativas de 2,6 a 49,4% da população pediátrica, e alguns estabelecem uma prevalência de 37% em crianças entre os 4 e os 6 anos. A literatura reporta uma pequena prevalência do sexo feminino, mas não existe nenhuma descrição etiológica precisa e cientificamente comprovada.

As “dores de crescimento” correspondem tipicamente a dores intermitentes e recorrentes, em crianças entre os 2 e os 13 anos de idade, de aparecimento agudo, de intensidade moderada a severa, localizadas predominantemente na superfície de extensão dos membros inferiores, bilaterais ou alternadamente à esquerda e à direita. Nunca surgem de manhã ao acordar e são mais frequentes ao fim da tarde ou à noite, geralmente associadas a uma actividade física diurna mais intensa. Uma massagem suave é habitualmente suficiente para um alívio das queixas, raramente necessitando de um analgésico. O exame físico é normal, não existindo quaisquer limitações funcionais do aparelho locomotor.

O diagnóstico é clínico, definido por critérios de inclusão e de exclusão.

É frequente existir uma história familiar de sintomatologia semelhante, determinando uma predisposição familiar para a dor.

Os resultados dos exames complementares de diagnóstico, muitas vezes realizados para acalmar e retirar a preocupação familiar, são completamente normais. O diagnóstico de “dores de crescimento” é por vezes utilizado indevidamente, sendo preocupante quando se trata de uma patologia grave e que nada tem a ver com a situação clínica, nomeadamente artrites idiopáticas juvenis, tumores benignos ou neoplasias malignas. Estas são doenças que necessitam um diagnóstico precoce e uma instituição terapêutica em tempo útil e que não justificam este equívoco de diagnóstico, que poderá ser evitado se efectuada uma anamnese e realizado um exame objectivo cuidados.

É importante também efectuar o diagnóstico diferencial com outras situações dolorosas, nomeadamente a distrofia simpática reflexa e a fibromialgia, a síndrome das pernas inquietas e situações dolorosas relacionadas com as síndromes de hiper mobilidade ou hipomobildade generalizadas e ainda outras patologias, das quais destaco pela sua frequência, as doenças de Osgood Schlatter e de Legg Calve Perthes.

O tratamento não é específico e habitualmente é apenas recomendado efectuar uma massagem suave, sendo menos frequente a necessidade de utilizar um analgésico tóxico ou sistémico.

O prognóstico, a curto e longo prazo, é óptimo, mas por vezes existe uma grande ansiedade familiar resultante dos episódios de despertar nocturno, por parte das crianças, acompanhado de choro. Por este motivo, é importante esclarecer correctamente os pais sobre a benignidade da situação em causa, sem desvalorizar as queixas que são reais.

Em conclusão: As “dores de crescimento” são dores benignas, de aparecimento agudo e nunca ao acordar, intermitentes e recorrentes da superfície de extensão dos membros, principalmente inferiores, que surgem na infância, entre os 2 e 13 anos, que não necessitam de tratamento específico e que têm um bom prognóstico. O diagnóstico é clínico e definido por critérios de inclusão e exclusão.

Esta situação clínica não deve ser confundida com outras patologias, correndo-se o risco de desvalorizar doenças graves que necessitam de uma terapêutica adequada e instituída com brevidade, e para isso é necessário realizar sempre uma anamnese e um exame objectivo cuidados.

Workshop 2

Insulinoterapia funcional; Monitorização contínua da glicose; Coma hiperglicémico

Sofia Martins (Braga)

Isabel Dinis (Coimbra)

Em Portugal a incidência média anual de Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1) é de cerca de 9 por 100.000 na faixa etária dos 0-14 anos, prevendo-se o seu aumento futuro e em idades mais precoces.

Em todo o mundo, mais de 70.000 crianças desenvolvem DM1 anualmente e 28.000 por ano, apresentam-se com cetoacidose. Em países desenvolvidos, a cetoacidose é responsável por 80% das mortes em crianças diabéticas, razão pela qual é importante preveni-la e quando não foi possível, diagnosticá-la e tratá-la. Todos os Serviços de Urgência Pediátrica hospitalares, devem ter um protocolo escrito sobre o tratamento da Cetoacidose diabética e todos os profissionais intervenientes, deverão estar familiarizados com o seu uso.

Os objectivos do tratamento da Diabetes Mellitus na criança e adolescente traduzem-se por conseguir estabilidade glicémica, com o mínimo de hipoglicemias e hiperglicemias, uma hemoglobina glicosilada inferior a 7,5% e uma boa qualidade de vida.

A terapia ideal, é a terapia funcional, isto é, uma terapia que imita a fisiologia da secreção pancreática de insulina e por isso permite bom controlo metabólico e consequentemente redução do risco de complicações vasculares da DM1. Em 1993, foi realizado o estudo Diabetes Control and Complications Trial (DCCT) que veio mostrar a eficácia da terapia intensiva na redução das complicações microvasculares da DM1, retinopatia, nefropatia e neuropatia em 75%, comparativamente com a terapia convencional e também a redução das complicações macrovasculares quando a terapia intensiva era iniciada mais cedo.

Assim, e logo na altura do diagnóstico de DM1, inicia-se o tratamento com análogos de insulina de acção rápida e de acção lenta segundo o esquema de Múltiplas Administrações de Análogos de Insulina (MAAI) ou Sistemas de Infusão Sub-cutânea Contínua de Insulina (ISCI). A terapia funcional requer tratamento efectivo pelo próprio e o tratamento efectivo pelo próprio requer ensinamentos frequentes e de nível elevado, assim como suporte contínuo pela equipa de diabetes.

O esquema de MAAI, prevê dose de insulina basal, com análogo de insulina de acção lenta e bólus pré-prandiais de análogo de insulina de acção rápida consoante o conteúdo de hidratos de carbono da refeição, para correcção da hiperglicémia (usando o factor de sensibilidade à insulina) e de acordo com a actividade física.

A terapia com ISCI é o método mais fisiológico de administração de insulina, uma vez que administra insulina de forma contínua, permitindo obter a quase normoglicémia e melhorar a qualidade de vida das crianças, jovens e suas famílias. A Bomba de Insulina usa apenas análogo de insulina de acção rápida, é programada pelo próprio com ajuda da equipa de diabetes, não mede a glicémia e em nenhuma situação decide a dose de insulina a administrar.

Com o objectivo de otimizar a insulinoterapia e avaliar melhor o controlo glicémico, recorre-se hoje à Monitorização Contínua da Glicose (MCG). Os dispositivos utilizados actualmente, medem a glicose no líquido intersticial cada 10 segundos, podendo identificar tendências da glicémia não detectadas pelas glicemias capilares, permitindo, em conjunto com a A1c, uma melhor avaliação do controlo glicémico, para além de permitir ajustes mais precisos das doses de insulina. As indicações da MCG são as seguintes: A1c não correlacionada com registos de glicémia capilar, glicémia em jejum persistentemente elevada, suspeita de fenómeno de Dawn, grandes flutuações da glicémia, resposta errática à correcção da glicémia, cetoacidose diabética recorrente, hipoglicemias recorrentes, ausência de sinais de alarme de hipoglicémia, início e avaliação do tratamento com ISCI, cuidados intensivos.

A MCG pode ser realizada como parte da investigação, com duração de 3 a 5 dias, sendo o registo retrospectivo ou, mantido como parte do tratamento, com registo em tempo real. A realçar que a MCG é uma excelente oportunidade de realização de educação terapêutica.

Durante o Workshop, serão apresentados e discutidos casos clínicos de forma interactiva, que ilustram a abordagem prática do tratamento da cetoacidose diabética, do tratamento da DM1 com terapia funcional através de MAAI ou ISCI, bem como a interpretação e planificação dos ajustes terapêuticos a partir de registos de MCG.

Workshop 3

TESTES DE PATERNIDADE EM CRIANÇAS

Aspectos Bioéticos – Heloísa G. Santos

Aspectos jurídicos – André Pereira

Os testes de paternidade são testes de filiação biológica realizados com a finalidade de confirmar ou excluir uma relação genética de paternidade. São actualmente realizados através de métodos de biologia molecular e são considerados testes genéticos de parentesco. Nos últimos anos, a sua realização fora dos tribunais, em laboratórios privados, aumentou de forma substancial conforme revelam os últimos dados dos Institutos de Medicina Legal. E surgiu, ainda, a possibilidade da sua realização por compra directa, através da Internet, ou, nos últimos meses, através de compra do material indispensável à colheita em parafarmácias portuguesas. À partida poderíamos pensar que o facto de serem realizados fora dos tribunais poderia ser uma vantagem para a família incluindo a criança mas não é infelizmente assim. Ao contrário do que sucede com os testes genéticos clínicos, realizados com o objectivo de identificar patologias ou características genéticas relacionadas com a saúde, estes testes, quando realizados fora do contexto de processos judiciais, não têm nem regulamentação legislativa nem normas de conduta ético-profissional que protejam os direitos das pessoas nomeadamente o respeito pelo Dignidade e cumprimento dos Direitos Humanos. E, com esta falta de controlo, muitos abusos se têm vindo a verificar. Não há segurança de fiabilidade e rigor dos resultados, não há segurança de prévia informação adequada e posterior consentimento informado de cada interveniente, nem da confidencialidade e privacidade, indispensável a todos os testes genéticos.

Os pediatras compreendem bem o efeito para o desenvolvimento da criança numa perda ou substituição da figura paterna pelo que os testes de paternidade necessitam de redobradas cautelas. Contudo, no respeitante aos testes que são realizados a menores, a todos os aspectos negativos já referidos na realização destes testes em adultos, podemos ainda acrescentar o risco da mãe poder não ser sequer informada. O apoio e esclarecimento à criança fica a depender apenas da sensibilidade dos pais que, inclusive, poderão possuir um conflito de interesses em relação à informação e respeito pela decisão da mesma. A não aceitação da opinião do menor, inclusive quando já pode legalmente realizar o seu consentimento informado, e a ausência de conhecimento da posição de crianças mais jovens em relação à realização do teste, é um facto muitas vezes descrito. Em testes realizados directamente via internet ou através de compra por venda directa ao consumidor, é de salientar ainda o perigoso risco da clandestinidade que leva a criança a ficar refém do presumível pai que poderá exercer, durante tempo indeterminado, retaliações físicas e psicológicas ao menor, se verificar que este não é seu filho.

A necessidade da exigência numa rigorosa regulamentação de natureza bioética mas também jurídica e de uma maior protecção das crianças e dos seus direitos na realização destes testes será colocada à discussão dos pediatras.

Workshop 4

Como escolher a análise estatística na Investigação em saúde?

Filipa Negreiro
Lisboa

Nesta sessão o objectivo será contextualizar a análise estatística na Investigação em saúde, identificando os tipos de variáveis (qualitativas e quantitativas) a partir de objectivos de investigação. Em termos estatísticos, os objectivos do estudo de saúde são de importância prioritária uma vez que as variáveis de maior interesse para análise estatística estão subjacentes a estes mesmos objectivos. A definição dos objectivos é muito importante no planeamento de um estudo em investigação de saúde porque conduz obrigatoriamente às variáveis de maior interesse para a recolha e análise estatística. De acordo com o tipo de variáveis definidas, devem antecipar-se os métodos estatísticos a utilizar.

Serão apresentadas técnicas para resumir a informação contida nos dados, tendo em conta o tipo de variáveis (qualitativas e quantitativas).

Uma das técnicas apresentadas será a tabela de distribuição de frequências, procedimento estatístico aplicado especialmente a variáveis qualitativas (nominais ou ordinais), ou a variáveis quantitativas com pouca variação, como por exemplo o número de filhos (0, 1, 2, 3, ...) ou o número de divisões de uma casa (1, 2, 3, ...). Para além destas variáveis, pode-se ainda determinar a tabela de distribuição de frequências de variáveis quantitativas recodificadas em variáveis qualitativas, por exemplo, a idade recodificada em grupos etários ou a pressão arterial sistólica recodificada em variável hipertensão com as categorias “hipertenso” e “não hipertenso”.

Outra técnica utilizada para variáveis quantitativas é a apresentação das estatísticas descritivas de maior interesse, nomeadamente, média, mediana, desvio padrão, mínimo e máximo, muito utilizadas para resumir informação. O erro padrão e os intervalos de confiança a 95% para médias e proporções são outras das medidas estatísticas bastante utilizadas e que serão abordadas nesta sessão. Além destas técnicas, a representação gráfica de resultados mostra-se como outra das formas de apresentação de resultados estatísticos, através da qual se pode sintetizar uma grande quantidade de informação, podendo por outro lado tornar a apresentação de um estudo mais apelativa. No entanto, deve escolher-se o gráfico de acordo com o tipo de variáveis e com o objectivo da análise que se pretende efectuar. Serão apresentados alguns exemplos de gráficos, nomeadamente: gráfico de barras, gráfico sectorial, box-plot, gráfico de dispersão e histograma, este último muito útil para analisar a distribuição normal das variáveis.

Alguns dos testes estatísticos mais utilizados na comparação de grupos de tratamento e sua interpretação, serão também discutidos nesta sessão. Sempre que um objectivo específico de investigação envolva duas variáveis qualitativas, por exemplo comparação de proporções (taxas de eventos de *endpoints* do estudo, taxas de sucesso, incidência de acontecimentos adversos) entre grupos de tratamento (tratamento experimental *versus* placebo), pode-se pensar como primeira forma de análise estatística, que nos permita concluir se as diferenças são estatisticamente significativas, o teste do Qui-quadrado, ou teste exacto de Fisher (em tabelas de 2x2). Se por outro lado o objectivo específico de investigação for a comparação de médias entre dois grupos de tratamento, então o mais natural será a aplicação do teste t-Student para duas amostras independentes. Se o que se pretende é a comparação de médias entre mais de dois grupos de tratamento o teste estatístico mais usual é a ANOVA a um factor. Claro que, estes testes serão aplicáveis se os pressupostos inerentes a cada um forem válidos, caso contrário devem usar-se os testes não paramétricos de Mann-Whitney U para duas amostras independentes ou de Kruskal-Wallis para mais de duas amostras independentes.

Outro tipo de análise estatística muito utilizada é a análise de sobrevivência de Kaplan-Meier, que permite estimar tempos de sobrevivência ao evento que traduz o resultado de saúde (por exemplo a morte) e comparar as sobrevivências entre grupos independentes por exemplo entre grupos de tratamento (teste Log-rank). E ainda, a análise de regressão logística que se aplica a situações em que se pretende explicar ou prever resultados de uma dada variável binária (0/1) – *outcome* ou *endpoint* do estudo – em função de diversas variáveis independentes – variáveis predictoras – sejam estas quantitativas ou qualitativas recodificadas em 0/1. Por exemplo, comparação de grupos de tratamento face a um *endpoint* binário 0/1, com efeito *odds ratio* ajustado para eventuais confundimentos de outras variáveis (por exemplo, variáveis cujos grupos de tratamento se revelaram heterogéneos).

A Estatística apresenta uma panóplia de técnicas e testes estatísticos, que podem ser utilizados em diversas situações. Cabe ao estatístico decidir qual a melhor forma de resolver o problema através de todas essas técnicas e testes.

Bibliografia

1. Aguiar P (2007). *Guia Prático Climepsi de Estatística em Investigação Epidemiológica*. Lisboa: Climepsi Editores
2. Oliveira AG (2009). *Bioestatística, Epidemiologia e Investigação – Teoria e Aplicações*. Lisboa: Lidel.
3. Altman D.G. (1991). *Practical statistics for medical research*. London: Chapman & Hall.
4. Pocock S.J. (1983). *Clinical Trials: a practical approach*. Chichester: John Wiley & Sons.

Introdução à investigação em saúde: princípios, desenho e análise de estudos

Pedro Aguiar
Lisboa

Ensaio clínico RCT (Randomized Controlled Trial) com dois grupos de tratamento paralelo

Experimental studies provide the strongest evidence that a given exposure is the cause of a disease or other condition or that a preventive or therapeutic intervention is effective. In experimental studies, the investigator randomly assigns individuals or another unit either to be exposed or not exposed to an intervention and then follows them through time to determine the outcomes of interest. Randomization attempts to create comparability on factors other than exposure between those who are and are not assigned to the exposure or intervention –
- Brownson and Petiti (1998) *Applied epidemiology: theory to practice*

To some people the term “clinical trial” is synonymous with such a full-scale phase III trial, which is the most rigorous and extensive type of scientific clinical investigation of a new treatment –

- Pocock (1983) *Clinical Trials*

As populações de estudo são seleccionadas com critérios de inclusão/exclusão muito restritos; maior validade interna versus menor validade externa (validade dos resultados na população real).

O desenho possui geralmente uma variável independente grupo de tratamento, várias variáveis independentes que caracterizam os doentes (sócio-demográfico, doença), várias variáveis dependentes de eficácia endpoints primário e secundários) e várias variáveis dependentes de segurança.

Geralmente as questões de investigação e objectivos de estudo relacionam a variável independente grupo de tratamento com as variáveis dependentes de eficácia e segurança:

- O novo tratamento é superior ao placebo?

- O novo tratamento é não inferior ao standard?

Os grupos de tratamento são homogéneos (equilibrados) face às características dos doentes devido à aleatorização dos tratamentos. Esta aleatorização permite evitar o confundimento, ou seja, os grupos de tratamento são homogéneos, ou verifica-se a não existência de associação entre a variável grupo de tratamento e as características do doente que podem influenciar o endpoint.

O “grupo exposto” é o tratamento experimental e o “grupo não exposto” é o tratamento de controlo ou placebo.

O estudo é longitudinal prospectivo (tipo coorte clínico), com *endpoints* medidos no seguimento (follow-up).

Os *endpoints* de eficácia, podem ser favoráveis para o doente como o sucesso, a remissão, a resposta ao tratamento, ou alternativamente podem ser desfavoráveis como a recidiva, a progressão da doença ou morte. Os endpoints de segurança mostram aspectos desfavoráveis, tais como eventos adversos e valores sanguíneos alterados com significado clínico.

O efeito de eficácia experimental é medido através de medidas estatísticas, tais como a taxa de sucesso, a taxa de incidência, a diferença de riscos com o número necessário tratar para obter um sucesso (ou para evitar um fracasso), a razão de riscos tal como o risco relativo, o benefício relativo, o hazard ratio em análise de sobrevivência e a consequente redução e excesso relativo de risco.

O efeito da eficácia também pode também ser medido com recurso a médias, medianas e diferenças entre médias no caso de endpoints numéricos.

Observational study definition – *Epidemiologic study that does not involve any intervention, experimental or otherwise. Such a study may be one in which nature is allowed to take its course, with changes in one characteristic being studied in relation to changes in other characteristics. Analytic epidemiologic methods, such as case-control and cohort study designs, are properly called observational epidemiology because the investigator is observing without intervention other than record, classify, count, and statistically analyze results –*

- Last (1995) *A Dictionary of Epidemiology*

Estudo coorte clássico:

In the typical prospective cohort study, persons free of the condition of interest at the time the study begins are classified according to their level of expo-

sure. The cohort is then followed for a period of time (which may be many years) and incidence rates (number of new cases of the condition of interest per population at risk per unit time), mortality rates (number of deaths per population at risk per unit time), or other outcomes among those with different exposures are compared –

- Brownson and Petiti (1998) *Applied epidemiology: theory to practice*

The Framingham Study was begun in 1949 to identify factors associated with an increased risk of coronary heart disease (CHD). 5127 persons living in Framingham, a small town near Boston, were free of CHD when first examined and, therefore, at risk of developing CHD subsequently. These people have been re-examined biennially for evidence of coronary disease. The study has run for 30 years, and has demonstrated that risk of developing CHD is associated with blood pressure, serum cholesterol, cigarette smoking, glucose intolerance and left ventricular hypertrophy. There is an over 60-fold difference in risk between those with none and those with all of these risk factors –

- Fletcher et al. (1982) *Clinical epidemiology: the essentials*

Prospective study that has continued from 1951 to 2001 (50 years) with 34 439 male British doctors designed to compare the hazards of cigarette smoking in overall mortality by smoking habit (vascular, neoplastic and respiratory diseases that can be caused by smoking). Among the men born around 1920, prolonged cigarette smoking from early adult life tripled age specific mortality rates, but cessation at age 50 halved the hazard, and cessation at age 30 avoided almost all of it –

- Doll et al. (2004) *Mortality in relation to smoking: 50 years observations on male British doctors*

A população coorte, livre da doença no início do seguimento, é classificada em expostos ao factor de risco e não expostos ao mesmo factor de risco.

O desenho possui um ou mais factores de risco definindo populações expostas a factores de risco, várias características dos indivíduos e várias variáveis de resultado, geralmente que traduzem a incidência da doença.

Cada um dos objectivos de estudo relaciona um factor de risco com a incidência da doença:

- Será que a incidência é superior na população exposta em comparação com a não exposta?

As populações coorte (expostos e não expostos) não são necessariamente homogéneas face às características dos indivíduos. A atribuição aleatória da exposição não é possível num esquema observacional, mas em teoria é possível fazer o emparelhamento dos não expostos pelo grupo dos expostos de modo a controlar o confundimento. Ou seja, o emparelhamento vai permitir obterem-se grupos coorte homogéneos face às características de emparelhamento.

O desenho do estudo coorte é longitudinal prospectivo com as incidências medidas no período de seguimento.

O efeito de um factor de risco é medido por estatísticas tais como a taxa de incidência em unidades pessoa/tempo, a taxa de incidência cumulativa, a diferença de riscos, o risco atribuível, o número necessário expôr para lesar, o risco relativo, o hazard ratio na análise de sobrevivência, a redução relativa de risco e o excesso relativo de risco.

Por vezes é necessário ajustar os efeitos (por exemplo, o risco relativo) através de modelos de regressão múltipla (linear, logística e de Cox), de modo a controlar o viés introduzido por grupos comparativos não homogéneos (confundimento) (Haynes et al., 2006; Altman, 1991).

O efeito do factor de risco também pode ser medido com médias, medianas e diferenças de médias no caso de variáveis resultado numéricas.

A variable that is a known or suspected cause of the outcome under study and is also statistically associated with the exposure of interest is a confounding variable -

- Brownson and Petiti (1998) *Applied epidemiology: theory to practice*

In a study of the association between tobacco smoking and lung cancer, age would be a confounding factor if the average ages of the non-smoking and smoking groups in the study population were very different since lung cancer incidence increases with age -

- Beaglehole et al. (1993) *Basic epidemiology*

Para controlar o confundimento existem várias estratégias possíveis no estudo coorte, tais como a restrição da população de estudo, o emparelhamento dos não expostos pelos expostos (idade, sexo, grau de severidade), e estratégias analíticas como análise estratificada e modelação de regressão múltipla (linear, logística e de Cox) (Haynes et al., 2006; Fletcher et al., 1982).

Estudo coorte clínico:

Clinical epidemiology – Epidemiologic study conducted in a clinical setting, usually by clinicians, with patients as the subjects of the study...

...classic epidemiology seeks to identify causes and measure risks of disease. Clinical epidemiology uses the information from classic epidemiology to aid decision making about identified cases of disease – Last (1995) A Dictionary of Epidemiology

Observational clinical studies - Clinical studies in which the researcher gathers data by simply observing events as they happen, without playing an active part in what takes place, are called observational studies –

- Fletcher et al. (1982) *Clinical epidemiology: the essentials*

Risk versus Prognosis – Although risk and prognosis have many similarities, and both are assessed by means of cohort studies, a distinction should be made between conditions which increase the risk of getting a disease and those which predict the course once the disease is present. For risk, the event being counted is the onset of disease. For prognosis, a variety of consequences of disease are counted, including death, complications, disability, suffering, etc... -

- Fletcher et al. (1982) *Clinical epidemiology: the essentials*

Os estudos observacionais de coorte clínicos são muito úteis na fase IV para investigar a incidência de eventos adversos, assim como, a efectividade do tratamento no mundo real.

Em comparação com os ensaios clínicos, a população clínica de estudo não é tão restrita, sendo seleccionada com critérios de inclusão/exclusão mais relaxados. Eventualmente a validade interna baixa embora aumente a validade externa (validade dos resultados para o mundo real).

O desenho pode ter uma variável independente de tratamento, diversas variáveis independentes que caracterizam o doente, e várias variáveis de efectividade e segurança ao longo do período de seguimento.

Os objectivos de estudo relacionam as variáveis independentes de tratamento com as variáveis dependentes de efectividade e segurança:

- É o novo tratamento superior ao standard?

- É o novo tratamento seguro?

Os grupos de tratamento não são necessariamente homogéneos face às características dos doentes, sendo observados na prática clínica habitual. A atribuição aleatória dos tratamentos não é possível neste esquema observacional, mas em teoria é possível efectuar emparelhamento para controlar o confundimento, ou seja, os grupos de tratamento são homogéneos face às características de emparelhamento.

O “grupo exposto” é o do novo tratamento e o “grupo não exposto” é o grupo de controlo (tratamento standard ou grupo sem tratamento).

O desenho do estudo é longitudinal prospectivo de um ou mais coortes de doentes, com resultados de efectividade e segurança medidos num período de seguimento.

Os resultados de efectividade podem ser favoráveis para o doente, tais como o sucesso, a remissão, a resposta terapêutica, ou alternativamente, podem ser desfavoráveis tais como a recidiva, a progressão da doença ou morte. Os resultados de segurança são desfavoráveis tal como os eventos adversos.

A efectividade é medida por estatísticas tais como a taxa de sucesso, a taxa de incidência, a diferença de riscos, o número necessário expor para lesar (eventos adversos), e razão de riscos, tais como o risco relativo, o benefício relativo, o hazard ratio da análise de sobrevivência, a redução relativa de risco, o excesso relativo de benefício.

Algumas vezes é necessário ajustar os efeitos (por exemplo o risco relativo) através de modelação de regressão múltipla (linear, logística e de Cox), para controlar o viés introduzido por grupos de tratamento não homogéneos (confundimento).

O controlo do confundimento pode ser feito através da restrição da população de estudo, o emparelhamento dos não expostos com os expostos (sexo, idade, grau de severidade), e estratégias analíticas como modelação de regressão múltipla (Haynes et al., 2006; Fletcher et al., 1982).

A efectividade também pode ser medida com médias, medianas e diferença de médias caso as variáveis de resultado sejam numéricas.

Estudo caso-controlo:

Case control studies include people with a disease (or other outcome variable) of interest and a suitable control group (comparison or control group) of people unaffected by the disease or outcome variable. The occurrence of the possible cause is compared between cases and controls -

- Beaglehole et al. (1993) *Basic epidemiology*

Case-control studies have been called retrospective studies since the investigator is looking backwards from the disease to a possible cause -

- Beaglehole et al. (1993) *Basic epidemiology*

Case-control studies have been extensively used in etiologic research. Their use to assess the adverse effects of drugs and other therapies is also common.

Studies of the case-control design have been used with increasing frequency to evaluate the efficacy of preventive interventions -

- Brownson and Petiti (1998) Applied epidemiology: theory to practice

O desenho pode ter uma variável independente de tratamento ou exposição de interesse primário (factor de tratamento ou factor de risco), várias variáveis independentes que caracterizam os indivíduos e uma variável dependente que representa os casos e os controlos (esta variável é perfeitamente controlada pelo investigador).

Num ponto de vista clínico, os estudos caso-controlo são úteis numa fase IV para investigar a evidência de associação entre um tratamento específico (exposição) e um evento adverso (caso). Este desenho retrospectivo também é útil para investigar a efectividade de vacinas.

A case control study can be nested in a cohort study, with the cases as the incidence cases and controls as a sub-sample of the unaffected cohort – Nested Case-Control Study. Typically, the controls are matched to the cases according to age, gender, and time of entry into the cohort -

- Brownson and Petiti (1998) Applied epidemiology: theory to practice

O efeito da exposição a factores de risco ou tratamento é medido por estatísticas, tais como a taxa de exposição, a média e mediana dentro dos casos e dentro dos controlos, e na maioria das situações pelo odds ratio (para eventos raros o odds ratio é equivalente ao risco relativo).

Muitas vezes é necessário ajustar o odds ratio por modelação de regressão múltipla (logística), para controlar o viés introduzido por casos e controlos não homogéneos (confundimento)

Uma nota muito importante acerca do confundimento no estudo caso-controlo é a seguinte:

If we match controls with cases to obtain balanced cases and controls, this process can induce confounding instead of control confounding, essentially in the situation that the exposure factor is very correlated with the matching variable -

- Rothman K (1986) Modern epidemiology.

O modo de lidar com este confundimento induzido pelo emparelhamento, é incluir a variável de emparelhamento no modelo de regressão logística múltipla, de modo a obter-se o odds ratio ajustado para a variável de emparelhamento.

Matching in case-control studies can thus be considered a means of providing a more efficient stratified analysis rather than a direct means of preventing confounding. Stratification (or an equivalent multivariate approach) will be necessary to control confounding with or without matching, but matching makes the stratification more efficient –

- Rothman K (1986) Modern epidemiology.

Estudos transversais de prevalência:

In a cross-sectional study, prevalence rates of disease among those with varying levels of exposure are measured and sometimes compared between groups. Cross-sectional studies can be used descriptively, to describe differences in prevalence between groups, or analytically, to test hypotheses.

- Brownson and Petiti (1998) Applied epidemiology: theory to practice

The objective of this study was to estimate the prevalence and distribution of hypertension and to determine the status of hypertension awareness, treatment and control in the Portuguese adult population. 42,1% of the Portuguese adult population aged 18-90 years had hypertension.

- Espiga Macedo et al. (2005) Prevalence, awareness, treatment and control of hypertension in Portugal

O desenho pode ter uma variável de prevalência e diversas variáveis que caracterizam o indivíduo, tais como características socio demográficas, variáveis comportamentais, comorbilidades e factores de risco.

A análise estatística de dados deve contemplar a taxa de prevalência, a diferença entre prevalências, a razão de prevalências entre grupos populacionais, o odds ratio e análise de regressão logística múltipla.

Num ponto de vista clínico, os estudos transversais são muito úteis para responder às questões:

- Quantos doentes existem e quem são eles?

Deste modo, estas questões significam que queremos medir a prevalência e caracterizar os doentes prevalentes.

Numa população clínica, os estudos transversais são muito úteis para descrever as abordagens de tratamento, ou ter indicação de efectividade e segurança de doentes em tratamento – estudos transversais de fase IV e questionários pós aprovação para comercialização.

Bibliografia:

Aguiar P (2007) Guia Prático Climepsi de Estatística em Investigação Epidemiológica. Lisboa: Climepsi Editores

Altman DG (1991) Practical statistics for medical research. London: Chapman & Hall

Beaglehole R, Bonita R, Kjellstrom T (1993) Basic epidemiology. Geneva: World Health Organization

Brownson R, Petiti D (1998) Applied epidemiology: theory to practice. New York: Oxford University Press

Doll R, Peto R, Boreham J, Sutherland I (2004) Mortality in relation to smoking: 50 years observations on male British doctors. 328:1519

Espiga Macedo M, Lima MJ, Silva AO, Alcantara P, Ramalinho V, Carmona J (2005) Prevalence, awareness, treatment and control of hypertension in Portugal: the PAP study. Journal of Hypertension 23(9):1661-1666

Fletcher R, Fletcher W, Wagner E (1982) Clinical epidemiology: the essentials. Baltimore: Williams and Williams

Haynes RB, Sackett DL, Guyatt GH, Tugwell P (2006) Clinical epidemiology: how to do clinical practice research. 3ª ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins

Last JM (1995) A Dictionary of Epidemiology. 3th ed. New York: Oxford University Press

Pocock SJ (1983) Clinical Trials: a practical approach. Chichester: John Wiley & Sons

Rothman K (1986) Modern epidemiology. Boston: Little, Brown and Company

PERLS

Blogs, wikis e RSS feeds

Henrique Leitão

A evolução da tecnologia informática parece imparável. Quem cresceu sem computador, assistiu a uma das maiores mudanças do século XX com a sua disseminação. Quem cresceu com os *timex sinclair*, com memórias “colossais” de 128k, dominando as primeiras aplicações do *office*, fazendo apresentações em *powerpoint* e folhas de cálculo em *excel*, surpreendeu-se com a introdução da internet e do correio electrónico. Quem já nasceu com o domínio da internet, vai acumulando novas e excitantes funcionalidades em que, nos últimos anos, se destacam as redes sociais e de partilha de informação seja ela de natureza pessoal, política, religiosa, científica, social ou económica. Com o aumento da potência das máquinas, da velocidade de transmissão de dados e da quantidade de pessoas dedicadas à produção informática, a oferta de produtos, plataformas e ferramentas é simplesmente gigantesca, sendo quase opressiva para quem se vai aventurando a percorrer o ciberespaço.

A comunicação consiste em 10 minutos de divulgação sobre três ferramentas da rede que ganharam notoriedade na última década – *blogs, wikis e rss*. Fora de um contexto de complexidade e evitando uma linguagem técnica, vai ser apresentada a história, as características, as qualidades e as limitações destes aplicativos. Serão sublinhadas as suas potencialidades (com destaque para a área da medicina) e exemplificados os primeiros passos para quem pretende iniciar a sua exploração.

Comunicações Orais

Área Científica - Doenças Metabólicas

CO1 - MCAD diagnóstico pré e pós sintomático

Patrícia Nascimento¹; Anabela Bandeira²; Laura Vilarinho³; Esmeralda Martins¹
1- Hospital Maria Pia- Centro Hospitalar do Porto; 2- Hospital Maria Pia- Centro Hospitalar do Porto ; 3- Instituto de genética Médica Jacinto Magalhães - INSA

Introdução: O défice de acil-CoA desidrogenase de cadeia média (MCAD, MIM # 201450) é a doença mais comum da beta-oxidação dos ácidos gordos, com uma incidência estimada de 1:15 000 nascimentos. Esta enzima catalisa a utilização dos ácidos gordos como fonte de energia durante períodos de jejum prolongado ou stress, resultando o seu défice em hipoglicemias graves, por vezes fatais. A octanoilcarnitina (C8) é um marcador do défice de MCAD que pode ser detectado na espectrometria de massa em tandem, fazendo desde 2005 parte do painel de doenças incluídas no rastreio neonatal precoce no nosso país. **Objectivo:** Avaliar o contributo de um diagnóstico pré-sintomático na evolução desta doença. **Material e métodos:** Análise clínica e bioquímica retrospectiva dos doentes com MCAD. Consideraram-se dois grupos: grupo 1- doentes com diagnóstico sintomático (antes de 2005) e grupo 2- doentes diagnosticados pelo rastreio precoce e pelo rastreio de familiares. **Resultados:** Foram identificados e incluídos 12 doentes com MCAD. O grupo 1 constituído por dois doentes, e o grupo 2 por 10 (seis diagnosticados através do rastreio neonatal e quatro pelo rastreio dos familiares). As crianças do grupo 1 iniciaram sintomas entre os 7 e os 15 meses de idade (sonolência, letargia, alterações hepáticas e hipoglicemia), tendo uma delas falecido no primeiro episódio de descompensação. A outra, diagnosticada aos dois anos durante um segundo episódio, iniciou terapêutica apresentando actualmente um desenvolvimento cognitivo e ponderal normal. As seis crianças diagnosticadas no rastreio neonatal encontravam-se pré-sintomáticas. Das diagnosticadas pelo rastreio de familiares de referir que uma tinha tido já um episódio de hipoglicemia grave prévio ao diagnóstico. Este grupo conta com idades entre os dois meses e sete anos, apresentam um desenvolvimento normal e ausência de intercorrências metabólicas desde o diagnóstico. **Comentários:** Dados da literatura referem que a mortalidade no primeiro episódio do diagnóstico sintomático era de cerca 30%, e que nos casos tratados precocemente a morbidade e mortalidade reduziram cerca de 90%. Nos nossos doentes sintomáticos a mortalidade foi de 50%, nos rastreados não houve episódios de descompensação graves e a mortalidade é nula o que está de acordo com o descrito. A introdução do rastreio neonatal tem permitido a identificação de muitos doentes assintomáticos, levantando a possibilidade de a incidência referida na literatura estar subestimada.

Palavras-chave: MCAD, rastreio neonatal, descompensações.

Área Científica - Infeciologia

CO2 - O desempenho diagnóstico da procalcitonina na febre sem foco – Estudo prospectivo

Diana Moreira¹; Diana Moreira¹; Filipa Balona¹; Angelina Lameirão²; Sandra Ramos³; Eduarda Marques¹; Graça Ferreira¹; António Vilarinho¹
1- Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia / Espinho, EPE; 2- Serviço de Patologia Clínica - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia / Espinho, EPE; 3- Departamento de Matemática – LEMA/ISEP

A procalcitonina (PCT) tem sido descrita como um marcador promissor na identificação precoce de infecção bacteriana invasiva (IBI) na febre sem foco (FSF). **Objectivo:** Avaliar o desempenho diagnóstico da PCT, proteína C reactiva (PCR), contagem total de leucócitos (CTL) e neutrófilos (N) na identificação de IBI nas crianças admitidas por FSF na urgência pediátrica (UP). **Material e Métodos:** Estudo prospectivo analítico de 254 crianças (idade: 7 dias-36 meses) com FSF, admitidas na UP de um hospital nível 3, que realizaram estudo analítico para excluir IBI. Na comparação das variáveis clínicas-analíticas categóricas e contínuas, entre crianças com e sem IBI, foram

usados o teste do qui-quadrado e o teste t, respectivamente. Para avaliar, num contexto univariado, a capacidade da PCT, PCR, CTL e N na discriminação da presença de IBI foram construídas curvas ROC. A identificação de preditores independentes de IBI foi realizada com recurso à regressão logística multivariada. Considerou-se uma probabilidade de erro tipo I (α) de 0.05. **Resultados:** Durante os 10 meses (Fev.-Nov. 2009) do estudo, a IBI foi diagnosticada em 57 (22.4%) crianças. A temperatura corporal máxima, a incidência de vômitos, arrepios, o doseamento da PCT, PCR, CTL e N foi significativamente mais elevado neste grupo comparativamente com o grupo de crianças sem IBI ($p < 0.05$). A área abaixo da curva ROC (AUC) obtida foi: 0.967 (IC95%: 0.946-0.988) para a PCT; 0.897 (IC95%: 0.845-0.949) para a PCR; 0.792 (IC95%: 0.728-0.856) para N, e 0.766 (IC95%: 0.697-0.835) para CTL. O ponto de corte óptimo foi 0.69 ng/ml (sensibilidade: 78.9% e especificidade: 95.4%) para a PCT e 4.55 mg/dl (sensibilidade: 79.0% e especificidade: 91.0%) para a PCR. Na regressão logística multivariada, somente a PCT (OR: 10.088; IC95%: 3.297-30.865; $p < 0.001$) e a PCR (OR: 1.341; IC95%: 1.112-1.618; $p = 0.002$) foram considerados preditores independentes da presença de IBI. Para as crianças com evolução de febre ≤ 12 horas na admissão (21 IBI em 105 crianças), a AUC para a PCT e PCR foi 0.948 (IC95%: 0.904-0.993) e 0.795 (IC95%: 0.674-0.916), respectivamente ($p < 0.001$). As AUC para a CTL e N revelaram-se inferiores às obtidas para a PCT e PCR. **Conclusão:** Os resultados do estudo sugerem que a PCT e a PCR são os marcadores com maior capacidade discriminativa da presença de IBI em crianças com FSF. A PCT apresenta maior poder discriminativo, em especial, na população com evolução de febre ≤ 12 horas na admissão.

Palavras-chave: Procalcitonina, febre sem foco, infecção bacteriana invasiva.

CO3 - Internamentos por infecção a Influenza A (H1N1v) num hospital terciário – O que aprendemos?

Marta Cabral¹; Maria João Brito¹; Marta Conde¹; Catarina Gouveia¹; Conceição Neves¹; Luís Varandas¹; Gonçalo Cordeiro Ferreira¹
1- Hospital Dona Estefânia – CHLC - EPE

Introdução: A pandemia pelo vírus Influenza A (H1N1v) emergiu em Portugal em Outubro de 2009. Embora a infecção seja habitualmente considerada benigna podem ocorrer complicações potencialmente graves. No nosso hospital a implementação de protocolos com critérios bem definidos permitiu a hospitalização de uma minoria de doentes. **Objectivos:** Caracterizar factores de risco, complicações e prognóstico nos doentes internados com infecção pelo H1N1v. **Material e Métodos:** Estudo descritivo, analítico, de Maio a Dezembro 2009. A infecção foi confirmada por PCR nas secreções nasofaríngeas. Analisaram-se dados sociodemográficos, epidemiológicos, clínicos e complicações. **Resultados:** Foram internadas 90 crianças, 71,1% com mais de 2 anos de idade, 75,6% entre Outubro e Dezembro, com pico em Novembro (48,9%). A maioria (82,2%) apresentava factores de risco: idade < 2 anos (28,8%), asma/peira recorrente (23,3%), outra doença crónica (25,5%), ex-prematuridade (4,4%), imunossupressão (2,2%), desnutrição (2,2%). Os motivos de internamento foram gravidade clínica (54,4%), doença crónica (16,7%), idade ≥ 3 meses (12,2%) e motivos sociais (16,6%). A patologia mais frequente foi a respiratória (88,8%), seguida de gastroenterite (10%), hepatite (3,3%), sépsis (2,2%) e meningite (1,1%). A doença foi moderada-grave em 41,1%. Registaram-se co-infecções em 5,5% doentes. Cinco crianças (5,6%) necessitaram de cuidados intensivos. Ocorreram complicações em 50 (55,6%) doentes: hipoxémia (22), desidratação (14), co-infecção bacteriana (13), atelectasia (7), instabilidade hemodinâmica (3), derrame pleural (3), pneumotórax (2) e outros (5). Faleceu um doente com miocardite. Nenhum doente estava vacinado e 80% não estavam medicados com oseltamivir à admissão. Dificuldade respiratória ($p = 0.024$) e atelectasia ($p = 0.037$) foram mais frequentes em < 2 anos e a ex-prematuridade associou-se também a dificuldade respiratória ($p = 0.017$) e atelectasia ($p = 0.041$). A sobreinfecção bacteriana ocorreu principalmente com ≥ 2 anos ($p = 0.049$). Na asma/peira recorrente ocorreu habitualmente dificuldade respiratória ($p = 0.01$) e hipoxémia ($p = 0.079$). Desnutrição ($p = 0.004$) associou-se com co-infecções e apirexia (0.013) com miocardite.

CRITÉRIOS DE INTERNAMENTO NA URGÊNCIA DE GRIPE

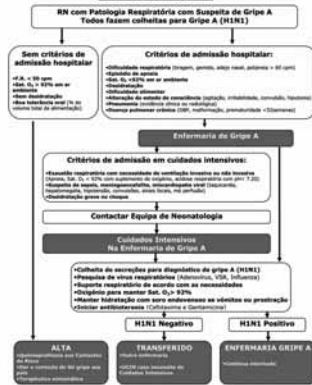
Durante a pandemia o internamento ocorre pela gravidade ou complicações da doença ou pelo impacto da influenza em doenças pré-existentes, como doenças cardíacas, respiratórias ou neurológicas. As causas mais frequentes de admissão hospitalar são:

1. Pneumonia com critérios de gravidade (viral, bacteriana ou mista)
2. Gastroenterite aguda com critérios de gravidade
3. Miocardite viral (rara)
4. Encefalite (rara)
5. Co-morbilidades descompensadas

| CRITÉRIOS DE INTERNAMENTO: | |
|---|--|
| A. Dificuldade respiratória grave | Tiragem infra e supraesternal + gemido espiratório FR > 50 abaixo 1 ano; FR > 40 se > 1 ano Saturação de O ₂ < 90% em ar ambiente Exatidão respiratória ou episódios de apnéia |
| B. Desidratação grave ou vômitos incoercíveis | |
| C. Choque / Instabilidade hemodinâmica | Tempo de reperfusão capilar > 2 seg. Turgor capilar |
| D. Alteração do estado de consciência, agitação ou irritabilidade, convulsões, hipotonia | |
| E. Outro motivo clínico | Doença progressiva ou prolongada de etiologia a esclarecer |
| F. Motivos sociais | |
| G. Recém-nascidos | |

ORIENTAÇÃO DOS RN NA URGÊNCIA DE GRIPE

Fase de Pandemia



ORIENTAÇÃO DOS DOENTES NA URGÊNCIA DA GRIPE

Fase de Pandemia



Discussão: Neste estudo a associação encontrada entre factores de risco e complicações relaciona-se provavelmente com o tipo da amostra. O internamento de doentes apenas com critérios bem definidos vem reforçar a importância que os protocolos podem ter nestas situações (protocolos anexo).

Palavras-chave: Influenza A (H1N1v), factores de risco, complicações

CO4 - Bacilos Gram negativos produtores de β -lactamases de espectro expandido num hospital pediátrico

Andrea Dias¹; Cândida Cancelinha¹; Guiomar Oliveira¹; Henrique Oliveira²; Margarida Marques³; Fernanda Rodrigues¹

1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Centro Hospitalar de Coimbra; 3- Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Introdução: As Enterobacteriaceae são causa frequente de doença invasiva na criança. A produção de β -lactamases de espectro expandido (ESBL) por estas bactérias e aumento da resistência aos antibióticos tem-se revelado um problema crescente. Os dados pediátricos são escassos. **Objectivos:** Identificar as crianças com infecção por bacilos produtores de ESBL, determinando a prevalência em infecção associada aos cuidados de saúde e adquirida na comunidade. Analisar dados demográficos, clínicos, laboratoriais, terapêuticos e de evolução. Determinar possíveis factores de risco para infecção por estes germens. **Metodologia:** Estudo caso-controlo, efectuado num hospital pediátrico nível 3, entre Julho de 2007 e Dezembro de 2009. Os doentes foram identificados a partir da base de dados do Serviço de Microbiologia. Para a análise estatística foi usado o programa SPSS® 17.1. **Resultados:** O fenótipo produtor de ESBL foi detectado em 0.5% das *Escherichia coli* e 16.4% das *Klebsiella spp.*, com isolamento destes germens em 23 crianças: 7 *Escherichia coli* (30.4%), 15 *Klebsiella pneumoniae* (65.2%) e 1 *Klebsiella oxytoca* (4.3%). O principal diagnóstico foi infecção urinária (39%). Necessitaram de admissão hospitalar 70% dos casos versus 50% dos controlos ($p=0.141$), com duração média de internamento de 69 dias para os casos e 36 dias para os controlos ($p=0.235$). O intervalo médio entre admissão e infecção foi 32 dias nos dois grupos ($p=0.978$). A identificação de germens produtores de ESBL ocorreu em infecções associadas aos cuidados de saúde em 70% dos casos (25% nos controlos, $p=0.001$). Casos de infecção na comunidade ocorreram sobretudo no último ano ($n=4$). Presença de doença crónica ($p=0.022$), internamento ($p=0.025$), antibioterapia ($p=0.008$) e ventilação

invasiva ($p=0.002$) prévios, foram mais frequentes entre os casos. Cirurgia ($p=0.175$) e presença de cateter venoso central ($p=0.189$) foram semelhantes em ambos os grupos. Em análise multivariada, apenas ventilação invasiva prévia constituiu um factor de risco independente para infecção por germens produtores de ESBL ($p=0.002$; OR=7). **Conclusões:** O fenótipo produtor de ESBL foi detectado sobretudo em *Klebsiella spp.*, maioritariamente em infecções associadas aos cuidados de saúde. Presença de doença crónica, internamento, uso prévio de antibióticos e ventilação invasiva foram mais frequentes nas infecções por estes germens; apenas a última se revelou um factor de risco independente.

Palavras-chave: Bacilos gram negativos, β -lactamases de espectro expandido, infecção, factores de risco.

CO5 - Relação entre colonização nasofaríngea por *S. pneumoniae* (Sp), *H. influenzae* (Hi) e *S. aureus* (Sa) e corrimento nasal em crianças saudáveis - potenciais mecanismos de transmissão e translocação

Fernanda Rodrigues¹; Dona Foster²; Guilherme Gonçalves³; Luís Januário¹; Adam Finn⁴

1- Hospital Pediátrico de Coimbra, Portugal; 2- University of Oxford, Oxford, UK; 3- ICBAS, Universidade do Porto, Porto, Portugal; 4- University of Bristol, Bristol, UK

Introdução e Objectivos: A transmissão de bactérias da nasofaringe entre indivíduos e a sua translocação para o ouvido médio ou tracto respiratório inferior, aspectos chave da patogenia, são susceptíveis de serem afectadas pela densidade da colonização e quantidade de secreções nasais. Diferentes espécies microbianas podem interagir entre si. O objectivo deste estudo foi avaliar a relação entre secreções nasais e densidade da colonização bacteriana em crianças saudáveis. **Métodos:** Em Fevereiro de 2009 foi efectuada colheita de secreções da nasofaringe com zaragatoa em 585 crianças, entre os 4 e 75 meses (307 rapazes), a frequentar 7 infantários urbanos. Em 573 destas crianças foi registado simultaneamente um score de sintomas para corrimento nasal, obtido pela enfermeira e prestador de cuidados: 0-nenhum; 1-ligeiro, 2-moderado, 3-severo. As zaragatoas foram cultivadas utilizando métodos padrão. A densidade bacteriana foi classificada como: 1 (1-5 colónias/50 μ l), 2 ($\geq 5-20$ colónias/50 μ l), 3 ($\geq 20-50$ colónias/50 μ l), 4 ($\geq 50-100$ colónias/50 μ l) e 5 (≥ 100 colónias/50 μ l). **Resultados:** 300 (51.2%), 191 (32.4%) e 81 (13.8%) zaragatoas foram positivas para Sp, Hi e Sa respectivamente. Entre as três bactérias, apenas co-colonização com Hi e Sa estavam significativamente (negativamente) associadas (χ^2 heterogeneidade: $P=0.0035$). Com o aumento do score de sintomas, a proporção de crianças colonizadas com Sp e Hi aumentou, mas caiu progressivamente para Sa (χ^2 de tendência: todos $P < 0.005$, regressão linear múltipla: $P < 0.001$ para Sp e Hi, $P=0.97$ para Sa). A média (DP) do score de sintomas em crianças com colonização por Sp e Hi foi 1.19 (0.71), por Hi foi 1.04 (0.73), por Sp 0.91 (0.88) e na ausência de colonização foi 0,65 (0,62) (ANOVA $P < 0,0001$). Em crianças colonizadas com Sp, o score de sintomas e densidade estavam fortemente correlacionados ($P < 0,0095$), ocorrendo o mesmo para Hi ($P < 0,0001$) mas não para Sa ($P=NS$). **Conclusões:** A colonização nasofaríngea por Sp e Hi está associada com corrimento nasal, que é máximo quando ambos estão presentes. Relações de causa e efeito não estão actualmente esclarecidas, mas poderão funcionar bidirecionalmente. A presença de Hi pode inibir Sa ou vice-versa ou ainda ocorrer inibição em ambas as direcções. Baseado nestes achados, poderemos especular que a combinação de secreções nasais e densidade bacteriana elevada poderá maximizar a transmissão e a probabilidade de translocação para o ouvido médio ou pulmão.

Palavras-chave: Colonização nasofaríngea, *S. pneumoniae*, *H. influenzae*, *S. aureus*

CO6 - Grandes variações de genótipos e incidência de diarreia por rotavírus, num serviço de urgência pediátrica, durante baixa cobertura vacinal em Portugal: 2006-2010

Fernanda Rodrigues¹; Guilherme Gonçalves²; Miren Iturriza³; Gustavo Januário¹; Giovanni Cerullo¹; Teresa Garrido¹; Jim Gray⁴; Luís Januário¹

1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- ICBAS, Universidade do Porto, Porto, Portugal; 3- Virus Reference Department, Health Protection Agency, London, United Kingdom; 4- Virus Reference Department, Health Protection Agency, London, United Kingdom

Introdução e objectivos: A vacina contra rotavírus (RV) está disponível em Portugal desde Maio de 2006, embora, até à data, não incluída no Programa Nacional de Vacinação. A cobertura estimada aumentou de 15% em 2007 para 42% em 2010. O objectivo deste estudo foi identificar as tendências da diar-

reia por RV e diversidade de genótipos durante este período. **Métodos:** De 2006 a 2010, durante a época sazonal (Janeiro-Junho), todas as crianças com <3 anos, observadas no Serviço de Urgência (SU) com gastroenterite aguda (GA) (maioritariamente GA ligeiras e moderadas) e com amostra de fezes disponível, foram testadas para RV. A genotipagem foi realizada nas amostras positivas. **Resultados:** Das 2.959 crianças que apresentaram GA ao longo dos 5 anos, 1.929 foram testadas para RV (proporção de 58% a 74% do total de GA observadas em cada ano no SU). A proporção de GA por RV/ano e a estimativa do número total de GA por RV (proporção GA por RV x total de casos GA) de 2006 a 2010 foram: 45% (289), 36% (231), 22% (98), 31% (189), 42% (260), respectivamente. A média de idade dos casos de GA por RV não aumentou ao longo dos 5 anos. Variações na sazonalidade têm sido observadas, com achatamento do pico em 2008 e 2009. Em 2010, à semelhança de 2007, ocorreram dois picos, sendo o segundo muito tardio (Junho) no corrente ano. Os resultados da genotipagem foram obtidos em ~ 75% de amostras positivas para RV entre 2006-2009. G9P[8], o tipo mais frequente em 2006 (90%), desceu para proporções muito baixas em 2008 (1.9%) e 2009 (10%). A tendência oposta foi observada para G1P[8], que aumentou progressivamente até tornar-se o tipo predominante em 2009 (62%). G3P[8] foi o genótipo predominante em 2008 (41%) e não foi detectado em 2009. G2P[4], não detectado em 2006, foi encontrado numa proporção significativa de casos em 2007 (22%) e 2008 (31%). G4P[8] foi encontrado pela primeira vez em 2009 (18%). **Conclusões:** Diferenças importantes na proporção de GA por RV em diferentes anos foram observadas, com uma tendência de diminuição até 2008 e posterior aumento. Observou-se co-circulação de diferentes genótipos numa mesma região geográfica, com importantes variações inter-sazonais. G1P[8] e G9P[8] estiveram presentes na maioria das infecções. Num contexto de baixa cobertura vacinal, a avaliação das relações entre vacinação e alterações epidemiológicas de GA por RV, deve ser feita com precaução.

Palavras-chave: Gastroenterite aguda, rotavírus, genótipos, vacina.

Área Científica - Gastroenterologia e Nutrição

CO7 - Pregas cutâneas e bioimpedância eléctrica na avaliação da composição corporal em adolescentes

Joana Rochinha¹; Bruno Sousa²

1- Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto; 2- Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira E.P.E.

Introdução: A avaliação da gordura corporal deve ser rigorosa e baseada em métodos precisos de avaliação da composição corporal. Existem vários métodos não invasivos, como a medição das pregas cutâneas e a bioimpedância eléctrica, que têm sido amplamente usados na avaliação em adolescentes. **Objectivos:** Comparar a % de gordura corporal (%GC) e massa gorda (MG) obtidas através de bioimpedância eléctrica e medição de pregas cutâneas. **Métodos:** Este estudo transversal foi constituído por uma amostra aleatória de 119 jovens (62 do sexo feminino e 57 do sexo masculino) com idades entre 10 e 17 anos. Foi avaliada a composição corporal de cada jovem através de bioimpedância eléctrica (Tanita TBF 300) e realizada a medição de duas pregas cutâneas (tricipital e subescapular), sendo calculada a %GC segundo as equações de Slaughter et al. A partir da %GC foi calculada a MG. A correlação entre os dois métodos foi avaliada através dos coeficientes de correlação de Pearson e Spearman e a concordância pelo teste Bland-Altman. A análise estatística dos dados foi efectuada através dos programas estatístico SPSS (versão 17.0) e MedCalc (versão 11.3.3). Adoptou-se como nível de significância estatística o valor de $p < 0.05$. **Resultados:** A correlação entre os dois métodos foi forte para a %GC, tanto para o sexo feminino ($r=0.818$; $p < 0.001$) como masculino ($r=0.810$; $p < 0.001$) e para a MG apenas no sexo feminino ($p=0.872$; $p < 0.001$). Foi encontrada uma correlação foi muito forte para a MG no sexo masculino ($p=0.938$; $p < 0.001$). Relativamente à análise da concordância, tanto para a %GC como para a MG o zero pertence ao IC95% o que indica que as diferenças não são significativas. Contudo, os limites de concordância entre os dois métodos são relativamente amplos. Para os rapazes, a %GC pode ser sobrestimada até 3,9% e a MG até 2,4kg e subestimada em até 8,8% e 5,4kg de MG. Nas raparigas, pode ser sobrestimada a %GC até 9,2% e 4,7kg de MG e subestimada até 6,3% e 3,1kg de MG. **Conclusões:** As diferenças observadas nas estimativas podem levar a erros clinicamente importantes. A bioimpedância eléctrica, em comparação com as pregas cutâneas (equação de Slaughter et al), tende a subestimar a gordura corporal nos rapazes e a sobrestimar nas raparigas.

Palavras-chave: Composição corporal, bioimpedância eléctrica, pregas cutâneas.

CO8 - Índice de Massa Corporal como indicador de gordura corporal em adolescentes

Joana Rochinha¹; Bruno Sousa²

1- Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto ; 2- Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira E.P.E.

Introdução: A OMS indica a utilização do Índice de Massa Corporal (IMC) para a classificação do excesso de peso em adolescentes devido às suas vantagens operacionais e uma vez que este índice parece correlacionar-se bem com a gordura corporal total. **Objectivos:** Avaliar a concordância entre dois indicadores de obesidade: IMC e gordura corporal. **Métodos:** Trata-se de um estudo transversal em que foram avaliados 87 adolescentes (45 do sexo feminino e 42 do sexo masculino) com idades entre 12 e 17 anos, obtidos através de uma selecção aleatória. A estes foi medido o peso e a estatura e calculado o IMC. A gordura corporal foi determinada utilizando dois métodos diferentes: pregas cutâneas e bioimpedância eléctrica. Desta forma foram avaliadas duas pregas cutâneas (tricipital e subescapular), calculada a % de gordura corporal (%GC) utilizando a equação de Slaughter et al e determinada a respectiva massa gorda. A avaliação da %GC por bioimpedância eléctrica foi obtida através da Tanita TBF 300. As variáveis foram analisadas em relação aos critérios de referência apresentados por Cole et al para o IMC, Frisancho et al para a MG, e McCarthy et al para a %GC, utilizando para o efeito a MG obtida através das pregas cutâneas e a %GC avaliada pela bioimpedância eléctrica, uma vez que os critérios de referência são apresentados desta forma. Para avaliar a concordância entre os indicadores foi utilizado o valor de kappa. A análise estatística dos dados foi realizada através do programa estatístico SPSS (versão 17.0) Adoptou-se como nível de significância estatística o valor de $p < 0.05$. **Resultados:** Verificou-se uma concordância pobre entre o IMC e a gordura corporal obtida tanto por bioimpedância eléctrica ($k=0.166$; $p=0.013$) como pelas pregas cutâneas ($k=0.116$; $p=0.030$). **Conclusões:** A pobre concordância entre o IMC e a gordura corporal evidencia a limitação do IMC como indicador da gordura corporal em adolescentes.

Palavras-chave: IMC, gordura corporal.

CO9 - Caracterização da População Pediátrica com Doença Inflamatória Intestinal num Hospital Terciário

Andreia Lopes¹; Sofia Martins¹; Cristiana Couto²; Eunice Trindade¹; Rosa Lima³; Marta Tavares¹; Jorge Amil Dias¹

1- Hospital São João, E.P.E.; 2- Centro Hospitalar do Alto Ave, Unidade de Guimarães; 3- Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A incidência da doença inflamatória intestinal (DII) tem aumentado ao longo dos anos, estimando-se que a apresentação ocorra na infância em 20-30% dos casos. A patogénese permanece desconhecida, especulando-se sobre o envolvimento de factores ambientais, genéticos ou imunológicos. **Objectivo:** Caracterização da População Pediátrica com DII seguida na Consulta de Gastroenterologia Pediátrica do Hospital São João. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos casos de DII diagnosticados de Janeiro/2000 a Agosto/2010, avaliando características epidemiológicas. **Resultados:** Encontram-se em seguimento 64 doentes (35-55% do sexo masculino), com mediana de idade à data do diagnóstico de 12 anos; 21(33%) com colite ulcerosa (CU), 41(64%) com doença de Crohn (DC) e 2 (3%) com colite indeterminada. Dos pacientes com DC 25(61%) são do sexo masculino e dos que têm CU 12(57%) são do sexo feminino. O número de casos diagnosticados teve um incremento nos últimos anos (3 casos/ano de 2000 a 2006 e 11 de 2007 a 2010). A história familiar de DII estava presente em 9%. Os sintomas gastrointestinais predominantes foram rectorragias (36-56%), dor abdominal (33-52%) e diarreia (40-63%). As manifestações extraintestinais mais frequentes foram emagrecimento (30-47%), anorexia (15-23%), astenia (10-15%) e febre (11-17%). O tempo mediano entre início de sintomas e diagnóstico foi 3 meses. Num paciente com DC o diagnóstico foi estabelecido pós cirurgia (suspeita de apendicite aguda). Foi efectuada azatioprina em 97%(58) e infliximab em 11(17%). Quatro doentes (14%) com DC, diagnosticada de 2007 a 2010, necessitaram de intervenção cirúrgica até 3 meses após diagnóstico: 2 por doença estenosante e 2 por doença fistulizante. **Comentários:** O presente estudo demonstrou incremento do número de novos casos/ano, parecendo dever-se a um aumento da doença em idade pediátrica. Verificou-se, em alguns casos, uma demora considerável entre o início de sintomas e o diagnóstico, pelo que é necessário pensar na possibilidade de DII perante queixas gastrointestinais persistentes, principalmente se associadas a sintomas constitucionais. Realça-se a elevada taxa de intervenção cirúrgica nos últimos anos (na DC) o que poderá corresponder a uma maior agressividade nas formas de apresentação pediátrica. Dada a complexidade da DII

parece essencial o seu seguimento em centros com experiência na manipulação de terapêutica imunossupressora e resolução cirúrgica das complicações inerentes à evolução da doença.

Palavras-chave: Doença inflamatória intestinal, Pediatria, Caracterização.

CO10 - Gastrite autoimune e anemia ferropénica refractária: Contribuição de uma pequena série pediátrica

Cristina Gonçalves¹; M Emilia Oliveira²; Ana M Palha²; Afonso Fernandes²; Anabela Ferrão³; Anabela Morais³; Ana Isabel Lopes⁴

1- Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE; 2- Serviço de Anatomia Patológica; Hospital de Santa Maria - CHLN, EPE; 3- Un. de Hematologia Pediátrica - Depto. da Criança e da Família - H. Santa Maria, CHLN, EPE; 4- Un. de Gastrenterologia Pediátrica - Depto. da Criança e da Família - H. Santa Maria, CHLN, EPE

Introdução: A epidemiologia da gastrite autoimune (GAI) em idade pediátrica está actualmente pouco esclarecida. Estudos recentes no adulto têm sugerido que a GAI, definida pela presença de ac.anti-célula parietal (ACP), possa ocorrer precocemente mediante um processo autoimune. Adicionalmente, tem sido dada relevância à anemia ferropénica refractária como apresentação de GAI, sendo no entanto escassa a informação em idade pediátrica. **Objectivo/ Métodos:** caracterizar o perfil clínico/histológico de doentes com diagnóstico de GAI (critério de inclusão) estabelecido na sequência de EDA e ACP positivos, integrando investigação etiológica de anemia ferropénica (ferritina $\leq 15\text{ng/dl}$ refractária e inexplicada, na ausência de sintomatologia maior digestiva/ extra-digestiva. **Resultados:** 5 jovens, 3 sexo feminino, id. média: 13.5 A(7.25 -16.5). Destacavam-se AF de tiroidite autoimune (2), sarcoidose e mieloma (1) e AP de diabetes tipo 1(1). Na admissão: Hb média 9.5 g/dl(8.5-10.6g/dl), ferritina média 3,3 ng/ml (2.9-5.6). A endoscopia mostrou duodenite nodular (2) e atenuação das pregas gástricas (2), destacando-se histologicamente a presença de gastrite atrófica do corpo e hiperplasia das células endócrinas. Status H.pylori(-). ACP + em todos, com ac.anti-transglutaminase, anti-factor intrínseco e anti-tiroideus(-), exceptuando positividade destes últimos no caso diabetes. A gastrina estava elevada em 3/5 casos; relação pepsinogénio I/III diminuída num caso. **Comentários:** nesta pequena série, a possibilidade de associação GAI e anemia ferropénica sendo apenas presumptiva e baseada na plausibilidade biológica (inexistência de terapêutica específica para avaliação de eficácia de intervenção), é concordante com a escassa evidência pediátrica publicada. Adicionalmente à necessidade de vigilância endoscópica, salienta-se a importância da consideração desta entidade (GAI) na investigação de anemia ferropénica refractária em idade pediátrica e possivelmente da utilização dos ac. ACP integrando o rastreio em contexto de d. autoimune. Comentam-se dificuldades inerentes ao diagnóstico da GAI, relacionadas com a variabilidade dos marcadores, defeitos de amostragem de biópsias gástricas, distribuição "patchy" das lesões e estadió evolutivo da doença.

Palavras-chave: Gastrite Auto-Imune, Anemia Ferropénica.

Área Científica - Neonatologia

CO11 - Terapêutica com óxido nítrico inalado em recém-nascidos com idade gestacional ≥ 34 semanas

Andreia Abreu Barros¹; Ana Zagalo²; Raquel Marta³; Ana Melo⁴; Gonçalo Cassiano Santos⁴; Teresa Tomé⁴

1- Hospital Dr. Nélio Mendonça (Funchal); 2- Hospital de Santo André (Leiria); 3- Hospital de Nossa Senhora do Rosário (Barreiro); 4- Maternidade Dr. Alfredo da Costa (Lisboa)

Introdução: O óxido nítrico inalado (ONi) é um potente vasodilatador pulmonar selectivo, utilizado no tratamento da hipertensão pulmonar do recém nascido (RN). Está formalmente indicado no RN com idade gestacional (IG) ≥ 34 semanas com insuficiência respiratória hipoxémica, associada a evidência clínica e/ou ecocardiográfica de hipertensão pulmonar. **Objectivo:** Avaliar o uso de ONi em RN (IG ≥ 34 semanas) com o diagnóstico de hipertensão pulmonar, nos anos de 2007-10. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo, observacional e descritivo. Descreve-se a população de RN (IG ≥ 34 s), em que foi utilizado ONi, internada na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) da Maternidade Dr. Alfredo da Costa, no período de Janeiro de 2007 a Junho de 2010 (42 meses). **Resultados:** Foi utilizado ONi em 25 RN com IG ≥ 34 s. A hipertensão pulmonar foi secundária a: sepsis, pneumonia, asfixia grave e síndrome de aspiração meconial. A média do

índice de oxigenação inicial foi 44,3. A dose de ONi foi de 10 a 43ppm. A duração média de uso de ONi foi de 2,3 dias. A demora média de internamento foi de 10,6 dias e a mortalidade 48%. Em nenhum caso tratado se verificou toxicidade da terapêutica. **Conclusões:** O ONi constituiu uma terapêutica segura no período neonatal que permitiu actuar na hipoxémia grave.

Palavras-chave: Óxido nítrico inalado, hipertensão pulmonar, recém nascido.

CO12 - Importância da monitorização contínua da função cerebral num programa de hipotermia induzida

Isabel Sampaio¹; André Graça¹; Vera Santos²; Carlos Moniz¹

1- Serviço de Neonatologia - Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE; 2- Serviço de Pediatria - Hospital de Faro, EPE

Introdução e objectivos: A monitorização contínua da função cerebral com o electroencefalograma de amplitude integrada (aEEG) tem vindo a ser adoptada pelas Unidades de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN). A hipotermia induzida é uma técnica recentemente aceite como standard of care na encefalopatia hipoxico-isquémica (EHI) e as aplicações do aEEG na hipotermia vão desde o diagnóstico diferencial e a decisão de iniciar o tratamento até à definição do prognóstico neurológico. Trata-se de uma técnica fácil de aplicar à cabeceira. A nossa UCIN iniciou há menos de um ano o primeiro programa de hipotermia induzida em Portugal, pretendendo-se com este trabalho salientar a importância do aEEG nesse contexto. **Metodologia:** Os RN admitidos no programa de hipotermia induzida foram todos monitorizados continuamente com o monitor de aEEG mono-canal Olympic CFM 6000, usando eléctrodos de agulha, sendo os traçados guardados de forma digital e revistos numa estação de trabalho. Os dados clínicos foram registados prospectivamente numa base de dados. Descreve-se para os RN incluídos os achados na monitorização com aEEG no que diz respeito à confirmação da inclusão no programa, prognóstico e tratamento das convulsões. **Resultados:** Nos primeiros nove meses do programa de hipotermia induzida foram referenciados à nossa UCIN 9 RN com EHI para hipotermia induzida. Na admissão 5 RN apresentavam traçados gravemente alterados, 1 RN apresentava alterações moderadas e os restantes 3 apresentavam linhas de base normais com convulsões eléctricas. Embora tenha existido uma tendência para haver relação entre um traçado muito alterado à entrada e a EHI grave, essa situação nem sempre se verificou. A persistência de um traçado gravemente alterado ao longo do tratamento relacionou-se quase sempre com o óbito. Por outro lado, a melhoria do padrão de aEEG durante o tratamento relacionou-se com a sobrevivência e um desfecho neurológico na alta sem alterações significativas na maioria dos casos. **Conclusões:** A nossa experiência confirma a importância atribuída na literatura ao aEEG na hipotermia induzida, nomeadamente no valor prognóstico da actividade de base à entrada e da sua evolução durante o tratamento. Embora não tenha sido utilizado em todos os estudos que validaram a hipotermia induzida na EHI, confirma-se na nossa casuística a importância que lhe é atribuída pela maioria dos autores, pelo que recomendamos a sua utilização desde a admissão de um RN com EHI.

Palavras-chave: Monitor de função cerebral, encefalopatia hipoxico-isquémica, hipotermia induzida

Área Científica - Outros

CO13 - Validação do Score de Alvarado no diagnóstico de Apendicite Aguda em crianças e adolescentes no Hospital de Braga

Pierre Gonçalves¹; Arnaldo Cerqueira¹; Henedina Antunes²; Sofia Martins¹

1- Serviço de Pediatria do Hospital de Braga; 2- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga, Instituto de Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho

Introdução: A apendicite aguda (AA) é a principal causa de cirurgia abdominal urgente em idade pediátrica. O diagnóstico é essencialmente clínico, mas metodologias têm sido desenvolvidas no sentido de evitar laparotomias não terapêuticas (15-30%), como é exemplo o score de Alvarado (SA). O SA baseia-se em 3 sintomas, 3 sinais e 2 valores laboratoriais, num total de 10 pontos (tabela 1). SA ≥ 5 ou 6 é compatível com AA, havendo indicação para o doente permanecer em observações, se ≥ 7 a laparotomia pode ser indicada. **Objectivo:** Validar o SA para o diagnóstico de AA em crianças admitidas no Hospital de Braga (HB). **Métodos:** Estudo de validação de método de diagnóstico (SA) para AA, tendo como golden standard o exame histológico. A população estudada consistiu de 192 crianças (0-17 anos) com dor abdominal e submetidos a apendicectomia, no período de 12/ 2008 a 07/2010 (20

meses). Foi realizada a análise retrospectiva dos processos clínicos e determinados os valores da sensibilidade (S), especificidade (E), valor preditivo positivo (VPP), valor preditivo negativo (VPN) e o likelihood ratio (LR). Excluiu-se os doentes nos quais não existiam informações para uma ou mais variáveis que compõem o SA. **Resultados:** Excluídos 46 doentes por ausência de informação necessária para o SA. A análise descritiva destes doentes era idêntica ao grupo dos 146 seleccionados. Usando ponto de corte para o SA (tabela 2):

- ≥ 7 - S=46%, E=87%, VPP=95%, VPN=23% e LR=3,5;
- ≥ 6 - S=71%, E=74%, VPP=94%, VPN=32% e LR=2,7;
- ≥ 5 - S=85%, E=57%, VPP=91%, VPN=42% e LR=7,6.

| Sintomas | Score |
|---------------------------------|-------|
| Migração da dor | 1 |
| Anorexia | 1 |
| Náuseas/ou vômitos | 1 |
| Dor na FID | 2 |
| Dor à descompressão | 1 |
| Febre (T. axilar \geq 37,5°C) | 1 |
| Leucocitose (= \geq 10000/uL) | 2 |
| Neutrofilia (= \geq 7500/uL) | 1 |
| Total | 10 |

Tabela 2 - validação do SA em crianças segundo diagnóstico histológico de AA.

| Score de Alvarado | Apendicite Aguda | | IC 95% |
|-------------------|------------------|-----|---|
| | Sim | Não | |
| ≥ 7 | 56 | 3 | S=46% (37-54) E=87% (86-98) VPP=95% (86-98) VPN=23% (15-33) LR=3,5 (1,5-6,2) |
| < 7 | 67 | 20 | S=71% (62-78) E=74% (53-87) VPP=94% (87-97) VPN=32% (21-45) LR=2,7 (1,4-5,4) |
| ≥ 6 | 87 | 6 | S=85% (78-91) E=57% (37-54) VPP=91% (85-95) VPN=42% (26-59) LR=7,6 (2,9-19,9) |
| < 6 | 36 | 17 | S=85% (78-91) E=57% (37-54) VPP=91% (85-95) VPN=42% (26-59) LR=7,6 (2,9-19,9) |
| ≥ 5 | 105 | 10 | S=85% (78-91) E=57% (37-54) VPP=91% (85-95) VPN=42% (26-59) LR=7,6 (2,9-19,9) |
| < 5 | 18 | 13 | S=85% (78-91) E=57% (37-54) VPP=91% (85-95) VPN=42% (26-59) LR=7,6 (2,9-19,9) |

S=sensibilidade; E=especificidade; VPP=valor preditivo positivo; VPN=valor preditivo negativo; LR=likelihood ratio.

Conclusões: O SA é um instrumento de predição de AA simples, barato, pouco invasivo e com alto valor na triagem de crianças com suspeita de AA. É importante diminuir os falsos negativos que representam a falha no diagnóstico dos doentes com AA, além de reduzir os falsos positivos para minimizar a taxa de laparotomias não terapêuticas. Na nossa perspectiva recomendamos utilizar como ponto de corte o valor do SA ≥ 5 , uma vez que apenas 18 crianças com AA seriam inicialmente classificadas como apendicite improvável, valor este que aumentaria para os 67 doentes para o valor do SA ≥ 7 . Para SA ≥ 5 , observamos que 91% dos doentes tinham AA, revelando um alto VPP. Um SA ≥ 5 é 7,6 vezes mais provável num indivíduo com AA (LR). O SA poderá ter a sua aplicabilidade na triagem dos doentes com dor abdominal, contudo todos os métodos de diagnóstico são complementares, devendo a decisão do diagnóstico em última estância resultar do acompanhamento clínico e reavaliação sistemática dos doentes.

Palavras-chave: Apendicite aguda; Score de Alvarado; Sensibilidade; Especificidade; Valor preditivo positivo; Likelihood ratio.

CO14 - Sobrepeso e Obesidade Pediátrica: A Realidade Portuguesa

Sara Brito¹; Carolina Viveiro¹; José Luís Fonseca²; Pascoal Moleiro¹
1- Hospital de Santo André, EPE, Leiria; 2- Secção de Pediatria Ambulatória da Sociedade Portuguesa de Pediatria

Introdução: A obesidade pediátrica atinge actualmente proporções alarmantes. No âmbito da Jornada Nacional de Rastreio de Obesidade Infantil, promovida pela Secção de Pediatria Ambulatória da Sociedade Portuguesa de Pediatria, efectuou-se um rastreio do sobrepeso e obesidade em 17 cidades do país de 2007 a 2009. **Objectivos:** Determinar a prevalência de sobrepeso e obesidade na amostra estudada, usando as curvas de percentis de Índice de Massa Corporal (IMC) do Centers for Disease Control and Prevention (CDC), incluídas no BSIJ. Comparar as prevalências obtidas com outros métodos de referência de IMC. **Métodos:** Estudo transversal descritivo. Amostra constituída pelas crianças e adolescentes, dos 2A aos 17A11M, participantes no Rastreio de Obesidade Infantil, de 2007 a 2009. Variáveis analisadas: Idade, Sexo, Peso (kg), Estatura (m) e IMC ($\text{kg/m}^2 = \text{peso/estatura}^2$). Análise de dados: usaram-se as curvas de percentis de IMC do CDC e os novos cutoff propostos pela Organização Mundial de Saúde (OMS) e pela International Obesity Task Force (IOTF). Tratamento estatístico: PASW Statistics 18. **Resultados:** Rastream-se 6175 crianças e adolescentes, com idade média 8A5M, 52% do sexo feminino. Segundo os critérios do CDC, a prevalência global de sobrepeso e obesidade foi 18,7% e 13,4%. O sexo masculino mostrou valores respectivos de 18,9% e 16% e o feminino de 18,5% e 11,1%. A prevalência de sobrepeso e obesidade segundo os critérios da OMS foi 20,5% e 14,9% e da IOTF 20,1% e 7,2%. Discussão: A ausência de consenso nos critérios para definição de obesidade e sobrepeso em idade pediátrica e a escassez de dados sobre a sua prevalência em Portugal dificultam comparações com o estudo actual. Contudo, os valores foram similares a alguns nacionais. Em relação à Europa, Portugal evidenciou-se um dos paí-

ses com maior taxa de peso excessivo. O sexo masculino foi mais afectado, sendo a literatura controversa neste facto. As taxas de prevalência de sobrepeso e obesidade foram díspares consoante os métodos usados. As referências da OMS parecem identificar antecipadamente o excesso de peso, enquanto os cutoff da IOTF se mostraram menos sensíveis na sua detecção precoce. Os critérios do CDC e OMS apresentaram valores mais idênticos. **Conclusão:** O estudo actual parece ser representativo da população pediátrica portuguesa e evidencia taxas preocupantes de peso excessivo. A aplicação de três critérios, os mais documentados nos dias de hoje, permitirá a comparação epidemiológica futura.

Palavras-chave: Sobrepeso, Obesidade, Prevalência, IMC.

CO15 - Standard Paediatric Resuscitation Courses meet realistic life-like environment for Simulation

Sasse, Michael¹; Mitzlaff, Bernd¹; Luigs, Petra¹; Bohlmann, Maren¹; Toensfeuerborn, Hannah¹; Rother, Detlef²; Zacharias, Joerg²; Rathjens, Holger²; Groening, Wolfgang³; Wessel, Armin¹; Wermter, Burkhard¹
1- MHH Medical School Hannover - Paediatric Cardiology & Intensive Care; 2- DRK German Red Cross Lower Saxony - Simulationcenter DRK-SiTZ; 3- Firebrigade Hannover, School of Paramedics

Introduction: Paediatric Basic & Advanced Life Support Courses has been introduced as EPLS European Paediatric Life Support of ERC European Resuscitation Council in 2004 in Germany by PICU Paediatric Intensive Care Unit of Medical School Hannover in Lower Saxony (Germany) in cooperation with Alpine Paediatric Life Support Training Center/White Cross Southtyrol. Aim: Standard paediatric resuscitation courses of ERC and AHA set the bases to start with highly advanced and/or highly realistic simulation training, but recertification courses must be more attractive. **Methods:** More than 500 participants in Paediatric Intensive Care Network Lower-Saxony participated in the EPLS-courses between 2004-2008. Highly advanced Simulation with very realistic setting has been realized in 2008 in cooperation with DRF, German Air rescue, Firebrigade Hannover & White Cross Southtyrol in ambulance-car-setting. In 2009 EPLS has been combined with highly realistic setting in daily indoor-and outdoor-settings of normal live. It was an EPLS-Recertification course in setting of realistic scenarios with videobriefing. **Results:** Integration between Italian PBL and EPLS-ERC (2003), Paediatric Trauma Course with real children (Argentina 1990 / Spain 1996 / Southtyrol 2005) well-suited since 2005 as supplementary module to EPLS and Instructor-courses in 2006 (Skill) and 2007 (scenarios). First (2008) homogeneous course offered in our region: 1st level: PBL (1 day), 2nd PALS (2 days), 3rd level: advanced paediatric simulation integrating real children (5 scenarios with mannequins, 2 scenarios with children, 1 day). Conclusion: Realistic Simulation with videobriefing increase acceptance of recertification courses, because the provider courses are different from recertification. Standard courses helps to prepare highly advanced Simulation providing good Algorithm knowledge. aim, to bring participants from PBL/EPLS/PALS and EPLS recertification courses to highly advanced Simulation with good bases knowledges & skills (www.provinz.bz.it/se/paednotmed): ERC/AHA-courses are very helpful. Intermediate simulation settings as at www.drk-sitz.de could be usefull. Realistic environment makes recertification more attractive and prepare for highly advanced simulation. Different levels of Simulation should be used following needs of participants.

Palavras-chave: Simulation, highly realistic, emergency.

Área Científica - Pneumologia

CO16 - Ventilação Não Invasiva com nCPAP (nasal Continuous Positive Airway Pressure) no tratamento da bronquiolite aguda no lactente

Helena M Silva¹; Telma Barbosa¹; Carlos Duarte¹; Ana Ramos¹
1- Centro Hospitalar do Porto – Hospital Maria Pia

Introdução: A bronquiolite aguda é a forma de infecção respiratória mais frequente no primeiro ano de vida. A Ventilação Não Invasiva (VNI) é um modo de ventilação cada vez mais utilizado pela sua baixa agressividade, grande eficácia e escassas complicações. **Objectivos:** Analisar as características, evolução e eficácia da VNI com nCPAP em lactentes com bronquiolite aguda. **Métodos:** Estudo descritivo, observacional, por revisão dos processos clínicos dos pacientes internados por bronquiolite aguda durante 6 períodos epidémicos consecutivos, desde Outubro 2004 até Março de 2010. Foram analisados dados sociodemográficos, analíticos, imagiológicos, e dados clínicos prévios ao início

da VNI e às horas 6, 12, 24 e 48 desde o início da VNI. Análise estatística através do programa SPSS®v.17, nível de significância 0,05. **Resultados:** No período referido, 34 lactentes foram internados por bronquiolite aguda com necessidade de apoio ventilatório com VNI; 24(70,6%) do sexo masculino, idade mediana de 44 dias(10-300). Dos factores de risco de evolução grave destaca-se: 17(50%) antecedentes de prematuridade; 29(85,3%) idade < 3 meses, dos quais 10(29,4%) recém-nascidos; 15(44,1%) com doença subjacente, das quais 10(55,5%) com cardiopatia congénita. O agente mais frequentemente implicado foi o VSR (73,5%). Na admissão, o score Wood-Downes (WD) teve um valor mediano de 6 (3-8); 25(73,5%) apresentou radiografia de tórax compatível com bronquiolite não complicada (hiperinsuflação ou infiltrado intersticial). A mediana de tempo até iniciar VNI foi de 24 horas (2-94), coincidente com agravamento clínico e radiológico: WD mediano de 9; 61,7% apresentou alterações radiográficas de novo, dos quais 47% apresentaram atelectasia do lobo superior direito. A principal indicação foi SDR grave(41,2%), seguida de apneia(29,4%) e Insuficiência Respiratória Aguda hipercápnica(29,4%). Observou-se melhoria clínica nas primeiras 6 horas após o início de VNI, com diminuição da frequência cardíaca(163vs152;p=0,005), frequência respiratória(65vs55;p=0,000), pCO₂(53,0vs43,9;p=0,013) e pH(7,33vs7,39;p=0,001). Um total de 3 em 34 pacientes necessitou de Ventilação Mecânica (VM). **Conclusão:** A VNI surge como um método de ventilação eficaz e seguro, cujas principais indicações são SDR grave, apneias e Insuficiência Respiratória Aguda hipercápnica. A sua utilização precoce associa-se a melhoria clínica e gasimétrica desde as primeiras horas, evitando o recurso à VM.

Palavras-chave: Bronquiolite aguda, nCPAP, VNI.

CO17 - Pieira Recorrente no Lactente - Que Evolução?

Cristiana Carvalho¹; Ana Cristina Brett²; Maria Manuel Zarcos¹
1- Hospital de Sto André, EPE Leiria; 2- Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: A pieira recorrente no lactente é uma entidade clínica que se revela complexa do ponto de vista da história natural e do prognóstico. **Objetivos:** Avaliar as crianças com pieira recorrente no 1º ano de vida e sua evolução. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo com carácter exploratório, baseado nos processos clínicos das crianças seguidas na consulta de Pediatria/Pneumologia desde 2002 por pieira recorrente (3 ou mais episódios em 6 meses) com início no 1º ano de vida. Analisado: sexo, idade de início dos sintomas, idade na 1ª consulta, antecedentes pessoais e familiares, clínica, exames complementares e evolução. Tratamento estatístico em PASW® 18 ($\alpha=0,05$). **Resultados:** Foram seguidas 97 crianças, 79% do sexo masculino. A média de idade de início dos sintomas foi 5,7M \pm 2,6 e a média de idade na 1ª consulta foi 17,5M \pm 9. À data da primeira consulta, 64% referiam 1 ou mais crises/mês e em 62% as crises duravam < 1 semana. A gravidade das crises justificou internamento em 53% destas. As infeções respiratórias agudas precederam a crise em 94% dos casos. Dos antecedentes constatou-se baixo peso ao nascer (BPN) em 13%, complicações respiratórias neonatais em 6% e 54% fizeram aleitamento materno ($\geq 4M$). Frequentavam o infantário 41% das crianças na altura do início dos sintomas. Tinham antecedentes familiares de atopia 79% das crianças e em 38% havia fumadores no domicílio. Tinham diagnóstico de eczema 25% das crianças e em 2% de alergia às proteínas de vaca; em 3% havia má progressão ponderal. Foi realizada investigação durante o seguimento em consulta em 61% dos casos (teste de suor, doseamento de imunoglobulinas, outros). Não foi demonstrada relação significativa entre o grupo de crianças que permanecem em consulta com idade ≥ 3 anos (n=58) ou ≥ 6 anos (n=19) com as que tiveram alta com idade inferior (< 3 e < 6 anos, respectivamente) em relação à frequência de crises no 1º ano de vida, história pessoal de eczema, história familiar de atopia e a presença de fumadores no domicílio. Em ambos os grupos, o BPN é factor de risco para evolução para pieira persistente (OR 3,5). Encontram-se em seguimento 57 crianças, sendo o tempo médio de seguimento dos doentes com alta de 32M \pm 24. **Comentários:** Nesta amostra o BPN asso-ciou-se a pieira persistente. A maioria das crianças tem evolução favorável com alta antes dos 6 anos, sugerindo que a pieira recorrente do lactente é uma doença autolimitada.

Palavras-chave: Pieira recorrente, lactente.

CO18 - Ventilação Não Invasiva na insuficiência respiratória aguda, no contexto de amiotrofia espinhal: uma abordagem inovadora

Inês Salva¹; Miguel Correia¹; Fátima Abreu¹; Ana Soudo¹; Joaquim Sequeira¹
1- Hospital Dona Estefânia

Introdução: a atrofia muscular espinhal é uma doença neuromuscular congénita autossómica recessiva, associada a degeneração do primeiro neurónio

motor e consequente atrofia muscular. Ocorre em 1 em 10 000 nascimentos e classifica-se classicamente em quatro grandes grupos de acordo com a idade de aparecimento dos sinais. Caracteriza-se clinicamente por fraqueza muscular progressiva nos membros, músculos respiratórios e músculos inervados pelos pares cranianos. O diagnóstico definitivo é efectuado por estudo genético e pela biópsia muscular. A descompensação é geralmente causada por infeções respiratórias, constatando-se a importância crescente da ventilação não invasiva no tratamento sobretudo na compensação da insuficiência respiratória crónica. Os autores relatam a sua experiência na utilização de ventilação não invasiva também em situações de insuficiência respiratória aguda mesmo fora de Unidade de Cuidados Intensivos. **Caso clínico:** Uma criança do sexo feminino de 17 meses, com o diagnóstico de amiotrofia espinhal tipo I e uma criança do sexo masculino de 3 anos, com o diagnóstico de amiotrofia espinhal tipo II, internadas num contexto de insuficiência respiratória aguda por infeção respiratória baixa. A primeira criança apresentava uma pneumonia da base pulmonar direita associada, culminando em apneia e bradicardia ao 4º dia de internamento; foi submetida a ventilação não invasiva binível, com melhoria progressiva. Actualmente apresenta necessidade de ventilação não invasiva no período de sono e intermitente durante o dia. O segundo caso correspondeu a internamento por infeção respiratória baixa de etiologia viral em criança sem indicação prévia para apoio ventilatório; foi instituída ventilação não invasiva, com resolução gradual do quadro clínico, com normoxémia e normocápnia ao 3º dia de internamento. Actualmente tem necessidade de ventilação não invasiva apenas no período de sono. **Conclusão:** Este trabalho salienta a eficácia da ventilação não invasiva não apenas na melhoria da qualidade de vida dos doentes com atrofia muscular espinhal, já relatado em outros trabalhos, mas também a sua utilização na descompensação com insuficiência respiratória aguda, como alternativa à intubação oro-traqueal, mesmo em crianças sem prévia adaptação de ventilação não invasiva no domicílio.

Palavras-chave: Amiotrofia; espinhal; ventilação.

Área Científica - Nefrologia

CO19 - O desempenho diagnóstico da procalcitonina na identificação de pielonefrite aguda – Estudo prospectivo

Diana Moreira¹; Filipa Balona¹; Angelina Lameirão²; Sandra Ramos³; Eduarda Marques¹; Graça Ferreira¹; António Vilarinho¹

1- Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia / Espinho, EPE; 2- Serviço de Patologia Clínica - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia / Espinho, EPE; 3- Departamento de Matemática – LEMA/ISEP

Introdução: A distinção entre pielonefrite aguda (PNA) e infeção do tracto urinário (ITU) sem envolvimento renal (ITUR) é extremamente importante, já que a PNA pode requer tratamento e investigação mais agressivos. **Objetivo:** Avaliar o desempenho diagnóstico da procalcitonina (PCT), proteína C reactiva (PCR), contagem total de leucócitos (CTL) e neutrófilos (N) na distinção entre PNA e ITUR, em crianças com primeiro episódio de ITU febril. **Material e Métodos:** Estudo prospectivo analítico de 40 crianças (idade: 7 dias-36 meses), admitidas com diagnóstico inaugural de ITU febril, que realizaram nas primeiras 72 horas de antibioterapia, cintigrafia renal com ^{99m}Tc-DMSA para avaliar envolvimento renal. Na comparação entre crianças com e sem PNA, a partir de variáveis clínico-analíticas categóricas e contínuas, foram usados testes do qui-quadrado/teste exacto e de Mann-Whitney, respectivamente. Para avaliar o poder discriminativo dos marcadores PCT, PCR, CTL e N na identificação da presença de PNA foram construídas curvas ROC. Considerou-se uma probabilidade de erro tipo I (α) de 0.05. **Resultados:** No estudo, 15 (37,5%) crianças eram do sexo masculino e 95% apresentavam tira teste urinária alterada. A mediana de idade foi 6,5 (3,0-13,0) meses. Na admissão, a mediana do tempo de evolução de febre foi 21,5 (10,0-45,0) horas. A PNA foi diagnosticada em 26 (65%) crianças. Das variáveis analíticas estudadas, apenas a CTL não se revelou significativamente mais elevada no grupo de crianças com PNA. No grupo das crianças com e sem PNA, a mediana foi, respectivamente: 1,93 (0,97-3,18) vs 0,19 (0,03-0,42) ng/ml para a PCT; 6,65 (4,56-12,64) vs 3,11 (1,23-7,14) mg/dl para a PCR, e 11400 (9540-16075) vs 8920 (5548-11928) para os N. A área abaixo da curva ROC (AUC) obtida foi: 0,962 (IC95%: 0,876-1,000) para a PCT; 0,783 (IC95%: 0,635-0,931) para a PCR; e 0,717 (IC95%: 0,551-0,884) para os N. O ponto de corte óptimo foi: 0,94 ng/ml (Sensibilidade: 76,9% e Especificidade: 92,9%) para a PCT e 5,17 mg/dl (Sensibilidade: 69,2% e Especificidade: 71,4%) para a PCR. **Conclusões:** Este estudo evidencia a PCT como o marcador com maior capacidade discriminativa da presença de

PNA nas crianças com diagnóstico inaugural de ITU febril. O ponto de corte óptimo de 0.94 ng/ml poderá auxiliar na selecção adequada para investigação e tratamento mais agressivos. Contudo, e devido à reduzida dimensão da amostra, serão necessários mais estudos para confirmar estes achados.

Palavras-chave: Procalcitonina, Pielonefrite aguda, Febre.

CO20 - Complicações da Transplantação Renal Pediátrica: Experiência da Unidade de Nefrologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria

Cristina Gonçalves¹; Sara Azevedo²; Ana Rita Sandes³; Carla Simão³; José Esteves da Silva³; Rosário Stone³; Margarida Almeida³

1- Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE; 2- Departamento da Criança e da Família - Serviço de Pediatria; Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE; 3- Unidade de Nefrologia Pediátrica; Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE

Introdução: A transplantação renal (TR) é a terapêutica de eleição para crianças com doença renal terminal (DRT), com impacto positivo na sobrevida, quando comparada com outras terapêuticas de substituição. Contudo não é isenta de complicações algumas das quais com importante morbidade para os doentes. **Objectivo:** Caracterizar o perfil de complicações da TR em doentes pediátricos (até 18A) **Material e métodos:** Análise retrospectiva e de coorte dos doentes submetidos a TR na Unidade de Nefrologia Pediátrica entre Setembro de 1995 e Agosto de 2010, através da consulta de processos clínicos. Recolha de dados demográficos, etiologia da DRT, terapêutica de substituição renal prévia, complicações infecciosas e não infecciosas (cirúrgicas, rejeição aguda e crónica, hipertensão arterial (HTA), dislipidémia, diabetes, recidiva da doença, perda de enxerto, morte). Análise estatística descritiva simples. **Resultados:** Amostra: 78 crianças (sexo masculino 48,7%; 38), idade média à data da TR: 11,7±4,1 anos. Cinco doentes(6,4%) em terapêutica conservadora. Diálise peritoneal (DP) 49(62,6%), hemodiálise(HD) 13 (16,7%), DP+HD 10(12,8%). Tempo médio de seguimento após transplante: 43,3±33,3 meses (1-169). Doença renal primária: uronefropatia: (32;41%), glomerulopatia (22;28,2%), doenças hereditárias (12;15,1%), desconhecida (8;10,3%), doença vascular (3;3,8%), outra (1;1,3%). Complicações infecciosas em 74,4%(58) da amostra: bacterianas 42(53,8%) (infecções urinárias de repetição em 13 uropatas prévios), virais:56,4% (44) (CMV em 39,7% - 31). Complicações não infecciosas: cirúrgicas 15(19,2%); disfunção aguda do enxerto 25(32,1%); rejeição crónica em 14(17,9%), perda do enxerto 12(15,4%) doentes. HTA documentada em 67(85,9%), dislipidémia em 13(16,7%) e diabetes em 6(7,7%). No 1º mês após TR foram mais frequentes as complicações associadas a cirurgia (12;15,4%) e as infecções bacterianas (19;24,4%); entre 1 e 6º mês prevaleceram as infecciosas, bacterianas (17;21,8%) e virais (28;35,9%) e a partir do 6º mês as cardiovasculares (70;89,7%). Registaram-se 2 óbitos. **Conclusões:** Na população estudada as complicações mais frequentes após TR são as infecções urinárias de repetição, a infecção CMV, a disfunção aguda do enxerto e a HTA. A evolução das estratégias diagnósticas, profiláticas e terapêuticas adoptadas na TR, para a melhoria da sobrevida do doente e do enxerto, contribui para a emergência de novas morbidades.

Palavras-chave: Complicações, Transplante Renal Pediátrico

CO21 - Complicações Infecciosas da Transplantação Renal Pediátrica: Experiência da Unidade de Nefrologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria

Sara Azevedo¹; Cristina Gonçalves²; Ana Rita Sandes³; Carla Simão⁴; José Esteves da Silva⁴; Rosário Stone⁴; Margarida Almeida⁴

1- Serviço de Pediatria, Departamento da Criança e da Família, HSM-CHLN; 2- Departamento da Criança e da Família - Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE; 3- Unidade de Nefrologia Pediátrica Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE; 4- Unidade de Nefrologia Pediátrica - Departamento da Criança e da Família - Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE

Introdução: A evolução dos esquemas de imunossupressão, utilizados na transplantação renal (TR), teve importante impacto na melhoria da sobrevida do doente e do enxerto **Objectivo:** Caracterizar as complicações infecciosas após TR, correlacionando-as com diferentes regimes de imunossupressão utilizados ao longo do tempo. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de doentes submetidos a TR, na Unidade de Nefrologia Pediátrica entre Setembro de 1995 e Agosto de 2010. Amostra dividida em: Grupo A indução(I): globulina anti-timocito e metilprednisolona(MP), manutenção (M): Micofenolato de mofetil(MMF), ciclosporinaA(CyA) e prednisolona(P), Grupo B (I: basiliximab(B) e MP; M: MMF, CyA e P), Grupo C (I: B e MP; M: tacrolimus, MMF e P). Avaliação de dados demográficos,

período de seguimento e complicações infecciosas. Análise estatística descritiva simples e analítica (Testes deChi-Quadrado e Mann-Witney). **Resultados:** 78 doentes, (38 do sexo masculino). Grupo A:12;15,4%, grupo B:24;30,8%, grupo C:42;53,8%. Idade média no TR:11,7±4,1 anos. Uronefropatia:32;41%, glomerulopatia:22;28,2%, doenças hereditárias:12;15,1%, desconhecida:8;10,3%, doença vascular:3;3,8%, outra:1;1,3%. Cinco doentes(6,4%) em terapêutica conservadora. Tempo médio de seguimento: 43,3±33,3 meses. Serologia CMV pré-TR: positiva:61,5%, negativa:38,5%. As infecções bacterianas estiveram presentes em 53,8% dos doentes e as virais em 56,4%. Nos 1os 6 meses pós TR: infecções bacterianas 34,6% e virais 38,5%. Após 6 meses de TR: infecções bacterianas 26,9% e virais 32,1%. Etiologia bacteriana: as infecções urinárias de repetição foram as mais frequentes (45,2%). Etiologia viral: infecção a CMV - 70,4% da totalidade infecções virais, EBV 4 (1 associado a linfoma), Polioma Bk vírus 1. Nos receptores CMV- registaram-se 11 primoinfecções e 2 reactivações. Infecções fúngicas: 8 e parasitárias 3. Não encontramos diferenças significativas entre os grupos A, B e C relativamente à taxa de infecções bacterianas e virais no geral. A infecção a CMV foi mais frequente no grupo A (p=0,02). **Conclusões:** As complicações infecciosas estiveram presentes na maioria dos doentes submetidos a TR, sendo particularmente frequentes nos 6 meses iniciais. As mais frequentes foram as infecções urinárias e a infecção a CMV. Os diferentes regimes de imunossupressão não condicionaram, nesta população, alterações no número de complicações infecciosas, excepto no que respeita ao CMV.

Palavras-chave: Complicações Infecciosas; Transplante Renal Pediátrico.

CO22 - Tratamento endovascular de hipertensão arterial renovascular em crianças

Marta Contreiras¹; Carolina Constant²; Nuno Carvalho³; Margarida Matos Silva³; Rui Anjos³

1- Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental - Hospital S. Francisco Xavier; 2- Serviço de Pediatria, Departamento da Criança e da Família, Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE; 3- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental - Hospital de Santa Cruz

A hipertensão arterial (HTA) é menos frequente em idade pediátrica. Em cerca de 75% das situações trata-se de HTA secundária, com causa corrigível, atribuída a doença renovascular em 5-25% dos casos. Das patologias associadas destaca-se a displasia fibromuscular (DFM), a doença de Kawasaki, a neurofibromatose, a arterite de Takayasu e o transplante renal. **Objectivo e Métodos:** Avaliar a eficácia e segurança da angioplastia percutânea da artéria renal (AR) em doentes com HTA secundária a doença renovascular, através da análise retrospectiva dos processos clínicos entre 1997-2010. **Resultados:** Neste período foram submetidos a dilatação de estenose da AR 6 doentes (50% do sexo masculino), com uma mediana de idades de 11,5 anos (2-16 anos), com HTA grave e sob terapêutica farmacológica (todos medicados com vários fármacos 3 medicados com 4 fármacos). Três doentes tinham estenose da AR, um dos quais bilateral, com estudo etiológico sem outras alterações, tendo-se feito o diagnóstico de DFM da AR. Os restantes 3 doentes tinham patologia sistémica associada, nomeadamente arterite de Takayasu (1), neurofibromatose (1) e estenose da anastomose da AR pós transplante (1). A dilatação percutânea foi realizada com balões com diâmetro entre 2,5 e 5 mm e em média foram realizados 1,8 dilatações/doente, um caso com colocação de stent. O resultado imediato foi excelente nos 3 doentes com DFM, com resolução completa da estenose e da HTA, tendo-se suspenso a terapêutica farmacológica a curto ou médio prazo. Nos restantes doentes, o resultado imediato foi bom, com melhoria angiográfica embora sem resolução total da estenose mas permitindo redução da terapêutica farmacológica. No seguimento a longo prazo (mediana 1,3 anos; 0,6-12 anos), os 3 doentes com DFM tiveram excelente evolução, sem recorrência da estenose ou da HTA. O doente com neurofibromatose foi submetido a 2 dilatações com balões de alta pressão com melhoria angiográfica da situação mas persistência da HTA, mantendo a necessidade de terapêutica farmacológica. No doente com arterite de Takayasu e no doente com estenose da anastomose arterial pós transplante, houve recorrência da estenose a longo prazo, obrigando a nefrectomia para controlo da HTA. **Conclusões:** Na nossa experiência a dilatação percutânea da estenose da AR secundária a doença sistémica tem resultados variáveis dependendo da etiologia e gravidade da situação. A dilatação percutânea produz excelentes resultados a curto e longo prazo nas situações de DFM.

Palavras-chave: Estenose artéria renal, dilatação percutânea, crianças.

CO23 - Diabetes Mellitus de novo após Transplantação Renal

Carolina Constant¹; Ricardo Fernandes²; Sofia Fraga³; Patrícia Mendes⁴; Carla Pereira⁵; Lurdes Sampaio⁶; Carla Simão⁶

1- Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE; 2- Serviço de Pediatria, Departamento da Criança e da Família; Clínica Universitária de Pediatria. Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE ; 3- Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta; 4- Unidade de Nefrologia, Serviço de Pediatria, Departamento da Criança e da Família; Clínica Universitária de Pediatria. Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE ; 5- Unidade de Endocrinologia, Serviço de Pediatria, Departamento da Criança e da Família; Clínica Universitária de Pediatria. Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE; 6- Unidade de Nefrologia, Serviço de Pediatria, Departamento da Criança e da Família; Clínica Universitária de Pediatria. Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE

A Diabetes Mellitus (DM) de novo após transplante renal (New-Onset Diabetes Mellitus after Kidney Transplantation – NODAT) é uma complicação cada vez mais comum e associa-se a desfechos desfavoráveis na sobrevivência dos doentes e do enxerto. A fisiopatologia ainda não é totalmente conhecida mas parece ser semelhante à DM tipo 2 complicada por factores de risco específicos do transplante renal (TR) e não específicos, alguns dos quais potencialmente modificáveis. **Objectivo:** Avaliar a incidência e factores de risco para a ocorrência de NODAT em receptores pediátricos de TR. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de crianças submetidas a TR em acompanhamento num centro pediátrico de referência (idades entre 0-19 anos) durante o ano de 2009. Foi definido DM/NODAT de acordo com os critérios da Organização Mundial de Saúde. Efectuou-se uma análise descritiva das variáveis clínicas e utilizou-se análise bivariada para identificar preditores de NODAT. **Resultados:** Neste período mantinham-se em seguimento 39 doentes, idade mediana 10,3 anos (P25-P75: 6,9-13,2 anos), 54% sexo masculino, 82% raça branca, mediana de seguimento pós TR 1,5 anos (P25-P75: 0,4-2,8 anos). Destes, diagnosticou-se laboratorialmente NODAT em 5 doentes assintomáticos (3 sexo feminino, 1 raça negra, todos com >10 anos à data do TR), todos de aparecimento <1 ano pós TR e com carácter permanente. Todos estão sujeitos a controlo dietético, antidiabéticos orais e 4 fazem também insulino-terapia. Um dos casos teve DM pré TR enquanto esteve sob corticoterapia pela doença de base (síndrome nefrótica) e em 3 havia história familiar de DM. Verificou-se maior incidência de NODAT em crianças com >13 anos à data do TR (p=0,006). Não se encontraram associações entre outras variáveis clínicas. Não se registou morbi-mortalidade associada à NODAT. Dos restantes doentes, 3 tiveram anomalia da glicémia em jejum e em 8 verificou-se valores hemoglobina glicosilada >6%. **Conclusões:** A incidência de NODAT em idade pediátrica é inferior à descrita em adultos mas pode estar subestimada uma vez que não foi efectuada prova de tolerância oral à glicose a todos os doentes. O conhecimento dos factores de risco pode implicar uma tomada de decisões que visem melhor controlo da situação evitando ou retardando a sua progressão. Torna-se imperativo definir e aplicar protocolos para o diagnóstico de hiperglicémia associada ao TR.

Palavras-chave: Diabetes mellitus, hiperglicémia, transplante renal, pediatria.

CO24 - Síndrome Nefrótica Idiopática e repercussões na mineralização óssea.

Hugo Cavaco¹; Francisco Silva¹; Henrique Leitão¹; Maria João Borges¹; Horácio Sousa²; Amélia Cavaco¹

1- Hospital Central do Funchal; 2- Serviço de Ortopedia do Hospital Central do Funchal

Introdução: O Síndrome Nefrótico Idiopático (SNI) é uma doença renal glomerular com mais de 80% dos casos a responderem aos corticosteróides, mas 60% têm recidivas obrigando a ciclos repetidos, com maior risco de osteoporose e necrose da cabeça do fémur. Na literatura escasseiam estudos que demonstrem este efeito em crianças com SNI, assim como qual o melhor método de avaliação da densidade e mineralização óssea. **Métodos:** Estudo descritivo retrospectivo longitudinal, com revisão dos processos clínicos de casos de SNI diagnosticados entre Janeiro de 1994 e Dezembro de 2009 no Hospital Central do Funchal. Foram analisados, transversalmente, o conteúdo mineral ósseo e densidade óssea da coluna lombar e cólo do fémur, através da realização de densitometria óssea pelo método DEXA (Dual Energy X-ray Absorptiometry), seguindo a classificação diagnóstica da Organização Mundial de Saúde. **Resultados:** Foram analisados 20 casos de SNI, 50% do sexo masculino, mediana de idades ao diagnóstico 30 meses (mín. 19M; máx. 8A). Clínica e analiticamente todos apresentaram os critérios de diagnóstico de SNI. Relativamente à resposta inicial ao tratamento, 90% (n=18) foram corticossensíveis, dos quais 16,6% (n=3) corticodependentes, e 10% (n=2) corti-

corresistentes. Tiveram recidivas 90% (n=18), dos quais 44,4% (n=8) foram recidivantes múltiplos. Os resultados densitométricos corticais (n=19) foram: normal n=5, osteopenia n=9, osteoporose n=5; trabeculares (n=19): normal n=7, osteopenia n=8, osteoporose n=4. Quanto aos dados antropométricos, 43,7% dos casos com IMC normal/excesso de peso não apresentaram alterações densitométricas, enquanto que nenhum dos casos com obesidade apresentou densitometria normal. Relativamente ao nº de recidivas, no grupo com <4 recidivas 70% (n=7) dos casos apresentaram alterações na densitometria (100% dos casos de osteoporose) e os casos que não apresentaram recidivas tiveram uma densitometria normal. **Conclusões:** A realização dum estudo retrospectivo numa amostra reduzida acarreta limitações aos resultados. Não foi possível demonstrar uma predilecção pelo osso trabecular. As principais alterações densitométricas registaram-se no grupo cortico-sensível com <4 recidivas. A realização de densitometria isolada tem limitações nestas crianças, sendo que os estudos mais recentes recomendam a realização de tomografia computadorizada quantitativa e a avaliação do risco de fractura. A suplementação com cálcio e vitamina D continua a ser um tema controverso.

Palavras-chave: Síndrome Nefrótica Idiopática; osteoporose; densitometria

Área Científica - Cardiologia**CO25 - Tratamento do hemangioma infantil com propranolol**

Sofia Gouveia¹; Glória Costa¹; Filipa Paramés¹; Isabel Freitas¹; Mónica Rebelo¹; José Diogo Martins²; João Goulão²; Gustavo Rodrigues³; Conceição Trigo¹; Fátima F. Pinto¹

1- Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, CHLC – E.P.E.; 2- Cirurgia Pediátrica, Hospital dos Lusíadas – HPP, Lisboa; 3- Pediatria, Hospital dos Lusíadas – HPP, Lisboa

Introdução: O hemangioma infantil (HI) é uma das lesões tumorais mais comuns na infância. As opções terapêuticas classicamente utilizadas são a corticoterapia, interferão-alfa, vincristina, ablação por laser ou cirurgia. Recentemente, foi descrito o sucesso da utilização de propranolol na involução dos HI. Os autores reportam a sua experiência, multicêntrica, com esta opção terapêutica. **Objectivos:** Avaliação prospectiva da eficácia terapêutica do propranolol para o tratamento do HI. **Métodos:** Avaliação prospectiva dos dados clínicos de doentes observados em consulta de Cardiologia Pediátrica para início de terapêutica com propranolol para tratamento de HI. **Resultados:** Desde Janeiro 2010, iniciaram terapêutica com propranolol para tratamento de HI 7 doentes, 5 do sexo feminino. A idade média, no início do tratamento, foi de 3 meses (mín. 1 mês; máx. 5 meses). Três doentes apresentaram cardiopatia associada (2 doentes com comunicação inter-auricular e 1 com persistência do canal arterial). Esta terapêutica foi sempre introduzida progressivamente, iniciando-se por uma dose média de 0,9 mg/kg/dia (mín. 0,6 mg/kg/dia; máx. 1,8 mg/kg/dia), que se incrementou até 2,7 mg/kg/dia (mín. 2 mg/kg/dia; máx. 3,3 mg/kg/dia) em função da tolerância avaliada pela frequência cardíaca, tensão arterial e níveis de glicémia. Além destes parâmetros, foram avaliados seriadamente o electrocardiograma e ecocardiograma. Em nenhum dos casos se verificaram efeitos adversos da terapêutica. O tempo médio de acompanhamento foi de 3,2 meses (mín. 2 meses; máx. 4 meses). Todos os doentes mantêm terapêutica com propranolol até à data, verificando-se melhoria franca em todos os casos, quando avaliada a dimensão da lesão. **Conclusões:** A experiência preliminar com a utilização de propranolol para tratamento do HI demonstrou redução das dimensões das lesões angiomatosas, mesmo no curto período de seguimento e ausência de efeitos adversos com o esquema terapêutico que propomos. Realçamos a importância de uma avaliação cardiológica de base, para excluir patologia pré-existente e monitorização dos efeitos secundários, cardiovasculares e outros, em particular no período neonatal e de lactente. No entanto, serão necessários estudos mais alargados e maior tempo de seguimento para uma avaliação da eficácia e segurança do propranolol nesta situação.

Palavras-chave: Hemangioma infantil, propranolol.

CO26 - Ablação percutânea de arritmias em idade pediátrica

Maria Teresa Dionísio¹; Diogo Cavaco²; Isabel Santos¹; Patrícia Silva¹; Marta António¹; Paula Martins¹; António Pires¹; Graça Sousa¹; Ana Mota¹; Pedro Adragão²; Eduardo Castela¹

1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Hospital de Santa Cruz - CHLO

Introdução: As taquicardias supraventriculares são as perturbações do ritmo mais frequentes em idade pediátrica. A ablação percutânea é actualmente

terapêutica de primeira linha nestes casos, existindo particularidades técnicas inerentes a este grupo etário. Desde o mês de Agosto de 2008 foi instituída uma colaboração entre o nosso serviço de Cardiologia Pediátrica e um centro de referência nacional na área da electrofisiologia. **Propósitos e objectivos:** Avaliar os resultados da ablação percutânea em idade pediátrica. **Métodos:** Análise retrospectiva dos doentes (D) com idade ≤ 18 anos que foram referenciados para estudo electrofisiológico (EEF) e ablação nos últimos 2 anos. Avaliados dados demográficos, tipo de arritmia, presença de cardiopatia estrutural, tipo de energia utilizada, taxa de sucesso imediato e tardio e incidência de complicações. **Resultados:** Durante o período estudado, foram realizados 19 ablações percutâneas em D pediátricos). A idade média foi de $13,7 \pm 2,5$ anos (10-18 anos), com 57,9% D do sexo masculino. As indicações mais frequentes para a realização de ablação foram maioritariamente via acessória manifesta (68,4%). A Síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) foi diagnosticada em rastreio para prática de desporto de competição em 3 casos, todos assintomáticos e num caso manifestou-se por morte súbita abortada. Registou-se cardiopatia estrutural em 3 D. O tempo médio do exame foi de 77 minutos (25-200 minutos). Em 84,2% dos procedimentos utilizou-se, como tipo de energia, a radiofrequência e em 15,8% (3 vias acessórias para-hisianas) a crioenergia. A taxa de sucesso imediato foi de 90%. Os casos de insucesso ocorreram na síndrome de WPW com via acessória para-hisiana (decidido suspender procedimento por risco elevado de bloqueio aurículo-ventricular - BAV). Registou-se como complicação um caso de BAV completo transitório. Num seguimento médio de 12 meses, não ocorreu mortalidade. No caso de WPW com morte súbita abortada, foi realizado novo EEF na sequência de indução de fibrilhação ventricular com protocolo de estimulação ventricular pouco agressivo, após ablação da via acessória. Verificou-se sucesso clínico e electrocardiográfico em 84,2% dos casos. Todos os doentes permaneceram sem medicação. **Conclusão:** A ablação percutânea demonstrou ser um procedimento seguro e eficaz. A via acessória para-hisiana foi um factor de risco para dificuldade técnica e insucesso. A crioablação revelou ser uma alternativa segura.

Palavras-chave: Arritmias, electrofisiologia, ablação percutânea

CO27 - Encerramento percutâneo de canal arterial nos 2 primeiros anos de vida

Leonor Reis Boto¹; Nuno Carvalho²; Ana Teixeira²; Graça Nogueira²; Rui Ferreira²; Isabel Menezes²; Rui Rodrigues³; José Pedro Neves⁴; Miguel Abecasis⁴; Fernando Maymone Martins²; Rui Anjos²

1- Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria; 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz; 3- Serviço de Cirurgia Cardiorrástica, Hospital de Santa Cruz; 4- Serviço de Cirurgia Cardio-torácica do Hospital de Santa Cruz

Introdução: O encerramento percutâneo do canal arterial (CA) é actualmente o método de eleição em crianças e adultos. A experiência acumulada tem permitido a sua utilização em doentes de idade e peso progressivamente mais baixos, até há pouco tempo abordados exclusivamente por cirurgia. **Objectivo:** Análise comparativa do encerramento percutâneo do CA nos 2 primeiros anos de vida. **Métodos:** Revisão retrospectiva dos processos clínicos dos doentes com menos de 2 anos submetidos a encerramento de CA por via percutânea entre Janeiro de 1998 e Dezembro de 2009. **Resultados:** Neste período foram submetidos a cateterismo para encerramento de CA 61 doentes com menos de 12 meses e 93 entre 1 e 2 anos. A mediana de idade foi de 13 meses, com peso médio de $9,6 \pm 0,2$ kg. Em 20% existia outra patologia extra cardíaca associada. Dos 61 doentes abaixo do ano (grupo 1), 10 tinham peso inferior a 6 kg. A mediana de idade foi de 9,2 meses (1-11 meses), com peso médio de $8,1 \pm 0,26$ kg (3,6-12,9). Em 22% havia ICC e em 32,7% outras anomalias cardíacas. No segundo ano de vida (grupo 2), a mediana de idade foi de 16,8 meses (12-23) e o peso médio $10,6 \pm 2$ kg (4,6-14,6). Apenas 8,4% tinha sintomatologia de ICC e 31% outras anomalias cardíacas. O tipo de dispositivo mais utilizado em ambos os grupos foi o Coil de libertação controlada (Cook) em 78% no grupo 1 e 93% no grupo 2, seguido do Amplatzer Duct Occluder (20% e 6%, respectivamente). A via de acesso preferencial foi a arterial (53% e 57%, respectivamente), tendo sido usado apenas um dispositivo em 91% dos casos. Ocorreram complicações menor em 11% dos casos no grupo 1 e 3,6% no grupo 2, sendo a mais frequente o compromisso circulatório do membro inferior, que regrediu em <24 horas em todos os casos. O internamento foi de 1 dia em 89% dos doentes com menos de 1 ano e em 96% acima de 1 ano. No seguimento a longo prazo ($1,7 \pm 2,5$ anos), um doente no grupo 1 necessitou de novo cateterismo por fluxo residual. **Conclusão:** Embora a taxa de complicações tenha sido ligeiramente superior nos doentes mais novos, na maioria dos casos tratou-se de situações transitórias que não aumentaram o tempo do internamento. O nosso tra-

balho confirma a segurança e eficácia do encerramento percutâneo do canal arterial nos dois primeiros anos de vida.

Palavras-chave: Persistência do canal arterial, cateterismo

CO28 - Miocardiopatia hipertrófica em pediatria: experiência de um Centro de Referência

Paula Marques Neto¹; Sara Santos¹; Teresa Dionísio¹; António Pires¹; Eduardo Castela¹

1- Centro Hospitalar de Coimbra - Hospital Pediátrico

Introdução: a miocardiopatia hipertrófica (MCH) é uma anomalia do miocárdio caracterizada por hipertrofia ventricular, associada a disfunção diastólica com função sistólica habitualmente conservada. A sua incidência anual é 3-5/1.000.000 crianças e pode ser primária (resultante de anomalias genéticas) ou secundária, sendo mais frequente no primeiro ano de vida, registando-se um segundo pico na adolescência. É a causa mais frequente de morte súbita em adolescentes. **Objectivos:** descrição da forma de apresentação, evolução, estudo genético e abordagem terapêutica dos doentes com MCH acompanhados na Consulta de Cardiologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra (HP) no período entre Janeiro de 2000 a 31 de Julho de 2010 (10 anos e 7 meses). **Materiais e Métodos:** estudo descritivo cujo método de colheita dos dados foi retrospectivo, através da consulta do processo clínico do doente. **Resultados:** durante o período analisado, foram diagnosticadas 30 crianças com MCH, dos quais 73% nos últimos anos. Predominou o sexo masculino (63%). A idade aquando do diagnóstico variou entre o período neonatal e os 16 anos (mediana de 3 anos), sendo que 43% apresentavam idade inferior a 1 ano. Em três casos tratou-se de MCH transitória do recém nascido (associada a sépsis neonatal), três eram crianças com S. Noonan, uma com Ataxia de Friedreich Hereditária e as restantes são formas primárias. Os principais motivos de referência foram história familiar de MCH (37%) e sopro cardíaco (33%). A maioria (70%) das crianças era assintomática na altura do diagnóstico, mas uma apresentou um episódio de morte súbita abortada (fibrilhação ventricular) como forma de apresentação da doença. Em cerca de metade das crianças houve confirmação genética do diagnóstico, sendo a mutação mais frequente a MYBPC3, seguida da MYH7. Para além do grupo com MCH transitória, todas as crianças receberam tratamento médico (beta-bloqueadores), sendo que duas necessitaram de tratamento cirúrgico (miectomia) e duas colocação de cardioversores-desfibriladores implantáveis, uma das quais necessitando posteriormente de transplante cardíaco. Não se registaram óbitos. **Comentários:** o diagnóstico cada vez mais precoce (nos primeiros anos de vida como constatado no nosso estudo), associado a maior sensibilização na referência das crianças com história familiar positiva permite acompanhar e instituir tratamento preventivo, na tentativa de evitar a morte súbita.

Palavras-chave: Miocardiopatia, morte súbita, genética.

Área Científica - Endocrinologia

CO29 - Is Normal BMI a Sufficient Criterion to Exclude Metabolic Risk in Adolescent Girls?

G.J. van der Heijden¹; Z.J. Wang²; Z. Chu³; Prof. P.J.J. Sauer⁴; Prof. A.L. Sunehag³

1- IUSDA/ARS Children's Nutrition Research Center, Department of Pediatrics, Baylor College of Medicine, Houston, TX, USA; Department of Pediatrics, Beatrix Children's Hospital, University Medical Center Groningen, University of Groningen, The Netherlands; 2- USDA/ARS Children's Nutrition Research Center, Department of Pediatrics, Baylor College of Medicine, Houston, TX, USA; Department of Radiology, University of Texas Southwestern Medical Center, Dallas, TX, USA ; 3- USDA/ARS Children's Nutrition Research Center, Department of Pediatrics, Baylor College of Medicine, Houston, TX, USA; 4- Department of Pediatrics, Beatrix Children's Hospital, University Medical Center Groningen, University of Groningen, The Netherlands

BMI (kg/m²) for age is commonly used to define leanness/obesity in adolescents. Individuals with BMI<85th percentile for age are considered lean and at low risk for obesity related morbidity. However, in the United States many adolescent Hispanic girls with normal BMI have high body fat %, which might place them at increased metabolic risk. We hypothesized that metabolic risk factors are already present in Hispanic adolescent girls with normal BMI and high fat percentage. Thirteen post-pubertal (Tanner V) Hispanic adolescent girls ($15,0 \pm 0,5$ y; $22,9 \pm 0,8$ kg/m² (<85th percentile), $32,1 \pm 1,4\%$ body fat (>27%) (Mean±SE) were studied. An oral glucose tolerance test was performed after an overnight fast and Whole Body Insulin Sensitivity (WBSI),

Homeostatic Model Assessment Insulin Resistance (HOMA-IR) and Disposition Index (DI) were calculated. Body fat % was measured by DXA and subcutaneous, visceral and hepatic fat content by Magnetic Resonance Imaging (MRI) and Spectroscopy (MRS), respectively. WBISI averaged 3.46 ± 0.39 (1.14-4.99); HOMA-IR 2.73 ± 0.34 (1.39-5.68) and DI 3.09 ± 0.28 (1.04-4.96) (Mean \pm SE; range). BMI did not correlate with insulin sensitivity as measured by WBISI and HOMA-IR or with DI. In contrast, body fat % correlated inversely with WBISI and DI and directly with HOMA-IR. Further, body fat %, but not BMI, was directly related to leptin concentration, which was, in turn, inversely related to WBISI and directly to HOMA-IR. Adiponectin was not significantly related to either body fat or insulin sensitivity measures. Both BMI and fat% correlated with subcutaneous fat, while none of them were related to visceral or hepatic fat. Subcutaneous fat correlated with HOMA-IR and DI. Visceral fat was only related to HOMA-IR. Hepatic fat % (lipid peak in percent of water peak, MRS) was within normal range (0.62-2.97%) in all participants. Hepatic fat content correlated with HOMA-IR but not with WBISI or DI. We conclude that metabolic risk factors are present in adolescent Hispanic girls with normal BMI and high fat %. Thus, normal BMI is a poor predictor of metabolic risk and is not a sufficient screening tool to identify Hispanic adolescent girls at risk for obesity related morbidity. Further study is needed to determine the metabolic and fat distribution profile in Portuguese adolescents.

Palavras-chave: Adolescente, IMC, insulina, obesidade

CO30 - Sistema de Infusão Contínua de Insulina: impacto na qualidade de vida de crianças com Diabetes Mellitus tipo 1

Isabel Mendes¹; Carla Costa²; Sofia Martins²; Cíntia Castro-Correia²; Manuel Fontoura²

1- Hospital de Faro; 2- Unidade de Endocrinologia do Serviço de Pediatria do Hospital de São João

Introdução: A necessidade de um regime de tratamento intensivo da Diabetes Mellitus (DM) é, hoje, muito clara, permitindo melhoria da saúde a médio e longo prazo com redução das complicações. O Sistema de Infusão Contínua de Insulina (SICI), também conhecido como Bomba de Insulina, é o método mais fisiológico de administração de insulina actualmente disponível, oferecendo às crianças um melhor controlo glicémico, diminuição do risco de hipoglicémia, menor ganho de peso e maior flexibilidade do estilo de vida. Porque o SICI se tem tornado cada vez mais popular como opção terapêutica, torna-se importante avaliar de que forma a qualidade de vida das crianças é afectada por este método de regime intensivo. **Objectivos:** Avaliar o impacto da terapêutica com SICI na qualidade de vida de crianças com Diabetes Mellitus tipo 1. **Métodos:** Aplicação da versão portuguesa do Questionário de Avaliação da Qualidade de Vida em crianças diabéticas (DQOL) aos doentes da Consulta de Endocrinologia Pediátrica do Hospital de São João submetidos a tratamento com SICI. O estudo incluiu também a análise dos valores de HbA1c e do número de episódios de hipoglicémia severa ou cetoacidose diabética, antes e após início de SICI. Dez crianças completaram o estudo. **Resultados:** 6 rapazes e 4 raparigas com idade média de 11.5 ± 2.9 anos e duração média de doença de 5.2 ± 2.3 anos. As 10 crianças utilizavam esquema intensivo com glargina como tratamento prévio, sendo que 9 apresentavam hipoglicémias nocturnas e 1 lipodistrofia severa, factores que motivaram a colocação de SICI. Duração média da terapêutica com SICI de 15 ± 8.4 meses. HbA1c média diminuiu de $8.24\% \pm 1.17$ para $7.68\% \pm 0.56$ ($p=0.047$) após início de SICI. Não foram registados episódios de hipoglicémia severa ou cetoacidose diabética nas 10 crianças após início do SICI. As medidas da qualidade de vida mostraram melhoria significativa. Nenhuma criança abandonou o tratamento com SICI. **Conclusões:** Os resultados obtidos mostram que o SICI é uma opção segura e eficaz para tratamento da DM tipo 1 em idade pediátrica, oferecendo maiores ganhos em qualidade de vida, diminuição do nº de episódios de hipoglicémia e cetoacidose diabética. Na nossa amostra o uso de SICI permitiu uma redução da HbA1c estatisticamente significativa.

Palavras-chave: SICI, diabetes, qualidade de vida

Área Científica - Educação e Ética

CO31 - PUBERDADE – necessidades de formação dos Internos de Pediatria Leonor Sasseti¹

1- Unidade de Adolescentes, Hosp. D. Estefânia e Faculdade Ciências Médicas, Lisboa

Introdução: Tratando-se a Medicina de Adolescentes numa área do saber relativamente nova para a Pediatria portuguesa, é de esperar necessidades de

formação nos Internos de Pediatria (IP). As metodologias interactivas, entre as quais a utilização de casos clínicos, são particularmente eficazes e motivadoras, na formação médica pré e pós graduada. **Objectivos:** Identificar necessidades de formação dos IP no domínio da puberdade. **Material e Métodos:** Foi elaborado um questionário estruturado de acordo com as etapas do raciocínio clínico (orientação inicial, anamnese, exame objectivo, hipóteses diagnósticas, exames complementares, envio a consulta de especialidade, terapêutica e recomendações); escolhidas 5 situações clínicas (respectivamente ginecomastia pubertária, amenorreia primária, baixa estatura, pubarca precoce e hipogonadismo, casos 1 a 5). O questionário foi enviado por e-mail a IP de todo o país. As respostas foram cotadas utilizando uma escala em que, quanto mais próximo da resposta certa, menor a pontuação (variação entre 0 e 100 pontos em cada caso). Considerou-se não existirem necessidades de formação se a cotação fosse inferior a 10, existirem algumas entre 10 a 19 e evidentes acima de 20 pontos, em cada caso. Foram validados 50 questionários - cerca de um terço dos enviados - distribuídos de modo semelhante pelos 5 anos do Internato. **Resultados:** A pontuação média de cada caso foi respectivamente (casos 1 a 5): 18.4 - 10.3 - 11.1 - 18.9 - 18.1. A comparação dos scores obtidos pelos IP dos primeiros 3 anos com os do 4º e 5º anos, não foi estatisticamente significativa excepto no caso 5 ($p=0.031$), em que o 1º grupo pontuou melhor. A distribuição das necessidades de formação por caso foi a seguinte (nº de IP)-(ver anexo): De acordo com as opiniões expressas pelos respondentes, a metodologia empregue teve uma aceitação favorável, permitiu-lhes identificar lacunas na sua formação e motivou-os na procura da informação necessária. **Conclusões:** Os IP evidenciaram necessidades de formação no que diz respeito à puberdade, em particular relativamente à ginecomastia pubertária, pubarca precoce e hipogonadismo. A metodologia empregue - casos clínicos estruturados, enviados por e-mail - demonstrou ser um método promissor na formação pós-graduada.

Palavras-chave: Formação, Internos de Pediatria, Puberdade.

| | Caso 1 | Caso 2 | Caso 3 | Caso 4 | Caso 5 |
|----------------------|---------|---------|---------|---------|---------|
| | n (%) | n (%) | n (%) | n (%) | n (%) |
| Não apresenta | 12 (24) | 25 (50) | 23 (46) | 10 (20) | 11 (22) |
| Algumas | 13 (26) | 23 (46) | 24 (48) | 17 (34) | 23 (46) |
| Evidentes | 25 (50) | 2 (4) | 3 (6) | 23 (46) | 16 (32) |

CO32 - Exames in-training da Academia Americana de Pediatria: relato de uma experiência

Inês Azevedo¹; Rute Moura¹; Manuel Fontoura¹; Caldas Afonso¹
1- Hospital de S. João

Introdução: O American Board of Pediatrics elabora anualmente teste de escolha múltipla, de grau de dificuldade similar ao do Exame de Certificação Final da Academia Americana de Pediatria, voluntário e igual para todos os internos independentemente do nível de diferenciação, com o objectivo de aferir os programas de internato e a progressão individual de cada candidato. Os resultados são avaliados pelo valor relativo face a licenciados por faculdades americanas de reconhecido mérito. A classificação individual é sigilosa e acessível apenas ao formando e ao orientador do programa formativo; não se repercute na avaliação. **Objectivos e Métodos:** Com o intuito de verificar a adequabilidade e aplicabilidade ao nosso esquema de Internato de Pediatria, os Internos Complementares do nosso hospital candidataram-se, de forma voluntária, a participar num projecto piloto da Academia Americana de Pediatria, submetendo-se a um teste internacional de escolha múltipla, de 200 perguntas, em inglês, on-line, com duração de 4 horas. **Resultados:** Dos 27 participantes, pertenciam ao 1º, 2º, 3º, 4º e 5º anos do Internato de Pediatria respectivamente 5, 5, 7, 6 e 4 Internos. A percentagem de respostas certas variou entre 45 e 79%, verificando-se tendência para subida nos primeiros 3 anos, com média máxima de 66% no 3º ano, e estagnação nos dois restantes, à semelhança do verificado noutros países participantes. As perguntas incidiram sobre as áreas de Doenças Infecciosas (10%), Pediatria Geral (8,5%), Pneumologia (8,5%), Genética (7%), Desenvolvimento (7%) e Adolescência (6%), entre outras. As áreas em que a percentagem de respostas certas foi mais elevada foram as de Pediatria Geral, Pneumologia e Gastroenterologia (66%) e as em que ocorreram mais falhas foram as de Cirurgia, Metabolismo e de Genética Médica. **Conclusão:** O teste de escolha múltipla revelou ser um instrumento de avaliação útil a nível individual mas, sobretudo, a análise de respostas certas por tema permitiu detectar falhas na aprendizagem que deverão ser colmatadas por correcção no programa de formação. Algumas pergun-

tas, especificamente em temas de Infecçãoologia, Imunologia Clínica e Ética mostraram-se desadequadas à realidade nacional. O pequeno número de participantes por ano de formação torna os resultados muito dependentes do valor individual dos formandos, pelo que seria desejável que a experiência se alargasse a outros centros formativos.

Palavras-chave: Educação, Internato, Avaliação.

CO33 - Exames in-training da Academia Americana de Pediatria: a opinião dos Internos

Rute Moura¹; Rute Moura¹; Inês Azevedo¹; Manuel Fontoura¹; Caldas Afonso¹
1- Hospital de S. João

Introdução: Os Internos Complementares de Pediatria do nosso hospital voluntarizaram-se a participar num projecto piloto do American Board of Pediatrics, por resposta on-line a teste de 200 perguntas de escolha múltipla, em inglês, de grau de dificuldade similar ao do Exame de Certificação Final, igual para todos os internos, independentemente do seu nível de diferenciação. A classificação individual é sigilosa e acessível apenas ao candidato e ao orientador do programa formativo. **Objectivos e Métodos:** Com o objectivo de avaliar a experiência pedagógica, elaboramos um inquérito de itens gerais e específicos, de resposta anónima, na semana após a realização do teste e antes de conhecidos os resultados individuais. **Resultados:** Dos 27 participantes, do 1º ao 5º ano do Internato, 20 (74%) consideraram a experiência útil, mas 9 (33%) não acharam o instrumento de avaliação justo; 14 (52%) sentiram-se mais motivados para estudar antes da realização do teste e 25 (93%) depois; 18 (67%) entenderam ser um auxílio para a preparação do exame final do Internato; 21 (78%) gostariam de continuar a fazer avaliação anual por este método e só 1 considerou que o stress não justificaria a sua repetição; 15 (56%) acharam o tempo disponível para resposta suficiente; 21 (78%) consideraram as perguntas claras e bem enunciadas e não sentiram que a língua inglesa constituiu barreira para a interpretação; 17 (71%) perceberam as perguntas como difíceis para o seu nível de conhecimentos e 18 (67%) desadequadas para o modelo de Internato português; 11 (41%) sentiram que incidiam sobre temas correntes da Pediatria e 24 (89%) consideraram que os temas eram mais direccionados para sub-especialidades; e 24 (89%), após a sua realização, acharam que deveriam ter formação teórica mais formal durante o Internato. **Conclusão:** De modo geral a experiência de avaliação foi considerada como positiva. A maioria dos internos sentiu motivação para estudar antes, mas sobretudo após a realização do teste, e desejaria ter formação teórica mais estruturada, por melhor percepção das dificuldades nas respostas. Embora parte das perguntas não seja adequada ao nosso modelo de Internato, a maioria dos inquiridos gostaria de repetir de forma regular este modelo de avaliação.

Palavras-chave: Educação, Internato, Avaliação

Área Científica - Medicina do Adolescente

CO34 - Tromboembolismo venoso em idade pediátrica

Clara Machado¹; Liliana Abreu¹; Susana Carvalho¹; Teresa Pontes¹; Ana Antunes¹; Anabela Correia²; Henedina Antunes³

1- Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2- Serviço de Imunohemoterapia, Hospital de Braga; 3- Unid. de Adolescentes, Serv. de Pediatria, Hosp. de Braga; Inst. de Ciências da Vida e da Saúde, Esc. de Ciências da Saúde da Univ. do Minho

Introdução: Os eventos tromboembólicos em idade pediátrica são uma entidade rara (1/10 dos adultos). Cerca de 70% ocorrem no período neonatal ou na adolescência. Estão associados a vários factores de risco adquiridos (infecções, trauma, cirurgia, neoplasias, tabagismo, obesidade, uso de anticoncepcionais (AC) ou presença de cateteres venosos) ou congénitos (trombofilia congénita, prematuridade), identificados em cerca de 98% dos doentes. **Objectivo:** Caracterizar os doentes internados por evento tromboembólico venoso periférico na Unidade de Adolescentes do Hospital de Braga. Identificar factores de risco. **Material e Métodos:** Estudo descritivo transversal com base na revisão dos processos clínicos dos doentes internados na Unidade de Adolescentes do Hospital de Braga entre Janeiro 2008 e Junho 2010. Excluídos os doentes com trombose venosa cerebral (já inseridos na UVP-SPP). **Resultados:** Seis doentes, mediana de idade 15 anos (min:12 anos, máx: 17 anos). Foram identificados 3 doentes com tromboembolismo pulmonar (TEP): 17 anos, masculino, imobilização por fractura do membro inferior, IMC<gt;P95, mutação do gene MTHFR (A1298C) em heterozigotia; 15 anos, feminino, uso de AC, mutação

do factor V Leiden em heterozigotia, mutação do gene MTHFR (A1298C) em heterozigotia; 12 anos, masculino, antecedentes de síndrome nefrótica. Dois doentes com trombose venosa profunda (TVP) de membro inferior: 15 anos, feminino, uso de AC; 15 anos, feminino, uso de AC, mutação do factor V Leiden em heterozigotia, mutação do gene MTHFR em heterozigotia composta. Identificado ainda 1 doente, 16 anos, com trombose de shunt porto-cava, antecedentes de hipertensão portal por cavernoma da veia porta. Todos os doentes efectuaram anticoagulação com heparina de baixo peso molecular (HBPM). Cinco doentes mantiveram anticoagulação oral (varfarina) por um período não inferior a 6 meses; 1 doente ainda mantém HBPM. **Discussão:** Os eventos tromboembólicos não cerebrais não são habituais na prática clínica dos pediatras. Com o alargamento da idade pediátrica serão cada vez mais frequentes. Mais importante que a identificação de um único factor de risco é a sua associação como causa do evento

Palavras-chave: Trombose, Adolescência, factor de risco.

CO35 - Distúrbios Menstruais em Adolescentes com Perturbação do Comportamento Alimentar

Beatriz Maia Vale¹; Pascoal Moleiro²; Sara Brito³; Lúgia Paulos³

1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Hospital Santo André; 3- Hospital Santo André

Introdução: As perturbações do comportamento alimentar (PCA) são um diagnóstico cada vez mais prevalente, nomeadamente na adolescência. Os distúrbios menstruais (DM) são uma complicação frequente, sendo a sua regularização um factor prognóstico positivo na evolução da doença. **Objectivos:** Determinar a prevalência de DM em adolescentes com PCA seguidas numa Consulta de Medicina do Adolescente (CMA Avaliar a relação entre instalação e resolução dos DM com dados somatométricos na evolução da doença **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo. Análise dos processos clínicos de adolescentes seguidas em CMA com diagnóstico de PCA Período de estudo: Agosto/2005 a Agosto/2010 Definições: Amenorreia secundária (AS): ausência de menstruação em 3 meses consecutivos; Irregularidade menstrual (IM): ciclos anovulatórios 3 anos após menarca; IMC/Peso ideal: no percentil (P) 50 para o sexo e a idade **Resultados:** No período considerado, foram seguidas 62 adolescentes com PCA: 51 PCA Sem Outra Especificação (SOE) (82,3%), 10 Anorexia Nervosa (16,1%), 1 Bulimia (1,6%). Têm distúrbios menstruais 21 PCA (33,9%) - 14 AS (66,7%) e 7 IM (33,3%), correspondendo a 6 PCA SOE e 1 Bulimia. Em média, nas anorécticas (n=10): IMC inicial no P75; instalação da AS ao mês de doença; peso mínimo 76,6% do ideal (P4 IMC) aos 10,2M de doença; resolução da amenorreia aos 24M de doença com recuperação ponderal média de 93,4% relativamente ao ideal (média: P33 IMC) Nas PCA SOE com DM (n=10): IMC inicial médio no P85 IMC. Peso mínimo em média 97,7% do valor ideal (média P52 IMC), aos 14,9M. Apresentaram estabilização ponderal aos 1,6 anos de doença, com P médio de IMC de 73. PCA SOE com AS (n=4): AS aos 4M e resolução aos 12M de doença (média P65 IMC) **Comentários:** Embora condicionados pelo tamanho da amostra, os resultados revelaram que cerca de um terço das adolescentes com PCA sofreram de DM, AS em 2/3. No grupo das anorécticas, a resolução da AS ocorreu em média ao atingir 95% do peso ideal e P33 IMC. Nas PCA SOE, as quais a maioria tinha inicialmente sobrepeso, a sua resolução em média ocorreu ao estabilizar no P65 IMC **Conclusão:** A regularização dos distúrbios menstruais no contexto de PCA representa um indicador de estabilização e aproximação aos valores ideais de peso, indiciando, portanto, uma evolução favorável. O presente estudo parece indiciar os P IMC a atingir nas adolescentes com PCA para a resolução dos seus DM: no grupo com AN, P25-50 IMC; no grupo PCA SOE, P50-75 IMC

Palavras-chave: Perturbação do Comportamento Alimentar, Adolescência, Distúrbios menstruais, Índice de massa corporal

CO36 - Conhecimentos e Práticas dos Médicos Referentes aos Aspectos Ético-Legais no Atendimento a Adolescentes

Carolina Viveiro¹; Pascoal Moleiro¹

1- Hospital de Santo André - Leiria EPE

Introdução: A adolescência é um período de crescente responsabilização e autonomia. A confidencialidade e participação nas decisões assume grande importância na abordagem desta faixa etária, devendo ser asseguradas pelos profissionais como forma de promover essa autonomia, não obstante a intervenção dos pais. A legislação portuguesa é vasta e em alguns aspectos contraditória, no que respeita os direitos de saúde dos adolescentes. **Objectivos:** Avaliar o conhecimento e conhecer as práticas dos médicos no que concerne

aos aspectos ético-legais no atendimento de adolescentes, à luz da legislação vigente. **Métodos:** Estudo transversal descritivo, com base num questionário electrónico e anónimo, constituído por 35 perguntas, dirigido a especialistas e internos de todo o país, disponível online de 28 Julho a 18 de Agosto de 2010. As questões versavam a confidencialidade, autonomia, consentimento informado e a decisão terapêutica. Análise estatística efectuada com o programa PASW 18.0. **Resultados:** O inquérito foi respondido por 327 médicos, 62% da Pediatria (P), 24% de Medicina Geral e Familiar (MGF) e 6% da Ginecologia/Obstetrícia (GO), sendo os restantes de diversas especialidades. Em 69% dos inquiridos a idade era inferior a 40 anos, sendo 77% do total do sexo feminino. A maioria dos profissionais atende regularmente adolescentes na sua prática clínica (75%), sendo a confidencialidade frequentemente abordada na consulta, sobretudo com o/a adolescente e os pais (60%). A grande maioria dos profissionais (84%), é conhecedor dos limites da confidencialidade (83% P, 84% MGF, 80% GO). Relativamente ao direito à autonomia e confidencialidade apenas 34% dos profissionais responderam correctamente à totalidade das questões (37% P, 28% MGF, 35% GO), 66% responderam acertadamente a 80% das perguntas (70% P, 59% MGF, 70% GO). Nas questões que versavam a decisão terapêutica, apenas 12% do total de inquiridos responderam correctamente a todas as questões colocadas (14% P, 10% MGF, 5% GO), mas 74% do total respondeu a mais de 80% das perguntas (76% P, 75% MGF, 75% GO). **Conclusão:** Os limites à confidencialidade foi o ítem onde os participantes se mostraram maiores conhecedores. No entanto, a sua abordagem na consulta ainda não se encontra sistematizada (embora referida por mais de metade). De um modo geral, os médicos inquiridos apresentam um bom nível de conhecimento no que diz respeito ao direito à confidencialidade, autonomia e decisão terapêutica.

Palavras-chave: Aspectos ético-legais, Adolescentes, Médicos.

Área Científica - Cuidados Intensivos

CO37 - Avaliação do uso de fármacos “não aprovados” e “não padronizados” num serviço de cuidados intensivos pediátricos

Sofia Moz Martins¹; Ana Torres²; Milagros García¹; Augusto Ribeiro¹
1- Hospital de São João; 2- Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Introdução: Devido às limitações na investigação de medicamentos em crianças, muitos dos fármacos usados em pediatria não estão aprovados. Isto, conjuntamente com a ausência de formulações farmacêuticas adaptadas contribuiu para a elevada utilização em crianças de medicamentos não autorizados. Tal tem sido escassamente analisado no nosso país. **Objectivos:** Determinar a frequência de uso de fármacos “não aprovados” (NA) e “não padronizados” (NP) num Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos (SCIP). **Métodos:** Estudo observacional transversal através da avaliação dos processos dos doentes admitidos no SCIP do Hospital de São João entre Janeiro e Março de 2010. Foram analisados: idade, sexo, peso, motivo de admissão, mortalidade, medicação prescrita e efeitos laterais. Os fármacos foram classificados como autorizados, NA (contra-indicado em crianças) e NP (medicamento prescrito de forma diferente da preconizada) de acordo com o Infarmed, baseando-se no resumo de características do medicamento (RCM). **Resultados:** Foram internados 52 doentes, com idades entre 1 mês e 15 anos (média de 5 anos), sendo 28 (53,8%) do sexo masculino. Foram admitidos 25 doentes (48,1%) por patologia médica, 23 (44,2%) cirúrgica e 4 (7,7%) traumática. No período de estudo faleceram 5 doentes (9,6%). Efectuaram-se 654 prescrições (média de 12,6 medicamentos/doente), sendo 30 (4,6%) de fármacos NP, 18 (2,8%) de medicamentos NA e 46 (7,0%) correspondendo a fármacos que não apresentavam informação no RCM. Foram prescritos fármacos NP a 24 (46,2%) doentes e NA a 13 (25,0%), sendo que 8 (27,6%) destes doentes efectuaram ambos. Os possíveis efeitos laterais associados à terapêutica prescrita incluíram: alucinações e metahemoglobinemia. Os cinco fármacos NA mais usados foram: lorazepam, remifentanil, enoxaparina, amiodipina e levofloxacina; os cinco medicamentos NP mais utilizados: morfina, propofol, AAS, ceterolac e aminofilina. **Conclusões:** O presente estudo revelou uma elevada frequência de prescrições que não se enquadram nas condições de uso autorizadas, visto que 55,8 % dos doentes receberam pelo menos um medicamento NP ou NA de acordo com o RCM. No entanto, tais fármacos aparecem referidos em livros de pediatria. Os autores questionam-se acerca da utilidade do RCM para algumas prescrições, assim torna-se fundamental a realização de estudos sobre a eficácia e segurança de medicamentos para uso pediátrico e posterior estabelecimento de critérios uniformes de utilização segura.

Palavras-chave: Estudo transversal, criança, fármacos.

CO38 - Transplante de medula óssea numa Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos

Sara Azevedo¹; Marisa Vieira²; Joana Rios²; Cristina Camilo²; Francisco Abecasis²; Manuela Correia²

1- Serviço de Pediatria Departamento da Criança e da Família - HSM-CHLN; 2- UCI Pediátricos, Serviço Pediatria, Dpto da Criança e da Família - H. Santa Maria-CHLN

Introdução: O transplante de medula óssea (TMO) possibilita cura em certas doenças hematológicas e imunodeficiências primárias. Cerca de 10-50% dos doentes necessitam de cuidados intensivos, com mau prognóstico a curto e longo prazo. **Objectivo:** Caracterização dos doentes admitidos na UCIPed para realização de TMO e/ou por complicações associadas, entre Janeiro de 2005 e Junho de 2010. **População e Métodos:** Análise retrospectiva. Consulta de processo clínico informatizado. Colheita de dados demográficos, clínicos e laboratoriais. Agrupamento em doentes que realizaram TMO durante o internamento (grupo A) e doentes admitidos por complicações pós-TMO (grupo B). Análise estatística descritiva simples. **Resultados:** Amostra: 15 doentes (12 do sexo masculino). Grupo A: 6 (4 para realização de TMO; 2 por complicações da doença de base); Idade média: 7,3 A (7M-14A); Submetidos a TMO alogénico por anemia aplásica (3) ou imunodeficiência (3). Duração média de internamento: 32 dias (17-67) Sem óbitos. Grupo B: 9 (1 readmissão). Idade média: 11,5 A (9M-15A); Submetidos a TMO alogénico (8) e TMO autólogo (1) por anemia aplásica 4, neoplasia hematológica 4, imunodeficiência 1. Internados por complicações infecciosas 5; não infecciosas 3; ambas 1. Na admissão, 3 doentes nos 30-100 dias pós TMO e 6 nos >100 dias pós-TMO. Duração média de internamento: 9,4 dias (1-32). Óbitos: 4 (44%). Falência de pelo menos um órgão em 6 (grupo A: 1; B: 5), sendo mais frequentes falência respiratória (5) e cardiovascular (2). Infecção suspeita em 13 (grupo A: 6; B: 7) e documentada em 5 (grupo A: 3; B: 2). Valor médio de PCR na admissão: 11,9 mg/dL (grupo A: 7,6; B: 14,7). Treze doentes apresentaram citopenias graves (grupo A: 6; B: 7). Sem perdas de enxerto, DEVH em 12 (grupo A 5); expressão cutânea e gastrointestinal mais frequente. **Conclusões:** Apesar da intervenção em cuidados intensivos, os doentes submetidos a TMO continuam a apresentar mortalidade elevada, internamentos prolongados e alguns insucessos terapêuticos. É necessário definir factores de prognóstico na admissão ou 10s dias de internamento para equacionar utilidade de certas atitudes terapêuticas e até admissão inicial. Já o grupo de doentes internados para realizar TMO beneficia deste internamento. A caracterização apresentada, por considerar doentes para realização de TMO em adição aos doentes admitidos por complicações pós-TMO traduz a gravidade clínica e o risco de mortalidade em qualquer fase do procedimento.

Palavras-chave: Transplante Medula óssea, cuidados intensivos, prognóstico

CO39 - Paediatric Resuscitation Instructor Training: Bridge to the future: from basic to highly advanced simulation

Wermter, Burkhard Johannes¹; Comptoi, Marco Comptoi²; Dominguez, Pedro³; Stewart, David⁴; Tinkhauser, Walter⁵; Conrad, Gerson⁵

1- MHH Medical School Hannover; 2- White Cross, Educational Department, Bozen/Bolzano, Südtirol/Italy; 3- Childrens Hospital, PICU, Barcelona, Spain; 4- Childrens Hospital, Manchester, United Kingdom; 5- DRF-Luftrettung, German Air Rescue, Filderstadt, Germany

Introduction: traditionally Resuscitation courses use different levels of training & learning effects, but use of highly advanced simulation integrated into standard resuscitation courses is unfrequently described. **Objectives:** to supplement the didactic concepts in core-instructor courses for Paediatric Instructors in training with an overview of the range of simulation techniques from basic to highly advanced including live children. **Methods:** an additional day to the standard core instructor course provided the following: practical training on all stations of the PBLS/PALS Paed. Basic & Advanced Life Support provider course. A variety of debriefing techniques & mannequins. PBLS/PALS-debriefing & materials on following stations: basic life support & respiratory insufficiency, vascular access & neonatal resuscitation. The integration of real children into a trauma scenario. Highly advanced simulation with audiovideo-debriefing: cardiac arrest & team work: here, instructor trainees worked as learners. Instructor team was drawn from several formal teaching systems: Ital. Soc. Paed. Emergency Medicine (SIMEUP), Span. Group Paed. Resuscitation, American Heart Assoc., Europ. Resuscitation Council; Highly Advanced Simulation Centers were involved: DRF-Luftrettung, PICU Paed. Intensive Care Unit / Childrens Hospital Manchester, White Cross. Nearly all instructors worked together in previous courses **Results:** Compared to standard core resuscitation instructor courses, instructor trainees of paediatric life support courses had: 1) more practical training by Instructor trainers with spe-

cific paediatric emergency background 2) training at different levels of debriefing with different substitutes for real patients 3) the course was international at instructor-and participant-level. The course was in German, English & Italian (Brixen/Southtyrol, 16th dec. 2009) **Discussion:** The different systems of resuscitation courses are sound, but often without the integration of highly advanced simulation which could enlarge and deepen the training effect of the trainees. Highly advanced simulation often not integrated into the continuum of low fidelity utilized by standard resuscitation courses. **Conclusion:** Over the past few years we have worked on expanding the levels of simulation our courses offered. This additional day will hopefully contribute to

Palavras-chave: Resuscitation, instructor course, simulation.

CO40 - Potential Effects of Infused Particles in Paediatric Intensive Care Patients

Jack, Thomas¹; Brent, Be¹; Müller, M²; Böhne, M¹; Wermter, B¹; Wessel, A¹; Sasse, M¹

1- MHH Medical School Hannover - Paediatric Cardiology & Intensive Care Medicine; 2- Fraunhofer ITEM, Hannover

Objective: As a part of a clinical trial, currently undertaken at the paediatric intensive care unit (PICU) of the Hanover Medical School to evaluate the potential benefits of inline-filtration on reducing major complications of PICU-patients, we examined the physical aspects and chemical composition of particles captured by inline micro-filters. Additionally we investigated the inflammatory and cytotoxic effects of particles on human endothelial cells and macrophages in vitro. **Method:** We analysed 22 filters used by critically ill children by electron microscopy and energy dispersion spectroscopy (EDX). The average number of particles on the surface as well as their composition was examined. In the in vitro model, human endothelial cells and murine macrophages were exposed to different solutions of glass particles and cytokine levels assayed to assess their immune response. Levels of IL1beta, IL6, IL8, and TNFalpha were measured. **Results:** The average number of particles found on the surface of a filter membrane was 542/cm² and EDX-analysis confirmed silicon as one of the major particle constituents. When human endothelial cells and murine macrophages were exposed to different solutions of glass particles (according to the particles found on the filter membranes), levels of IL1beta, IL6, IL8, and TNFalpha were found to be significantly suppressed. **Conclusion:** Inline-filtration prevents the infusion of potentially harmful particles. The suppression of macrophage and endothelial cell cytokine secretion by particles in vitro suggests that the infusion of micro-particles may also contribute to immune compromise, which is often seen in vivo in the clinical course of PICU-patients.

Palavras-chave: Inline-filtration, complications, inflammation.

Área Científica - Pediatria Ambulatória

CO41 - Estágio de Cuidados de Saúde Primários Pediátricos e Pediatria dos Cuidados Primários em Portugal – Realidade e Expectativas

Filipa Flor de Lima¹; Fátima Pinto²

1- Serviço de Pediatria, Hospital de São João, E.P.E., Porto; Unidade de Saúde de Aníbal Cunha, URAP Pediatria, Agrupamento de Centros de Saúde Porto Ocidental; 2- Unidade de Saúde de Aníbal Cunha, URAP Pediatria, Agrupamento de Centros de Saúde Porto Ocidental, Secção de Pediatria do Ambulatório

Introdução: Os Cuidados de Saúde Primários Pediátricos (CSPP) são assegurados pela Medicina Geral e Familiar (MGF) e por Pediatras com actividade exclusiva de ambulatório ou cumulativa à hospitalar. Desta forma, o estágio de CSPP é fundamental na formação pediátrica. **Objectivos:** Conhecer a opinião e expectativas dos internos e especialistas de Pediatria relativamente às características actuais do estágio de CSPP. **Material e Métodos:** Questionário de preenchimento on-line enviado por e-mail, em Julho e Agosto de 2010, a internos e especialistas de Pediatria formados nos últimos 10 anos de 20 hospitais do país. Foi analisada informação sócio-demográfica e profissional, características do estágio, competências e conhecimentos adquiridos e expectativas relativas à Pediatria dos Cuidados Primários (PCP). Análise estatística por SPSS® v.18 (teste qui-quadrado), nível de significância 0,05. **Resultados:** Foram enviados 270 e-mails, obtidas 145 (53,7%) respostas, 7 (4,8%) foram excluídas. Responderam 95 (68,8%) internos e 43 especialistas (31,2%). Sexo feminino 110 (79,7%), média de idades 30,76 anos (±3,7). Noventa e nove (75,6%) pertenciam a hospitais do norte do país, 8 (6,1%) do centro e 24 (18,4%) do sul e ilhas. A orientação do estágio foi realizada por MGF em 82 (59,9%). O fac-

tor mais referido na escolha do CS foi a opinião dos colegas em 47 (34,6%), sendo a existência de Pediatria considerada importante ou muito importante em 93 (73,2%). O estágio foi considerado importante ou muito importante na formação do Pediatra por 104 (90,4%) e 88 (76,6%) estavam globalmente satisfeitos com o mesmo. A falta de orientação foi a dificuldade referida por 45 (40,2%). Quando a orientação foi realizada por MGF, o grau de satisfação diminuiu relativamente a aquisições teóricas (p=0,0001), práticas (p=0,033), valorização profissional (p=0,024) e actividade científica (p=0,002) e a falta de orientação foi maior (p<0,0001). Setenta e dois (62,6%) inquiridos consideraram que os CSPP devem incluir MGF e Pediatra e 68 (59,6%) que o estágio é suficiente para a formação do Pediatra em PCP. Se a PCP fosse uma realidade em Portugal, 88 (63,8%) demonstraram interesse em exercê-la. **Conclusões:** O estágio de CSPP é importante na formação pediátrica, bem como, a sua orientação por um Pediatra. A maioria considerou que os CSPP devem ser assegurados por MGF e Pediatras e demonstrou interesse em exercer PCP. Neste sentido, os autores salientam a necessidade de reestruturar a PCP.

Palavras-chave: Cuidados de Saúde Primários Pediátricos, Pediatria dos Cuidados Primários, Internato de Pediatria

Área Científica - Reumatologia

CO42 - Parotidites...nem sempre víricas

Aida Silva e Sá¹; José Carlos Fraga¹; Ana Margarida Costa¹; Fatima Dias¹; Iva Brito²

1- Centro Hospitalar de Trás-Montes e Alto Douro; 2- Hospital de São João

Introdução: A Síndrome de Sjogren (SS), rara em idade pediátrica, é uma doença crónica autoimune caracterizada por infiltrado linfocítico das glândulas salivares e lacrimais. Tipicamente surge entre a 3.ª e a 4.ª décadas de vida. Pode surgir isolada ou associada a outras patologias reumáticas sendo as mais frequentes o Lúpus Eritematoso Sistémico, a Esclerodermia e as Doenças do tecido conectivo misto. **Caso Clínico:** PACP, 13 anos, sexo feminino, com história prévia de 3 episódios de edema e dor localizada ao ângulo da mandíbula direita desde os 11 anos, todos com diagnóstico clínico de parotidite e tratados com anti-inflamatório e antibioticoterapia. Em Agosto de 2009 recorre ao SU do CHTMAD com a mesma sintomatologia. Negava xerostomia, secura ocular, queixas articulares ou sintomas cutâneos. O exame objectivo, para além de tumefacção parotídea esquerda que apagava o ângulo da mandíbula de limites mal definidos e dolorosa no bordo superior, era normal. Teste de Schimer N ao final de 5 minutos. Os ECD revelaram VS de 27mm, hemoglobina adequada à idade e hipergamaglobulinemia. Detectou-se elevação da IgG, com os restantes valores de imunoglobulinas e complemento normais, CK de 2151 IU/L e Amflase de 497 U/L. Os anticorpos anti-nucleares apresentavam um título elevado (1:1280 com padrão mosqueado), assim como anticorpos anti-SSA e anti-SSB. Factor reumatóide positivo. Restante estudo de autoimunidade negativo incluindo os anticorpos antioideus. Fez Ecografia das parótidas que revelou "...múltiplas calcificações punctiformes e alguns pequenos nódulos hiperecóticos sugestivos de gânglios...". Estas alterações foram confirmadas por TAC. A biopsia labial revelou "infiltrado linfo-histiocítico intersticial ao nível das glândulas minor compatível com o diagnóstico clínico de SS". Foi medicada inicialmente com anti-inflamatório. Após a alta recorre 3 vezes ao SU do nosso CHTMAD por parotidite aguda associada a artralgia dos joelhos e ombros. Actualmente medicada com hidroxiquina e nos períodos de exacerbação com corticoide. **Comentários:** A SS nas crianças apresenta-se com frequência sob a forma de parotidites de repetição, já nos adultos os sintomas de secura das mucosas prevalecem. A sua evolução é crónica e insidiosa, pelo que a vigilância é essencial. Precede por vários anos uma doença autoimune associada em cerca de 50% dos casos. Devido à proliferação monoclonal de células B há um risco aumentado de linfoma de MALT.

Palavras-chave: Parotidites de repetição, S.Sjogren, criança, hidroxiquina.

Área Científica - Hematologia e Oncologia

CO43 - Trombocitopenia grave com hemorragia cerebral secundária a infecção por Vírus Herpes Humano tipo 6

Joana Miranda¹; Liane Correia Costa¹; Augusta Gonçalves²; Susana Soares¹; Fátima Ferreira¹; Ana Maia¹; Carla Régio¹

1- Serviço de Pediatria, UAG - MC, Hospital São João, EPE - Porto; 2- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 3- Serviço de Hematologia Clínica, UAG - Medicina, Hospital São João, EPE - Porto

Introdução: A infecção por Vírus Herpes Humano tipo 6 (VHH-6) é comum nos dois primeiros anos de vida. As manifestações clássicas em crianças imunocompetentes são o exantema súbito ou uma síndrome febril aguda inespecífica. Esta infecção raramente cursa com meningoencefalite ou outras manifestações potencialmente graves. Existem casos descritos na literatura de associação entre infecção por VHH-6 e trombocitopenia, geralmente benigna e sem necessidade de tratamento, cujo mecanismo patogénico permanece ainda por esclarecer.

Relato de caso: Lactente de 2 meses, sexo feminino, nascida após gestação de termo por fertilização *in vitro*, internada por hemorragia cerebral no contexto de trombocitopenia grave. Inicialmente admitida no SU por episódios de engasgamento, com estudo analítico, ecografia transfontanelar e EEG sem alterações. Internada dois dias depois por crise tónico-clónica generalizada, associada a petéquias, sufusões hemorrágicas e hematúria macroscópica. Analiticamente apresentava anemia (Hb 9,5g/dL), trombocitopenia grave ($10 \times 10^9/L$) que não respondeu à IGIV e estudo da coagulação sem alterações. A TC cerebral e EEG realizados no segundo dia de internamento foram normais. Por apresentar múltiplas crises convulsivas realizou RM cerebral que mostrou múltiplos focos hemorrágicos cerebrais e cerebelosos. O aspirado de medula óssea foi compatível com trombocitopenia de causa periférica (megacariócitos em número de acordo com celularidade e sem dismorfia). Na pesquisa etiológica efectuada foi identificado o VHH-6 no sangue (pesquisa por Polymerase Chain Reaction: 9×10^2 cópias/mL), traduzindo uma infecção activa por este vírus. O estudo do líquido cefaló-raquidiano não revelou alterações. O EEG realizado posteriormente mostrou moderada actividade epileptiforme na área temporal esquerda. Fez uma transfusão de concentrado de plaquetas. Dois dias depois verificou-se normalização sustentada da contagem plaquetária. Do ponto de vista clínico observou-se uma hipotonia axial transitória com recuperação progressiva e completa, sem recorrência das crises convulsivas. **Comentários:** Os autores pretendem realçar a raridade da apresentação clínica da infecção a VHH-6 num pequeno lactente com trombocitopenia grave e hemorragia cerebral associada. O VHH-6 deve ser considerado na pesquisa de um agente etiológico nas situações de trombocitopenia grave em lactentes, sem causa aparente.

Palavras-chave: Trombocitopenia, Vírus Herpes Humano tipo 6, Hemorragia cerebral.

CO44 - Transplante de Progenitores Hematopoiéticos no Tratamento de Imunodeficiências Primárias: revisão de 19 anos

Silvia Jorge¹; Sonsoles San Roman²; Diego Plaza²; Ana Sastre²; Ana Martinez²; Purificación Garcia-Miguel²

1- HPP Hospital de Cascais; 2- Servicio de Hemato-Oncología Pediátrica y Transplante de Progenitores Hematopoyéticos, Hospital La Paz

Introdução: As imunodeficiências primárias (IDP) são um grupo heterogéneo de doenças hereditárias com defeitos num ou mais componentes do sistema imunitário, levando a maior susceptibilidade a infecções. Nas formas mais graves, esse compromisso determina morte prematura nos primeiros anos de vida, e a terapêutica passa por um transplante de progenitores hematopoiéticos (TPH). **Objectivos:** Caracterizar a população de crianças transplantadas por IDP no Serviço de Hemato-Oncologia e TPH do Hospital La Paz, e a evolução após transplante. **Métodos:** Estudo descritivo retrospectivo dos processos clínicos das crianças transplantadas com o diagnóstico de IDP, de Janeiro de 1991 a Dezembro de 2009, com mais de 6 meses de seguimento pós-transplante. Os parâmetros analisados incluíram dados demográficos, quadro clínico e evolução até ao diagnóstico, dados relativos ao TPH, tempo até recuperação hematopoiética e imunitária e complicações precoces (até 100 dias) pós-transplante e tardias pós-transplante. **Resultados:** Foram efectuados 29 TPH por IDP, correspondentes a 9,1% do total de TPH realizados no período, dos quais três foram segundos transplantes por falência de enxerto. Foram transplantadas 18 crianças com imunodeficiência combinada grave (SCID), 4 com linfocitose hemofagocítica, 2 com deficiência de adenas leucocitárias, e 2 com síndrome de Wiscott-Aldrich, com uma média de seguimento após TPH de 54 meses. A idade à data do transplante variou entre 3 e 61 meses, com mediana de 11 meses. O intervalo entre o diagnóstico e o TPH foi menor ou igual a 3 meses em metade das crianças. Tinham antecedentes de infecções de repetição 15 crianças. Foram efectuados 14 TPH haploidenticos, 4 de dador familiar compatível e 11 de dador não familiar (4 dos quais de células de cordão). Em 7 dos TPH foi utilizado condicionamento de intensidade reduzida, e 4 foram efectuados sem condicionamento. O tempo até reconstrução da imunidade celular variou entre 6 e 19 meses. Relativamente à imunidade humoral, a necessidade de suporte com transfusões de imunoglobulina foi mais prolongada. A mortalidade precoce (até 100 dias pós-TPH) foi de 31%. A sobrevivência global foi de 54% (61% para as crianças com SCID). **Conclusões:** O TPH possibilitou a cura, com reconstrução da imunidade

celular e sobrevida superior a um ano, em 13 doentes. O investimento no diagnóstico precoce e a optimização do tratamento das complicações precoces pós-TPH poderão contribuir para melhorar os resultados.

Palavras-chave: Imunodeficiência primária, transplante de progenitores hematopoiéticos.

CO45 - Tumores do SNC em Lactentes - Experiência do Hospital de S. João

Diana Moreira Amaral¹; C Silva²; AP Fernandes³; S Nunes³; M Bom Sucesso³; L Osório⁴; L Castro⁵; J Pereira⁶; MJ Gil-da-Costa⁷

1- Serviço de Pediatria, EPE. Faculdade de Medicina UP, Porto; 2- Serviço de Pediatra, EPE. Faculdade de Medicina UP, Porto; 3- Unidade de Hematologia e Oncologia Pediátrica, EPE. Faculdade de Medicina UP, Porto; 4- Serviço de Radioterapia, EPE. Faculdade de Medicina UP, Porto; 5- Serviço de Anatomia-Patológica, EPE. Faculdade de Medicina UP, Porto; 6- Unidade de Neurocirurgia Pediátrica, EPE. Faculdade de Medicina UP, Porto; 7- Unidade de Hematologia e Oncologia Pediátrica, EPE. Faculdade de Medicina UP, Porto

Introdução: Os tumores do Sistema Nervoso Central em lactentes constituem um grupo particular e um desafio pela sua raridade e pela dificuldade na abordagem terapêutica. Os efeitos laterais a médio/longo prazo condicionam a escolha da terapêutica neste grupo particular de doentes. **Métodos:** Revisão retrospectiva dos processos clínicos de lactentes com tumores do SNC, orientados para o Hospital de S. João entre 1993 e 2010, no sentido de apurar dados sócio-demográficos, clínica, demora de diagnóstico, tipo de tumor, topografia, modalidade de tratamento, sobrevivência e estado actual dos doentes. Foi usado o programa SPSS e as curvas de Kaplan-Meier na análise de sobrevivência. **Resultados:** Vinte lactentes, $4 \text{ } \sigma^2: 1 \text{ } \bar{x}$, idades entre 0 e 11 meses (mediana 6,2 meses). Tipo de tumor: tumor neuro-ectodérmico primitivo (PNET) (n=8); tumores dos plexos coróideus (n=6) (4 papilomas e 2 carcinomas); glioma de baixo grau (n=1); ependimoma (n=1); oligodendroglioma anaplásico (n=1); tumor teratóide/rabdóide (n=1); glioma difuso do tronco cerebral (n=1); tumor do cerebelo não biopsado (n=1). Topografia: supratentoriais (n=11) 55% e infratentoriais (n=9) 45%. Demora média de diagnóstico: 24 dias (mínimo 0 dias - diagnóstico pré-natal, máximo 90 dias); sinais e sintomas mais frequentes: aumento do perímetro cefálico (n=10), irritabilidade (n=8), vómitos (n=5) e olhar em "sol poente" (n=4). Terapêutica: 17 (85%) cirurgia (59% ressecção parcial); 14 (70%) quimioterapia e cirurgia. Apenas um doente submetido a radioterapia (focal) na abordagem inicial. Sobrevivência global aos 2 e 5 anos igual e de 62%, com seguimento mediano de 23 meses. Actualmente 45% dos doentes estão vivos sem doença (4 meduloblastomas, 5 tumores dos plexos coróideus). Dos 9 casos actualmente sem doença, 3 apresentam atraso do desenvolvimento, sobretudo a nível da motricidade. **Conclusão:** A amostra revela grande diversidade de tumores nesta faixa etária, com preponderância dos PNET e tumores dos plexos coróideus. Alertamos para a necessidade de implementar avaliações de desenvolvimento sistemáticas no sentido de iniciar precocemente intervenção psico-educativa. É imperativo valorizar a clínica de apresentação, uma vez que a precocidade de diagnóstico tem implicações prognósticas. Dada a raridade desta patologia é absolutamente crucial a integração em protocolos cooperativos internacionais no sentido de melhorar a sobrevivência dos doentes e diminuir a morbilidade dos tratamentos.

Palavras-chave: Tumores do sistema nervoso central, lactentes.

CO46 - Linfoma de Hodgkin num Centro de Referência: casuística de 2000-2009

Ana Leça Torres¹; Rui Bergantim²; Vítor Costa³; Lucília Norton³
1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho - Hospital Santa Luzia; 2- Hospital São João; 3- Instituto Português de Oncologia do Porto Francisco Gentil

Introdução: O Linfoma de Hodgkin (LH) é uma patologia maligna com taxa de sobrevida crescente. A sobrevivência livre de doença associa-se muitas vezes a efeitos tóxicos a longo-prazo, como consequência do uso de agentes alquilantes e/ou de radioterapia. Por isso, é fundamental utilizar o tratamento com melhor relação eficácia-toxicidade. **Objectivos:** Conhecer as características epidemiológicas e clínico-patológicas; avaliar a frequência de recidivas e sequelas, sobrevivência livre de doença e global nas crianças e adolescentes com LH. **Métodos:** Estudo retrospectivo de doentes portadores de LH, com diagnóstico estabelecido entre Janeiro de 2000 e Dezembro de 2009, no Serviço de Pediatria. Analisaram-se os seguintes parâmetros: sexo, idade, tempo entre a primeira manifestação e o diagnóstico, clínica, características histopatológicas e imunofenotípicas, tipo de tratamento, resposta inicial à quimioterapia, recidivas, sequelas e estado actual. Determinaram-se as sobrevivências

livre de doença (SLD) e global (SG) desde a data do diagnóstico até à recidiva ou morte por qualquer causa, respectivamente. **Resultados:** No Serviço de Pediatria, foram tratados 57 doentes com LH, dos quais 60 % do sexo masculino. A idade ao diagnóstico variou de 9 a 17 anos (mediana 13). O tempo entre a manifestação inicial e o diagnóstico oscilou entre 3 dias a 5 meses (mediana 3 meses). Em 88%, a manifestação inicial foi linfadenopatia cervical/supraclavicular; 54% tinham massa mediastínica, 19% sintomas B e 7% hepato e/ou esplenomegalia. Segundo a classificação de Ann Arbor, à apresentação 17%, 44%, 24% e 15% encontravam-se no estágio I, II, III e IV, respectivamente. De acordo com a classificação da O.M.S., 75% tinham esclerose nodular, 8% celularidade mista, 2% rico em linfócitos e 15% predomínio linfocítico nodular. A terapêutica combinada foi aplicada a 53%. Verificou-se remissão completa em 90% dos casos. Ocorreram 2 óbitos (nos primeiros 12 meses após o diagnóstico, por LH). Os 3 casos de recaída ocorreram aos 30, 12 e 2 meses após o início da terapêutica. Três doentes tiveram hipotireoidismo e 1 cardiomiopatia tóxica e esofagite rádica. **Conclusões:** No grupo de 57 doentes, com um tempo mediano de seguimento de 67 meses (11-124 meses), a SLD foi 90% e a SG 97%. A maioria dos casos foi curada sem efeitos adversos.

Palavras-chave: Linfoma de Hodgkin, idade pediátrica, sobrevivência

Área Científica - Neurologia

CO47 - Macrocefalia - cutis marmorata telangiectásica congénita: a propósito de um caso

Andreia Leitão¹; Ruben Rocha¹; Isabel Soro²; Maria Luís Silva³; Miguel Leão⁴
1- Hospital de S.João; 2- Hospital de S. João; 3- Hospital de S.João - Unidade de Neurorradiologia; 4- Unidade de Neurologia Pediátrica- UAG da Mulher e da Criança-Hospital de S. João

Introdução- O síndrome Macrocefalia - cutis marmorata telangiectásica congénita (M-CMTC) é um síndrome recentemente reconhecido e objecto de descrição na literatura especificamente relacionada com a Genética Médica, ainda que os doentes com M-CMTC sejam referenciados habitualmente para a especialidade de Dermatologia por cutis marmorata telangiectásica congénita generalizada como principal sinal clínico. Caracteriza-se pela associação de macrocefalia, malformação capilar tipo cutis marmorata telangiectásica congénita, padrão de crescimento assimétrico, anomalias neurológicas associadas a malformações do sistema nervoso central. Apesar de extensiva investigação dos casos descritos na literatura, a sua etiologia mantém-se desconhecida. Apesar da notória raridade do síndrome, que nos leva a pensar tratar-se do primeiro caso descrito em Portugal, estão descritos seis casos com tumores. A conhecida associação entre tumores cerebrais e síndromes com macrocefalia e hipercrecimento como síndrome Sotos e Beckwith-Wiedemann leva-nos a recomendar vigilância com realização de ressonância magnética crânio-encefálica (RM) para detecção de tumores cerebrais assintomáticos. **Caso Clínico-** Os autores descrevem o caso de uma criança do sexo feminino, 17 meses de idade, filha única de pais saudáveis, não consanguíneos, referenciada à consulta de Genética Médica por: macrocefalia, hemihipertrofia do 1º e 2º dedos da mão esquerda e cutis marmorata. Inicialmente, perante a hipótese diagnóstica de se tratar de síndrome Proteus like, foi realizada a pesquisa de mutações para o gene PTEN, que veio a revelar-se negativa. A ressonância magnética crânio-encefálica revelou: ventriculomegalia assimétrica, cerebelo de grandes dimensões com amígdalas cerebelosas aflorando o buraco magno, focos de desmielinização subcorticais e periventriculares adjacentes aos cornos occipitais e quisto do septo pelúcido. A constelação de sinais clínicos e imagiológicos conduziu ao diagnóstico de síndrome M-CMTC que, tanto quanto sabemos, é o primeiro caso descrito em Portugal. **Discussão e Conclusão-** A inexistência de critérios de diagnóstico bem definidos torna difícil o diagnóstico do síndrome M-CMTC, pelo que é necessário correlacionar sinais clínicos e achados imagiológicos. Esta entidade coloca problemas de diagnóstico diferencial com síndromes de hipercrecimento. Recomenda-se vigilância com exames neuroimagiológicos, fundoscopia e ecografia abdominal para rastreio de tumores assintomáticos.

Palavras-chave: Macrocefalia; cutis marmorata.

CO48 - Tratamento da espasticidade com Toxina Botulínica - Experiência de um Centro Hospitalar

Maria João Azevedo¹; Ana Castro¹
1- Centro Hospitalar do Alto Ave

Introdução: A espasticidade consiste no aumento do tônus muscular dependente da velocidade. A toxina botulínica administrada nos músculos afec-

tados, bloqueia a libertação sináptica de acetilcolina e diminui o tônus muscular, reduzindo a espasticidade. Está indicada para o tratamento da espasticidade localizada e tem melhores efeitos quanto mais precocemente for efectuada. **Objectivo:** Avaliar os efeitos da administração intramuscular de toxina botulínica tipo A em crianças com espasticidade, durante o período de 1 ano. **Material e métodos:** Infiltração muscular periódica com toxina botulínica tipo A em crianças com espasticidade. Os músculos foram seleccionados de acordo com os objectivos definidos individualmente e efectuada avaliação dos resultados obtidos após 1,5 meses e 3 meses. Foram aferidas a velocidade e cadência da marcha, postura, e actividades de vida diária (AVD) como vestir e higiene. Realizaram-se filmagens em todas as avaliações. **Resultados:** Foram tratadas 13 crianças, das quais 7 eram do sexo masculino, com uma média de idades de 8 anos (2 a 17 anos). Nove doentes tinham paralisia cerebral, 2 TCE, 1 malformação cerebral e 1 malformação medular, correspondendo a 7 tetraparésias, 4 hemiparésias e 2 paraparésias espásticas. Os objectivos dos tratamentos foram a melhoria nas AVD e marcha e a facilitação dos cuidados de higiene. Em todos os doentes foram infiltrados os membros inferiores: adutores (69%), isquiotibiais (38%), gémeos (38%) e quadríceps (8%). Foram infiltrados membros superiores em dois doentes. Detectou-se uma redução média na espasticidade de 1 ponto (Escala de Ashworth modificada), com aumento da velocidade da marcha (4 segundos /10 metros) e aumento da cadência (3,6 passos/10 metros). Houve melhoria na higiene, vestir e postura estática e dinâmica. Nos membros superiores o Pinch Gauge foi sobreponível, com redução da funcionalidade do membro. Verificaram-se efeitos laterais em 23%, todos eles reversíveis. **Conclusão:** A espasticidade dos membros superiores revelou ser benéfica permitindo uma melhor funcionalidade dos mesmos. A infiltração nos membros inferiores permitiu melhoria da velocidade e cadência da marcha na maioria dos doentes, bem como na postura e velocidade para realizar AVD. A infiltração com toxina botulínica contribuiu para melhorar o padrão de marcha e consequente autonomia das crianças. Os resultados foram animadores em todas as faixas etárias.

Palavras-chave: Espasticidade, Toxina botulínica, Paralisia cerebral.

CO49 - Revisão de esclerose tuberosa na consulta de Neuropediatria

Dora Gomes¹; Cristina Pereira¹; Margarida Henriques¹; Carmen Costa¹; Mónica Vasconcelos¹; Isabel Fineza¹; Conceição Robalo¹
1- Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: A esclerose tuberosa (ET) é uma doença genética de transmissão autossómica dominante com elevada incidência de nova mutação. As manifestações clínicas mais frequentes são cutâneas e neurológicas, seguidas das malformações renais, cardíacas e oculares. A epilepsia é frequente e está presente até 80-90% dos doentes. **Objectivos:** Conhecer o curso neurológico das crianças com o diagnóstico de esclerose tuberosa; caracterizar a sua epilepsia e evolução; avaliar os resultados cognitivos. **Material e Métodos:** Revisão retrospectiva e descritiva dos casos de ET seguidos em Consulta de Neuropediatria do Hospital Pediátrico de Coimbra nos últimos 25 anos. Análise estatística usando o programa SPSS 17.0. **Resultados:** Foram incluídos 19 doentes, 53% do sexo feminino com idade à data do diagnóstico entre 2 meses e 4 anos. A presença de rabdomiossarcoma cardíaco levou ao diagnóstico em 8 crianças. Havia história de epilepsia em 95% dos casos, a maioria com início no primeiro ano de vida (mediana de 6 meses) e em cerca de metade dos casos presença de espasmos infantis. A neuroimagem mostrou imagens sugestivas e diagnósticas de ET em 84% dos casos: nódulos subependimários (9), tuberomas (7), e astrocitomas de células gigantes (2). Dos doentes com epilepsia, 62% alcançaram remissão da epilepsia e os restantes 38% desenvolveram epilepsia refractária. Não se encontrou correlação estatisticamente significativa entre espasmos infantis e epilepsia refractária. O controlo da epilepsia foi conseguido com um ou dois anti-epilépticos em 56%. Num caso foi possível retirar a medicação. Actualmente encontram-se em politerapia (mais de 3 fármacos anti-epilépticos) 18% dos doentes. Na nossa amostra 58% dos crianças apresentaram atraso de desenvolvimento/déficite cognitivo e existia um caso de autismo. Não se verificou correlação estatística entre remissão de epilepsia e resultados cognitivos. Foi observada uma maior proporção da mutação TSC2. **Conclusão:** Perante uma criança com manifestações cutâneas e neurológicas devemos suspeitar de ET. O início da epilepsia nestas crianças ocorre geralmente no primeiro ano de vida. Em metade da amostra conseguiu-se controlo de epilepsia. O atraso de desenvolvimento psicomotor é frequente nas crianças com ET.

Palavras-chave: Esclerose tuberosa, epilepsia.

Posters com apresentação em sala

Área Científica - Nefrologia

PAS1 - Glicosúria Renal: a propósito de 2 casos clínicos

Joana Rebelo¹; Felisbela Rocha¹; Susana Gama Sousa¹; Paulo Teixeira¹
1- CHMA - Unidade de Famalicão

Introdução: A glicosúria como achado acidental em crianças ou adolescentes pode ser secundária a hiperglicemia associada a distúrbios do metabolismo da glicose ou estar transitariamente presente em caso de traumatismo ou infecção renal. A glicosúria renal pode corresponder a um distúrbio genético isolado ou fazer parte do síndrome de Fanconi ou de outros distúrbios tubulares renais causados por fármacos ou erros do metabolismo, tais como a cistinose. **Casos Clínicos:** Os autores apresentam os casos de 2 adolescentes do sexo feminino (Caso 1, com 15 e Caso 2, com 16 anos de idade), sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo, orientadas para Consulta Hospitalar de Pediatria pelos respectivos Médicos Assistentes por glicosúria isolada detectada em análise de rotina. Apresentavam-se assintomáticas e o exame objectivo era normal. Negavam intercorrências infecciosas ou traumatismos recentes, assim como ingestão de fármacos ou tóxicos. O sedimento urinário confirmou glicose > 1000 mg/dl com PH normal. Do estudo efectuado destacou-se a presença de prova de tolerância oral à glicose, ionograma urinário, doseamento de ácidos orgânicos urinários e de ecografia renal sem alterações. Excluiu-se glicosúria nos familiares directos de ambas as doentes. O estudo genético revelou a presença, em heterozigotia, das mutações IVS7+5G>A e Val296Leu (cariótipo 46,XX, t(8;9)(q13;q13)) no Caso 1 e, no Caso 2, das mutações c.89C>T(p.R300C) e c.1961A>G(p. N654S) no gene SLC5A2 (previamente descritas). **Discussão:** A glicosúria renal caracteriza-se por glicosúria isolada persistente na ausência de hiperglicemia, de alterações da prova de tolerância oral à glicose e de disfunção tubular renal generalizada. Está associada a mutações no gene SCL5A2 (cromossoma 16), responsável pelo cotransportador sódio/glicose (SGLT2) presente no túbulo renal proximal, e é de transmissão autossómica recessiva. Apesar de o grau de glicosúria poder ser variável, os doentes são geralmente assintomáticos e o prognóstico é favorável, sendo muito rara a ocorrência de complicações renais e extra-renais. Os autores pretendem alertar para esta entidade, uma vez que pode ser motivo de referência para Consulta de Pediatria após realização de exames de rotina, salientando a importância tanto do diagnóstico diferencial com patologias mais graves, como do estudo genético, que possibilita a posterior quantificação do risco de recorrência da doença na família, com vista a um aconselhamento genético adequado.

Palavras-chave: Glicosúria renal; gene SCL5A2.

PAS2 - Prevalência de malformações nefro-urológicas em doentes com fenda lábio-palatina

Ana Margarida Pereira¹; Vânia Gonçalves¹; Ana Teixeira¹; Helena Pinto¹; Ana Maia¹
1- Hospital São João

Introdução: As fendas lábio-palatinas (FLP) constituem malformações congénitas comuns, com uma prevalência de cerca de 1:750 nados vivos. É globalmente reconhecido que as crianças com FLP apresentam frequentemente outras anomalias congénitas associadas, estando as malformações nefro-urológicas (MNU) entre as mais prevalentes. De acordo com estudos desenvolvidos noutros países europeus, a prevalência de MNU em doentes com FLP pode atingir os 11,3%. **Objectivos:** Investigar a prevalência de MNU em doentes com FLP. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes com FLP seguidos pelo Grupo Transdisciplinar de Fendas Lábio-Palatinas de um hospital terciário do Porto, entre 1992 e Março de 2010 (período de 18 anos). As FLP foram classificadas de acordo com a classificação de Spina; as MNU foram classificadas segundo o ICD-10. **Resultados:** Foram avaliados 358 doentes com idade média de 8,8 anos (2 meses-22 anos); 58,7% eram do sexo masculino. Foram detectadas outras malformações para além da FLP em 56,4% dos doentes, sendo as MNU as terceiras mais frequentes (em 16,2% do total de doentes); as malformações faciais, incluindo oculares e do ouvido, (29,6%) e as cardíacas (19,0%) foram as mais encontradas. As MNU mais prevalentes foram a hidronefrose (em

53,4%), hipospádias (12,1%) e agenesia/hipoplasia renal (12,1%); estas malformações associaram-se predominantemente a fendas do tipo III (em 48,3%). Quarenta e dois (72,4%) dos doentes com MNU apresentavam outras malformações associadas, tendo sido identificados síndromes ou sequências em 41,4%; os mais frequentes foram a S. Pierre Robin (37,5%) e a S. de Microdelecção 22q11.2 (20,8%). Tinham diagnóstico pré-natal 31 dos doentes com MNU (53,4%). **Conclusão:** Neste estudo, a prevalência de MNU em doentes com FLP foi superior à encontrada na literatura. O reconhecimento da elevada prevalência desta associação deverá ser tida em conta na avaliação dos doentes com FLP, quer a nível do diagnóstico pré-natal, quer posteriormente com realização sistemática de ecografia renopélvica para exclusão/confirmação da presença destas anomalias. Estas malformações são reconhecidas como uma importante causa de morbidade em idade pediátrica, havendo frequentemente necessidade de orientação e/ou correcção precoce para evitar futuras complicações.

Palavras-chave: Malformações nefro-urológicas, Fenda lábio-palatina, Ecografia renopélvica

PAS3 - Nefrite lúpica na criança: experiência do Hospital Pediátrico de Coimbra

Dora Gomes¹; Cristina Pereira¹; Raquel Santos¹; Clara Gomes¹; António Jorge Correia¹
1- Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: A Nefrite lúpica é uma manifestação frequente no Lupus Eritematoso Sistémico (LES) na criança, sendo um factor importante no prognóstico. **Objectivos:** Avaliação da apresentação clínica, tratamento e evolução dos casos de nefrite lúpica. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo e descritivo da casuística da Consulta de Nefrologia do Hospital Pediátrico de Coimbra entre 1990 e 2009. **Resultados:** Foram identificadas nove crianças com idade de diagnóstico entre os 7 e 14 anos (mediana de 10 anos), sendo 77% do sexo feminino. Na apresentação inicial do LES o envolvimento renal estava presente em 7/9 dos casos manifestando-se com proteinúria em 89%, hematúria em 55%, hipertensão arterial em 33% e insuficiência renal aguda em 11% dos casos. As manifestações extra-renais mais frequentes foram: rash malar em 77%, artrite em 67%, pancitopenia em 55% e febre em 33%. Analiticamente todos os doentes tinham ANA e Ac DNAs positivos e 8/9 hipocomplementémia. A biópsia renal foi efectuada em todos os doentes e revelou, segundo a classificação de OMS, glomerulonefrite proliferativa difusa tipo IV em sete (78%), glomerulonefrite proliferativa focal tipo III em um e glomerulonefrite membranosa (GM) tipo V em um. Todos os doentes iniciaram corticoterapia em altas doses com boa resposta clínica. Em 7/9 associou-se pulsos de ciclosporina mensal e numa criança com GM associou-se ciclosporina. O tempo médio de seguimento na consulta foi de 2,9 anos. No tratamento de manutenção foi usado azatioprina em 5 crianças e a partir de 2006 micofenolato mofetil (MMF); na GM manteve-se ciclosporina. Dos que responderam inicialmente, 33% tiveram pelo menos um episódio de proteinúria ou síndrome nefrítica, não ocorrendo em nenhum dos doentes medicados com MMF. À data da última avaliação existia manutenção de positividade dos marcadores de LES em 60% e de hipocomplementémia em 22%. Nenhum caso evoluiu para insuficiência renal crónica e ocorreu uma morte por envolvimento multiorgânico com falência hepato-renal. **Conclusão:** A nefrite é frequente no LES sendo fundamental o diagnóstico precoce e tratamento agressivo. O MMF mostrou-se eficaz na nossa série, o que associado a menor toxicidade em relação a outros imunossuppressores, e de acordo com dados de outros centros deva ser considerado um fármaco de eleição no tratamento de manutenção da nefrite lúpica.

Palavras-chave: Nefrite lúpica, lupus eritematoso sistémico, criança.

PAS4 - Uroculturas na população pediátrica do Baixo Alentejo – agentes etiológicos e susceptibilidade aos antimicrobianos

Ana Moutinho¹; Nélia Costa¹; Fátima Furtado¹; Isabel Brito Lança¹; Maurílio Gaspar¹

1- Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo, Hospital José Joaquim Fernandes - Beja

Introdução: Os agentes etiológicos das infecções urinárias (IU) e respectivos padrões de susceptibilidade aos antimicrobianos variam com a área geográfica e ao longo dos anos, pelo que é necessário proceder à análise periódica das uroculturas, de modo à instituição do tratamento empírico mais adequado e que minimize a emergência de estirpes resistentes aos antimicrobianos. **Objectivos:** Estudo epidemiológico das bactérias isoladas nas uroculturas efectuadas na Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo (ULSBA) e respectivos antibiogramas. Caracterização clínica da população pediátrica com uroculturas positivas. **Material e métodos:** Análise retrospectiva das uroculturas efectuadas no período de um ano a crianças com idade inferior a 14 anos observadas na ULSBA. Nas uroculturas positivas procedeu-se à identificação dos microorganismos isolados, avaliação dos respectivos antibiogramas e verificação da existência de profilaxia de infecções urinárias ou nefrouropatia. **Resultados:** Entre Agosto de 2009 e Julho de 2010 foram colhidas 1333 amostras de urina para exame bacteriológico. Destas, 234 (17,6%) foram positivas, pertencendo 161 (68,8%) a crianças do sexo feminino. O microorganismo mais frequentemente isolado foi a *E. coli* (70,5%), seguida do *Proteus mirabilis* (23,5%), *Klebsiella pneumoniae* (3,4%) e *Pseudomonas aeruginosa* (3,0%). Em relação ao padrão de susceptibilidade aos antimicrobianos dos agentes mais frequentemente isolados, verificou-se que 99% das *E. coli* eram susceptíveis à cefuroxima e 96% à associação de amoxicilina+ácido clavulânico e que 96% dos *Proteus mirabilis* eram susceptíveis à cefuroxima e 93% à associação amoxicilina+ácido clavulânico. A proporção de resistências ao cotrimoxazol foi de 30% no género *E. coli* e 11% no *Proteus mirabilis*. Das uroculturas positivas, 33 (14,1%) correspondiam a crianças com nefrouropatia e 43 (18,4%) a crianças sob profilaxia de IU. **Conclusão:** Registou-se um baixo número de uroculturas positivas, relativamente à totalidade. A associação amoxicilina+ácido clavulânico continua a ser uma boa opção para o tratamento empírico das IU em idade pediátrica. Constatou-se um nível significativo de resistência ao cotrimoxazol, pelo que se deverá ponderar o antibiótico a usar na profilaxia das IU. A proporção de uroculturas positivas em crianças sob profilaxia de IU foi apreciável. Este estudo permitirá adequar o tratamento empírico ao padrão de susceptibilidade antimicrobiana actualmente existente.

Palavras-chave: Uroculturas, pediátrica, microorganismo, antibiograma.

PAS5 - Enurese nocturna em crianças em idade escolar no concelho de Évora

Rita Calado¹; Cristina Miranda²; Rosa Espanca³; J. Luís Barreira⁴

1- Hospital Espírito Santo - Évora; 2- ARS do Alentejo (Núcleo de Intervenção Comunitária); 3- Centro de Saúde de Évora (Núcleo de Saúde Escolar); 4- Hospital São João, EPE - Porto, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: A enurese nocturna (EN) é uma situação comum na infância, geralmente com resolução espontânea mas pode ser responsável por problemas emocionais e sociais na criança e na sua família. Procurou-se avaliar a prevalência, factores associados e implicações da EN em crianças do ensino básico. Estudo transversal e descritivo através de questionário anónimo e de auto-preenchimento pelos encarregados de educação de crianças do 1º ciclo do ensino básico do concelho de Évora. A EN foi definida como molhar a cama pelo menos uma vez por mês a partir dos 5 anos de idade. Avaliou-se a história familiar de enurese, roncopia, noção de sono pesado, hiperactividade, história de infecção urinária, instabilidade vesical, incontinência urinária diurna e obstipação, bem como o impacto da EN na qualidade de vida e tratamentos experimentados. **Resultados:** Foram avaliadas 1889 crianças com idades entre 6 e 12 anos, sendo 51% do sexo feminino. A prevalência global de EN foi de 7% (10,4% aos 6 anos, 9,4% aos 7 anos, 5,3% aos 8 anos, 6,4% aos 9 anos e 3,1% com 10 anos ou mais), sendo maior no sexo masculino (9,8% vs 4,8%, $p < 0,001$); a enurese era secundária em 31% dos casos. Havia história familiar de EN em 67,2% das crianças com EN. Verificou-se associação estatisticamente significativa entre EN e noção de “sono pesado”, ressonar, encoprese e maiores dificuldades de aprendizagem escolar. As crianças com EN não apresentaram maior prevalência de hiperactividade, obstipação ou infecção urinária. A prevalência de incontinência urinária diurna foi de 3,6%, sendo maior nas crianças com EN (10,8% vs 3,1%, $p < 0,01$). Também se encontrou associação com significado estatístico entre EN e polaquíúria, micção dupla, urgência miccional, e manobras de retenção. Cerca de 48% dos pais das crianças com EN consideraram que a mesma afecta de alguma forma sua vida familiar, escolar e/ou social. Apenas em 57,5% dos casos de crianças com EN procuraram ajuda e destas só 28,8% já tinham experimentado alguma forma de tratamento. **Discussão:** Os resultados estão de acordo com os descritos na literatura, salientando-se a associa-

ção com história familiar positiva, roncopia, dificuldades de aprendizagem, encoprese e sintomas de instabilidade vesical, o que poderá levar a questionar o seu papel na génese ou consequência da EN. O facto de cerca de metade das crianças com EN não procurarem ajuda aponta para a necessidade de maior discussão pública sobre a EN e as suas formas de tratamento.

Palavras-chave: Enurese nocturna, criança.

PAS6 - Infecção pelo Vírus BK Polioma no Transplante Renal Pediátrico

Carla Juvandes¹; Susana Castanhinha¹; Rosário Stone¹; Fernanda Carvalho²; Fernando Nolasco³; Margarida Almeida¹

1- Serviço de Pediatria- Hospital Santa Maria; 2- Serviço de Nefrologia- Hospital Curry Cabral; 3- Serviço de Nefrologia do Hospital Curry Cabral

Introdução: A nefropatia pelo vírus BK Polioma constitui um problema crescente e importante em transplantes renais pediátricos, podendo levar a disfunção ou mesmo falência do enxerto. A propósito de um caso diagnosticado na nossa unidade, que se acompanhou de uma rejeição aguda e em que se utilizaram várias abordagens terapêuticas, decidiu-se avaliar a prevalência deste vírus nas crianças submetidas a transplante renal actualmente seguidas na nossa Unidade. Estes dados permitirão delinear um protocolo de rastreio do vírus BK Polioma nestas crianças. **Material e Métodos:** Trata-se de um estudo transversal prospectivo, com início em Abril de 2010 e actualmente ainda em curso. Efectuou-se o doseamento da carga viral do vírus BK Polioma no sangue por Polymerase Chain Reaction (PCR) a todas crianças submetidas a transplante renal actualmente seguidas na Unidade de Nefrologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria. Todas as amostras foram analisadas pelo Laboratório Dr. Joaquim Chaves. Considerou-se infecção por vírus BK Polioma uma PCR no sangue com valores superiores a 10 000 cópias/mL. **Resultados:** Das 41 crianças seguidas na nossa Unidade após transplante renal, 48% são do sexo feminino e a média de idade é de 12,16 anos (variação de 1 a 18 anos). O tempo médio pós transplantação é de 31,4 meses (variação de 0,53 a 112,9 meses). Houve um caso positivo de infecção pelo vírus BK Polioma, correspondendo a uma prevalência de 2,4%. Limitação do estudo: dimensão reduzida da amostra. **Conclusão:** Estes dados preliminares, parecem revelar uma prevalência baixa de infecção pelo vírus BK Polioma na população estudada. Contudo a sua elevada morbidade justifica a implementação de um protocolo de rastreio em idade pediátrica, seguindo o exemplo do que já se encontra estabelecido em outras Unidades

Palavras-chave: Transplante renal; polioma virus.

Área Científica - Neonatologia

PAS7 - Caracterização do Padrão de Sucção não Nutritiva de Recém-Nascidos Prétermo

Manuel Cunha¹; Margarida Pereira²; José Miguel Pereira³; Vítor Viegas³; Carlos Banha²; João Barreiros²

1- Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca EPE e Faculdade de Motricidade Humana; 2- Faculdade de Motricidade Humana; 3- Escola Superior de Tecnologia de Setúbal

A sucção não nutritiva tem um papel importante na estabilização do recém-nascido prétermo, oferecendo uma oportunidade de treino da musculatura oral para a sucção nutritiva, assim como uma possibilidade adicional de organização neuromuscular da actividade de sucção **Objectivo:** ensaio de um instrumento original de medição de pressão para caracterizar o padrão de sucção não nutritiva em recém-nascidos prematuros. **Metodologia:** A avaliação da SNN foi efectuada através de um sistema de medida de pressão exercida na chupeta colocada na boca do RN. O sinal de saída do sistema de medida, é amplificado e filtrado à saída do sensor de pressão, e depois aplicado num sistema de digitalização que integra um conversor A/D Biopac (MP 100). É assim possível determinar também a estrutura temporal da SNN. As amostras recolhidas foram de 10 minutos, e proporcionaram as seguintes variáveis: quantidade e duração de surtos, quantidade e duração de pausas, numero de sucções por surto, frequência de sucção (Hz) e intensidade de sucção (mmHg). **Resultados:** A amostra reuniu 14 medições em recém-nascidos com idade gestacional (IG) média de 29,03 semanas e peso de nascimento 1153,9g. As medidas foram efectuadas entre as 28 e 35 semanas IG. O número de surtos variou entre 3 e 88, com uma duração média de 4 segundos e média de 6 sucções por surto. A duração média das pausas foi de 29,8 segundos. A frequência de sucção variou entre 0,7 e 2,1 Hz, com um valor médio de 1,6 Hz. A intensidade de sucção máxima foi de 37,5 mmHg e míni-

ma de 2 mmHg, com uma média de 9 mmHg. As correlações entre a IG e a intensidade de sucção ($r=0,590$) e entre o peso e a frequência de sucção ($r=0,658$) são estatisticamente significativas para $p<0,05$. **Conclusão:** Os valores recolhidos para as medidas de pressão e a sua distribuição no tempo são compatíveis com os disponíveis na literatura. O sistema de medição desenvolvido oferece resultados verosímeis e com variação ajustada à informação disponível noutros estudos. A idade gestacional e o peso têm uma influência directa e significativa na intensidade e na frequência de sucção, respectivamente.

Palavras-chave: Recém-nascido, prétermo, sucção não nutritiva, pressão.

PAS8 - Pré-Eclampsia, a realidade de um Hospital Central

Márcia Cordeiro¹; Diana Moreira¹; Fátima Silva¹; Anabela João¹
1- Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução: A Pré-Eclâmpsia (PE) é uma patologia hipertensiva da gravidez, descrita em 3-5% das gestações. Associa-se a morbilidade materna e perinatal, nomeadamente prematuridade, ACIU, trombocitopenia, hipocalcemia, entre outras. O objectivo do estudo foi caracterizar as gestantes com PE e avaliar as repercussões desta patologia no RN. **Pacientes e Métodos:** Estudo retrospectivo, através da consulta dos processos clínicos, dos recém-nascidos (RN) de mãe com PE, nascidos entre Jan/08 e Dez/09 no CHVNG/E. Na mãe avaliou-se: idade, escolaridade, patologias. Foi analisada a vigilância/intercorrências da gestação e o tipo parto. Relativamente ao RN avaliou-se a idade gestacional, Índice Apgar (IA), antropometria, necessidade e motivo de internamento, morbilidade e mortalidade. **Resultados:** Foram estudados 88 RN de 79 mães com PE. 70% tinham entre 26-35 anos, 66% eram primigestas, 25% tinham HTA crónica; 94% das gestações foram vigiadas. Em relação à PE 54% era ligeira, 40% moderada/grave e 6% Síndrome HELLP. Houve necessidade de interrupção de 77% das gestações. 60% dos partos foram por cesariana, havendo 6% de registos de líquido amniótico meconial. Dos 88 RN metade eram do sexo feminino; a média da IG foi de 36 semanas com 56% dos RN pré-termo; 6% apresentaram oligoâmios, o peso médio foi de 2382g havendo 19% de ACIU; 75% tiveram IA > 7 a 1'. Foram internados 53% dos RN, maioria pela prematuridade e baixo peso. Registou-se SDR em 49% dos internados. 15% dos RN apresentaram anemia, 9% trombocitopenia, 6% hipoglicemia, 14% bradicardia, 14% sépsis, 3,4% NEC; 44% realizou fototerapia, 12,6% tinha alterações na ecografia transfontanelar. Registaram-se duas mortes NN e uma morte fetal, filhos de mãe com PE grave. Foi encontrada associação estatisticamente significativa ($p<0,05$) entre a existência de PE moderada/grave e parto por cesariana, menor peso ao nascimento, necessidade de internamento. Não foi encontrada relação estatisticamente significativa entre interrupção da gestação e prematuridade e entre gravidade da PE e escolaridade materna. **Discussão:** A PE é uma patologia grave, levando muitas vezes à necessidade de interrupção da gravidez com implicações no RN, quer pela própria interrupção, e sobretudo pela prematuridade, como verificado no nosso estudo. Patologias associadas à própria pré-eclampsia como hipocalcemia e policitemia não foram registadas. O equilíbrio entre atitude expectante e interrupção da gestação é um desafio para quem lida com esta patologia.

Palavras-chave: Pré-Eclâmpsia Perineonatalogia Morbilidade.

PAS9 - Infecção neonatal pelo vírus H1N1 – experiência de um Hospital

Joana Jardim¹; Albina Silva²; Carla Sá²; Eduarda Abreu²; Matos Marques²; Bernardete Fernandes²; Almerinda Pereira²

1- Serviço de Pediatria - Hospital de Braga; 2- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais - Hospital de Braga

Introdução: A infecção por Influenza A H1N1 inicialmente detectada no México, alastrou-se por diversos países atingindo o nível de pandemia em Junho de 2009. Desde o seu aparecimento o vírus foi responsável por significativa mortalidade e morbilidade. **Objectivos:** Analisar os casos de infecção pelo vírus H1N1 em recém-nascidos (RN). **Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos dos RN internados na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) do Hospital de Braga, Hospital de referência para 450 000 habitantes, com 3100 partos/ano, com diagnóstico de infecção pelo vírus H1N1 através da protein chain reaction. Foram analisados dados epidemiológicos, sintomas, resultados de meios auxiliares de diagnóstico, terapêutica antiviral e evolução clínica. **Resultados:** Foram admitidos 286 RN na UCIN de Abril a Dezembro de 2009. Quatro tiveram resultado positivo para a pesquisa do vírus H1N1. RN com idades compreendidas entre os 10-26 dias de vida. Três eram do sexo feminino. Um RN internado, pré termo com 30 semanas de idade gestacional, e três RN com admissão pelo Serviço de Urgência

Pediátrica. Em todos os doentes havia contacto com casos suspeitos, sendo no RN pré termo o pai. As manifestações clínicas foram febre, obstrução nasal, taquipneia, recusa alimentar e gemido. O RN prematuro apresentou apneias com necessidade de ventilação assistida. Em nenhum RN a radiografia do tórax revelou pneumonia. O oseltamivir só foi administrado no RN pré termo. A taxa de mortalidade foi de 0%. **Conclusões:** Apesar de os RN constituírem um grupo de risco para complicações por infecção por influenza, a experiência deste hospital revelou uma boa evolução clínica dos RN com infecção pelo vírus H1N1, não se tendo registados casos graves ou óbitos.

Palavras-chave: H1N1, neonatal, mortalidade.

PAS10 - Cardiopatias congénitas - casuística de 7 anos numa Maternidade

Patricia Vaz Silva¹; Joana Marinho¹; Sofia Morais²; Graça Sousa¹; Eduardo Castela¹

1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Maternidade Bissaya Barreto

Introdução: As cardiopatias congénitas constituem as anomalias congénitas mais prevalentes. Está descrita uma incidência de 8/1000 nados vivos. **Objectivo:** Determinar a incidência, forma de apresentação e mortalidade dos recém-nascidos (RN) com diagnóstico de cardiopatia congénita (CC) nascidos numa Maternidade de apoio perinatal diferenciado. **Métodos:** Efectuou-se um estudo descritivo, de análise retrospectiva, cujo universo foi constituído pelos RNs com o diagnóstico de CC realizado nesta maternidade. O período do estudo decorreu de 1 de Janeiro de 2003 a 31 de Dezembro de 2009. Foram analisadas variáveis relacionadas com características da população, clínica, tipo de cardiopatia, malformações associadas, tratamento e mortalidade. Foram excluídas CC com coração estruturalmente normal, fôramen oval patente, estenose fisiológica dos ramos da artéria pulmonar e persistência do canal arterial (PCA) em prematuros (PT). Os dados foram tratados estatisticamente com recurso ao SPSS 17.0. **Resultados:** Durante o período do estudo ocorreram 22371 nascimentos, tendo sido diagnosticadas 406 CC (18/1000 nascimentos). Não houve predomínio de sexo e 73% eram RN de termo. Foi realizado diagnóstico pré-natal (DPN) em 59 fetos (sobretudo com síndrome do ventrículo esquerdo hipoplásico). As cardiopatias mais frequentemente diagnosticadas foram comunicação interauricular (CIA, 41%), comunicação interventricular (CIV, 33%), síndrome do ventrículo esquerdo hipoplásico e PCA (5% de ambos). O principal motivo para a realização do ecocardiograma foi o sopro (73%). Em 49 RN foi diagnosticada mais de uma alteração cardíaca estrutural (a associação mais frequente foi CIA com CIV), 14% apresentavam outras anomalias associadas (sendo a génitourinária a mais comum) e 3% tinham cromossomopatia. No 1º mês de vida foram submetidos a tratamento médico 17% dos RN, a intervenção percutânea 10% e a tratamento cirúrgico 7%. A mortalidade no período neonatal foi de 3%. Foi encontrada uma relação estatisticamente significativa entre cardiopatia e peso de nascimento inferior a 2500gr, RN PT e idade da mãe inferior a 35 anos. **Comentários:** a incidência de CC encontrada foi consideravelmente superior à descrita na literatura, provavelmente relacionado com o facto desta maternidade ser um hospital de apoio perinatal diferenciado, para onde são referenciados as cardiopatias com DPN. A auscultação de um sopro no exame objectivo, é um sinal cardinal para o diagnóstico precoce na ausência de DPN.

Palavras-chave: Cardiopatia congénita, incidência, malformação.

PAS11 - Palivizumab na prevenção de infecção grave pelo vírus sincicial respiratório

Célia Xavier¹; Cármen Carvalho¹

1- Maternidade Júlio Dinis (UCIN - MJD) - Centro Hospitalar do Porto

Introdução: O risco de infecção e hospitalização pelo vírus sincicial respiratório (VSR) está aumentado em prematuros com ou sem doença pulmonar crónica. O Palivizumab é um anticorpo monoclonal anti-VSR e tem-se revelado seguro e eficaz na prevenção de doença grave pelo VSR. Na Maternidade Júlio Dinis, o Palivizumab tem sido efectuado de acordo com as recomendações da Secção de Neonatologia da SPP (circular Informativa 24/DSMIA da Direcção Geral de Saúde). **Objectivos:** Conhecer e caracterizar a população a quem tem sido administrado Palivizumab no nosso Centro, bem como a evolução desta prática ao longo dos anos e as intercorrências ocorridas. Caracterização dos casos de bronquiolite internados na UCIN da MJD. **Métodos:** Estudo retrospectivo de 4 épocas (2006/2007 a 2009/2010) em que analisamos as características dos indivíduos a quem foi administrado Palivizumab (critérios de inclusão, IG, peso ao nascimento (PN), idade na primeira dose, número de doses efectuadas), bem como as intercorrências nesse grupo (bronquiolites, infecções por VSR e efeitos adversos do palivi-

zumab). Posteriormente analisamos as características dos indivíduos internados por bronquiolite nesse período. **Resultados:** Nas últimas 4 épocas efectuaram palivizumab 404 indivíduos. Verificou-se um aumento do número de crianças incluídas ao longo do tempo (64 na primeira época até 176 na última), e a grande maioria foi incluída apenas pela IG. A IG média foi de 30 semanas e o PN médio de 1330 gramas. A primeira dose foi administrada em média às 6,2 semanas e o número médio de doses efectuadas foi de 4,5. Foi registado efeito adverso atribuível ao palivizumab em 1 caso. Neste grupo de indivíduos houve 26 casos bronquiolite, 3 por VSR confirmado (0,7%). No mesmo período, estiveram internados na MJD 50 recém-nascidos por bronquiolite, 26 por VSR, mas a maioria não preenchia critérios para administração de palivizumab (apenas um com IG <32 semanas). **Conclusões:** Este estudo mostra que, no nosso Centro, a administração de palivizumab em indivíduos de risco tem vindo a aumentar e com poucas intercorrências. Os casos de infecção por VSR nos indivíduos a quem foi administrado palivizumab têm sido escassos (0,7%) e os casos de infecção grave por VSR ocorrem maioritariamente em indivíduos que não cumprem critérios para palivizumab. Estes dados apoiam os estudos que têm sido publicados sobre a eficácia do palivizumab na redução da incidência e da hospitalização pelo VSR.

Palavras-chave: Prematuro, vírus sincicial respiratório, anticorpo monoclonal anti VSR-palivizumab, bronquiolite.

PAS12 - Prematuridade tardia: grupo de risco?

Liliana Pinheiro¹; Ângela Oliveira¹; Liliana Abreu¹; Carla Sá¹; Eduarda Abreu¹; Albina Silva¹; Matos Marques¹; Almerinda Pereira¹

1- Hospital de Braga

Introdução: Verificou-se nos últimos anos um aumento gradual da incidência de recém-nascidos prematuros, principalmente devido aos prematuros tardios. Apesar de este grupo ser tratado como RN de termo, apresentam maior percentagem de complicações. **Objectivos:** Determinar a incidência de RN prematuros tardios no nosso hospital com cuidados intensivos neonatais nível III e avaliar a incidência de patologia e a necessidade de intervenção médica. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva do registo electrónico de 592 prematuros tardios nascidos no nosso hospital entre Junho de 2006 e Junho 2009. Definiu-se como prematuros tardios aqueles com idade gestacional entre as 34 e 36 semanas e 6 dias. RN com anomalias congénitas incompatíveis com a vida foram excluídos. **Resultados:** Durante o período de tempo estudado, os RN prematuros tardios correspondiam a aproximadamente 77% de todos os partos prematuros. Cerca de 50,5% eram do sexo masculino. Em 15,4% dos casos havia algum tipo de morbilidade materna. O parto por cesariana ocorreu em 42,2%. A prevalência de dificuldade respiratória e a necessidade de oxigenoterapia suplementar foi significativamente mais alta ($p < 0,01$) no grupo dos partos por cesariana. Dos prematuros com 34, 35 e 36 semanas de gestação, 45,6%, 21,6% e 9,4% apresentou dificuldade respiratória ($p < 0,0001$), respectivamente. Cerca de 27% dos prematuros foram admitidos na UCIN e 10,5% necessitou de oxigenoterapia suplementar. Oito por cento necessitou de suporte respiratório, CPAP nasal ou ventilação mecânica. A dificuldade respiratória foi causada principalmente por taquipneia transitória do recém-nascido (43%) e Doença Membranas Hialinas (10,5%). Cerca de 46% dos prematuros apresentou hiperbilirrubinémia com necessidade de fototerapia, 10% dificuldades alimentares e 12,5% hipoglicemia. A necessidade de re-hospitalização nos primeiros 3 meses de vida foi verificada em 12,3% dos casos. Os principais motivos de admissão hospitalar foram a bronquiolite (40%) e hiperbilirrubinémia com necessidade de fototerapia (25%). **Conclusões:** A idade gestacional e o parto por cesariana foram importantes factores de risco no desenvolvimento de dificuldade respiratória. A nossa casuística confirma que os prematuros tardios apresentam risco acrescido para complicações no período neonatal imediato. Estes prematuros necessitam de uma avaliação cuidadosa e precoce e todo o clínico deve ser capaz de os identificar como grupo de risco, promovendo uma orientação diferenciada.

Palavras-chave: Prematuros tardios, morbilidade, re-hospitalização.

Área Científica - Outros

PAS13 - Lesões intra-abdominais de causa traumática em idade pediátrica: Casuística de um serviço de Pediatria

Carolina Viveiro¹; Lígia Paulos¹; Maria Manuel Zarcos¹

1- Hospital de Santo André - Leiria EPE

Introdução: Os traumatismos abdominais constituem a 3ª causa de trauma

em idade pediátrica, com impacto importante em termos de mortalidade e morbilidade. Os órgãos mais frequentemente atingidos são o fígado e o baço. A terapêutica é geralmente conservadora. **Objectivo:** Caracterizar a população de doentes observados no Serviço de Pediatria por lesão intra-abdominal de etiologia traumática (LIA) e averiguar as variáveis predictivas de lesão intra-abdominal. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo cuja amostra é constituída por crianças e adolescentes com LIA internados na Enfermaria ou observados no Serviço de Urgência de Janeiro de 2005 a Dezembro de 2009. Foram avaliadas as seguintes variáveis: dados demográficos, dados relativos ao traumatismo, exames realizados, tipo de lesões apresentadas, terapêutica e evolução. O tratamento dos dados foi realizado no programa PASW Statistics 18®, usando o teste exacto de Fisher. **Resultados:** Amostra constituída por 28 doentes, 54% do sexo masculino, com uma média de idades de 11,5 anos. Os mecanismos de trauma mais frequentes foram os acidentes de viação (43%) e as quedas (36%). Houve um traumatismo penetrante provocado por arma branca. A dor abdominal foi o sintoma mais referido (82%), estando associado em 25% dos casos a defesa abdominal. Tiveram hematuria 19 doentes, sendo macroscópica em 9. O órgão mais atingido foi o rim em 55% dos casos seguido do baço (21%), intestino (18%) e fígado (7%). Em 3 doentes houve envolvimento de 2 ou mais órgãos. Foram identificadas lesões concomitantes em 40% dos doentes tratando-se maioritariamente de fracturas ósseas. A ecografia abdominal foi o meio complementar de diagnóstico mais usado (90%), sendo diagnóstica em 80% dos casos. Realizaram TC abdominal 4 doentes: em 2 casos por ecografia duvidosa, num caso como exame inicial. Foram submetidos a laparotomia exploratória 4 doentes (rotura de víscera oca) e 3 doentes foram submetido a cirurgias dirigidas. Verificaram-se correlações estatisticamente significativas entre a hematuria e a presença de lesão renal, e a existência de defesa abdominal com rotura de víscera oca. Não se encontrou correlação estatística entre sexo, idade, mecanismo de trauma e o tipo de LIA encontrada. **Conclusão:** Contrariamente ao descrito na literatura o órgão mais atingido no nosso estudo foi o rim, sendo a existência de hematuria um factor preditivo de lesão renal. A presença de defesa abdominal ao exame objectivo foi um indicador de rotura de víscera oca.

Palavras-chave: Traumatismo, lesão intra-abdominal, casuística.

PAS14 - Efeito do tratamento com bifosfonatos na Osteogenesis Imperfecta

Joana Santos Martins¹; Joana Regala²; Francisco Guerra Pinto³; João Campagnolo³; Manuel Cassiano Neves²

1- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE; 2- Hospital Dona Estefânia, EPE; 3- Hospital Curry Cabral, EPE

A Osteogenesis Imperfecta (OI), é uma doença hereditária, com uma prevalência estimada em 1:10 000 - 15 000 nados-vivos. É causada por alterações quantitativas e qualitativas da síntese de colagénio, que promovem um aumento do turn-over ósseo, culminando com maior risco de fractura. O uso crescente de bifosfonatos reduz a dor óssea crónica e a incidência de fracturas em cerca de 1,7 casos/ano. Estudo observacional da população de doentes com OI actualmente medicados com bifosfonatos no Serviço de Ortopedia do Hospital D. Estefânia, em Lisboa. **Objectivos:** Determinar o número e incidência de fracturas pré e pós tratamento com bifosfonatos e avaliar o crescimento estatura-ponderal. **Resultados:** Total de 13 crianças, 5 (38,5%) do sexo masculino, com idade diagnóstica de 1,17 anos (0-12 anos), sendo que 92,3% foram diagnosticados antes dos 3 anos de idade. Apenas 2 (15,4%) com classificação do tipo de OI - tipo I. A idade de início de tratamento foi de 4 anos (0,25-12 anos), com realização média de 5 ciclos (DP 2,66) com duração de 18 meses (4-27 meses). As fracturas são em 52,9% diafisárias, com maior prevalência nos ossos longos: tibia/perónio (29,4%), rádio/cúbito (25,5%) e fémur (21,6%). No período pré-tratamento, a mediana do número de fracturas foi de 3 fracturas (2-12 fracturas), com uma incidência de 0,8 fracturas/ano (0,30-12 fracturas/ano). No período pós-tratamento, a mediana do número de fracturas foi de 1 fractura (0-4 fracturas), com uma incidência de 0,27 fracturas/ano (0-1,33 fracturas/ano) Verificou-se uma redução, quer do número total médio de fracturas em -2,72 ($p=0,004$), quer na sua incidência: -2,45 fracturas/ano ($p=0,012$). Verificou-se um aumento ponderal de 4,55 Kg (1-7,7Kg) e estatural de 6 cm (4-29cm). A velocidade média de crescimento foi variável de acordo com o grupo etário: menos de 12 meses 13,12 cm/ano (SD 2,84), entre 1 e 4 anos 7,36cm/ano (SD 6,55), entre os 5 e os 9 anos 5,19 cm/ano (SD2,74) e a partir dos 10 anos 5 cm/ano (SD 2,74). **Comentários:** Apesar da heterogeneidade e número limitado de doentes da amostra (aspectos compreensíveis dada a raridade da doença), verificou-me uma maior redução da incidência de fracturas do que globalmente é descrito na literatura. No que toca ao desenvolvimento estatura-ponderal: apesar do

aumento reportado quer do peso, quer da altura, os valores médios de velocidade de crescimento são menores que os reportados para a população normal, para os mesmos grupos etários.

Palavras-chave: Osteogenesis Imperfecta, Bifosfonatos.

PAS15 - Perda Auditiva na Infância: uma causa a não esquecer

Ines Sobreira¹; Cátia Sousa¹; Joaquim Amaral¹; Mariana Machado¹; Ana Raposo¹
1- Hospital do Divino Espírito Santo - Ponta Delgada, EPE

A Neuropatia Auditiva (Neuropatia Acústica) é um distúrbio pouco compreendido, tendo implicações relevantes no planeamento das políticas de Rastreio Auditivo e na abordagem da surdez. Apresenta-se o caso de uma criança do sexo masculino, actualmente com 3 anos de idade. Filho de pais não consanguíneos, saudáveis, antecedentes familiares irrelevantes, sem história familiar de surdez ou de patologia neurológica. Gestação planeada e vigiada. Parto eutócico, hospitalar, induzido às 32 semanas por Ureterohidronefrose bilateral e oligoâmnios, IA 8/10, peso ao nascer de 2160g, sem necessidade de reanimação. Antecedentes pessoais de internamento na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais para cirurgia correctiva da nefropatia; Infecções do tracto urinário com necessidade de internamento; Leucomalácia periventricular frontoparietal bilateral e Hemorragia subependimária bilateral. Destaca-se do Desenvolvimento psico-motor: sorriu aos 5 meses (M), vocalizou aos 6-7M, desde então com pouca evolução e atraso na fala. Aos 17M é detectada Hipoacusia Neuro-sensorial moderada-grave bilateral, interpretada como secundária a suspeita de AVC no período Neonatal. Apresentava nesta altura Otoemissões Acústicas (OEA) positivas à direita, negativas à esquerda para praticamente todas as frequências. Os Potenciais Evocados Auditivos (PEA) eram anormais predominantemente à esquerda. Colocou próteses auditivas aos 23M e iniciou Terapia da fala. Os pais achavam que ele ouvia sons, razão pela qual aos 26M repetiu estudos audiológicos, sendo feito o diagnóstico de Neuropatia Auditiva. Aos 2Anos e 11M foi referenciado à Consulta de Desenvolvimento, por suspeita de Autismo, que se confirmou sendo integrado no projecto de Intervenção Precoce. A presença de hipoacusia comportamental, associada a atraso no desenvolvimento da fala e linguagem, com OEA positivas, PEA alterados e presença de próteses auditivas, numa criança que por vezes aparenta ouvir, deve levantar a hipótese de Neuropatia Auditiva. Pelo facto de terem OEA positivas, o diagnóstico de surdez é muitas vezes feito tardiamente. Por outro lado, 1/3 dos doentes não tem qualquer factor predisponente. Estes doentes são eventuais candidatos à colocação de implantes cocleares, contudo esta opção ainda não é consensual.

Palavras-chave: Neuropatia Acústica; Surdez neuro-sensorial; Dissinchronia Auditiva.

PAS16 - Que doentes transferimos? – Experiência da Urgência Pediátrica em Hospital de nível II

Telma Francisco¹; Inês Girbal¹; Sara Roque Pinto¹; Inês Silva¹; David Lito¹; Florbela Cunha¹

1- Hospital de Reynaldo dos Santos

Introdução: A Urgência Pediátrica (UP) de um Hospital de nível II dispõe apenas do apoio das valências básicas. Ocasionalmente é necessária a transferência para um Centro Terciário, visando a observação por outras especialidades ou realização de exames complementares de diagnóstico (ECD). Objectivo: Caracterização das transferências realizadas a partir da UP de um hospital de nível II. **Métodos:** Estudo retrospectivo de dados demográficos e clínicos durante 3 meses não consecutivos do primeiro semestre de 2010. **Resultados:** Foram transferidas 122 crianças, correspondendo a 1,5% do total de doentes observados na UP; 54,9% eram do sexo masculino, com idade mediana de 5 anos. O principal motivo de transferência foi patologia traumática em 57,4% dos doentes. As situações clínicas mais encontradas foram: traumatismo cranio-encefálico(21,3%), sintomas neurológicos sem história de trauma(10,7%), traumatismo ORL(9,8%), sintomas ORL(9,0%), traumatismo da face e boca (9,0%) e traumatismo oftalmológico(7,4%). Outras causas, incluindo suspeita de patologia cirúrgica, sintomas oftalmológicos, politraumatismo e outro trauma, queimaduras e outros motivos corresponderam a 32,8% das transferências. Destas crianças, 22,1% foram transferidas por necessidade de realização de ECD, 56,6% para observação por especialidade não disponível e 21,3% por ambos os motivos. No hospital de referência 52,9% destas crianças realizaram ECD, sendo o mais frequente a Tomografia Axial Computorizada(43%). A maioria dos doentes(75%) teve alta e em 30% destes foi programado seguimento posterior. Ocorreu internamento em 22(19,7%) no hospital de referência, 2 dos

quais em Unidade de Cuidados Intensivos. Os quadros neurológicos foram os mais frequentemente encontrados nas crianças internadas(23%). **Conclusões:** Apesar de a grande maioria das situações clínicas que surgem na UP de um hospital de nível II terem sido solucionadas com os meios disponíveis, foi necessário transferir algumas crianças por falta de recursos. É assim importante manter uma boa comunicação e interligação entre os hospitais de diferentes níveis e apostar na criação de protocolos de referência e transferência de doentes que necessitam de cuidados especializados, de modo a otimizar a orientação destas crianças.

Palavras-chave: Transferência, urgência, hospital nível III.

PAS17 - Urgência Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia- Doenças do tecido conjuntivo e Sistema músculo-esquelético - Resultados Preliminares: 2000/02/04/06/08

Sara Nobrega¹; Santos S²; Salvador M²; Simão I²; Brissos J²; Casimiro A²; Cordovil C²; Costa M²; Crujo M²; Fitas A²; Francisco T²; Gouveia S²; Lopes P²; Marques F²; Marques M²; Queiroz G²; Neves C²; Coelho M⁶

1- Interno de Pediatria, Hospital Dona Estefânia; 2- Interno de Pediatria; 3- Interno de Pedopsiquiatria; 4- Interno de Cardiologia Pediátrica; 5- Assistente Hospitalar de Pediatria Médica; 6- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica

Introdução: A urgência pediátrica (UP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) tem o maior movimento do País. A UP pode ser um observatório epidemiológico da patologia na comunidade e da sua evolução e o conhecimento nesta área é indispensável à sua planificação e organização. Os estudos existentes são dispersos, parcelares ou referentes a períodos de curta duração. Objectivo: Conhecer a evolução temporal e caracterizar os casos de Doenças do tecido conjuntivo e Sistema músculo-esquelético (CID-9th-MC) diagnosticados (Diagnóstico principal) na UP do HDE nos anos 2000/02/04/06/08. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos dados retirados aleatoriamente das 392.768 fichas da UP no período em referência. **Resultados:** No período considerado identificaram-se na UP 651 casos de Doenças do tecido conjuntivo e Sistema músculo-esquelético (101 em 2000, 134 em 2002, 76 em 2004, 157 em 2006 e 183 em 2008) correspondentes a 1.4% do total. A maioria dos casos residia em Lisboa ou Grande Lisboa (93.5%), 14% tinham sido referenciados, verificando-se menos casos de afluência durante o fim-de-semana e feriados (24% e 2.9% respectivamente). A ida à UP predominou no período entre 8.00-18.00 horas (56.5%) e os casos foram classificados maioritariamente como não-urgentes (73% nível triagem 3). Predominou o sexo feminino (53.4%) com idade entre os 2 e 5 anos (29.2%). Das patologias registadas salientam-se: pronação dolorosa (24.9%), artralgiar/monoartrite/poliartrite (14.3%), torticolis (13.2%), artrite/osteomielite séptica (3.1%) e outros diagnósticos (44.4%). Necessitaram de avaliação analítica 9.4% dos casos, radiológica 37.2% e intervenção terapêutica 21.4%. Foram consultadas outras especialidades em 57.3% dos casos: ortopedia (60.1%), cirurgia (34.6%), ORL (4.3%) e outras (1.2%), sendo 5.2% internados. O destino nas altas foi: sem referência (61.2%), Médico Assistente (18.8%) e consulta externa (17.8%). **Comentários:** Este estudo é o de maior dimensão realizado entre nós e dos maiores a nível internacional. Os resultados preliminares parecem mostrar que houve uma tendência crescente dos casos ao longo da década em análise. A maioria apresentou-se como doença não grave e ocorreu à UP no período diurno dos dias úteis. Uma minoria necessitou de MCD ou intervenção terapêutica e a taxa de internamento foi próxima da média global dos restantes casos do estudo. Apesar disso, a necessidade de intervenção de outras especialidades para além da pediatria, foi elevada.

PAS18 - Rabdomiólise em idade pediátrica

Patrícia Nascimento¹; Alexandre Fernandes²; Joana Amorim³; Carlos Duarte⁴; Manuela Santos⁵; Esmeralda Martins⁶

1- Serviço Pediatria Hospital Maria Pia- Centro Hospitalar do Porto; 2- Serviço Pediatria Hospital Maria Pia - Centro Hospitalar do Porto; 3- Serviço Pediatria Hospital Maria Pia - Centro Hospitalar do Porto; 4- Unidade de Cuidados Intensivos do Hospital Maria Pia - Centro Hospitalar do Porto; 5- Consulta Doenças Neuromusculares - Serviço de Neuropediatria do Hospital Maria Pia - Centro Hospitalar do Porto; 6- Unidade de Metabolismo do Hospital Maria Pia - Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A rabdomiólise é uma situação relativamente frequente em idade pediátrica, podendo manifestar-se em crianças previamente saudáveis como episódio agudo isolado ou de forma recorrente associado a diversas patologias. Nas crianças a principal causa de destruição muscular são as infecções víricas, seguidas pelo traumatismo e pelas doenças hereditárias. A apresentação varia

desde elevação assintomática da creatinina fosfoquinase a quadros clínicos com risco de vida pelos desequilíbrios electrolíticos, falência renal e coagulação intravascular disseminada associada **Objectivo:** Determinar a etiologia e incidência de rhabdomiólise. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo das crianças internadas/observadas no Hospital Maria Pia entre 2001 e 2010 com diagnóstico de rhabdomiólise grave ou recorrente. **Resultados:** Foram observadas 7 crianças, com idades entre os 5 e os 17 anos. Em 5 dos doentes os episódios de rhabdomiólise tinham sido desencadeados por infecções de gravidade variável, contando-se entre 2 e 3 episódios prévios ao diagnóstico. Na investigação destes casos foram detectados défices da cadeia respiratória mitocondrial: 2 apresentavam défice do complexo IV, 2 défice misto do complexo I, II e IV e outro apresentou défice de todos os complexos da cadeia respiratória. Os outros dois casos de rhabdomiólise referem-se a situações graves com insuficiência renal aguda concomitante e secundárias a mordedura de víbora num dos casos e a exercício físico vigoroso no outro caso. **Comentários/conclusões:** Défices da cadeia respiratória tem sido associados a intolerância ao exercício e miosite, nomeadamente os défices do complexo I, III, IV e o défice primário de coenzima Q10. Apesar de ser uma apresentação pouco comum deste grupo de doenças os autores pretendem alertar para a importância de ponderar esta possibilidade etiológica perante quadros de miosite recorrente. Apresentam também dois casos que ilustram a potencial gravidade desta situação. Ressaltam no entanto o viés associado à população seleccionada, tendo em conta as características assistenciais do próprio hospital (centro de referência de consultas de especialidade como Nefrologia, Neurologia e Doenças do Metabolismo).

Palavras-chave: Rhabdomiólise, etiologia, criança.

PAS19 - Craniossinostoses: uma revisão de 11 anos

Raquel Carreira¹; Duarte Rebelo¹; A. Siborro Azevedo²

1- Hospital de Santa Maria; 2- Unidade Pluridisciplinar Assistencial-HSM

Introdução: A craniossinostose é a fusão prematura de uma ou mais suturas cranianas, tendo uma incidência de 1/1800 nascimentos. Esta patologia restringe o crescimento harmonioso do crânio pelo que o seu diagnóstico atempado é fundamental para que a intervenção cirúrgica seja efectuada precocemente. **Objectivos:** Caracterizar um grupo de crianças submetidas a correcção cirúrgica de craniossinostose. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo, descritivo, a partir de processos clínicos de crianças internadas na Unidade Pluridisciplinar Assistencial (UPA) do Hospital de Santa Maria (HSM) por correcção cirúrgica de craniossinostose no período compreendido entre 1/01/1999 e 30/06/2010. **Resultados:** Identificaram-se 39 crianças, 24 (61,5%) do sexo masculino e 15 (38,5%) do sexo feminino. O maior número de casos (7) foi verificado no ano de 2005. A média de idades à data de internamento foi 13 meses (2-74 meses). O internamento na UPA teve duração média de 4,6 dias (2-20 dias) e o internamento hospitalar total uma média de 6 dias (2-21 dias). Houve uma complicação pós-cirúrgica e não se registaram óbitos. Em 18 crianças (46,1%) houve envolvimento da sutura sagital, em 8 (20,5%) da sutura coronal-unicoronal, em 5 (12,8%) da sutura metópica, em 3 (7,7%) da sutura coronal-bicoronal e em 1 (2,6%) houve envolvimento de múltiplas suturas; em 4 (10,3%) não foi possível ter acesso aos processos clínicos. Naquelas com envolvimento da sutura sagital, 14 (77,8%) pertenciam ao sexo masculino e 4 (22,2%) ao sexo feminino; naquelas com envolvimento da sutura coronal, 3 (27,3%) pertenciam ao sexo masculino e 8 (72,7%) pertenciam ao sexo feminino. Num caso foi identificado Síndrome de Crouzon. Quinze crianças (38,5%) foram referenciadas à Consulta de Cirurgia Plástica (CP) e Neurocirurgia (NC), 7 (17,9%) foram encaminhadas para Consulta de NC e 17 (43,6%) para consulta de CP. **Conclusões:** Verificou-se um predomínio do sexo masculino. A média de idades à data do internamento foi 13 meses. O envolvimento da sutura sagital foi verificado em quase metade dos casos, havendo um predomínio ainda mais notório do sexo masculino nestes. O internamento durou em média 6 dias e o número de complicações relativas à cirurgia foi muito baixo. Os dados obtidos vão de encontro ao que está descrito na literatura. Salienta-se a importância da interligação entre as especialidades de Neurocirurgia, Cirurgia Plástica e Pediatria Médica para o sucesso do tratamento destes doentes.

Palavras-chave: Craniossinostose, suturas cranianas, correcção cirúrgica.

PAS20 - ALTE na Urgência Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia no Período de 2000-2008

Patrícia Martins Lopes¹; Coelho M²; Brissos J³; Costa M⁴; Cordovil C⁵; Crujeiro M⁶; Fitas A³; Francisco T³; Gouveia S²; Marques F²; Marques M³; Nóbrega S²; Queiroz G²; Salvador M³; Santos S³; Simão I¹; Papoila A⁶

1- Hospital Dona Estefânia; 2- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica; 3- Interno de Pediatria; 4- Interno de Cardiologia Pediátrica; 5- Interno de Pedopsiquiatria; 6- D^o Bioestatística da Faculdade de Ciências Médica da UNL

Introdução: ALTE (apparent life threatening event) é uma expressão genérica que designa um episódio súbito de alteração no padrão respiratório de um lactente, assustador para o observador, caracterizado pela combinação de qualquer dos seguintes sinais: apneia (central ou obstrutiva), alteração da coloração da pele ou lábios (congestão ou cianose), alteração do tónus muscular e/ou engasgamento. A Urgência Pediátrica (UP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) tem o maior movimento do País, recebendo doentes da Grande Lisboa, Zona Sul, Ilhas e CPLP. A UP, forma comum de acesso ao Serviço Nacional de Saúde, é também um observatório epidemiológico das patologias da comunidade. **Objectivo:** Conhecer a incidência do ALTE, bem como as características epidemiológicas e clínicas dos lactentes que recorreram à UP do HDE na sequência de um episódio de ALTE no período de 2000-2008. **Métodos:** Análise retrospectiva dos 362 768 registos de episódios de urgência das crianças observadas na UP do HDE nos 5 anos pares de 2000 a 2008, tendo sido recolhidos dados demográficos e clínicos. **Resultados:** Trinta e oito lactentes preencheram os critérios definidos para o estudo, com uma média de idades de 50 dias de vida (mín. 4 dias e máx. 7 meses e 2 dias), 57% do sexo masculino, totalizando uma incidência de 1/10.000 episódios de urgência. Destes, 15% (n=6) foram transportados para a UP por viatura de emergência médica e 8% (n=3) necessitaram de manobras de reanimação por profissionais de saúde antes da admissão hospitalar. Na triagem foi atribuído grau de prioridade urgente ou muito urgente em 97% dos doentes, tendo o tempo de espera médio até à observação médica sido de 17 minutos. O exame objectivo à entrada foi anormal em 21% (n=8) dos lactentes, que apresentavam sinais de alarme – dificuldade respiratória, cianose ou hipotonia. Em 28% (n=11) dos casos existia uma doença aguda aquando do episódio, mais frequentemente uma infecção respiratória. Foram pedidos exames complementares de diagnóstico em 50% dos casos (n=17), mais frequentemente exames de imagem e internados 55% dos lactentes (n=21), dois dos quais em Unidade de Cuidados Intensivos. **Conclusão:** Nesta população a incidência de ALTE foi inferior à descrita na generalidade dos estudos anteriores. Verificou-se que, na maioria dos casos, os lactentes se apresentavam na admissão já sem sintomas e com exame objectivo normal. Numa proporção apreciável foi identificada uma doença aguda aquando do episódio.

Palavras-chave: ALTE, Urgência Pediátrica.

PAS21 - Mordeduras e Picadas de Animais – Números do Serviço de Urgência do Hospital Infante D. Pedro

Joana Migueis¹; Sónia Silva²; Sílvia Almeida²

1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Hospital Infante D. Pedro

Estudo retrospectivo das mordeduras e picadas de animais atendidas no SU-HIP, de Junho de 2007 a Junho de 2010. Os números apresentados são baixos mas reflectem a realidade: os animais domésticos são os responsáveis pela maior parte das mordeduras nas crianças, a mordedura de cão é a mais frequente e a de gato a que mais infecta. **Introdução:** Por vezes, os animais deixam de ser os melhores amigos do homem. Tanto as mordeduras como as picadas podem ter como fim último uma visita às urgências. **Método:** levantamento dos casos atendidos no SU-HIP, de Junho de 2007 a Junho de 2010, entre os 0 e 15 anos. **Resultados:** 84 casos, com incidência anual máxima em 2009 (34 casos). 53 crianças do sexo masculino com um ratio M:F 1,7. Média de idades de 6,3 anos (Máximo 14 anos e Mínimo de 1 ano). A faixa etária mais acometida foi a pré-escolar 38 (45%), e dentro desta 15 casos no 1º ano de vida. 56 (67%) tinham o PNV actualizado, 2 tinham as vacinas em atraso e em 31% não havia registo. O local de ataque mais referido foi a rua 41%, seguindo-se o domicílio 39%, a escola (2), a mata (2) e a praia (1). O cão foi o agente agressor mais frequente 67 (80%). Registaram-se 8 casos de insectos, 5 de gato, 1 de cobra, 1 de peixe-aranha, 1 de rato e 1 humana. Em 52% o animal era conhecido da vítima, e em 26% não estava vacinado. Na ocasião do acidente nenhum animal estava doente. Os locais do corpo mais atingidos foram os membros 58%. Algumas crianças sofreram mordeduras em mais de um local. A complicação mais frequente foi a ferida simples local (52), seguindo-se as feridas com perda de substância (15), inflamação (7), infecção (6), hemorragia activa (5), urticária (4), traumatismo craniano (3), febre (2) e broncospasmo (1). Das 6 feridas infectadas 4 foram de gato. A desinfeção local foi realizada em 92% dos casos. 15 feridas necessitaram de sutura. A antibioterapia foi usada em 70%. 2 crianças foram transferidas para hospital de nível 3, 2 foram internadas para vigilância e as restantes tiveram alta para o domi-

cílio. **Conclusões:** Os números apresentados são baixos mas, reflectem uma realidade: os animais domésticos são os responsáveis pela maior parte das mordeduras nas crianças, sendo a mordedura de cão a mais frequente e a de gato a que mais infecta. É preciso educar e instituir medidas de registo e vacinação dos animais domésticos, controle dos cães vadios, notificação de todos os casos de acidentes e atitudes de responsabilidade dos cidadãos.

Palavras-chave: Mordeduras, picadas, animais, crianças

PAS22 - A Saúde Oral das crianças observadas num Centro de Saúde de Vila Nova de Gaia

Daniela Alves¹; Conceição Silva²

1- Hospital S. João; 2- Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados de Barão do Corvo – ACES Grande Porto VIII-Gaia

Introdução: A saúde oral é parte importante da saúde geral, motivo pelo qual têm sido reforçadas as medidas preventivas nesta área nomeadamente da cárie dentária e anomalias de oclusão. A doença cárie é a doença crónica mais frequente na infância e está reconhecidamente associada a complicações como bacteriemia, perda dentária prematura, atraso da linguagem e diminuição da auto-estima. A sua prevenção engloba o envolvimento estreito dos cuidados de saúde primários e da família. **Métodos:** Utilizada uma amostragem aleatória de crianças observadas em 9 períodos de consulta entre Julho e Setembro de 2009 no Centro de Saúde de Barão do Corvo, Vila Nova de Gaia. Realizado o registo de cáries, dentes perdidos e obturados, assim como a presença de maloclusão. Através de um questionário foi avaliada a idade de início da higiene oral, hábitos de escovagem dentária e dentífrico utilizado, frequência de visitas de odontopediatria e existência de cárie na mãe/cuidador. Para a avaliação social foi utilizada a Classificação de Graffar. **Resultados:** Foram observadas 65 crianças com idades entre os 12 meses e os 15 anos (média 7.15 anos; 47.7% com idade inferior a 7 anos, 36.9% entre os 7 e os 12 anos, 15.4% entre os 13 e os 15 anos). Observada presença de cárie em 47.7% (22.5% dos quais com dentição definitiva). Observada perda de peças dentárias em 4.6% da população, todos com idade superior a 10 anos. Foi registada cárie em 1.5% das crianças com classificação Graffar I/II, em 47% daquelas pertencentes ao escalão Graffar III e em 82.4% das crianças com Graffar IV/V. Todas as crianças com dentes perdidos tinham classificação Graffar IV e V. 58.5% da população nunca tinha sido observada por médico estomatologista/dentista. Em 67.7% das crianças com cárie a mãe/cuidador apresentava cárie dentária. 75.4% da população estudada afirmou escovar os dentes duas ou mais vezes por dia. Das crianças com idade superior a 2 anos 41.5% iniciou higiene oral após os 3 anos. Das crianças até aos 2 anos apenas uma iniciou higiene oral aquando da erupção do primeiro dente; as restantes não a realizavam. 67.7% da população observada utilizava dentífrico com quantidade de flúor inferior a 1000ppm. **Conclusão:** Apesar das acções implementadas no sentido de melhorar a saúde oral de crianças e jovens observam-se ainda défices nesta área, nomeadamente nos estratos socioeconómicos mais desfavorecidos, pelo que é importante intensificar a promoção da saúde oral nos Cuidados de Saúde Primários.

Palavras-chave: Saúde oral, prevenção, pediatria.

PAS23 - Urgência Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia - Intoxicação Aguda pelo Monóxido de Carbono (CO) – Resultados Preliminares: 2000/02/04/06/08

Marília José Marques Galinha¹; Casimiro A²; Cordovil C²; Costa M²; Crujo M²; Fitas A²; Francisco T²; Gouveia S²; Lopes P²; Marques F²; Nóbrega S²; Queiróz G²; Santos S²; Simão I²; Salvador M²; Brissos J²; Neves C²; Coelho M²

1- Hospital Rainha Santa Isabel - Centro hospitalar Medio Tejo ; 2- Hospital Dona Estefânia - Centro Hospitalar Lisboa Central; 3- H. de Santa Marta - Centro Hospitalar Lisboa Central

Introdução: A urgência pediátrica (UP) assume-se como um observatório epidemiológico da patologia e da sua evolução na comunidade. As intoxicações agudas são uma causa importante de mortalidade e morbidade na idade pediátrica. **Objectivo:** Caracterizar os casos que recorreram à UP do Hospital de Dona Estefânia nos anos de 2000/02/04/06/08 e cujo diagnóstico principal foi “Intoxicação Aguda pelo CO”. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos dados de todas as 392.768 fichas de atendimento no período de referência, seleccionando os doentes cujo diagnóstico foi “Intoxicação Aguda pelo CO”. Foram tratados informaticamente dados demográficos, nosológicos, meios complementares, terapêuticos e resultados. **Resultados:** Obtiveram-se os dados de 43 casos, 22 do sexo masculino. Trinta e quatro por cento tinham entre 2 e 5 anos e 41% recorreram à UP entre as 0.00 e 8.00

horas. Verificou-se um pico de incidência nos meses de Inverno, com maior incidência em Dezembro (18%). As lareiras (25%) constituíram a principal fonte de CO (em particular no mês de Dezembro – 67%), seguidas pelo esquentador (18%). Registou-se um pico de incidência dos incêndios como fonte de CO em Setembro (37%). Os sintomas mais frequentes foram: cefaleias (32%), síncope (16%), vômitos (14%), tonturas (11%) e sonolência (11%). Estavam assintomáticos 27% dos doentes expostos a fontes de CO. Nos 51% dos casos em que havia registos da gasimetria capilar, verificou-se uma associação entre o aparecimento de sintomas e níveis de carboxihemoglobina superiores a 8% e todos os doentes assintomáticos apresentavam níveis de carboxihemoglobina inferiores a 6%. Todos (16% do total) os que apresentavam valores de carboxihemoglobina superiores a 20% foram tratados em câmara hiperbárica. Apesar da maioria dos doentes (84%) não necessitar de oxigenoterapia hiperbárica, 43% dos jovens entre os 11 e os 16 necessitou deste tratamento. **Comentários:** As intoxicações por CO ocorreram principalmente no Inverno. A apresentação clínica foi relativamente inespecífica e parece ter havido uma boa correlação da gravidade e necessidade de terapêutica com o nível sanguíneo de carboxihemoglobina.

Palavras-chave: Intoxicação, monóxido de carbono, carboxihemoglobina.

PAS24 - Urgência Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia Acidentes com Animais - Resultados preliminares: 2000/02/04/06/08

Anaxore C. Casimiro¹; Francisco T²; Fitas A²; Gouveia S²; Lopes P²; Marques F²; Nóbrega S²; Queiróz G²; Santos S²; Simão I²; Marques M²; Salvador M²; Brissos J²; Cordovil C²; Costa M²; Crujo M²; Neves C²; Mário C²

1- Interno de Pediatria, Hospital Dona Estefânia; 2- Interno de Pediatria; 3- Interno de Cardiologia Pediátrica; 4- Interno de Pedopsiquiatria; 5- Assistente Hospitalar de Pediatria Médica; 6- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica

Introdução: A urgência pediátrica(UP) do Hospital D. Estefânia(HDE) é a de maior movimento do país, atendendo mais de 80.000 doentes por ano. O contacto com animais é frequente na idade pediátrica, podendo resultar em diversos acidentes, sendo importante o conhecimento da sua epidemiologia. **Objectivo:** Caracterizar os casos de acidentes com animais que acorreram à UP do HDE nos anos de 2000/02/04/06/08. **Material e Métodos:** Foram analisadas todas as 392.768 fichas de atendimento na UP no período em referência, seleccionando os casos cujo diagnóstico principal correspondia a “Acidentes com animais”. **Resultados:** Identificaram-se 360 casos(0,09% do total): 82,2% envolvendo cães, 6,4% vespa/abelha, 5,6% gatos, 1,9% hamster/ratos e 3,9% outros animais. A maioria ocorreu com crianças entre os 5 e 11 anos (40,9%) e entre os 2 e 5 anos (28,4%). Verificou-se predominância do sexo masculino (56,6%) e 64,9% dos casos eram oriundos de Lisboa. Os anos em que se verificaram mais casos de acidentes com animais em relação ao movimento anual foram 2000 e 2002(1%). Agosto(13,4%), Julho(12,8%) e Maio(12,3%) foram os meses que tiveram mais casos. A maioria dos doentes chegou entre as 8-18h à UP(48,5%) e entre as 18-0h(45%), sendo que entre às 0-8h a frequência foi de 5,8%. Não vinham referenciados em 84,4%. Relativamente aos acidentes com cães, o estado vacinal do animal era desconhecido em 75,2%. A maioria dos ataques foram mordeduras(99,0%) e as lesões provocadas foram maioritariamente feridas incisivas(73,0%) e escoriações(22,2%). Os locais anatómicos mais envolvidos foram a face/cabeça(39,2%), membro superior(34,1%) e membro inferior (15,9%); em 6,4% houve atingimento de 2 ou mais regiões anatómicas. Foi feito tratamento em 82,1% dos casos: desinfeção(58,1%), sutura(14,8%) ou cirurgia(4,8%). Pelo menos em 18,2% dos casos foi prescrito antibiótico para o ambulatório (nos restantes casos esta informação era omissa). A maioria teve alta com referência ao médico assistente(16,6%), à consulta externa(6,4%) ou sem referência(54,1%) e 13,9% foram internados. **Comentários:** O contacto frequente com os animais predispõe a acidentes que podem necessitar de observação em meio hospitalar. Os mais implicados foram os cães, animais mais comuns no meio doméstico. Torna-se necessária uma vigilância permanente do contacto com os animais e o cumprimento da lei, incluindo a responsabilização dos donos dos animais, reduzindo os riscos de para a integridade física das crianças.

Palavras-chave: Acidentes animais cães urgência.

PAS25 - Um caso de trissomia 13 atípica

Victor Miranda¹; Raquel Azevedo Alves¹; Bárbara Pimentel¹; Paula Gonçalves¹

1- Hospital de Santo Espírito de Angra do Heroísmo

A trissomia 13, também conhecida por síndrome de Patau, é uma síndrome genética com prevalência de 1/10000 nascimentos, com mau prognóstico, em

que apenas 5% dos pacientes sobrevivem além dos 6 meses de vida. Os autores propõem-se apresentar o caso de uma lactente, natural da ilha Terceira, filha de pais jovens não consanguíneos e fruto de gravidez vigiada sem intercorrências significativas ou detecção de anomalias morfológicas, com síndrome polimalformativa (apêndices pré-auriculares, polidactília, trigonocefalia, hipotelorismo, filtro longo, implantação baixa dos pavilhões auriculares, pés dorso-flectidos), colocando-se inicialmente como hipóteses diagnósticas uma trissomia 13 ou uma síndrome de DiGeorge. Do estudo complementar realizado salientam-se hipocalcémia, hipoplasia do timo e hipoplasia do corpo caloso. Teve vários internamentos no Hospital de Santo Espírito de Angra do Heroísmo (HSEAH), incluindo uma síndrome de dificuldade respiratória do recém-nascido e uma sépsis/enterocolite necrotizante no primeiro mês de vida. O estudo genético confirmou tratar-se de um caso de trissomia 13 atípica (2 cromossomas 13 + 1 cromossoma 13 ligado a cromossoma 18). O estudo citogenético dos pais foi negativo, classificando-se a alteração observada como "de novo". Dadas as várias intercorrências infecciosas, realizou estudo imunológico no HSEAH e no Hospital de Santa Maria, sem alterações maior das populações linfocitárias, com respostas proliferativas preservadas. A lactente viria a falecer com 5 meses de idade, na sequência de gastroenterite aguda com desidratação hipernatrémica. As síndromes genéticas implicam uma abordagem diagnóstica e follow-up muito particulares, pela sua complexidade de apresentação e evolução. Um adequado seguimento ecográfico durante a gravidez pode permitir uma identificação precoce das malformações, sinalizando os cuidados posteriores.

Palavras-chave: Trissomia 13; evolução clínica.

Área Científica - Infecçologia

PAS26 - Infecção a Parvovírus B19 - Realidade do Hospital São João

Susana Corujeira¹; Rita Santos Silva¹; Sílvia Conde²; Joana Sobrinho Simões²; Maria João Cardoso²; Ana Maia¹

1- Serviço de Pediatria, Hospital de São João, E.P.E., Porto; 2- Serviço de Patologia Clínica, Hospital de São João, E.P.E., Porto

Introdução: A infecção a Parvovírus B19 (B19) possui um largo espectro de apresentação, sendo influenciada pela idade e pelo estado imunológico e hematológico dos indivíduos. **Objetivos:** Caracterizar a infecção em termos epidemiológicos e clínicos e avaliar os meios de diagnóstico disponíveis para a sua detecção. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos resultados da pesquisa de B19 pela técnica de polymerase chain reaction em tempo real quantitativa (PCR) da população pediátrica assistida neste hospital, desde Janeiro/2003 (implementação da técnica) a Dezembro/2009. Seleccionados os casos positivos e revistos os registos clínicos. **Resultados:** Do total de 281 amostras analisadas, 21%(60) foram positivas, correspondendo a 37 doentes. A idade média foi 5,45(±3,35) anos, com 51% do sexo feminino. Verificou-se predomínio da infecção no mês de Agosto com 19% dos casos. A maioria dos doentes era previamente saudável, 16%(6) eram imunodeprimidos e 11%(4) tinham anemia hemolítica crónica. A apresentação clínica foi febre (57%), sintomas gerais (46%), exantema (32%), hepatomegalia/esplenomegalia (30%) e artralgias (14%). Ocorreu miocardite em 16%(6) dos doentes. O hemograma revelou anemia em 38%(14), leucopenia/neutropenia em 22%(8), trombocitopenia em 30%(11); 11%(4) tinham pancitopenia. A leucopenia/neutropenia foi mais frequente nos imunodeprimidos (67%). A proteína C reactiva foi >10 mg/L em 53%. Estiveram internados 78%(29) dos doentes e 22%(8) estiveram em unidade de cuidados intensivos, 50%(4) com necessidade de ventilação mecânica. A PCR no sangue foi realizada em 35 doentes, com mediana de 6,6x10³(150-1,8x10⁸) UI/mL. A IgM foi positiva em 38%(12) dos casos, destes a IgG foi negativa em 42%(5) e ambas foram positivas em 58%(7). Os doentes com IgM positiva tiveram um valor mais elevado de B19 no sangue do que os doentes com IgM negativa, mediana 1,0x10⁵ vs 3,6x10³ UI/mL (P<0,01). A PCR foi positiva no líquido (3), em 2 casos de encefalite e um caso de mielite aguda, na medula óssea (1), no líquido pleural (1) e em biópsia de pele (1). **Conclusão:** Este estudo suporta a importância epidemiológica da infecção por este agente, que advém da morbidade associada às suas complicações, particularmente nos grupos de risco. O diagnóstico da infecção aguda a B19 é difícil quando não está presente o quadro clínico clássico, sendo estabelecido por serologias IgM positivas e/ou positividade da PCR. Quanto maior a virémia de B19 maior a probabilidade de infecção aguda.

Palavras-chave: Parvovírus B19, polymerase chain reaction

PAS27 - Abscessos Periamigdalinos, Retrofaringeos e Parafaringeos em Idade Pediátrica - Casuística De 10 Anos do Hospital São João, Porto

Liane Correia Costa¹; Joana Miranda¹; Susana Corujeira¹; Ana Maia¹; Carla Pinto Moura²; Margarida Santos²

1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital São João, EPE - Porto; 2- Serviço de Otorrinolaringologia, UAG-Cirurgia, Hospital São João, EPE - Porto

Introdução: Aos abscessos periamigdalinos, retro e parafaringeos são as infecções cervicais profundas mais frequentes em Pediatria. Estudos recentes indicam um aumento do número e gravidade de casos nesta população. Estima-se que a incidência anual de complicações de amigdalites agudas seja de ≈1:10000 casos, embora nem todos os casos de abscesso se relacionem com amigdalite prévia. **Métodos:** Estudo retrospectivo de caracterização dos doentes pediátricos internados por abscessos periamigdalinos, retrofaringeos e parafaringeos, num hospital terciário, entre 2000 e 2009. **Resultados:** Internados 33 doentes com abscessos, 21 periamigdalinos, 9 retrofaringeos e 3 parafaringeos. A média de idades dos doentes com abscesso periamigdalino e com abscesso retro ou parafaringeo são significativamente diferentes (4,6 e 2,3 anos, respectivamente) (p<0,05). Predomínio do sexo masculino (2:1). Onze casos (33%) estavam sob antibioterapia pré-admissão por amigdalite. Os principais sinais/sintomas verificados foram febre, odinofagia e adenite cervical, presentes, em média, há 3±2,8 dias. Efetuada TC ou ecografia cervical em 25 casos. Todos iniciaram antibioterapia e.v. de largo espectro e 75% (n=25) foram submetidos a intervenção cirúrgica (punção/incisão e drenagem e em 4 amigdalectomia unilateral). Identificados agentes em 5 das 15 amostras de aspirado analisadas: 3 Strept. pyogenes, 1 Strept. mitis e oralis/Candida albicans, 1 Staphylo. aureus/Strept. viridans). Não se verificaram mortes. Ocorreram complicações em 10 doentes com necessidade de reintervenção cirúrgica (n=4) e/ou mudança de antibiótico (n=6). A duração média de internamento foi de 9±6,5 dias (2-33 dias). Ausência de relação entre duração do internamento e antibioterapia pré-admissão. **Discussão:** A utilização desadequada de antibióticos em infecções das vias aéreas superiores pode promover o desenvolvimento de resistências bacterianas e explicar os casos em que não foi identificada amigdalite ou, em que diagnosticada amigdalite ocorre evolução para abscesso. Apesar do custo e das radiações, a TC cervical é o exame diagnóstico com maior sensibilidade e especificidade sendo frequentemente essencial para a definição anatômica da drenagem cirúrgica, sobretudo nos abscessos retrofaringeos. Uma elevada percentagem de doentes foi submetida a intervenção cirúrgica, embora algumas séries na literatura descrevam boas taxas de resposta ao tratamento conservador, nomeadamente em crianças mais pequenas.

Palavras-chave: Amigdalite, Abscesso periamigdalino, Abscesso retrofaringeo, Abscesso parafaringeo

PAS28 - Bacteriémias por Escherichia coli num Serviço de Urgência Pediátrica: 1995-2010

Cristina Duarte Pereira¹; Andrea Dias¹; Henrique Oliveira²; Fernanda Rodrigues¹

1- Serviço de Urgência e Unidade de Infecçologia, Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Laboratório de Microbiologia, Serviço de Patologia Clínica, Centro Hospitalar de Coimbra

Introdução: Alguns autores têm relatado um aumento na incidência relativa de bacteriémia por Escherichia (E.) coli nos últimos anos. E. coli foi a terceira bactéria mais frequentemente isolada em hemoculturas no nosso serviço de urgência entre 1995 e 2009. **Objetivos:** Avaliar a evolução do número de casos, dados clínicos, laboratoriais e microbiológicos de bacteriémia por E. coli num hospital pediátrico nível 3, ao longo dos últimos 16 anos. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças com hemocultura positiva para E. coli, entre 1995-2010. Infecções associadas aos cuidados de saúde foram excluídas. **Resultados:** E. coli foi identificada em hemocultura de 32 crianças (19 do sexo masculino), com 15 casos (47%) diagnosticados na segunda metade do estudo. A mediana de idade foi de 1,5 meses (5 dias - 9 anos): 13 (41%) eram recém-nascidos e 29 (91%) tinham menos de 12 meses. A febre foi o sintoma mais comum estando presente em 29 casos (91%). No período neonatal, a mediana da contagem de leucócitos foi de 12,24x10³/mL (3,3-22,3x10³/mL) e a da proteína C reactiva foi 13mg/dL (2,4-27,35 mg/dL). Depois do primeiro mês de vida, a mediana da contagem de leucócitos foi de 16,68x10³/mL (4,55-26,65x10³/mL) e a da proteína C reactiva foi 10mg/dL (1,6-32,1mg/dL). Os diagnósticos foram: pielonefrite aguda (PNA) (57%), sépsis (13%), urosépsis e meningite (9% cada), bacteriémia oculta (6%), colangite e apendicite (3% cada). Oito das 21 PNA foram diagnosticadas no período neonatal. Uma criança morreu (sépsis) e 2 apresentaram abscesso cerebral. As resistências foram: ampicilina-24%, amoxicilina + ácido clavulânico-12%, cefalotina-18%, cefotaxima e aminoglicosídeos-0%.

Não houve identificação de *E. coli* ESBL. **Conclusões:** Ao longo dos 16 anos do estudo não se verificou um aumento de hemoculturas positivas por *E. coli* da comunidade na nossa instituição. As infecções ocorreram principalmente no período neonatal e no primeiro ano de vida, e o diagnóstico mais frequente foi PNA. Nem sempre está presente leucocitose, particularmente no período neonatal. Um quarto das *E. coli* era resistente à ampicilina. A evolução foi favorável na maioria das crianças, tendo uma falecido por sépsis.

Palavras-chave: *Escherichia coli*, bacteriemia, urgência.

PAS29 - Leishmaniose Visceral - Um caso atípico

Sara Batalha¹; Catarina Gouveia²; Maria João Brito¹

1- Hospital de Dona Estefânia, CHLC

Introdução: A leishmaniose visceral caracteriza-se habitualmente por hepatoesplenomegalia, pancitopénia e hipergamaglobulinemia de instalação insidiosa e agravamento progressivo. O objectivo deste trabalho é alertar para formas de apresentação pouco habituais da doença. **Caso Clínico:** Criança de 2 anos que recorre à urgência por infecção respiratória alta sem febre. Apresentava bom estado geral mas detectou-se hepatoesplenomegalia com pancitopénia, VS e ferritina elevadas tendo ficado internado para esclarecimento da situação. Tinha feito viagem ao Brasil oito meses antes onde fora internado por febre hepatoesplenomegalia e pancitopénia grave com necessidade de suporte transfusional tendo tido alta sem diagnóstico definitivo. Durante o internamento em Portugal manteve-se sempre apirético, com bom estado geral. Pela clínica e ausência de febre foi colocada a hipótese diagnóstica de Doença de Gaucher mais tarde excluída. No mielograma não foram observadas leishmanias e a PCR para este parasita foi negativa no sangue medular. De toda a investigação etiológica salientava-se apenas estudo da doença de Chagas com serologia positiva para *Trypanosoma cruzi* (IgG: >1/64) Apesar da ausência da febre e dos exames prévios por apresentar electroforese das proteínas com hipergamaglobulinemia (gama: 32,8g/L) foi pedido pesquisa de anticorpos para leishmania no sangue periférico que se revelou positiva (IFI: 1/64; CIE: positivo). A reavaliação laboratorial confirmou a existência de uma reacção cruzada entre *Trypanosoma* e leishmania o que está descrito na literatura e pode atrasar o diagnóstico desta parasitose. Embora assintomático realizou anfotericina B com melhoria clínica e desaparecimento da hepatoesplenomegalia e da pancitopénia. **Comentários:** Este caso ilustra uma das formas de leishmaniose visceral atípica em que a ausência de febre, de confirmação laboratorial no mielograma e a reacção cruzada com o *Trypanosoma* atrasaram o diagnóstico; na presença de hipergamaglobulinemia não explicada, de evolução pouco favorável mesmo quando o quadro clínico não é clássico, é pois importante lembrar esta entidade.

Palavras-chave: Leishmaniose Visceral; febre, hipergamaglobulinemia.

PAS30 - Como têm evoluído as hospitalizações por complicações de varicela em crianças nos últimos 11 anos?

Estefania Barrosa Maia¹; Fernanda Rodrigues¹; Lia Gata¹; Luís Januário¹

1- Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: A varicela, habitualmente benigna, pode associar-se a complicações graves. Em 2004 foi introduzida em Portugal a vacina contra esta doença mas não está incluída no PNV, estimando-se baixa cobertura vacinal. Alguns países reportaram redução importante de complicações após introdução da mesma nos seus programas. **Objectivos:** Analisar as complicações de varicela que justificaram internamento nos últimos 11 anos. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos casos de varicela internados de 1999 a 2009. Definição de caso: criança com menos de 13 anos, hospitalizada por complicações hematológicas, neurológicas, cutâneas, respiratórias ou risco das mesmas. Incluíram-se crianças saudáveis e com patologia. **Resultados:** Foram diagnosticados 4435 casos, dos quais 91 (2%) foram internados por complicações ou risco das mesmas: máximo em 2004 (n=14; 3,4%) e mínimo em 2002 (n=4; 0,8%). Nos primeiros 6 anos a mediana de casos/ano foi 470 e de complicações 2,1% e posteriormente 349 e 2,0%, respectivamente. A mediana de idades foi 2A (1M-13A). Cerca de 60% das crianças eram do sexo masculino e 78% eram saudáveis. A maioria das complicações ocorreu entre Maio e Agosto. As complicações foram: pele e tecidos moles (n=54, 59,3%), respiratórias (n=11, 12%), neurológicas (n=9, 10%) e hematológicas (n=3, 3,3%); risco de complicações (n=14, 15,4%). A mediana de idade das crianças com complicações neurológicas foi 4A, hematológicas 3A, pele e tecidos moles 2A e respiratórias 1A. As complicações surgiram em média aos 3,9 dias de doença (1-13 dias) e a duração média de internamento foi 4,3 dias (1-29 dias). Havia registo de toma prévia de AINE's em 21 casos (23%) e aciclovir em 28 (31%).

Nas infecções da pele e tecidos moles foram isolados *S. aureus* MS (n=7) e *S. pyogenes* (n=4). Apenas num caso com doença oncológica, havia registo de vacinação prévia. Cerca de 25% corresponderam ao 2º caso na família. Houve 2 internamentos em UCI por pneumonia em recém-nascidos. Não ocorreram óbitos. **Conclusões:** Dois por cento dos casos de varicela foram internados por complicações ou risco das mesmas, valor que se manteve estável ao longo dos anos, sem aparente efeito epidemiológico da baixa cobertura vacinal. A maioria das crianças era saudável. Cerca de 1/4 dos casos correspondeu ao 2º caso na família e 1/3 estava sob aciclovir. As complicações mais frequentes foram as cutâneas e num grupo etário mais baixo. A proporção de complicações poderá ser maior, pois apenas se incluíram casos internados.

Palavras-chave: Varicela; complicações; internamentos; vacina.

PAS31 - Acuidade de Critérios Clínicos e Testes Laboratoriais na Infecção Primária por Vírus de Epstein-Barr em Idade Pediátrica.

Liane Correia Costa¹; Luís Nogueira-Silva²; Inês Azevedo³; Joana Sobrinho Simões⁴; João Luís Barreira²; Sílvia Conde⁴

1- Serviço de Pediatria, UAG – MC, Hospital São João, EPE – Porto; Faculdade de Medicina da Uni; 2- Serviço de Medicina - UAG Medicina, Hospital São João, EPE - Porto; Serviço de Bioestatística e Informática Médica - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto ; 3- Serviço de Pediatria, UAG - MC, Hospital São João, EPE - Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 4- Serviço de Microbiologia - Hospital São João, EPE - Porto

Introdução: O vírus Epstein-Barr (EBV) é o principal agente de síndromes mononucleósicas (SM). O diagnóstico de mononucleose infecciosa baseia-se em testes de anticorpos heterófilos (ACh) e anticorpos específicos anti-EBV (serologias) mas é cada vez mais frequente a pesquisa de ADN por Polymerase Chain Reaction. Pretendeu-se estudar a relação entre clínica e testes laboratoriais em idade pediátrica.

Métodos: Foram revistos os registos clínicos dos doentes imunocompetentes até aos 18 anos com pesquisa de serologias e ADN de EBV com intervalo máximo de 14 dias, num hospital terciário, no período Jan/2007-Jun/2010. Classificaram-se os casos em 3 grupos serológicos: infecção primária (VCA IgM+), seropositivos (VCA IgM- EBNA+), seronegativos (VCA IgM- VCA IgG- EBNA-). Definiu-se como critério clínico de SM a presença de ACh ou pelo menos 3 dos seguintes: febre, amigdalite, adenopatias cervicais, organomegalia, linfócitos atípicos no sangue. Considerou-se positiva contagem de ADN ≥ 500 cópias/mL de sangue total. Calculou-se acuidade diagnóstica de critérios clínicos e pesquisa de ADN face às serologias.

Resultados: Foram incluídos 100 doentes, com mediana de idades de 3A-2M, 52 do sexo masculino.

O grupo com primoinfecção (n=24) apresentou significativamente mais adenopatia, amigdalite e organomegalia, assim como mais linfócitos, valores superiores de AST e ALT, presença de linfócitos atípicos e de ACh, comparativamente aos seropositivos (n=35) e seronegativos (n=41).

Cumpriram critérios clínicos de SM 29 doentes (19 primoinfecções, 7 seropositivos e 3 seronegativos).

Os critérios clínicos apresentaram sensibilidade 79%, especificidade 86%, valor preditivo positivo (VPP) 66%, valor preditivo negativo (VPN) 92%.

A pesquisa de ADN de EBV foi positiva em 40 casos. Destes, 16 eram seropositivos (5 com SM) com carga vírica inferior à detectada na primoinfecção (mediana 2500 vs 36000 cópias/mL, $p < 0.001$). A pesquisa de ADN apresentou sensibilidade 96%, especificidade 78%, VPP 58%, VPN 98%.

Discussão: Os critérios clínicos têm boa precisão no diagnóstico de primoinfecção. A pesquisa de ADN traz um aumento de sensibilidade mas também de falsos positivos; é particularmente útil quando negativa porque exclui doença. Esta observação poderá ser influenciada pela pesquisa de ADN ter sido realizada em sangue total (vs soro). Assim, a pesquisa de ADN em crianças imunocompetentes é discutível; poderá contudo ser útil face a resultados serológicos inconclusivos (hipótese a testar).

Palavras-chave: Mononucleose infecciosa, Teste de anticorpos heterófilos, Testes Serológicos, Polymerase chain reaction.

PAS32 - Infecção invasiva por *Haemophilus influenzae* na era pós-vacinal

Maria Inês Mascarenhas¹; Joana Faleiro¹; Paula Correia¹; Maria João Brito¹

1- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca E.P.E

Introdução: A vacinação universal para o *Haemophilus influenzae* (HI) serotipo b diminuiu a incidência da doença invasiva (DIH) até 0,5/100000 casos/ano com emergência de HI não tipo-b em pequeno numero. Co-morbilidades associadas a imunossupressão tornam necessário uma investigação no

caso de DIH. **Objectivos:** Caracterização dos casos de DIH no nosso hospital na era pós vacinação para o Hib. **Material e Métodos:** Estudo descritivo das crianças com DIH, de 2000 a 2010. Analisaram-se dados demográficos, epidemiológicos, clínicos, laboratoriais e evolução. **Resultados:** Registaram-se cinco crianças com mediana de idades de 36 meses (9-84 meses); quatro do sexo feminino. Três casos ocorreram nos anos de 2007/2008 e dois em 2010. Três crianças tinham a vacinação Hib completa. Os diagnósticos foram meningite (2), pneumonia com bacteriémia (2) e bacteriémia (1). Nos casos de pneumonia ocorreram co-infecções com metapneumovírus (1) e *Streptococcus pneumoniae* (1). Dois doentes com complicações necessitaram de cuidados intensivos: pneumonia necrotizante com piopneumotórax (1) e abscessos cerebrais, hidrocefalia activa e convulsões (1), no caso de um doente com meningite. O agente foi identificado por exame cultural, no sangue ou líquido, em quatro casos e por PCR no líquido em um caso. Foi realizada serotipagem em dois casos: *Haemophilus* serotipo f (um caso de meningite), *Haemophilus* não tipável (um caso de bacteriémia). A média de internamento foi de 20,8 dias (SD±23,1; 0-46). O estudo da imunidade realizado em quatro crianças não apresentava alterações. Todos os casos foram notificados. **Comentários:** A DIH é uma doença rara mas ainda é um problema actual, causando doença grave. A emergência de serotipos não-vacinais e de estirpes não capsuladas vem confirmar a necessidade de uma monitorização e vigilância clínica e microbiológica que começou a ser realizada pela Secção de Infecçologia Pediátrica.

Palavras-chave: *Haemophilus influenzae*, doença invasiva

PAS33 - O Viajante Pediátrico

Patricia A Gonçalves¹; Filipa Prata²; Ana Mouzinho²

1- Hospital Santa Maria/ HPP Cascais; 2- Hospital Santa Maria

Introdução: A Consulta do Viajante tem como objectivo fornecer as ferramentas essenciais a uma viagem segura, tanto pela prescrição de profilaxias e vacinas, como pelo aconselhamento de medidas de higiene e segurança. De acordo com o Regulamento Sanitário Internacional, a única vacina que poderá ser exigida aos viajantes é a da Febre Amarela, no entanto, alguns países não autorizam a entrada no seu território sem o comprovativo de vacinação contra outras doenças, como a meningite meningocócica ou febre tifóide, pelo que é importante que o clínico suporte as suas decisões em fontes fidedignas e com actualização regular, como é o caso do site do Center for Disease Control. **Objectivo:** Caracterizar a população que recorreu à consulta do viajante pediátrico de Janeiro de 2008 a Dezembro de 2009. **Metodologia:** Estudo retrospectivo, cuja amostra é constituída pelos indivíduos que recorreram à consulta do viajante no período de 24 meses. **Resultados:** No período considerado foram realizadas 233 consultas. Os doentes apresentam idades compreendidas entre os 3 meses e os 16 anos (méd. 5,1 anos) e 51,5% (120) são do sexo feminino. Residem, na sua maioria, nos concelhos de Lisboa, Sintra e Odivelas. Os destinos mais procurados foram Angola, Moçambique e Brasil. O motivo mais frequente de viagem prendeu-se com a visita a familiares, seguida de viagem de turismo e residência. A maioria dos doentes recorreu à consulta a menos de um mês da viagem. Foi prescrita profilaxia para a malária a 172 indivíduos, para hepatite A a 118 indivíduos e para a febre amarela a 104 indivíduos. Outras prescrições incluíram actualização das vacinas do Plano Nacional de Vacinação, vacina para febre tifóide, racecadotril e antibióticos. Alguns conselhos prestados aos viajantes incluíram: ingestão de água engarrafada, evicção de gelo e alimentos não cozinhados, utilização de repelentes e redes de protecção contra mosquitos. Aos adolescentes eram recomendados métodos anticoncepcionais de barreira. **Conclusão:** Pelo facto dos prestadores de cuidados recorrerem à consulta do viajante numa data próxima da viagem, pode impossibilitar a realização de profilaxias eficazes. Parece haver maior preocupação em trazer as crianças mais pequenas a esta consulta, no entanto, as crianças mais velhas e adolescentes beneficiam, também, do aconselhamento prestado dada a imprevisibilidade do seu comportamento.

Palavras-chave: Consulta do Viajante.

PAS34 - A excepção dita a regra!

Joana Carvalho¹; Joana Cotrim¹; Aida Sá¹; José Fraga¹; Tânia Monteiro¹; Marisa Sousa¹; Cristina Cândido¹; Fátima Dias¹

1- Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro, Vila Real

Introdução: A meningoencefalite vírica é um processo inflamatório que pode ser causado por uma variedade de agentes. De acordo com a literatura, o vírus herpes simplex (HSV) é o agente mais frequentemente identificado nos casos esporádicos de encefalite grave. A meningoencefalite herpética em crianças, fora do período neonatal, é geralmente por HSV-1 e cursa com envolvimento

cerebral geralmente focal. Sem terapêutica antivírica a mortalidade é de cerca de 70% e as sequelas neurológicas severas. **Caso clínico:** Menina de 7 anos observada na urgência por vômitos e febre. À admissão apresentava-se subfebril e sonolenta. Durante a permanência na urgência teve três episódios convulsivos (duas crises focais motoras sem generalização e uma focal motora com generalização secundária). Instituído diazepam e posteriormente fenitoína, permanecendo com alterações do estado de consciência. Realizou TAC crâneo-encefálico que não revelou alterações, e punção lombar que revelou pleocitose com predomínio de mononucleares. Iniciou terapêutica com aciclovir, ceftriaxone e dexametasona. Mais tarde foi identificado, por PCR, HSV-1 no líquido, não se tendo isolado outros agentes. No segundo dia de internamento, por manter alterações ao exame neurológico, repetiu TAC-CE que revelou áreas de hipodensidade temporal posterior e parietais esquerdas. A RMN cerebral detectou áreas parietais e talâmicas sugestivas de isquemia. Iniciou então terapêutica com ácido acetilsalicílico, sendo excluídas outras causas de vasculite. Durante o internamento verificou-se melhoria progressiva do estado geral, com normalização do exame neurológico. À data de alta, melhorada, aparentemente sem sequelas. **Conclusões:** A meningoencefalite herpética é uma patologia grave com prognóstico reservado. Trata-se de um caso de apresentação precoce com evolução rapidamente progressiva, controlada com a terapêutica instituída. As lesões de arterite não fazem, geralmente, parte do quadro de infecção do SNC por HSV, pelo que este caso de meningoarterite por HSV-1 faz notar, além da necessidade de instituição de terapêutica precoce, a variedade de apresentações da doença.

Palavras-chave: Meningoencefalite, HSV-1, Meningoarterite.

PAS35 - Velhas Doenças, Novos Desafios: Ainda é difícil tratar a Sífilis?

Joana Santos Martins¹; Carlos Gil Escobar¹; Paula Correia¹; Maria João Brito²

1- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE; 2- Hospital Dona Estefânia

Introdução: A sífilis é conhecida desde o século XV, mas o número de casos em Portugal, mantém-se constante ao longo dos anos. Embora os adolescentes e adultos jovens sejam o principal grupo de risco para a doença, no nosso país, os casos reportados neste grupo etário são habitualmente diminutos. **Caso clínico:** Adolescente de 17 anos, com antecedentes de abandono escolar e segundo os pais comportamentos de oposição, referenciada à consulta por adenomegalias inguinais múltiplas, bilaterais, indolores, sem febre ou outros sintomas constitucionais. Tinha iniciado a sua actividade sexual dois anos antes com referência a dois parceiros aparentemente saudáveis. Na história clínica referia múltiplas úlceras genitais, indolores que tinham desaparecido espontaneamente, seguidas de episódio de exantema macular não pruriginoso não esclarecido. As provas serológicas para *Treponema pallidum* foram positivas - VDRL 1:16 e TPHA 1:1280. A pesquisa de outras doenças sexualmente transmissíveis foi negativa, bem como a avaliação do envolvimento do SNC, com exame citoquímico do LCR normal e VDRL negativo. Não foi possível identificar os parceiros sexuais para rastreio e/ou tratamento. Por suspeita de alergia à penicilina foi proposto tratamento com eritromicina sem sucesso. A recusa da adolescente, associada à incapacidade dos pais em fazer cumprir a antibioticoterapia, motivaram internamento para realização da terapêutica com toma vigiada. Durante este período realizou testes cutâneos e intradérmicos que excluíram alergia à penicilina pelo que cumpriu terapêutica com penicilina intramuscular, como preconizado. O internamento permitiu, adicionalmente avaliar o contexto familiar, social e psicológico da adolescente e no momento da alta foi referenciada à consulta de planeamento familiar e psicologia. **Comentários:** A sífilis é uma velha doença que não deve ser esquecida; a ausência do seu reconhecimento em estádios precoces e a ausência de notificação podem ser responsáveis pela sua manutenção como problema de saúde pública. O tratamento é fácil e barato, no entanto, existem ainda circunstâncias como a adesão à terapêutica e as eventuais alergias medicamentosas que podem constituir limitações à sua realização.

Palavras-chave: Sífilis, Saúde Pública.

PAS36 - Diferenças epidemiológicas nas meningites no sul de Portugal

Cláudia Calado¹; Cristina Gonçalves²; Ana Fernandes³; João Franco⁴; Filipa Prata²

1- Hospital de Faro EPE; 2- Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 3- Hospital do Espírito Santo; 4- Hospital Garcia de Orta

Introdução: Nos últimos anos têm sido documentadas profundas alterações epidemiológicas na meningite infecciosa no grupo pediátrico, sobretudo devido à introdução de novas vacinas anti-bacterianas na maior parte dos países industrializados. Estas alterações não parecem ser constantes entre países, e

mesmo entre regiões do mesmo país. O presente estudo pretendeu comparar dados epidemiológicos entre três hospitais da região sul de Portugal. Doentes e **Métodos:** Estudo retrospectivo de análise de processos clínicos de crianças internadas com o diagnóstico de meningite em três hospitais portugueses: Hospital Santa Maria (HSM), Hospital do Espírito Santo (HES) (Évora) e Hospital de Faro (HF). Análise estatística com recurso ao programa SPSS 16, com utilização dos testes One Way Anova (variáveis contínuas), teste do Qui Quadrado e teste exacto de Fisher (variáveis categóricas). **Resultados:** Foram incluídas no estudo 190 crianças (134 do HSM, 29 do HES e 27 do HF), 96 das quais com diagnóstico de meningite bacteriana (63 com e 33 sem isolamento de agente) e 94 de meningite viral. Comparando os dados entre os três hospitais verificou-se haver idade superior nas crianças internadas no HES, quando considerada a totalidade dos internamentos ($p=0,005$) e quando considerada separadamente a etiologia bacteriana ($p=0,005$) e viral ($p=0,009$). Não se verificaram diferenças na cobertura vacinal para *Neisseria meningitidis* (NM) C, para 7 serotipos de *Streptococcus pneumoniae* (SP) ou para *Haemophilus influenzae* (HI). Atendendo apenas aos casos de meningite bacteriana com isolamento de agente (32 NM, 26 SP, dois HI, dois *Staphylococcus aureus* e um *Streptococcus pyogenes*), constatou-se haver diferença na prevalência dos agentes entre os três hospitais ($p=0,047$), com ocorrência mais frequente de NM no HSM e de SP no HES. Não se constatou diferença entre hospitais nos serogrupos de NM (com predomínio nos três do serogrupo B) ou nos serotipos de SP. **Conclusões:** Apesar da reduzida área geográfica estudada, verificaram-se diferenças significativas na epidemiologia das meningites em três hospitais da região sul de Portugal.

Palavras-chave: Meningite, epidemiologia.

PAS37 - Positividade da Real-Time Polymerase Chain Reaction para Herpesviridae no líquido cefalorraquidiano em idade pediátrica

Arnaldo Cerqueira¹; Pierre Gonçalves²; Fernando Branca³; Henedina Antunes⁴

1- Hospital de Braga; 2- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 3- Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Braga; 4- Instituto de Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho

Introdução: Os Herpesviridae (VH) contêm genoma de ADN, e em particular os vírus herpes simplex tipo 1 (VHS-1) e 2 (VHS-2), citomegalovírus (CMV), vírus Epstein-Barr (EBV), vírus varicela zoster (VZV) e vírus herpes humano 6 (VHH-6), são neurotrópicos e podem causar doença aguda e persistente do sistema nervoso central (SNC). A infecção manifesta-se por sinais e sintomas inespecíficos. O diagnóstico é necessário para adaptar o tratamento ao agente etiológico. **Objectivo:** Análise da clínica dos pacientes que apresentam Real Time Polymerase chain reaction (RT PCR) positiva para VH. **Métodos:** Através do arquivo informático do Serviço de Patologia Clínica obteve-se os resultados positivos para PCR no líquido cefalorraquidiano (LCR) e efectuou-se a análise retrospectiva dos registos clínicos dos doentes. A pesquisa de ADN de VH (HSV-1, HSV-2, CMV, EBV, VZV, HHV-6) foi realizada por RT PCR em doentes com meningite, meningoencefalite e "outras doenças neurológicas", com menos de 18 anos, de Julho de 2004 a Julho de 2010. **Resultados:** Das 412 amostras de LCR, 68 (16,5%) eram positivas para vírus, 21 positivas para HV. Positividade isolada em 19 amostras (VHS1 n=7; VHH6 n=6; VEB n=4; VVZ n=1; CMV n=0) e associada a Enterovírus (EV) em 3 (EV+VEB n=1 e EV+VHH6 n=2). A média de idade foi 6 [0, 17] para VH, de 9 anos [0, 17] para VHS1 e 1,5 anos [0, 8] para VHH6 ($p=0,022$). Eram do sexo masculino 52%. Clínica de meningite de líquido claro/meningoencefalite em 76%; hemiparesia do palato direito (n=1), alterações visuais (n=2), convulsão em apirexia (n=1) e encefalomielite disseminada aguda (n=1). Febre em quatro dos 7 doentes com VHS1, e em todos os doentes com VHH6 ($p=0,038$). Sequelas: discromatopsia (EBV, n=1) e disfagia (VHS, n=1). Sem mortalidade. **Conclusões:** Houve um excesso de pedido de PCR para VH no LCR talvez por fazer parte do protocolo inicial de estudo o que já foi modificado. A colheita de LCR deve ser efectuada mas a PCR para vírus só deve ser pedida se a clínica, citologia e bioquímica do LCR o indicarem. A infecção a VHH6 foi sempre febril mas o mesmo não se verificou no VH com terapêutica específica e o mais temível, o HSV.

Palavras-chave: RT PCR, Herpesviridae; infecção SNC.

PAS106 - Doença invasiva pneumocócica na criança: a realidade da R.A.M.

Hugo Cavaco¹; Alberto Berenguer²; Ana Cristina Aveiro²; Jorge Cabral²; Henrique Leitão²; Conceição Freitas²; Teresa Afonso³; Amélia Cavaco²

1- Hospital Central do Funchal 2-Serviço de Pediatria, Hospital Central do Funchal 3 -Serviço de Patologia Clínica, Hospital Central do Funchal

Introdução: A doença invasiva pneumocócica (DIP) na criança é a principal causa de morbidade e mortalidade a nível mundial e a principal doença infecciosa prevenível através de vacinação. A vacina pneumocócica conjugada heptavalente (VPC7v) foi licenciada em Portugal em 2001 e a taxa de cobertura vacinal na Região Autónoma da Madeira (R.A.M.) aproxima-se de 77,9%. **Métodos:** Estudo descritivo prospectivo observacional, efectuado no Hospital Central do Funchal entre Julho de 2006 e Junho de 2009. Foram incluídas crianças com idade ao diagnóstico inferior a 15 anos (população de 45.000 indivíduos) com exame cultural positivo para *Streptococcus pneumoniae* em fluidos habitualmente estéreis. **Resultados:** Foram analisados 26 casos de DIP, com um predomínio do sexo masculino (65,4%) e 53,8% das crianças frequentavam o infantiário/escola. As principais formas de apresentação foram: pneumonia (n=15), meningite (n=5), bacteriemia oculta (n=4) e pneumonia com derrame (n=2). A mediana da idade ao diagnóstico foi de 64 meses (mínimo 1 mês, máximo 163 meses; 34,6% com <24 meses). Ocorreram complicações em 26,9% dos casos (n=7). Foram identificados serótipos menos frequentes em pacientes com factores de risco (n=8). No subgrupo de doentes vacinados (n=12) não se isolou nenhum dos serótipos incluídos na VPC7v, enquanto que no grupo de doentes não vacinados (n=14) foram isolados 2 serótipos incluídos na vacina. Novos serótipos não incluídos na VPC7v foram isolados (n=24): serótipo 1 (n=10) associado a pneumonia (60% dos casos) e crianças com >60 meses de idade (n=8); serótipo 19^a (n=5) associado a bacteriemia oculta (50% dos casos) e crianças com <24 meses de idade. Não se verificou nenhum óbito. **Conclusões:** Verificou-se uma maior incidência de DIP em crianças com mais de 60 meses apresentando-se como pneumonia (serótipo 1) e em crianças com menos de 24 meses apresentando-se como bacteriemia oculta (serótipo 19A). Apenas 2 serótipos incluídos na VPC7v foram isolados (6B, 14), sendo estes encontrados no subgrupo não vacinado. Os autores acreditam que se tenha atingido uma imunidade de grupo devido à alta taxa de vacinação. É fundamental uma vigilância clínica e epidemiológica contínua.

Palavras-chave: Doença invasiva pneumocócica; vacina pneumocócica heptavalente; pneumococo; RAM.

Área Científica - Cuidados Intensivos

PAS38 - Presença familiar durante a reanimação cardiopulmonar pediátrica: sim ou não, eis a questão!

Ana Leça Torres¹; Sofia Martins²; Augusto Ribeiro²

1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho - Hospital Santa Luzia; 2- Hospital São João

Introdução: A presença familiar (PF) durante a reanimação cardiopulmonar (RCR) pediátrica é polémica. Entidades reconhecidas, como a Academia Americana de Pediatria e a Sociedade Europeia de Cuidados Intensivos Pediátricos e Neonatais, emitiram consensos sobre o direito à PF. **Objectivos:** Aferir a opinião dos profissionais de saúde, tutores e crianças/adolescentes sobre a PF durante a RCR. **Métodos:** Estudo transversal com questionários anónimos preenchidos por profissionais de saúde, tutores, crianças (> 8 anos) e adolescentes, nos Serviços de Pediatria, Cuidados Intensivos Neonatais e Pediátricos e Urgência Pediátrica do Hospital São João. Aprovação pela Comissão de Ética para a Saúde da Instituição. Análise estatística: SPSS 16.0. **Resultados:** Todos os tutores (n=16) afirmaram que, no caso de um filho gravemente doente, gostariam de presenciar as intervenções dos profissionais, tendo o direito de participar na decisão de PF. Principais argumentos: «o meu filho quereria a minha presença», «diminuiria a ansiedade/medo do meu filho» e «gostaria que soubesse que estarei sempre presente». Em 70%, o desejo manter-se-ia se perda da consciência. Em situação de RCR, 94% quereria estar presente pelos mesmos motivos. Quatro viram uma RCR e 2 repetiriam. Dos profissionais, 44% fizeram RCR com PF e 75% considerou a experiência negativa pela interferência causada. A favor da PF, foram 17% dos profissionais. Segundo 90%, não existem condições físicas e humanas para esta prática. Caso houvesse, 31% tornar-se-iam favoráveis à PF. Concordam total/parcialmente com a PF como direito da família/doente, 77%, mas só 14% destes aceitá-la-ia em todas as fases da RCP. Consideram que a PF pode interferir negativamente nos cuidados: 68% e que expõe a maior risco de processos judiciais por alegada negligência/má prática: 32%. Referida necessidade de consenso hospitalar em 85%. Não existiram diferenças estatisticamente significativas nos grupos de profissionais. Apenas 3 adolescentes aceitaram participar. **Conclusões:** Ao contrário dos tutores, uma minoria dos profissionais defende a PF. Apesar da maioria

dos profissionais reconhecê-la como um direito da família/doente, não concordam que ocorra em todas as fases da RCR nem consideram que existam condições para essa prática. A interferência negativa na prestação dos cuidados e a importância de consenso hospitalar foi defendida pela maioria. A delicadeza ética e profissional da questão, justificam mais estudos em Portugal.

Palavras-chave: Reanimação cardiorrespiratória, presença familiar, estudo transversal

PAS39 - Meningococemia em cuidados intensivos pediátricos

Gustavo Januário¹; Sofia AA Ferreira¹; Clara Diogo¹; Carla Pinto¹; Alexandra Dinis¹; Leonor Carvalho¹

1- Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: a meningococemia é uma infecção potencialmente devastadora, com elevada mortalidade e morbidade. Em Portugal, a vacina anti-meningocócica C foi comercializada em 2001 mas introduzida no Programa Nacional de Vacinação apenas em 2006. Em 2004 foram publicados os primeiros consensos internacionais sobre o diagnóstico e orientação da sepsis pediátrica. Em 2005 iniciou-se o transporte pediátrico medicalizado inter-hospitalar na região centro, centralizado no Serviço de Cuidados Intensivos do Hospital Pediátrico de Coimbra (SCI-HP). **Objetivos:** caracterizar as crianças admitidas no SCI-HP por meningococemia, avaliar a mortalidade e sua evolução. **Material e métodos:** estudo descritivo com vertente exploratória, retrospectivo. Incluíram-se todas as crianças com diagnóstico de meningococemia (provável ou confirmado) admitidas no SCI-HP entre Janeiro de 2000 e Dezembro de 2009. Definiu-se sepsis e disfunção de órgão segundo os critérios da internacional consensus conference on pediatric sepsis. Foram constituídos dois grupos conforme o ano de admissão (período a: 2000-2004 e período b: 2005-2009) e nestes comparou-se a mortalidade. No tratamento estatístico foi utilizado teste do qui-quadrado (SPSS 17.0). **Resultados:** no período estudado foram admitidas 69 crianças com meningococemia, representando 2,9% do total de admissões. Quando comparadas com as outras causas verificou-se uma redução significativa nas admissões por meningococemia (período a: 3,7%; período b: 2,2%; p=0,037). A média de idade foi de 2,9 anos (2 meses a 10,2 anos), 40 (58%) eram do sexo masculino. Tiveram meningite 25 (36,2%) e 48 (69,6%) púrpura rapidamente progressiva. Evoluíram para falência multiorgânica 44 crianças (63,8%). Para além do choque, presente em 63 (91,3%) as disfunções de órgão mais comuns foram: hematológico 59,4%, respiratório 27,5% (ARDS 5,8%), renal 15,9%, neurológico 14,5%. Necessitaram de inotrópicos e vasopressores 64 (93%), ventilação invasiva 19 (27,9%) e hemodiafiltração 3 (4,3%). O meningococo foi isolado em 41 casos (59%), sendo possível identificar o serotipo em 19 (B:10, C:8, Y:1). A mortalidade real foi de 17,4% e os valores médios estimados pelo PRISM e PIM de 15,3 e 8,4%, respectivamente. Verificou-se uma redução significativa da mortalidade quando comparado o período a (27%) com o período b (3,6%; p=0,029). **Comentários:** Após 2004 verificou-se uma diminuição das admissões por meningococemia bem como uma redução significativa da mortalidade.

Palavras-chave: Meningococemia, choque, mortalidade, meningococo.

PAS40 - Hérnia diafragmática congénita: experiência de 15 anos

Patricia Vaz Silva¹; Joana Pimenta¹; Carla Pinto¹; Alexandra Dinis¹; Leonor Carvalho¹; Fabela Neves¹

1- Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: a hérnia diafragmática congénita (HDC) é uma malformação complexa rara que apresenta elevada mortalidade, mesmo em centros de referência, constituindo assim um desafio terapêutico. Tem-se assistido a uma evolução no tratamento desta patologia, que passa pela ventilação suave e a cirurgia diferida, após o controle da hipertensão pulmonar. O diagnóstico pré-natal é essencial para definir a estratégia terapêutica perinatal a adoptar, nomeadamente o planeamento do parto num hospital de apoio perinatal diferenciado. Para o Serviço de Cuidados Intensivos do Hospital Pediátrico de Coimbra (SCI-HPC) são referenciados desde há 30 anos todos os casos diagnosticados de HDC da Região Centro. **Objetivos:** determinar a incidência da HDC na Região Centro; caracterizar os recém-nascidos admitidos no SCI-HPC; avaliar a estratégia utilizada, a mortalidade e o seu padrão evolutivo. **Metodologia:** efectuou-se um estudo descritivo, retrospectivo, cujo universo foi constituído pelas crianças com diagnóstico de HDC na Região Centro no período decorrido entre Janeiro de 1995 e Dezembro de 2009. Foram analisadas variáveis relacionadas com as características dos recém-nascidos admitidos no SCI-HPC, estratégias terapêuticas utilizadas, factores de prog-

nóstico e mortalidade. Constituíram-se 2 grupos consoante o ano de admissão: grupo A (1995-2001) e o grupo B (2002-2009), nos quais se comparou as variáveis anteriormente referidas. Os dados foram tratados estatisticamente com recurso ao SPSS 17.0. **Resultados:** a incidência anual média foi de 2,2/10.000 nados vivos. Dos 60 recém-nascidos internados no SCI-HPC, 29 (48,7%) tinham diagnóstico pré-natal, em 23 (38%) foram encontradas malformações associadas e em 14 (23,3%) o defeito era direito. A mortalidade global foi de 15% - a mortalidade do grupo A (29%) foi significativamente superior à do grupo B (5%; p=0,032). No que respeita aos factores de prognóstico, principais características e à estratégia terapêutica utilizada, não se verificaram diferenças com significado estatístico nos dois grupos estudados. O DPN foi estabelecido em 37,5% dos RN do grupo A e em 52,8% do grupo B (p=0,369). **Conclusões:** a incidência da HDC na Região Centro é semelhante à encontrada na literatura. Verificou-se uma redução significativa da mortalidade ao longo do tempo, que poderá em parte ser explicada pelo maior número de recém-nascidos com diagnóstico pré-natal, o que possibilitou uma melhoria da assistência perinatal.

Palavras-chave: Hérnia diafragmática, DPN, tratamento.

PAS41 - Assistência ventricular esquerda numa criança de 5 anos – ponte para recuperação num caso de disfunção ventricular grave após miocardite

Margarida Matos Silva¹; Carolina Constant²; Nuno Carvalho¹; José Neves¹; Rui Rodrigues¹; Manuela Nunes¹; F. Maymone-Martins¹; Rui Anjos¹

1- Hospital de Santa Cruz; 2- Serviço de Pediatria, Departamento da Criança e da Família, Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE

Introdução: A miocardite viral pode cursar com disfunção ventricular grave, insuficiência cardíaca refractária à medicação e evolução para miocardiopatia dilatada. Nestes casos, quando não é possível o transplante cardíaco imediato, a assistência ventricular externa é a única alternativa e pode ser usada como ponte para transplante. Descrevemos o primeiro caso em Portugal de recuperação da função ventricular após assistência ventricular por miocardite grave. **Caso Clínico:** Apresentamos o caso de uma criança de 5 anos, do sexo masculino, sem doença cardíaca prévia, com insuficiência cardíaca refractária à medicação após miocardite viral. Perante a falência de terapêutica instituída, com ventilação mecânica, suporte inotrópico com 3 fármacos, diuréticos, betabloqueante e levosimendan foi-lhe implantado um sistema de assistência ventricular Berlin Heart excor®, ao 18º dia de doença. A biópsia cardíaca efectuada na altura da implantação da assistência ventricular mostrava áreas de fibroelastose subendocárdica, sem infiltrado inflamatório. Após colocação em assistência ventricular, foi possível a extubação do doente e a suspensão dos inotrópicos. A anticoagulação e antiagregação simultâneas foram controladas de forma muito rigorosa, sem intercorrências. A monitorização ecocardiográfica seriada documentou recuperação gradual da função miocárdica, que possibilitou a diminuição progressiva dos parâmetros de assistência ventricular nas semanas seguintes. Foi retirada a assistência ventricular após 40 dias da implantação e o doente teve alta, clinicamente bem, 15 dias depois. Encontra-se estável 3 meses após a alta. **Discussão:** A sobrevida das crianças em assistência ventricular tem vindo, nos últimos anos, a melhorar significativamente. Geralmente é utilizada como ponte para transplante, mas, no caso de doenças auto-limitadas como a miocardite, pode servir como ponte para recuperação. O planeamento atempado da implantação da assistência, bem como os cuidados relacionados com a anticoagulação e antiagregação, são elementos chave para o sucesso da assistência ventricular. A esclerose subendocárdica na biópsia no contexto de miocardite não constitui uma indicação mandatória para transplante.

Palavras-chave: Assistência Ventricular Miocardite Transplante.

PAS42 - Emergência Pediátrica pré-hospitalar: experiência de uma VMER Paula Marques Neto¹; Nuno Pedro²; Ângela Cerqueira²; Anabela Bicho³; Joaquim Urbano²

1- Centro Hospitalar Oeste Norte; VMER-Centro Hospitalar Oeste Norte; 2- VMER-Centro Hospitalar Oeste Norte; 3- Centro Hospitalar Oeste Norte

Introdução: A VMER (Viatura Médica de Emergência e Reanimação) ao trabalhar no âmbito do pré-hospitalar desempenha um papel crucial na assistência às crianças gravemente doentes, actuando na “hora de ouro” da reanimação. Estudos mostram que as emergências pediátricas representam 5-10% das actuações dos serviços de emergência. **Objetivos:** analisar e caracterizar a assistência da VMER do Centro Hospitalar Oeste Norte (VMER-CHON) à população pediátrica. **Material e métodos:** estudo descritivo cujo

método de colheita dos dados foi retrospectivo, através da consulta das fichas de observação médica da VMER-CHON referentes à população com idade inferior a 17 anos, durante o período de Maio de 2002 e Maio de 2010 (8 anos). **Resultados:** no período analisado a VMER-CHON recebeu 9626 activações, das quais 493 (5,1%) para população com idade inferior aos 17 anos. Houve um ligeiro predomínio do sexo masculino (56%). A média de idades foi de 7 anos (mínimo recém-nascido; máximo 16 anos), sendo que 44% apresentavam menos de 5 anos e 29% mais de 10 anos. Cerca de metade das ocorrências registaram-se no período da manhã, 40% na via pública e 31% no domicílio. Os principais motivos de activação foram os traumatismos em 234 situações (47%), sendo 16% resultantes de acidente de viação e 10% atropelamentos; doenças agudas em 182 (37%), particularmente as convulsões (15%) e a patologia respiratória (12,5%). Os afogamentos e as intoxicações (por monóxido de carbono/medicamentos) corresponderam a 7% das ocorrências. Abaixo dos 2 anos predominou a doença aguda enquanto nos adolescentes a traumatologia. Efetuou-se monitorização em 85% e tratamento em 68% das situações. Em 91% dos casos as crianças foram transportadas para unidades hospitalares, 1,2% (6 crianças) directamente para um Hospital Nível 3 (2 helitransportadas). Ocorreram 22 óbitos (4,5%), todos em paragem cardio-respiratória (PCR) à chegada da VMER-CHON, resultantes de situações de traumatologia (46%), afogamentos (23%) e intoxicação (9%). **Comentários:** As emergências pediátricas representam 5% das activações da VMER-CHON. A principal causa de activação (47%), particularmente nos adolescentes, foi o trauma. Das patologias agudas destacam-se as convulsões e as doenças respiratórias. A evolução foi desfavorável nas situações de PCR à chegada da VMER.

Palavras-chave: Emergência Pré-hospitalar, VMER, pediatria

Área Científica - Hematologia e Oncologia

PAS43 - Manifestações músculo-esqueléticas como forma de apresentação de Leucemia Aguda

Raquel Firme¹; Duarte Malveiro²; Helena Pedroso¹; Ana Neto³; Anabela Brito¹; Nuno Lynce¹

1- HPP Hospital de Cascais; 2- Hospital de São Francisco Xavier – Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 3- Instituto Português de Oncologia de Lisboa Fernando Gentil

Introdução: As queixas músculo-esqueléticas são comuns na idade pediátrica, mas podem constituir a forma de apresentação de neoplasias. A incidência de neoplasia oculta em crianças com esses sintomas é de 0,3-1%, sendo a Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) a mais frequente. Os autores apresentam este caso pela dificuldade que pode acarretar o diagnóstico diferencial de uma sintomatologia que é frequente nas crianças, principalmente quando numa fase inicial as alterações laboratoriais são inespecíficas ou ligeiras, podendo condicionar um atraso no diagnóstico.

Caso Clínico: Criança do sexo feminino, 5 anos de idade, com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes. Apresentava queixas recorrentes de dor e edema dos punhos com 3 meses de evolução, e edema dos tornozelos, acompanhado de dor nocturna e incapacidade para a marcha com 5 dias de evolução. Ao exame objectivo tinha razoável estado geral, dor, edema, rubor e calor dos tornozelos, sem outras alterações. Analiticamente destacava-se leucocitose (39.800/ μ L) com predomínio de linfócitos (77%), VS 60 mm/h e esfregaço de sangue periférico (ESP) com muitas células linfocitárias com morfologia monocitóide. As serologias virais excluíram infecção recente e o estudo de patologia auto-imune não revelou alterações significativas. Após melhoria clínico-laboratorial inicial, verificou-se um agravamento caracterizado por febre, aumento da leucocitose e linfocitose e aparecimento pela primeira vez de blastos no ESP. Realizou mielograma que revelou 83% de linfoblastos compatível com LLA da linhagem B. Os estudos genético e de biologia molecular revelaram alterações associadas a um prognóstico favorável (80% de EFS-5A). Está a fazer tratamento com quimioterapia com boa evolução e sem intercorrências relevantes.

Discussão: As manifestações músculo-esqueléticas, nomeadamente artralgia, artrite e dor óssea, podem ser a forma de apresentação das neoplasias na idade pediátrica. Este aspecto, concomitantemente com o facto dos hemogramas iniciais poderem ser normais ou apresentar apenas alterações discretas, pode conduzir a erros e atraso no diagnóstico. É fundamental um índice de suspeição elevado e a inclusão de patologia neoplásica no diagnóstico diferencial de uma criança com sintomatologia semelhante à deste caso clínico.

Palavras-chave: Leucemia Linfoblástica Aguda, Artrite.

PAS44 - Hemofilia A: uma apresentação involgar

Filipa Caldeira¹; Filipa Reis¹; Ana Tavares¹; Deolinda Matos¹

1- Hospital Garcia de Orta

Introdução: A hemofilia A é uma discrasia hemorrágica hereditária causada pelo défice do factor VIII e classificada de acordo com o seu grau de actividade em ligeira (> 5%), moderada (1-5%) ou grave (> 1%). A hemorragia intracraniana (HIC) espontânea é a manifestação mais grave da doença e ocorre em 3-5% das hemofilias graves, sendo mais rara nas restantes. O desenvolvimento de inibidores do factor VIII constitui uma das complicações mais temíveis do tratamento da hemofilia. Os autores apresentam um caso de HIC espontânea como primeira manifestação de hemofilia A moderada, com aparecimento precoce de inibidores. **Descrição de caso:** Lactente de 6 meses, sexo masculino, raça negra, sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes que recorreu à Urgência Pediátrica por vómitos, recusa alimentar e irritabilidade, tendo tido alta com o diagnóstico de provável infecção urinária. Foi readmitido 48 horas depois por agravamento clínico com depressão do estado de consciência. À admissão apresentava hipotonia, prostração, hematoma no local da PV e sangramento nos locais de punção venosa. A tomografia computadorizada crânio-encefálica mostrou hidrocefalia supratentorial e hemorragia aguda/sub-aguda da fossa posterior, sub-aracnoideia e sub-dural. Da avaliação analítica destacamos Hb 6,0 g/dL e aPTT de 109 segundos. O estudo da coagulação revelou défice de factor VIII, com actividade de 1,5%, sem inibidores. Iniciou terapêutica com factor VIII recombinante. Às quatro semanas de terapêutica surgiu hemorragia refractária e redução da actividade de factor VIII. Confirmada a presença de inibidores, iniciou terapêutica com factor VII recombinante e ácido épsilonaminocaproico. A análise molecular revelou inversão no intrão 22 do gene F8. **Discussão:** O caso relatado parece-nos importante por corresponder a uma apresentação rara de uma hemofilia A moderada e pelo aparecimento precoce de inibidores. A preocupação com o desenvolvimento de inibidores deve ser permanente após o início da terapêutica de substituição, sendo fundamental uma monitorização regular e o início precoce de agentes de bypass. A mutação encontrada não é frequente na hemofilia moderada e está associada, tal como a ascendência africana, a um risco acrescido de desenvolvimento de inibidores.

Palavras-chave: Hemofilia, hemorragia intracraniana, inibidores.

PAS45 - Tratamento de hemangioma infantil com propranolol. A propósito de um caso.

João Brissos¹; Ana Casimiro¹; J Oliveira Santos¹

1- Hospital Dona Estefânia, CHLC

Introdução: Os hemangiomas infantis são os tumores benignos mais frequentes da infância (4 a 10% dos recém-nascidos). Apesar da sua benignidade, complicações vitais e funcionais importantes justificam a necessidade de tratamento sistémico. Os tratamentos habituais (corticoterapia, interferon alfa, laser) promovem uma redução do seu crescimento, mas com efeitos adversos frequentes. A utilização de propranolol no tratamento dos hemangiomas em idade pediátrica é um tema de discussão recente. **Caso clínico:** Criança de 10 meses, sexo feminino, antecedentes de gestação gemelar de termo, baixo peso ao nascer (2320g), comunicação inter-ventricular e insuficiência aórtica ligeira, apresenta desde o 5º dia de vida volumoso angioma da face com progressão rápida e extensão à região cervical, lábio inferior e pavilhão auricular direito, com obstrução completa do canal auditivo externo. Na broncofibroscopia detectou-se hemangioma plano das fossas nasais e metade direita da epiglote. Após tratamento inicial com corticoterapia durante 2 meses e laser durante 7 meses, verificou-se apenas ligeira melhoria do seu volume. Decidiu-se início de tratamento com propranolol em internamento, com aumento gradual da dose até 2mg/kg/dia e monitorização de pressão arterial, frequência cardíaca e glicemia contínua. Avaliação analítica, electrocardiograma, ecografia abdominal e transfontanelar sem alterações. Ecocardiograma com alterações já descritas e sem contra-indicação para utilização de beta-bloqueantes. Na ausência de efeitos adversos, o tratamento foi continuado no domicílio, com reavaliação clínica regular. Após o primeiro mês, a dose foi aumentada para 3mg/kg/dia. Durante o tratamento observou-se uma franca redução do volume e alteração da sua tonalidade, com melhoria visível na broncofibroscopia de controlo após 3 meses. Ao fim de 12 meses de tratamento, com regressão completa do angioma na região facial e cervical, decidiu-se suspender a terapêutica. **Comentários:** O propranolol foi recentemente discutido como uma arma terapêutica consistente, rápida e eficaz no tratamento do hemangioma infantil. Estudos alargados poderão comprovar a segurança deste tratamento e a possibilidade de se tornar alternativa de 1ª linha das terapêuticas actuais.

Palavras-chave: Hemangioma; propranolol.

PAS46 - Diagnóstico diferencial de esplenomegália - um caso difícil

Diana G. Pignatelli¹; Catarina Dâmaso²; Maria João Palaré³; Anabela Ferrão⁴; Miroslava Gonçalves⁵; Cristina Ferreira⁵; João Raposo⁶; Anabela Morais³
 1- CHLN, EPE; 2- Serviço de Pediatria, Hospital de Reynaldo dos Santos;
 3- Unidade de Hematologia, Serviço de Pediatria, CHLN, EPE; 4- Serviço de Cirurgia Pediátrica, CHLN, EPE; 5- Serviço de Anatomia Patológica, CHLN, EPE; 6- Serviço de Hematologia, CHLN, EPE

Introdução: A esplenomegália constitui um desafio diagnóstico, por poder ser manifestação de doença sistémica grave mas também pelas suas potenciais consequências directas (trombocitopenia, anemia, risco de rotura esplénica, risco infeccioso pela asplenia funcional). Nos casos em que a investigação diagnóstica é inconclusiva pode estar indicada a esplenectomia. **Objetivos:** Apresentação de caso clínico ilustrativo da abordagem diagnóstica complexa desta situação clínica. Caso clínico: Apresenta-se o caso de um adolescente do sexo masculino, de 15 anos, residente em Cabo Verde, transferido para Portugal para investigação de quadro (com 2 meses de evolução) de esplenomegália volumosa com anemia e trombocitopenia, febre vespertina, sudorese nocturna, emagrecimento, artralhas dos joelhos e ombro esquerdo. Ao exame objectivo apresentava esplenomegália até à fossa ilíaca esquerda, de consistência dura, hepatomegália ligeira, palidez e petéquias. Sem adenopatias periféricas nem sinais inflamatórios articulares. Análiticamente: Hb:8,2g/dL, VGM:73,9fL, reticulocitos:3,8%, plaquetas:6x10⁹/L, Leuc:7.1x10⁹/L (N:64%, L:27%, E:1,6%), PCR:14,3 mg/dL, VS:119 mm. Estudos imagiológicos (ecografia e TAC) confirmaram volumosa esplenomegália homogénea e hepatomegália moderada, sem hipertensão portal. A investigação etiológica foi negativa para doenças metabólicas, autoimunes e infecciosas à excepção de PCR para Plasmodium fracamente positiva pelo que foi considerada a hipótese de esplenomegália reactiva a malária crónica e iniciada terapêutica anti-malária, sem melhoria clínica. Para investigação hematológica realizou mielograma, biopsia osteomedular e electroforese das hemoglobinas, que foram normais. Realizou biopsia por punção esplénica a qual foi sugestiva de linfoma pelo que foi submetido a esplenectomia (baço pesando 4 kg) e biopsia hepática. O estudo anatomo-patológico e histoquímico foi sugestivo de linfoma não-Hodgkin hepato-esplénico de células T. Repetiu mielograma e biopsia osteomedular e realizou PET scan, que foram normais. A evolução clínica tem sido favorável, com resolução da sintomatologia, aumento ponderal (5 kg) e recuperação hematológica (Hb:11,5g/dL, Plaquetas:465x10⁹/L). **Discussão:** No caso apresentado, a esplenectomia associou-se a melhoria clínica e laboratorial. Apesar da boa evolução, uma vigilância clínica regular será imperiosa neste caso tendo em vista o esclarecimento diagnóstico e a detecção precoce de eventual agravamento clínico.

Palavras-chave: Esplenomegália, linfoma hepato-esplénico

PAS47 - Anemia de Fanconi: acuidade para o diagnóstico

Patrícia Nascimento¹; Emília Costa¹; Íris Maia¹; Cláudia Neto¹; Beatriz Porto²; José Barbot¹

1- Unidade de Hematologia- Hospital Maria Pia- Centro Hospitalar do Porto;
 2- Laboratório de citogenética do ICBAS- UP

Introdução: A Anemia de Fanconi (AF) foi durante muitos anos diagnosticada com base na insuficiência medular e nas malformações somáticas que permitiam configurar um padrão característico. Actualmente sabe-se que apresenta grande variabilidade fenotípica, podendo as manifestações hematológicas estar ausentes durante vários anos. A Fanconi Anemia Research Foundation (FARF) procurou minorar o atraso no diagnóstico elaborando indicadores de suspeita, com base em elementos clínicos e laboratoriais. Define 2 índices de suspeita, médio e alto, sendo o estudo citogenético mandatório no segundo e de ponderar no primeiro. **Objetivos:** Avaliar o percurso clínico prévio ao diagnóstico dos doentes com AF e a evolução clínica posterior **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos das crianças com AF seguidos na consulta de hematologia pediátrica nos últimos 17 anos **Resultados:** Foram seguidas 17 crianças com mediana de idade ao diagnóstico de 6 anos. A maioria das crianças foi orientada de consultas de pediatria, tendo 12 sido previamente seguidas por ≥2 especialidades e 10 submetidas a cirurgias correctoras de anomalias fenotípicas. Duas foram orientadas para a hematologia por suspeita clínica de AF, 4 foram-no por história familiar positiva e os restantes por alterações hematológicas de 1 ou mais linhas celulares. De acordo com os indicadores de suspeita da FARF, 14/17 crianças apresentavam elevado grau de suspeição, tendo indicação para avaliação citogenética para AF desde os 1^{os} dias de vida. Três crianças atingiram idade adulta e 3 faleceram ainda em idade pediátrica (1 por complicação infecciosa após transplante de medula óssea (TMO) e 2 por hemorragia SNC), permanecendo

actualmente em seguimento 11. Destas, por pancitopenia grave foi instituída terapêutica em 4: 1 fez TMO e 3, por ausência de dador compatível, iniciaram tratamento com androgéneos. Os restantes 7 mantêm-se em vigilância. **Conclusões:** A análise dos dados permite concluir da baixa acuidade diagnóstica para esta patologia, suportando a opinião de que é uma doença subdiagnosticada. Os autores consideram importante a divulgação da AF entre todas as especialidades que com ela contactam através das suas co-morbilidades, de modo a atingir um diagnóstico cada vez mais precoce, essencial para uma abordagem a longo prazo da insuficiência medular, antecipando cuidados, e programando atitudes.

Palavras-chave: Anemia Fanconi, índice de suspeita, pancitopenia.

Área Científica - Reumatologia**PAS48 - Apenas um Sweet?**

Ana Simões¹; Joana Morgado¹; Luis Amaral¹; Carla Cruz¹; João Sequeira²; Fernanda Dinis¹

1- Serviço de Pediatria-Hospital do Espírito Santo, EPE; 2- Serviço de Dermatologia-Hospital do Espírito Santo, EPE

Introdução: O Síndrome de Sweet (Dermatose Neutrofílica Febril Aguda), entidade rara em idade pediátrica, caracteriza-se pela presença de febre, neutrofilia e lesões cutâneas cuja histologia revela um infiltrado inflamatório difuso neutrofílico da derme. Pode ser idiopático, induzido por fármacos ou associado a processos neoplásicos, infecciosos ou inflamatórios. Caso clínico: Criança de 10 anos, internada em Janeiro de 2010 por quadro clínico com uma semana de evolução caracterizado por dor abdomino-lombar, gonalgia à direita, febre, odinofagia e múltiplas lesões cutâneas papulo-vesículo-pustulosas, sobretudo no tronco e membros, sem atingimento palmo-plantar, com bordos eritemato-violáceos. Lesão aftosa na amígdala direita. Sem sinais inflamatórios articulares. Análiticamente registou-se leucocitose com neutrofilia e aumento da PCR e VS. Urocultura, hemocultura, pesquisa do antigénio do streptococcus do grupo A na orofaringe negativas. Ecografia abdomino-pélvica e RMN da coluna lombar e sacro-ilíacas sem alterações. Sem resposta à terapêutica com flucloxacilina, clindamicina e aciclovir. Exame cultural do exsudado de pústula revelou-se negativo assim como PCR para Herpes viridae e serologia para vírus herpes simplex e vírus varicela zoster. A biopsia cutânea evidenciou marcado infiltrado neutrofílico dérmico, compatível com Síndrome de Sweet. Iniciou deflazacort (1mg/kg/dia) com boa resposta clínica. Apirética desde o 2^o dia de corticoterapia e sem aparecimento de novas lesões. Teve alta após 3 semanas de internamento, completando desmame de corticóide em ambulatório. Duas semanas após o fim de terapêutica reinicia novas lesões papulo-pustulosas, sem febre e menos exuberantes que as iniciais, com resolução espontânea, situação que se tem repetido até à data, por vezes, acompanhada de lesões genitais com bordo ulcerado. Tem também antecedentes de estomatite aftosa oral recorrente desde muito nova. A doente é actualmente seguida em consultas de Pediatria Geral e Dermatologia, tendo a hipótese diagnóstica de Doença de Behçet em estudo. **Discussão:** O Síndrome de Sweet deve ser primariamente considerado como manifestação sistémica de um distúrbio subjacente e suscitar uma investigação aprofundada e acompanhamento médico a longo prazo. A associação entre o Síndrome de Sweet e a Doença de Behçet não é muito frequente estando apenas descritos alguns casos na literatura. No caso descrito a doente apresenta actualmente 3 critérios major para Doença de Behçet.

Palavras-chave: Dermatose neutrofílica, Síndrome de Sweet, estomatite aftosa oral recorrente, lesões genitais ulceradas.

PAS49 - Doença de Kawasaki - Casuística de 2000 a 2009 de um Serviço de Pediatria

Ecaterina Scortenschi¹; Luísa Gaspar¹; Susana Moleiro¹; Vera Santos¹; Márcio Moura¹; Guida Gama¹; Maria Filipe Barros¹

1- Hospital de Faro, E.P.E.

Introdução: A doença de Kawasaki é uma vasculite sistémica aguda, com atingimento cardiovascular importante, causando morbidade significativa, que afecta predominantemente crianças com idade inferior a 5 anos. **Objetivos:** Caracterizar os aspectos epidemiológicos e clínicos dos internamentos por doença de Kawasaki no Serviço de Pediatria do Hospital de Faro durante o período compreendido entre 2000 e 2009. **Metodologia:** Estudo retrospectivo, com análise dos processos clínicos. As variáveis analisadas foram as seguintes: idade, sexo, presença de critérios clássicos de diagnós-

tico, de complicações coronárias, terapêutica instituída, duração de internamento e seguimento após a alta. **Resultados:** Registaram-se 12 internamentos, com uma média de 1,2 casos/ano, uma maior representatividade das crianças de idade inferior a 5 anos (83%) e um ligeiro predomínio do sexo masculino (58%). A forma clássica de apresentação verificou-se em 83% dos casos. A administração de imunoglobulina e ácido acetilsalicílico foi universal. O tempo médio de internamento foi de 9 dias. Houve complicações cardiovasculares em 25%. Não se registou mortalidade. Das crianças em seguimento em Consulta de Cardiologia duas mantêm aneurismas. **Conclusões:** É necessário um grau elevado de suspeição clínica, dada a existência de casos incompletos, para uma intervenção terapêutica precoce, diminuindo morbilidade.

Palavras-chave: Vasculite, doença cardiovascular, doença de Kawasaki.

Área Científica - Doenças Metabólicas

PAS54 - "Dermatite persistente em lactente, nem tudo é Atopia."

Ana Boto¹; Filomena Candido²; Vasco Sousa Coutinho³; Ana Serrão Neto²
1- Hospital Cuf Descobertas; 2- Centro da Criança, Hospital Cuf Descobertas; 3- Centro de Dermatologia - Hospital Cuf Descobertas

Os autores apresentam o caso clínico de uma lactente de 9 meses, internada por erupção perioral exuberante e arrastada, com recusa alimentar. Foi feito o diagnóstico de dermatite seborreica sobreinfectada e foi medicada com antibiótico sistémico, anti-septico e anti-inflamatório tópicos. A ausência de melhoria levou ao internamento para terapêutica com antibiótico endovenoso. Mas o agravamento persistiu e realizou-se estudo microbiológico das lesões, biópsia da pele e estudo da imunidade, incluindo o doseamento de zinco sérico. Este, apresentou valor inferior ao valor de referência para a idade, não apresentando alterações na restante avaliação efectuada. O estudo anatomopatológico das lesões confirmou o diagnóstico de acrodermatite enteropática e o estudo genético identificou a presença de duas mutações no gene SLC39A4. A acrodermatite enteropática é uma doença rara com início na infância. A forma clássica, autossómica recessiva, resulta de alteração no gene SLC39A4, que condiciona uma deficiente absorção intestinal de zinco. A raridade da doença e evolução gradual implica um elevado grau de suspeição após a exclusão de outras dermatites mais frequentes e benignas. O tratamento é feito com zinco oral e conduz a melhoria muito rápida das lesões, como sucedeu no presente caso.

Palavras-chave: Acrodermatite enteropática, défice zinco, SLC39A4.

Área Científica - Educação e Ética

PAS55 - Highly Realistic Paediatric Life Support Training: Cardiopulmonary Exercise Testing Laboratory as Training Facility

Wermter, Burkhard Johannes¹
1- SIMEUP Italian Society of Paediatric Emergency Medicine in Südtirol (Southtyrol) - Italy

Introduction: inspiration of our concept were the development of paediatric life support courses (PLS) in Southtyrol (1998-2004), well supported financially by local public health administration (about 1.000.000 €) with later introduction in Germany/Austria (2003/2004), PLS-courses at Madrid following the more-day-module-scheme and one-group-European-Paediatric-Life Support-courses (EPLS) of European Resuscitation Council (ERC) at Poznań (Poland). Objectives: in periods of reduced healthcare budgets, training programmes for implementation of patient safety including PLS-courses are at risk. Mixed use of clinical structures & materials for patients assistance & training could be a low cost solution. **Material & Methods:** Planning the upgrade of the ergometry-lab to spiroergometry-lab at MHH Medical School Hannover, international paediatric exercise-testing-guidelines were followed for Patient safety. Local guidelines for resuscitation (PICU Paediatric Intensive Care Unit - head: M. Sasse of Dep. Paed. Cardiology & Intensive Medicine - head A. Wessel) were implemented. Trainings has been performed in the afternoons after the hours of outpatient clinic, splitting the course in modules. **Results:** first experiences of internal one-group-trainings have been performed this summer: 1 EPLS-course, 2 European Paediatric IMMEDIATE Life Support-courses (EPLS-ERC)), 5 basic resuscitation trainings in fully equipped exercise-testing-lab for Patient safety with 2 accredited ERC-instructors were successful. Only the pre-

hospital Trauma-material was provided externally by Paramedic school of Hannover Firebrigade. Workload of participants and instructors has been provided only partially by health administration. No supplementary costs for room and material. Good evaluation of the project by course participants. **Conclusions:** the one-group-course-model with module scheme in outpatient-clinic after office hours in just prepared & equipped clinical environment increase course quality and reduce financial duties to run courses saving Patient Safety Programmes. Future patient-assistance should include in the budget educational standards should provided completely by health administration without consuming leisure-time of health care workers. Our model could help to save and to extend existing educational programmes despite of economic crisis.

Palavras-chave: Resuscitation budget patient safety.

Área Científica - Medicina do Adolescente

PAS56 - Depressão na adolescência: uma realidade subdiagnosticada?

Vanessa Portugal¹; Eliana Oliveira¹; Teresa Neto¹
1- Centro de Saude Senhora da Hora, ULSM

Introdução: A depressão em crianças e adolescentes, embora de reconhecimento recente, tem vindo a alcançar valores epidemiológicos preocupantes, com taxas de incidência de 0,4 a 3% em crianças e 3,3% a 12,4% em adolescentes, constituindo, actualmente, um problema de saúde pública. **Objectivo:** avaliar a prevalência de sintomas depressivos numa população de adolescentes e caracterizar essa população. **Material e Métodos:** Estudo observacional, transversal e descritivo que englobou 59 adolescentes, nascidos em 1996 e inscritos no Centro de Saúde da Senhora da Hora. Foi aplicado um questionário, após consentimento informado, que consistia em duas partes distintas. A primeira visava obter informações sobre a existência de eventos de vida marcantes, antecedentes patológicos relevantes, consumo de drogas lícitas e ilícitas, rendimento escolar e sobre o agregado familiar. A segunda consistiu na aplicação de um questionário padronizado- Children's Depression Inventory (CDI) – Inventário de Depressão Infantil, com 27 questões fechadas. Estabelecido o nível de corte em 11 pontos a partir do qual foi caracterizado o grupo com risco de quadro depressivo. Resultados Incluíram-se 59 adolescentes, 60% dos quais do sexo masculino. Todos negaram o consumo regular de drogas lícitas ou ilícitas. Seis (11%) afirmaram não gostar de frequentar a escola. 55% dos adolescentes demonstram vontade de completar uma licenciatura. A família monoparental está presente em 26% dos casos. Existem quadros depressivos em familiares do primeiro grau em cerca de 19% dos casos. Em 11 adolescentes (18,6%) detectou-se a existência de risco depressivo, sendo a maioria do sexo masculino (60%). Quando questionadas sobre ideação suicida, 7 crianças responderam afirmativamente (3 das quais com risco depressivo). A questão mais cotada foi a 19, relacionada com a preocupação com a saúde, com 83% de respostas afirmativas. **Discussão e conclusões:** A depressão da infância e adolescência apresenta uma natureza duradoura, afectando múltiplas funções com significativos danos psicossociais. No presente estudo, encontrou-se um risco depressivo em 18,6% dos casos e risco suicida em 12%. Perante estes resultados e de acordo com a literatura, é necessário e urgente implementar um rastreio apropriado desta patologia, orientando precocemente os adolescentes para uma intervenção especializada, quando necessário.

Palavras-chave: Depressão, adolescente.

PAS57 - O uso da internet pelos adolescentes - resultados de um inquérito.

Manuel Oliveira¹; Amélia Moreira¹; Maria José Costeira¹
1- Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães

Introdução: A internet tornou-se o meio de comunicação mais popular entre os adolescentes. A partilha fácil e pouco crítica de informação e a crescente possibilidade de interacção social on-line expõe este grupo de utilizadores a potenciais riscos que devem ser considerados. **Objectivo:** Caracterizar a utilização da internet pelos adolescentes e identificar comportamentos de risco. **Material e Métodos:** Estudo descritivo e transversal, com base num inquérito anónimo distribuído a uma população aleatória de adolescentes estudantes, residentes em Braga, Guimarães, Vizela e Maia. **Resultados:** Responderam ao inquérito 135 adolescentes, 54% do sexo feminino; com idades compreendidas entre os 13 e 18 anos (mediana 16). Todos estudantes, a maioria (59%) frequentando o 11º ano de escolaridade. Apenas dois referiram não possuir ligação à internet em casa; sendo que 84% dos restantes possuem ligação num

computador de uso pessoal. Durante o tempo de aulas, 7% não acede a internet em casa; enquanto 11% dispense duas ou mais horas «a navegar» (este valor aumenta para 43% durante as férias). Cerca de 62% costuma «navegar» à noite e 3% apenas durante o fim-de-semana. Os objectivos enumerados no uso da internet foram: visitas ao You Tube (99%), trabalho e pesquisas (96%), serviço de mensagens instantâneas (92%), acesso ao correio electrónico (89%) e jogos on-line (87%). Cerca de 82% referiu usar com frequência o MSN, 42% com um número de contactos igual ou superior a 100; e 25% afirma ter o contacto de desconhecidos. Cerca de 11% publica dados pessoais on-line; 39% já se encontrou ou conhece alguém que teve encontro com «amigos virtuais» e 11% já foi ou conhece alguém que tenha sido vítima de «ciberbullying». Apenas 10% refere ter limitações no uso da internet, relacionadas com o limite de tráfego/gastos (46%) e de tempo (31%). A existência de controlo parental foi assumida por 12% dos adolescentes, sobretudo através da verificação dos conteúdos visitados (56%). **Discussão:** Os resultados do estudo apontam para as seguintes noções associadas ao uso da internet: facilidade no acesso; tempo de «navegação» excessivo; comportamentos de risco (interacção com pessoas desconhecidas, publicação de dados pessoais) e falta de controlo por parte dos pais. Estes dados poderão servir como alerta à comunidade, de forma a fomentar uma utilização correcta deste meio.

Palavras-chave: Internet, Adolescentes, Comportamentos de risco, Prevenção.

PAS58 - Cinco Anos de Consulta de Medicina do Adolescente do Hospital de Santo André, Leiria

Ligia Paulos¹; Pascoal Moleiro¹

1- Hospital de Santo André, Leiria

Introdução: A Adolescência é um processo complexo de maturação, sendo que a responsabilidade de cuidar do adolescente faz emergir a necessidade de criação de uma consulta específica e individualizada: a Consulta de Medicina do Adolescente (CMA) **Objectivos:** Caracterização do movimento assistencial da CMA do Hospital de Santo André desde a sua criação (2005). Classificação das patologias e a sua distribuição por sexo/idade. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo. Período de tempo: Maio/2005 a Junho/2010. Variáveis: sexo/idade na 1ª consulta, nº de consultas, tempo de seguimento e referência. Classificação das patologias segundo a Classificação Internacional de Doenças - 9. Tratamento estatístico: Excel for Windows. **Resultados:** Foram observados 618 adolescentes (124 adolescentes/ano), 58% do sexo feminino, 2/3 entre os 14 e os 17 anos. Foram efectuadas 4127 consultas (825 consultas/ano), média de 1as consultas/ano de 15% do total. Os Cuidados de Saúde Primários (CSP) referenciaram 20% dos casos. Tempo médio de seguimento de 15,4 meses com uma média de 4,4 consultas/doente/ano. Apoio de outras consultas em 37% dos casos: Dietética (58%) e Pedopsiquiatria (28%). O grupo das Doenças Mentais (44%) foi o mais representativo: Problemas Familiares/Sociais (PFS) (17%), Perturbações do Humor (PH) (17%), Perturbação do Comportamento Alimentar (PCA) (8%). As Doenças Nutricionais/Metabólicas são o 2º grupo mais prevalente (40%) no qual a Obesidade/Excesso de Peso (OE) corresponde a 31% dos adolescentes. Os PFS, as PH e a PCA são responsáveis por metade das patologias no sexo feminino. No sexo masculino a OE e os PFS estão presentes em 60% **Discussão:** Como noutras CMA, o sexo feminino é mais prevalente sendo que os PFS, as PH, a PCA e a OE assumem-se como as patologias dominantes nos adolescentes seguidos. O mesmo se verifica na distribuição por sexos, com predomínio dos PFS em ambos os sexos, sendo que no feminino dominam também as PH e no masculino a OE. Contrariamente aos dados publicados, a faixa etária entre os 14 e os 17 anos foi mais prevalente. As alterações ginecológicas e pubertárias e as dificuldades escolares são neste estudo menos significativas. Destaca-se a inversão numérica na referência pelos CSP, contrariando o recomendado pelas autoridades de saúde. **Conclusão:** A avaliação da CMA durante estes 5 anos demonstrou que o adolescente apresenta problemas específicos do seu grupo etário tornando essencial a criação da CMA.

Palavras-chave: Adolescência, Consulta de Medicina do Adolescente

Área Científica - Pediatria Ambulatória

PAS59 - Controlo parental e disciplina na infância e adolescência: retrato de uma população

Filipa Neiva¹; Miguel Costa¹; Aparício Braga²

1- Hospital de Braga, Serviço de Pediatria; 2- Centro de Saúde, Braga U.S. Infias; ARS Norte

Introdução: Certas práticas parentais durante o final da infância (5-10 anos) e adolescência podem ter um efeito duradouro na saúde da criança. Muitos estudos já demonstraram relação entre controlo parental deficitário e agressividade, acidentes, comportamentos de risco. **Objectivo:** Caracterizar o tipo de monitorização exercido pelos pais tendo em conta a idade dos indivíduos. Comparar o tipo de controlo em 2 faixas etárias, comparar a percepção pais/filhos. **Mét:** Inquéritos realizados entre 11-12/2009 em 2 centros de saúde da ARS Norte. Três grupos: crianças com idade <= 10 anos - grupo A(GA), idade >10 anos, B(GB), pais- C(GC). Análise com SPSS 17.0. **Resultados:** Efectuados 64 inquéritos: 17GA-12[♀]/5[♂], 18GB-8[♀]/10[♂], 29GC-27[♀]/2[♂]. Idade média(MED) GA 13,5(+2,06)anos, GB 8,9(+0,99)anos, GC 37,79(+6,14)anos. Em 94,1%GA/72,2%GB (p=0,117) os pais sabem a que horas os filhos saem da escola, 82,4%GA/83,3%GB(p=0,547) os pais sabem sempre onde eles estão e 70,6%GA/38,9%GB (p=0,015) não costumam andar sozinhos na rua. No GC todos referiam saber a que horas os filhos saíam da escola, 89,7% sabiam sempre onde o filho está. No GA 41,2% pais conhecem todos os seus amigos, no GB 33,3% referem ter alguns amigos com quem os pais não gostam que saiam. No GB 44,4% costumam sair à noite (22,2% raramente) destes 27,8% tem sempre horas para chegar a casa, apenas 33,3% costumam cumprir horários. Em MED vêem 2,00(+1,38)h GA/2,88(+1,41)h GB de TV por dia, 88,2%GA/66,7%GB (p=0,274) acompanhados pelos pais e 1GA/3GB costumam ver programas que não são para a sua idade. No GC 93,1% referem ver TV com os seus filhos. Em MED navegam 2,06(+3,34)h GA/6,24(+5,37)h GB na internet por semana, 58,8%GA/16,7%GB (p=0,006) estão proibidos de visitar alguns sites. No GC 58,6% controla os sites que o filho visita. 70,6% GA/16,7% GB (p=0,004) costumam contar sempre aos pais o que vão fazer no dia seguinte, no GC 50,1% referem que tal informação lhes é facultada pelos filhos. **Conclusão:** Diferenças estatisticamente significativas entre o tipo de controlo exercido pelos pais nos 2 grupos etários, nomeadamente, em relação localização dos filhos e no controlo dos sites visitados na internet. Na maioria os resultados foram sobreponíveis entre os 2 grupos. O tipo de monitorização deve ser alterado com a idade, podendo ser fonte de conflitos, instabilidade e insegurança para o jovem. Alguma monitorização é prudente e necessária. Deve fazer parte da consulta de rotina dos jovens, uma tentativa de compreensão e intervenção em relação a esta temática.

Palavras-chave: Controlo parental, monitorização.

PAS60 - Obesidade infantil - avaliação e intervenção multidisciplinar

Patrícia Mação¹; Daniela Alves¹; Carlos Rodrigues¹

1- Centro Hospitalar Cova da Beira

Introdução: Os programas multidisciplinares de prevenção e identificação precoce da obesidade são fundamentais. **Objectivos:** Caracterizar as crianças com excesso de peso que participaram, no ano lectivo 2009-2010, num projecto multidisciplinar (médicos, nutricionistas, professores e pais) contra a obesidade. **Material e Métodos:** Estudo descritivo longitudinal, de crianças integradas num programa multidisciplinar para redução da obesidade. Numa fase inicial, foram avaliadas pelos professores as crianças de seis escolas da região da Cova da Beira a frequentar o 6º ano de escolaridade. Numa segunda fase, convocaram-se todas as crianças com IMC ≥P85. Nas crianças que compareceram à consulta foram avaliados parâmetros antropométricos e laboratoriais. Foi ainda aplicado um inquérito aos pais (incluindo percepção da imagem corporal dos seus filhos). A intervenção consistiu em tentar corrigir os erros alimentares e incentivar a actividade física regular. Um a seis meses depois as crianças foram reavaliadas. **Resultados:** Das 588 crianças avaliadas inicialmente, 190 foram convocadas por apresentarem um IMC ≥P85, e destas compareceram 43 (23 %). Dezoito crianças (42 %) tinham IMC ≥P95. A mediana das idades foi de 11,8 anos (mín. 11 anos, máx. 14 anos), sendo 24 (56 %) rapazes e 19 (44 %) raparigas. Em média a percentagem de massa gorda foi 27,9 % no sexo masculino e 31,1 % no sexo feminino. A circunferência abdominal foi superior ao P90 em 17 crianças, das quais 82 % eram obesas. Três crianças apresentaram valores de pressão arterial (PA) acima do P95 em mais que uma ocasião, e dessas apenas uma com valores de PA diastólica >P95. Foram avaliadas laboratorialmente 36 crianças. Apresentavam alterações do perfil lipídico sete (2 - colesterol total ≥ P95, 2 - LDL ≥ P95, 3 - HDL < P5 e 2 TG ≥ P95) e oito tinham critérios de insulino-resistência. Verificou-se que cerca de metade dos pais (51 %) subestima o peso dos seus filhos. Foram reavaliadas 33 crianças, sendo que mais de 90 % conseguiram diminuir o IMC. **Comentários:** Tal como noutros estudos, a circunferência abdominal parece estar directamente relacionada com o grau de obesidade. A melhoria dos valores de IMC nas crianças que aderiram ao programa e foram reavaliadas, reforça a necessidade de manter intervenções multidisciplinares no combate à obesidade. A percepção errada,

por parte dos pais, da composição corporal dos seus filhos, poderá explicar a fraca adesão a este tipo de programas.

Palavras-chave: Obesidade, programa multidisciplinar, antropometria, perfil lipídico.

PAS61 - Avaliação do Desenvolvimento Psicomotor de Crianças em idade pré-escolar num Centro de Saúde urbano

Alexandre Fernandes¹; Brígida Amaral¹; Filipa Flor de Lima¹; Carla Rocha¹; Vanessa Mendonça¹; Joana Rebelo¹; Teresa Campos¹; Cristiana Couto¹; Fátima Pinto¹

1- Unidade de Saúde de Aníbal Cunha, URAP Pediatria, Agrupamento de Centros de Saúde Porto Ocidental

Introdução: A avaliação do desenvolvimento psicomotor (DPM) entre os 5 e os 6 anos de idade é preconizada pela Direcção Geral Saúde no Programa de Actuação da Saúde Infantil e Juvenil e permite identificar factores de risco que afectam o desempenho escolar. **Objectivos:** Avaliação do DPM de crianças em idade pré-escolar e identificação das que apresentam pelo menos um desvio-padrão (DP) abaixo do esperado para a idade em uma ou mais áreas do desenvolvimento para posterior orientação e intervenção. **Material e métodos:** Estudo transversal realizado entre Maio e Agosto de 2010 através da aplicação da escala Schedule of Growing Skills II (SGS). Foram seleccionadas aleatoriamente crianças nascidas entre 1 de Junho de 2005 e 30 de Junho de 2006, inscritas num Centro de Saúde urbano. Foram analisados dados sócio-económico-demográficos (escala do Censuses and Surveys), antecedentes pessoais e familiares, desempenho nas áreas do desenvolvimento e tipo de orientação. Foram considerados critérios de reavaliação a presença de um DP abaixo do esperado para a idade com a mesma escala após seis meses e a de dois ou mais DP, definido como presença de atraso, com Escala de Desenvolvimento Psicomotor e Mental Ruth Griffiths (Griffiths). A análise estatística foi efectuada através do programa SPSS® v.18 (teste qui-quadrado), nível de significância 0,05. **Resultados:** Foram contactadas 112 crianças e 62 (55,4%) foram incluídas no estudo. Trinta e cinco (56,5%) eram do sexo masculino, média de idades 55 meses. Cinquenta e nove frequentavam o infantário (95,2%) e 23 (37,1%) pertenciam à classe social V. As áreas de desenvolvimento com pior desempenho foram a manipulação em 9 (14,5%) crianças, a interacção social em 5 (8%) e a audição e linguagem em 4 (6,4%). Cinco (8%) crianças apresentaram atraso nomeadamente na área da manipulação (2), fala e linguagem (2) e interacção social (1). Dezasseis crianças (25,8%) preencheram critérios de reavaliação: 11 (17,7%) com SGS após 6 meses e 5 (8,1%) com a escala de Griffiths. Crianças com factores de risco ambientais apresentaram mais frequentemente \geq 1DP abaixo do esperado para a idade nas áreas da manipulação ($p=0,003$), fala e linguagem ($p=0,048$), interacção social ($p<0,0001$) e cognição ($p=0,01$). **Conclusão:** A prevalência de atrasos do desenvolvimento na amostra foi de 8% e a avaliação prévia ao ingresso escolar permitiu a orientação e a intervenção em tempo oportuno.

Palavras-chave: Desenvolvimento Psicomotor, Avaliação, Idade Pré-escolar, Desempenho Escolar.

Área Científica - Imunoalergologia

PAS62 - Diferentes apresentações clínicas, a mesma imunodeficiência

Raquel Azevedo Alves¹; Victor Miranda¹; Patrícia Galo¹; Paula Gonçalves¹; Francisco Gomes¹

1- Hospital de Santo Espírito de Angra do Heroísmo

As imunodeficiências primárias (IDP) resultam de defeitos genéticos em componentes do sistema imune e têm com frequência uma manifestação precoce. À excepção do défice de IgA, as IDP têm uma prevalência de 1:10.000. Classificam-se em quatro grandes grupos: defeitos da imunidade humoral, celular, fagocitária e do complemento. Os autores propõem-se a apresentar os casos e evolução clínica de dois irmãos, filhos de pais jovens, saudáveis e consanguíneos, com diferentes modos de apresentação da mesma imunodeficiência primária – défice do eixo IFN-gama/IL-12. No caso do primeiro filho, do sexo masculino e actualmente com 8 anos de idade, surgiu com diagnóstico de granuloma extenso na parede anterior do hemitórax esquerdo por BCG aos quatro meses de idade, com necessidade de terapêutica anti-bacilar. A irmã, actualmente com 5 anos de idade, apresentou uma bacteriemia por Salmonella species aos dois meses de idade. Ao longo dos anos apresentaram outras intercorrências infecciosas incluindo infecções respiratórias, gastroenterites e meningo-encefalite crónica a Toxoplasma gondii. Atendendo à sin-

gularidade destes casos, os autores apresentam algumas considerações relativas à abordagem e evolução, focando a importância de um alto índice de suspeição para o diagnóstico precoce das imunodeficiências primárias.

Palavras-chave: Imunodeficiência primária; eixo IFN-gama/IL-12; BCG; Salmonella.

PAS63 - Espirometria em idade precoce - estudo prospectivo.

Manuel Oliveira¹; Sandrine Almeida²; Eva Gomes²; Leonor Cunha²; Helena Falcão²

1- Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães; 2- Serviço de Imunoalergologia, Centro Hospitalar do Porto-Hospital Maria Pia

Introdução: A utilização da espirometria em crianças mais pequenas vinha sendo protelada pela falta de cooperação na execução da prova e dificuldade na interpretação dos resultados. No entanto, a avaliação da função pulmonar em idade precoce, tem-se afirmado como um instrumento auxiliar da prática clínica cada vez mais importante.

Objectivo: Avaliar o sucesso na realização de espirometria em crianças com quatro a sete anos de idade; divididas no grupo pré-escolar (< seis anos) e escolar (\geq seis anos).

Material e Métodos: O estudo decorreu em Fevereiro e Março de 2010, e incluiu 80 crianças observadas na consulta de Imunoalergologia, com o diagnóstico de Asma e/ou Rinite, propostas para realização de espirometria pela primeira vez. Os critérios para validação da prova foram os estabelecidos pela American Thoracic Society e European Respiratory Society (ATS/ERS) em 2005 nas crianças \geq seis anos (semelhantes aos usados para os adolescentes e adultos) e em 2007 para a idade pré-escolar.

Resultados: O grupo pré-escolar (g1) contribuiu com 36 crianças (45% da amostra) e o escolar (g2) com 44 (55%). No g1, quatro doentes não conseguiram realizar a prova por recusa/choro; os restantes conseguiram pelo menos um ensaio aceitável (24 dos quais \geq três ensaios aceitáveis); com uma mediana de cinco tentativas necessárias. Assim a taxa de sucesso neste grupo foi de 89%, reduzindo-se para 25% (9 crianças) se submetido aos critérios ATS/ERS para idades superiores. Usando estes últimos critérios para o g2 a taxa de sucesso foi de 45% (20 doentes), com necessidade de uma mediana de seis tentativas/doente. No entanto, neste grupo só um doente não conseguiu realizar a prova por despertar o reflexo do vômito; os restantes conseguiram pelo menos um ensaio aceitável; susceptível de poder ser valorizado. Globalmente, as principais dificuldades encontradas na realização das provas foram: expiração curta (38,7%); esforço insuficiente (32%); hesitação e inspiração extra durante o ensaio (6,7% cada).

Conclusão: Ajustando os critérios para os diferentes grupos etários, obteve-se uma taxa global de sucesso de 65% (52 crianças). Ainda assim apenas cinco crianças (6,3%) não conseguiram qualquer ensaio aceitável; pelo que a aposta no uso seriado da espirometria nestes doentes, permitirá a obtenção de informação valiosa no seguimento de cada caso particular, e na compreensão da fisiopatologia e evolução natural da doença respiratória nestas idades.

Palavras-chave: Espirometria, Imunoalergologia, Pediatria

PAS64 - Anafilaxia Induzida por Exercício Dependente de Alimentos em Pediatria

Francisco Silva¹; Alberto Berenguer²; Rita Câmara³; Ana Marques²

1- Unidade de Alergologia Infantil; 2- Unidade de Alergologia Infantil - Hospital Central do Funchal; 3- Unidade de Imunoalergologia - Hospital Central do Funchal

Introdução: A anafilaxia induzida por exercício dependente de alimentos (AIEDA) é uma forma de anafilaxia do exercício particularmente incomum em idade pediátrica. Caracteristicamente ocorre com o exercício até cerca de 4 horas após a ingestão do alergénio alimentar. **Caso Clínico:** Apresentamos o caso de um adolescente de 13 anos, do sexo masculino, com antecedentes pessoais de rinite alérgica e familiares de anafilaxia por picada de himenóptero. Enviado à consulta de alergologia infantil pelo serviço de urgência devido a angioedema com urticária generalizada recorrente, associada a dificuldade respiratória, após 30 minutos de exercício, referindo ingestão de cereais 4 horas antes. O estudo efectuado mostrou positividade dos testes cutâneos aos Dermatophagoides Pteronyssinus, Lipidoglyphus destructor, farinha de milho, arroz e amendoim. Os testes in vitro mostraram uma IgE total (668 kU/L) e IgE específicas (sIgE) do milho (54,9 kU/L) e amendoim (32,6 kU/L) aumentadas, aumento moderado das sIgE do trigo (15 kU/L) e soja (12,7 kU/L), e ligeiro das sIgE das gramíneas. O estudo adicional (Immuno solid-phase allergen chip - ISAC®), mostrou o envolvimento das Lipid Transfer

Proteins (LTP), presentes na artemísia (Art v 3), avelã (Cor a 8) e pêssego (Pru p 3). **Discussão:** O diagnóstico da AIEDA é essencialmente clínico, requerendo a combinação da ingestão do alimento e do exercício para que ocorra reacção alérgica. Neste caso o estudo molecular sugere que as proteínas responsáveis pela reacção alérgica são as LTP, presentes nas plantas, descritas em cereais como o trigo, milho e arroz, ou ainda no amendoim. As LTP induzem reacções sistémicas mais frequentes nos pacientes não sensibilizados a poléns. O tratamento assenta essencialmente na evicção, isto é, o paciente não deve ingerir os alimentos nas 6 horas que precedem a actividade física. Neste caso foi instituída a evicção dos cereais e amendoim antes do exercício e a auto-administração de adrenalina em situação de emergência. A AIEDA perdura ao longo de anos.

Palavras-chave: Anafilaxia, Exercício, Dependente Alimentos

Área Científica - Pneumologia

PAS65 - Broncomalacia ou enfisema lobar congénito: das dificuldades no diagnóstico às indecisões terapêuticas

Catarina Ferraz¹; Augusta Gonçalves²; Mariana Rodrigues¹; Sandra Costa¹; Joana Miranda¹; Milagros Garcia¹; Inês Azevedo¹
1- Hospital de S. João; 2- Hospital de S. Marcos

A traqueobroncomalacia associa-se a uma variedade de anomalias congénitas, como cardiopatias, fistulas esofágicas ou refluxo, mas pode ser primária. Esta última tem vindo a ser reconhecida com maior frequência, através da broncoscopia. A broncomalacia isolada é muito mais rara e cursa com sintomas respiratórios crónicos de gravidade variável. O tratamento só está indicado quando claramente sintomática, dada a evolução favorável com o crescimento, e pode passar pela ventilação com pressão positiva, colocação de prótese endobrônquica ou cirurgia, não havendo evidência sobre qual a opção mais adequada. **Caso Clínico:** Lactente com má progressão ponderal, admitido ao mês de idade por falência respiratória aguda, com necessidade de ventilação mecânica. O estudo imagiológico revelou hiperinsuflação do LSE, com desvio contralateral do mediastino e atelectasia quase total do pulmão direito e do LIE. Não se observava atenuação da vascularização no LSE, habitual no enfisema lobar congénito. Um RX torácico realizado 15 dias antes mostrava discreta hiperinsuflação esquerda, que não tinha sido valorizada. Em broncoscopias seriadas verificou-se malacia grave da porção distal do brônquio principal esquerdo, com extensão ao início dos lobes superior e inferior, que se foi atenuando ao longo dos meses. Não apresentava cardiopatia congénita, mas verificou-se hipertensão pulmonar grave transitória. Em D16 foi possível passar para ventilação não invasiva contínua, com CPAP nasal, que se mantém aos 6 meses de idade. Esta opção tem sido bem tolerada e observou-se crescimento e desenvolvimento adequados à idade. Mantém hiperinsuflação lobar superior esquerda moderada, sem compressão significativa do restante pulmão. Os autores apresentam este caso por ilustrar as dificuldades no diagnóstico diferencial entre broncomalacia e enfisema lobar congénito clássico. Na tentativa de evitar a pneumectomia, e perante a impossibilidade técnica de inserir prótese em lesão tão distal, optaram por tentar preservar a permeabilidade da via aérea com pressão positiva. Nos primeiros meses verificavam-se crises anóxicas sempre que a ventilação era momentaneamente interrompida, mas a partir do quarto mês conseguiu-se estabilidade clínica. O uso de pressão positiva contínua por CPAP tem vindo a ser cada vez mais recomendado em doentes com dificuldade respiratória por malacia, pela evolução favorável desta. Dada a ausência de evidência científica, o tratamento deve ser individualizado caso a caso.

Palavras-chave: Broncomalacia; enfisema; VNI; broncoscopia.

PAS66 - Unidades de Cuidados Intermédios Respiratórios em Pediatria. Uma exigência de sustentabilidade

Mónica Cró Braz¹; Teresa Nunes²; Ana Saianda²; Rosário Ferreira²; Luísa Pereira²; Teresa Bandeira²
1- Hospital Garcia de Orta, EPE; 2- Hospital de Santa Maria

Introdução: As Unidades de Cuidados Intermédios Respiratórios (UCIRs) surgem primeiro nos EUA e posteriormente na Europa, com o objectivo de prestação de cuidados específicos a doentes adultos respiratórios com um nível intermédio de gravidade. Em Pediatria não estão descritas este tipo de Unidades, mas na última década tem sido referido um número crescente de doentes dependentes de tecnologia respiratória, com as consequentes necessidades de re-organização de cuidados intra e extra-hospitalares. **Objectivos:** Caracterizar os doentes respiratórios crónicos internados numa Unidade de

Pneumologia Pediátrica (UPP) dum Hospital Terciário, com dependência tecnológica e identificar a dimensão das dependências com a finalidade de reorganização da Unidade. **Metodologia:** Estudo retrospectivo por consulta de processos clínicos de doentes crónicos dependentes de tecnologia [ventilação invasiva por traqueostomia (VI), não invasiva (VNI) e oxigenoterapia (O₂)], internados na UPP de 1 de Outubro de 2009 a 31 de Junho de 2010. **Resultados:** Dos 285 internamentos neste período, 102 (36%) referem-se a doentes crónicos, correspondentes a 74 doentes com os diagnósticos de fibrose quística (28/27%), doença neuromuscular/distrofia muscular (22/22%), paralisia cerebral (13/13%), asma/sibilância recorrente (11/11%), displasia broncopulmonar (10/10%), síndromes polimalformativas (10/10%) e outros (8/7%). Destes doentes 31 (30,4%) realizam ventilação: binível 22 (71%), CPAPn 2 (6,5%) e invasiva por traqueostomia 7 (22,5%). 30 (29%) doentes eram dependentes de oxigénio de longa duração. **Conclusões:** Nos últimos anos, também em Pediatria, um número crescente de doentes respiratórios crónicos com dependências de tecnologia são responsáveis por internamentos em Unidades Especializadas de Pneumologia. Factores relacionados com a melhoria do suporte tecnológico, maior sobrevivência de crianças com problemas e a mudança de atitudes face aos cuidados a estas crianças determinam a necessidade de re-organização das Unidades prestadoras de cuidados. A criação de Unidades intermédias entre os Cuidados Intensivos e as enfermarias comuns, para tratamento dos doentes respiratórios crónicos adultos permitiram aliviar a carga dos primeiros e dotar as Unidades Respiratórias com recursos humanos e técnicos adequados, com uma favorável relação custo-efectividade. Em Pediatria este parece ser também o percurso a seguir.

Palavras-chave: Unidade de Cuidados Intermédios Respiratórios, ventilação, oxigenoterapia.

PAS67 - Dispneia Aguda e Dor Torácica em Adolescentes: Não esquecer o tromboembolismo pulmonar

Sandra Costa¹; Mariana Rodrigues¹; Diana Amaral¹; Andreia Oliveira¹; Maria João Baptista²; Augusto Ribeiro³; Augusta Gonçalves⁴; Teresa Nunes⁴; Catarina Ferraz¹; Inês Azevedo¹

1- Serviço de Pediatria, Hospital São João; 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital São João; 3- Serviço de Cuidados Intensivos e Intermédios Pediátricos, Hospital São João; 4- Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Hospital São João

Introdução: O alargamento da idade de admissão à urgência pediátrica levou ao acréscimo de episódios de urgência por dor torácica e dispneia aguda. As causas mais frequentes destes sintomas em adolescentes são as perturbações da ansiedade, contudo o diagnóstico diferencial inclui patologias raras e potencialmente fatais como o tromboembolismo pulmonar (TEP). **Objectivo e Métodos:** Revisão dos casos de TEP diagnosticados entre Julho 2009 e 2010, recordando sinais e sintomas de alerta e a abordagem terapêutica. **Resultados:** Foram diagnosticados três casos de TEP em adolescentes dos 15 aos 17 anos; dois no sexo feminino. Os sintomas na apresentação foram: dispneia (2/3), dor torácica (2/3), dor no membro inferior (2/3), síncope (1/3) e lipotímia (1/3). As duas adolescentes não apresentavam antecedentes patológicos e estavam medicadas com anti-concepcional oral (ACO), uma tinha diagnóstico prévio de trombose venosa profunda (TVP) do membro inferior há dois dias e estava medicada com enoxaparina; o adolescente apresentava obesidade (IMC 45 Kg/m²) e fractura recente do membro inferior direito. O exame objectivo revelou nos três doentes edema de um membro inferior e num hipoxemia e taquicardia. Em todos os doentes foi diagnosticada TVP por ecodoppler dos membros inferiores; em dois constatou-se ainda extensão da TVP para as veias ilíacas e veia cava inferior. O diagnóstico de TEP foi confirmado por TC torácico em todos. A avaliação por Cardiologia Pediátrica foi normal em dois casos e no terceiro constatou-se disfunção ventricular direita, elevação do BNP e sinais de lesão miocárdica (troponina I elevada). Assim, instituiu-se fibrinólise e hipocoagulação neste doente e apenas hipocoagulação nos restantes dois casos. Ambas as doentes suspenderam ACO. A evolução clínica foi favorável em todos, com melhoria da disfunção cardíaca no doente submetido a fibrinólise. O estudo complementar para identificação de factores pro-trombóticos identificou apenas numa doente défice de proteína S e heterozigotia para o factor V de Leiden. **Conclusão:** Aliado à baixa incidência em idade pediátrica, os sintomas e sinais de TEP são inespecíficos e os factores de risco podem não ser aparentes, pelo que o diagnóstico requer um elevado nível de suspeição clínica. O edema unilateral dos membros inferiores e a síncope constituíram sinais de alerta. A estratificação da gravidade é fundamental na decisão da atitude terapêutica, nomeadamente para avaliação da necessidade de fibrinólise.

Palavras-chave: Tromboembolismo pulmonar; adolescente.

PAS68 - Bronquite plástica - a propósito de um caso clínicoSofia Moz Martins¹; Ana Torres²; Lurdes Lisboa¹; Elsa Santos¹; Inês Azevedo¹; Augusto Ribeiro¹

1- Hospital de São João; 2- Unidade Local de Saúde do Alto Minho

A bronquite plástica é uma patologia pouco comum caracterizada pela formação de moldes endobrônquicos extensos. Habitualmente ocorre em doentes submetidos a cirurgia de correcção de cardiopatia congénita, com fibrose cística ou anemia falciforme, mas é excepcional em crianças saudáveis. O espectro clínico varia entre doença com sintomatologia ligeira até patologia grave com risco de vida. Apresenta-se o caso clínico de uma criança de dois anos, do sexo feminino previamente saudável, admitida por tosse produtiva, febre e dificuldade respiratória com 24 horas de evolução. No exame objectivo à admissão apresentava taquipneia, tiragem global, adejo nasal, balanço toracoabdominal, cianose labial, hipoxemia e sons respiratórios diminuídos no hemitórax esquerdo. A avaliação analítica revelou insuficiência respiratória aguda, neutrofilia relativa e elevação da proteína C reactiva. A telerradiografia torácica mostrou atelectasia pulmonar esquerda. Foi iniciado suporte ventilatório, terapêutica broncodilatadora, antibioterapia, corticoterapia e cinesioterapia respiratória. A broncofibroscopia inicial mostrou rolhão oclusivo na entrada do lobo superior esquerdo, tendo-se removido parcialmente um molde brônquico extenso. A remoção do restante molde foi conseguida por cinesioterapia e duas novas broncofibroscopias, tendo-se observado melhoria clínica gradual. O estudo complementar não mostrou patologia subjacente. A importância clínica deste caso reside no facto de se apresentar com um quadro clínico semelhante ao de outras doenças mais prevalentes, como a aspiração de corpo estranho, asma brônquica e pneumonia/atelectasia. Embora habitualmente a bronquite plástica seja uma patologia autolimitada e com bom prognóstico, nos casos mais graves é fundamental a realização de broncofibroscopia precoce para diagnóstico e remoção dos moldes brônquicos. O diagnóstico implica investigação das possíveis patologias associadas.

Palavras-chave: Bronquite plástica, criança.**PAS69 - Pneumotórax espontâneo primário: casuística de 5 anos**Mariana Rodrigues¹; Mariana Magalhães¹; Sandra Costa¹; Catarina Ferraz¹; Augusta Gonçalves¹; Teresa Nunes¹; Luísa Guedes Vaz¹; Inês Azevedo²

1- Hospital de São João; 2- Hospital de São João; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: O pneumotórax em idade pediátrica é uma entidade rara, que pode ser potencialmente fatal. Pode ser espontâneo ou traumático, e subdivide-se em primário, sem doença pulmonar predisponente, ou secundário, como complicação de doença pulmonar subjacente. É mais frequente em indivíduos do sexo masculino, fumadores, magros e longilíneos, a partir da adolescência. **Objectivos e Métodos:** Com o intuito de avaliar a nossa experiência e verificar se houve modificação recente com a alteração da idade de admissão em Serviços de Pediatria, foi efectuada a revisão dos processos de doentes com idade inferior a 18 anos, internados por pneumotórax espontâneo primário, no período de Janeiro de 2005 a Junho de 2010. **Resultados:** Neste período foram internados 8 doentes, todos eles do sexo masculino, com hábito asténico e não fumadores. As idades estavam compreendidas entre os 12 e os 18 anos (média 15,3 ± 1,7 anos). Ocorreram 2 internamentos em 2008, 4 em 2009 e 2 em 2010. A apresentação incluiu dor torácica de características pleuríticas em 7 casos, dispneia em 2, e um dos doentes estava assintomático (achado radiológico incidental). Dois dos doentes tinham antecedentes de asma bem controlada, e os restantes não tinham antecedentes relevantes. Em 3 dos casos tratava-se de 2º episódio de pneumotórax espontâneo primário. A investigação complementar mostrou bolhas subpleurais em 1 caso e lobo ázigos em 1 caso. O tratamento efectuado foi oxigenioterapia a 100% em todos os casos, 3 foram submetidos a drenagem com colocação de dreno torácico e 1 a aspiração por agulha. Foi efectuada pleurodese videotoracoscópica posteriormente em 3 casos, com sucesso e sem intercorrências. Houve resolução completa durante o internamento em 6 dos casos. Não foram documentadas novas recidivas até ao momento. **Conclusões:** O recente alargamento da idade pediátrica tornou esta entidade um diagnóstico diferencial importante a considerar em todos os casos de dor torácica e/ou dispneia de instalação aguda. Os pediatras devem estar preparados para o diagnóstico e orientação terapêutica desta entidade. As opções terapêuticas em Pediatria são complexas, pela ausência de estudos randomizados.

Palavras-chave: Pneumotórax; pneumotórax espontâneo; pneumotórax espontâneo primário.**PAS70 - Broncofibroscopia com Lavado Broncoalveolar – Experiência de uma Unidade de Pneumologia Pediátrica**Teresa Moscovo¹; João Brissos²; Ana Casimiro³; J. A. Oliveira Santos³

1- Serviço de Imunoalergologia, Hospital Pulido Valente, CHLN - EPE; 2- Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, CLHC - EPE; 3- Unidade de Pneumologia, Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, CHLC - EPE

Introdução: A utilidade diagnóstica e terapêutica da broncofibroscopia óptica (BFC) com lavado broncoalveolar (LBA), na presença de uma reduzida incidência de complicações, tornam este procedimento essencial na investigação da população pediátrica com doença crónica ou recorrente, possibilitando a visualização directa das vias aéreas e a identificação de possíveis agentes infecciosos. **Objectivo:** Avaliar os procedimentos de BFC com LBA numa Unidade de Pneumologia Pediátrica, suas indicações, resultados e resposta às dúvidas clínicas. **Métodos:** Estudo retrospectivo das BFC com LBA de doentes admitidos consecutivamente entre Janeiro de 2008 e Junho de 2010, com avaliação das características demográficas, motivo para realização de BFC, achados endoscópicos, complicações e resultados de microbiologia e anatomia patológica. **Resultados:** Um total de 86 procedimentos foi analisado em crianças com idades compreendidas entre 1 mês de vida e 18 anos (mediana de 4 anos). Quarenta e três por cento apresentavam doença crónica, dos quais 29,7% respondiam à presença de cardiopatia. As indicações clínicas mais frequentes para realização de BFC com LBA foram a presença de pneumonia de evolução arrastada (20 casos), sibilância recorrente (13 casos) e a suspeita de tuberculose pulmonar (9 casos). A identificação de um agente infeccioso ocorreu em 28 exames (32,6% dos procedimentos) sendo o agente mais frequentemente isolado o *Haemophilus influenzae* (11 casos), maioritariamente na sibilância recorrente (45,5%). A identificação de micobactérias ocorreu em 55,6% dos casos suspeitos de tuberculose pulmonar. O achado endoscópico mais frequentemente visualizado correspondeu a inflamação/hiperémia da mucosa brônquica, presente em 60,4% dos casos. Não foram registadas quaisquer complicações graves deste procedimento nomeadamente broncospasmo, arritmias e hipotensão nem efeitos adversos da pré-medicação. **Conclusão:** A BFC com LBA constitui uma técnica complementar de diagnóstico bem tolerada, capaz de fornecer informação determinante na caracterização de patologia pulmonar. A sua utilidade diagnóstica e implicações na terapêutica dependem da selecção criteriosa das indicações clínicas. Os resultados confirmam o isolamento de agente infeccioso em 1/3 dos LBA e em mais de metade das suspeitas de tuberculose, sendo um recurso útil na sua confirmação diagnóstica. Destaca-se ainda a ausência de complicações graves desta técnica nos doentes avaliados.

Palavras-chave: Broncofibroscopia; lavado broncoalveolar.**PAS71 - Suporte ventilatório domiciliário de duração superior a 10 anos – casuística de um hospital pediátrico terciário**Cândida Cancelinha¹; Patrícia Mação¹; Núria Madureira¹; Teresa Silva¹; Miguel Félix¹; Maria Helena Estêvão¹

1- Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: A melhoria dos cuidados de saúde verificada nos últimos anos tem levado a um aumento da sobrevida de doentes com doença crónica. Neste âmbito, o suporte ventilatório domiciliário, e em particular a ventilação não invasiva (VNI), tem possibilitado a prestação de cuidados de saúde em contexto domiciliário a crianças e adolescentes com insuficiência ventilatória, aliando o aumento da sobrevida à melhor qualidade de vida e diminuição de encargos com cuidados de saúde. **Objectivos:** Caracterizar os doentes sob suporte ventilatório domiciliário de duração superior a 10 anos, seguidos no Hospital Pediátrico de Coimbra. **Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo, com análise de processos clínicos de crianças e adolescentes sob ventilação no domicílio por um período superior a 10 anos. **Resultados:** Foram incluídos no estudo 28 doentes; 64 % do sexo masculino. A idade de início da ventilação variou entre 3 meses e 18 anos, com uma mediana de 7,5 anos. A duração média de ventilação foi de 11 anos e 10 meses (máximo 18 anos). Catorze doentes (50 %) apresentavam doenças neuromusculares, 7 (25 %) síndromes genéticas/polimalformativas, 5 (18 %) hipoventilação central (2 casos congénita e 3 casos secundária) e 2 (7 %) outra doença neurológica. Na maioria dos casos (57 %) a ventilação foi iniciada de forma programada, tendo a VNI por máscara sido o modo mais utilizado. A traqueostomia foi efectuada inicialmente em dois doentes, e posteriormente em mais três. Globalmente, a adesão ao suporte ventilatório no domicílio foi elevada. Durante o seguimento verificou-se, na maioria, um adequado controlo da situação de base, com reduzido número de internamentos por infecção ou descompensação cardio-respiratória e uma adequada integração escolar e social. Dos doentes estudados, 14 mantêm seguimento no nosso hospital, 8

foram transferidos para instituições de adultos, 5 faleceram, e um foi perdido o contacto. **Comentários:** O suporte ventilatório de longa duração na insuficiência ventilatória crónica é exequível no domicílio. Associado à diminuição da morbidade, permite um aumento da sobrevida, uma melhoria da qualidade de vida e facilita a integração sócio-familiar.

Palavras-chave: Suporte ventilatório, doença crónica, domicílio.

PAS72 - Derrames pleurais para-pneumónicos em crianças internadas no Serviço de Medicina do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC)

Ana Teresa Gil¹; Gustavo Januário¹; Maria Helena Estêvão¹; Teresa Reis Silva¹; Miguel Félix¹

1- Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: O derrame pleural para-pneumónico (DPP) é uma complicação cada vez mais frequente das pneumonias bacterianas. A melhor abordagem e tratamento são ainda discutidos. **Objectivos:** Caracterizar os casos de crianças internadas com DPP no S. de Medicina do HPC. **Material e métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo. Incluídas as crianças internadas no S. de Medicina entre Abril de 2005 e Março de 2010, com o diagnóstico de DPP. **Resultados:** Foram internadas 82 crianças com DPP, com mediana de idades de 4 anos (7 meses-17 anos); 44 (53,7%) do sexo masculino. A mediana do tempo de internamento foi 10 dias (2-40 dias). Havia antibioterapia prévia à admissão em 60 doentes (73%). Em 36 casos (44%), a primeira radiografia já evidenciava derrame associado à pneumonia. Ecografia torácica foi realizada em 75 casos (91,5%), classificando o DPP em pequeno (28 casos - 39,4%), moderado (23 casos - 32,4%) ou volumoso (20 casos - 28,2%). Apenas 5 (17,9%) dos DPP pequenos foram drenados, contra 21 (91,3%) dos moderados e 18 (90%) dos volumosos. Dos casos analisados, 50 (61%) realizaram drenagem (dreno torácico 48, toracocentese 2). Em 6 doentes (12,5% dos que colocaram dreno) houve necessidade de um 2º dreno e destes, 3 (50%) foram submetidos a limpeza por toracoscopia vídeo-assistida. A mediana do tempo total de permanência do dreno foi de 6 dias (1-31 dias). O drenado foi classificado como empiema em 8 casos (16%) e como exsudato em 40 (80%). Em 2 casos não há registo das características do derrame. Houve identificação de um gérmen em 16 casos (19,5%). Os métodos de identificação incluíram cultura e biologia molecular no líquido pleural, hemocultura, serologia e microbiologia de secreções respiratórias. Em 9 doentes (56,3%) foi identificado *Streptococcus pneumoniae*; em 3 (18,8%) *Mycoplasma pneumoniae* e em 2, um *Staphylococcus aureus* e um vírus *Influenzae H1N1*. Os antibióticos predominantemente utilizados após a admissão foram ceftriaxone e ampicilina. A duração média da terapêutica endovenosa (ev) foi de 13,8 dias, com máximo de 48 dias. Foi efectuado seguimento em 73 doentes (89%). A mediana do tempo de seguimento foi de 2 meses (1-41 meses). **Comentários:** A abordagem do DPP com drenagem torácica e antibioterapia ev permitiu, na nossa série, resultados positivos. A utilização mais alargada da limpeza toracoscópica e o uso de fibrinolíticos poderá permitir melhorar ainda mais estes resultados.

Palavras-chave: Derrame pleural para-pneumónico, criança, drenagem, antibioterapia.

PAS73 - Pneumonia complicada na idade pediátrica – Casuística

Teresa Jacinto¹; Helena Rego¹; Juan Gonçalves¹; Carlos Pereira Duarte¹

1- Hospital do Divino Espírito Santo - Ponta Delgada

A pneumonia adquirida na comunidade (PAC) é uma infecção frequente e potencialmente grave na idade pediátrica. Na Europa e América do Norte, a incidência na crianças com idade inferior a 5 anos é cerca de 34 a 40/1000 casos por ano, mais elevada do que em qualquer outra faixa etária. As suas complicações incluem a ocorrência de derrame pleural empiema, abcesso pulmonar e necrose e ocorrem quase exclusivamente na pneumonia de etiologia bacteriana. Os agentes mais frequentes são *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus* e *Haemophilus influenzae*, incluindo os serótipos não tipáveis na era pós-vacinal. O objectivo deste trabalho é determinar as características demográficas e clínicas, incidência de complicações, sua etiologia, sensibilidade antibiótica, terapêutica e evolução clínica na amostra de doze crianças internadas com pneumonia complicada no Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo (HDES) no período compreendido entre Janeiro 2008 e Junho de 2010. A idade média foi inferior aos 5 anos de idade, com predomínio nos meses frios, com mediana 8,5 dias de duração de internamento, consistente com os dados presentes na literatura. Foram feitas hemoculturas em 75% dos casos, exame bacteriológico do líquido pleural em 33% e da expectoração em 13%. O agente isolado mais frequentemente foi o *Staphylococcus aureus*, quer em hemocultura, quer no líquido pleural. A com-

plicação mais frequente foi o derrame metapneumónico, presente em cerca de 10 casos dos casos, e ocorrência de empiema em três casos. Dois evoluíram para pneumonia necrotizante, com isolamento de MRSA, cursando com tempos de internamento mais longos. A administração prévia da vacina anti-pneumocócica parece ser benéfica na prevenção de complicações da pneumonia. As complicações da PAC são importantes factores de co-morbidade na população pediátrica, cuja frequência tem vindo a aumentar apesar da antibioterapia actual e da administração da vacina anti-pneumocócica numa grande percentagem de crianças, tornando necessários estudos retrospectivos/prospectivos futuros.

Palavras-chave: Pneumonia, complicações, derrame, empiema.

Área Científica - Cardiologia

PAS74 - Doença de Kawasaki - Casuística de 10 anos do Hospital São João, Porto

Joana Miranda¹; Joana Miranda¹; Liane Correia Costa²; Sofia Paupério¹; Teresa Campos²; Maria João Baptista³; Ana Maia²

1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital São João, EPE - Porto; 2- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital São João, EPE - Porto; 3- Serviço de Cardiologia Pediátrica, UAG-MC, Hospital São João, EPE - Porto

Introdução: A Doença de Kawasaki é uma das vasculites mais comuns na infância. É uma doença multissistémica, afectando sobretudo os vasos de médio calibre. A complicação mais temida é o envolvimento cardíaco com a formação de aneurismas coronários. **Objectivo:** Caracterização da população pediátrica com Doença de Kawasaki observada num período de 10 anos. **Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo das crianças com Doença de Kawasaki internadas no Serviço de Pediatria ou observadas na consulta de Pediatria/Cardiologia Pediátrica de um Hospital Terciário, entre Janeiro de 2000 e Dezembro de 2009. **Resultados:** Identificados 14 casos de Doença de Kawasaki, distribuídos igualmente por ambos os sexos, com mediana de idades de 2,5 anos (5 meses-5 anos). A maioria dos casos ocorreu entre Maio e Agosto. As manifestações clínicas foram em 86% dos casos exantema maculo-papular ou alteração das mucosas, em 78,6% hiperemia conjuntival ou adenomegalias cervicais e em 57,1% alteração das extremidades. Verificou-se elevação da PCR e da VS em todos os doentes; 78,6% apresentou anemia, 64,3% leucocitose e 57,1% aumento das transaminases. Foi identificada patologia infecciosa concomitante em 6 casos (2 Citomegalovírus, 2 *Chlamydia pneumoniae*, 1 Parvovírus-B19 e 1 Vírus Herpes Simplex 2). Curiosamente, todos os doentes realizaram antibioterapia na fase inicial da doença. Todos cumpriram tratamento com IGIV, administrada em média ao 9º dia de doença, aspirina em dose anti-inflamatória e posteriormente anti-agregante. Um doente necessitou de internamento nos Cuidados Intensivos Pediátricos. Em 6 doentes foi documentado envolvimento cardíaco, 2 (14%) com alteração das artérias coronárias: um apresentou espessamento coronário e outro foi submetido a cateterismo cardíaco por 3 aneurismas coronários volumosos com necessidade de terapêutica combinada com aspirina e varfarina. Este último apenas iniciou IGIV ao 15º dia de doença. **Comentários:** A incidência de alterações coronárias neste trabalho (14%) é superior ao descrito na literatura para as situações de Doença de Kawasaki submetidas a tratamento com IGIV na fase aguda (5%), diferença provavelmente explicada pelo início tardio da terapêutica num dos casos analisados. A suspeição diagnóstica precoce constitui o principal desafio da Doença de Kawasaki, uma vez que o início de tratamento com IGIV antes dos 10 dias de doença altera significativamente a história natural da doença, com diminuição das sequelas cardiovasculares.

Palavras-chave: Doença de Kawasaki, aneurisma coronário, imunoglobulina, vasculite.

PAS75 - Síndrome de Noonan - avaliação clínica e estudo molecular de 36 casos

Maria Teresa Dionísio¹; Sérgio Sousa¹; Margarida Venâncio¹; Lina Ramos¹; Marta António¹; António Pires¹; Isabel Santos¹; Jorge M Saraiva¹

1- Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: A Síndrome de Noonan (SN) é uma doença hereditária autossómica dominante (AD), caracterizada por baixa estatura, dismorfismos faciais, atraso do desenvolvimento psico-motor, cardiopatia, coagulopatia, patologia tiroideia e do desenvolvimento sexual. A incidência é de 1 em 2000 recém-nascidos. O diagnóstico é essencialmente clínico. Estão disponíveis testes moleculares que permitem a identificação de mutações nos genes associados a esta síndrome, nomeadamente PTPN11 (50%), KRAS,

SOS1 e RAF1. O estudo genético permite a confirmação do diagnóstico, o aconselhamento pré-natal e familiar. **Propósito e objectivos:** rever os casos de SN, analisando a prevalência de cardiopatia e sua evolução, presença de baixa estatura, atraso de desenvolvimento psicomotor (ADPM) e atingimento de outros órgãos/sistemas. **Métodos:** Análise retrospectiva dos casos de SN em idade pediátrica, avaliados na Consulta de Genética Médica e respectivo seguimento em Consultas de Cardiologia Pediátrica nos últimos 6 anos. Foram avaliados os dados demográficos da população, manifestações clínicas, confirmação por genética molecular e presença de cardiopatia. **Resultados:** Foi diagnosticada SN em 36 casos, sendo 64% do sexo masculino. A idade média de diagnóstico foi de 8,3 anos (11 meses-18 anos). Todos os doentes apresentavam dismorfia facial característica, 24 (66,7%) baixa estatura, 9 (25%) ADPM. Foi efectuada na maioria dos casos avaliação laboratorial, destacando-se trombocitopenia num doente e diagnóstico de Tiroidite de Hashimoto noutra. Em 3 doentes foi feito o diagnóstico clínico de Síndrome de Neurofibromatose-Noonan. O estudo molecular para Síndrome de Noonan tipo 1 com confirmação ou exclusão das mutações mais frequentes identificou mutação no gene PTPN11 em 10 casos (27,8%). Nestes casos, os progenitores foram estudados, identificando-se a mesma mutação familiar em 5. Em 22 doentes (61,1%) diagnosticou-se cardiopatia: estenose da artéria pulmonar (17), miocardiopatia hipertrófica (4) e defeito do septo aurículo-ventricular completo - DSAVC (1). Nos casos de estenose grave da artéria pulmonar (4) foi realizada valvulotomia cirúrgica em 2 e valvuloplastia com cateter-balão nos restantes, com resultados favoráveis. **Conclusões:** O diagnóstico precoce de SN, com identificação e tratamento adequado das possíveis complicações, permite melhorar o prognóstico. Salienta-se a elevada prevalência de cardiopatia, pelo que a abordagem multidisciplinar é fundamental.

Palavras-chave: Síndrome de Noonan, cardiopatia, miocardiopatia hipertrófica, PTPN11

PAS76 - Contribuição dos diuréticos de ansa na alcalose metabólica após cirurgia cardíaca

Cláudia Calado¹; Adriana Pinheiro²; Andreia Pereira¹; Margarida Matos Silva³; Ana Teixeira³; José Pedro Neves³; Rui Rodrigues³; Miguel Abecasis³; Rui Anjos³

1- Hospital de Faro EPE; 2- Hospital do Divino Espírito Santo; 3- Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução: A alcalose metabólica (AM) é uma perturbação do equilíbrio ácido-base muito comum em doentes hospitalizados. A sua elevada incidência tem sido relacionada com o uso de diuréticos cloréticos, aspiração nasogástrica e vômitos. Em relação aos diuréticos, são vários os mecanismos que se julgam implicados: aumento da secreção de K⁺ e H⁺ (secundário à excreção de Na⁺ e à contracção do volume intravascular), aumento da reabsorção de HCO₃⁻ e aumento da produção de amónia (secundários à hipocaliemia). O nosso estudo pretendeu analisar a incidência de AM no pós-operatório de cirurgia cardíaca e avaliar a contribuição dos diuréticos cloréticos para a sua ocorrência. **Métodos:** Estudo retrospectivo de análise de processos de internamento na unidade de Cuidados Intensivos de crianças submetidas a cirurgia cardíaca durante 2007. Os casos foram divididos em três grupos de acordo com a terapêutica com furosemida: A) sem terapêutica; B) terapêutica com bólus endovenosos; C) terapêutica em perfusão. Foi definida alcalose metabólica como a ocorrência de HCO₃⁻ > 26 mEq/L corrigido para o CO₂. **Resultados:** De um total de 148 cirurgias cardíacas congénitas realizadas foram incluídos no estudo 86 casos, correspondentes a 83 crianças. A incidência de AM foi de 64%; apesar de ter sido superior nos doentes tratados com furosemida (grupos B+C) do que naqueles não tratados (71% vs 53%), a diferença não obteve significado estatístico (p=0,08). Comparando os três grupos, a incidência foi superior no grupo C (79%) relativamente aos grupos B (67%) e A (53%), muito embora sem diferença estatística (p=0,15). A média de valores de HCO₃⁻ foi significativamente mais alta no grupo C comparativamente ao grupo A (p<0,01). A dose de furosemida em perfusão (mg/kg/h) e dos bólus de furosemida (mg/kg/dose) e a duração da terapêutica com furosemida em perfusão não foram relacionados com a ocorrência de AM (respectivamente p=0,85, p=0,10 e p=0,40). Constataram-se valores superiores de diurese em DI nos casos em que ocorreu AM (p=0,05). **Conclusão:** Confirmou-se na nossa série a elevada incidência de AM nas crianças submetidas a cirurgia cardíaca, assim como a importância dos diuréticos cloréticos como uma das etiologias do desequilíbrio ácido-base. Embora potentes e de utilização generalizada, os diuréticos de ansa devem ser utilizados de forma cautelosa e os seus efeitos colaterais monitorizados de modo a serem detectados precocemente e minimizados.

Área Científica - Desenvolvimento

PAS77 - Défice cognitivo: até onde investigar...

Andreia Lopes¹; Conceição Correia²; Micaela Guardiano³; Maria Júlia Guimarães³

1- Hospital São João, E.P.E; 2- Centro Hospitalar do Alto Minho, E.P.E.; 3- Hospital São João, E.P.E.

Introdução: O défice cognitivo tem uma incidência de cerca de 1 a 3 % da população e pode ter múltiplas etiologias. Estima-se que as causas genéticas ocorram em cerca de 4 a 10% dos casos e são o maior alvo da investigação. **Caso clínico:** Criança de 7 anos de idade, sexo masculino, com défice cognitivo moderado associado a dismorfias, com estudo etiológico prévio alargado (cariótipo, pesquisa das síndrome de X-frágil e de DiGeorge, estudo metabólico) negativo, à qual foi pedido à posteriori pesquisa de rearranjos subteloméricos. Este exame foi negativo, mas durante a sua execução foi detectada a presença de um cromossoma marcador supranumerário em mosaico, com origem no cromossoma 18. A anomalia genética encontrada é rara, com um espectro clínico variável, mas parece ser a causa etiológica do défice cognitivo. A sua identificação poderá ter implicações sobretudo ao nível de planeamento familiar. **Comentários:** A evolução científica obriga à reavaliação etiológica frequente dos casos de défice cognitivo em seguimento. A pesquisa de rearranjos subteloméricos é uma técnica recente que permite identificar a etiologia de alguns casos de défice mental moderado a grave, pelo que é essencial no seu estudo etiológico. A repetição de cariótipos antigos levanta alguma controvérsia, mas alguns autores defendem a sua realização baseando-se na mudança de técnicas de citogenética. Os casos de mosaico, como o presente, são ainda mais desafiantes pois as manifestações clínicas estão relacionadas com órgãos atingidos e a sua identificação por cariótipo depende da percentagem de células afectadas no sangue. São necessários estudos prospectivos e revisão de protocolos de estudo no défice cognitivo, sem esquecer as necessidades individuais de cada paciente e sua família.

Palavras-chave: Défice cognitivo, Investigação, Trissomia 18, Mosaico.

PAS78 - Perturbações do Sono na Criança com Hiperactividade e Défice de Atenção

Raquel Marta¹; Marcela Pires Guerra²; Luísa Rocha³; Ana Duarte³; Laura Lourenço³; Lurdes Ventosa³; José Paulo Monteiro³; Maria José Fonseca³

1- Hospital Nossa Senhora do Rosário - Centro Hospitalar Barreiro Montijo; 2- Hospital Infante D. Pedro; 3- Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva - Hospital Garcia de Orta

Introdução: As perturbações do sono são frequentes na criança com Perturbação de Hiperactividade e Défice de Atenção (PHDA). Os pais destas crianças relatam mais frequentemente: insónia inicial, despertares nocturnos e sono agitado. Estudos polissonográficos efectuados nestas crianças mostraram resultados díspares, nomeadamente acerca do tempo de latência do sono, actividade nocturna e duração do sono REM. Estudos recentes não encontraram diferenças nas variáveis do sono entre crianças com PHDA com e sem terapêutica estimulante. **Objectivos:** Determinar a prevalência de perturbações do sono numa amostra representativa de crianças com diagnóstico de PHDA seguidas no Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva e medicadas com terapêutica estimulante. Determinar a influência da terapêutica nas perturbações do sono. **Métodos:** Realização de inquérito telefónico aos pais de 60 crianças com PHDA e medicadas com metilfenidato (amostra aleatória retirada de uma população de 338 doentes). **Resultados:** Foram validados 46 questionários com predomínio do sexo masculino (88%), média de idade de 12 anos (min.6, máx.20) e média diária de 9 horas de sono (min.7, máx.11). A maioria iniciou terapêutica com metilfenidato entre os 6 e os 10 anos e apenas 13% apresentou alterações transitórias do sono com o início da terapêutica. Foram estudadas as seguintes perturbações: insónia inicial, dificuldade em acordar, insónia terminal, acordar frequentemente, pesadelos, sono agitado, sonambulismo, bruxismo e sonolência diurna. 76% das crianças apresentava perturbações do sono antes do início da terapêutica e 72% permaneceu com perturbações do sono após início do metilfenidato. As perturbações mais frequentes antes e após início da terapêutica foram: sono agitado, insónia inicial e dificuldade em acordar. Não se registaram diferenças significativas na frequência das perturbações do sono com e sem terapêutica estimulante. **Conclusões:** As perturbações mais frequentemente encontradas neste estudo – insónia inicial, sono agitado e dificuldade em acordar – estão de acordo com o

descrito na literatura; a sua frequência manteve-se aproximadamente constante antes e após início da terapêutica com metilfenidato. Embora a relação entre perturbações do sono e PHDA seja complexa os autores destacam a importância do seu diagnóstico.

Palavras-chave: Perturbações do sono, Hiperactividade e défice de atenção.

PAS79 - Polimicrogria e Delecção 22q11.2

Nádia Rodrigues¹; Ana Castro¹; Cláudia Gonçalves¹; Célia Barbosa¹
1- Hospital Pedro Hispano, E.P.E.

Introdução: Polimicrogria é uma malformação cerebral devida a uma organização cortical anormal. A associação de polimicrogria com a delecção 22q11.2 (Síndrome de DiGeorge) é conhecida desde 1996, e desde então mais de 30 casos foram descritos. Manifestações clínicas de polimicrogria incluem défice cognitivo, epilepsia, microcefalia, espasticidade e disfunção oro-motora. Assim, em crianças com delecção 22q11.2, o achado de polimicrogria tem um importante valor prognóstico. **Caso clínico:** Lactente de sete meses, sexo masculino, primeiro filho de pais jovens e saudáveis, referenciado à Consulta de Desenvolvimento por atraso do desenvolvimento psico-motor. Antecedentes de polidactilia pós-axial, dedos supranumerários submetidos a exérese no período neonatal e antecedentes de três internamentos por bronquiolites agudas. Aos sete meses apresentava dismorfias faciais minor, microcefalia, hipotonia axial com mau controlo cefálico, hipertonía dos membros superiores e inferiores, mãos fechadas e sem prensão palmar. Aos oito meses inicia crises convulsivas controladas com carbamazepina. A ressonância magnética cerebral revela polimicrogria difusa e bilateral de predomínio fronto-parietal e atrofia cortico-subcortical. A electroencefalografia demonstra actividade paroxística frequente bilateral, mais abundante no hemisfério direito. O cariótipo é normal, a pesquisa de DNA do CMV no cartão de Guthrie é negativa, o estudo metabólico efectuado é normal. Perante um quadro de atraso grave do desenvolvimento psico-motor associado a dismorfia facial, microcefalia, polimicrogria e polidactilia de etiologia não esclarecida é efectuado estudo com sonda FISH para o cromossoma 22 que identifica uma microdelecção ao nível da banda 22q11.2, região crítica da Síndrome de DiGeorge, confirmando este diagnóstico. **Discussão:** Malformações cerebrais em crianças com delecção do 22q11.2 têm sido descritas, contudo, a sua verdadeira prevalência assim como o tipo mais frequente de malformação ainda não estão adequadamente descritos. Alguns autores sugerem que crianças com delecção 22q11.2 deveriam ser estudadas no sentido de excluir malformações cerebrais, e que se deve ter em mente que crianças com displasias corticais podem apresentar esta delecção.

Palavras-chave: Polimicrogria, Delecção 22q11.2, Síndrome de DiGeorge

PAS80 - Desenvolvimento psico-motor de grandes prematuros – Estudo retrospectivo

Nádia Rodrigues¹; Lia Rodrigues¹; Natacha Fontes¹; Alexandrina Portela¹; Isabel Martins¹; Cláudia Gonçalves¹; Maria Manuel Lopes¹
1- Hospital Pedro Hispano, E.P.E.

Introdução: Nas últimas décadas, a evolução científica e tecnológica tem levado a determinantes mudanças na assistência à prematuridade, reflectindo-se num significativo aumento nas taxas de sobrevivência. O nascimento prematuro interrompe a evolução normal do desenvolvimento e crescimento cerebral e as estas crianças são consideradas de risco em relação ao neurodesenvolvimento e a incapacidades funcionais. **Objectivo:** Avaliar o desenvolvimento psico-motor e identificar perturbações do desenvolvimento em grandes prematuros nascidos no Hospital Pedro Hispano. **Métodos:** Estudo retrospectivo. Revistos processos clínicos de prematuros com idade gestacional compreendida entre as 24+0 e 31+6 semanas, nascidos no Hospital Pedro Hispano entre 1997 e 2002 e submetidos a avaliação do desenvolvimento segundo a Escala de Ruth Griffiths até à idade escolar. Análise descritiva: Sistema SPSS versão 16.0. **Resultados:** Incluímos 67 crianças. A primeira avaliação segundo Escala de Ruth Griffiths decorreu a uma idade média de 29 meses, sendo o quociente de desenvolvimento global médio (QDG) 96 (8% com QDG<80), área C (Audição e Linguagem) a mais cotada (QDC=99) e E (Realização) menos cotada (QDE=93), 16% com QDE<80. Última avaliação cognitiva a uma idade média de 66 meses, QDG médio de 100 (5% com QDG<80), área A (Locomotora) a mais cotada (QDA=114) e F (Raciocínio prático) a menos cotada (QDF=91), 15,5% com QDF<80. Sem diferenças significativas entre o QDG e idade gestacional ou peso ao nascimento. A perturbação do desenvolvimento mais frequente foi a Perturbação de Hiperactividade e Déficit de Atenção (PHDA), 31,3% das crianças cumpriam, em idade escolar, critérios de PHDA

segundo a DSM-IV, seguida de Perturbações da Linguagem em 22%, diplegia espástica em 4,5% e défice cognitivo em 3%. Necessitaram de intervenção 34% das crianças: 22% medicados com metilfenidato; 19% necessitaram de Apoio Pedagógico; 12% acompanhadas por Terapia da Fala; 9% integraram programas de intervenção precoce. **Conclusão:** Neste estudo as crianças apresentam maioritariamente um desenvolvimento adequado, mas são notórias dificuldades específicas na área da realização e raciocínio prático. A elevada percentagem de PHDA e Perturbações da Linguagem vem de acordo com outros trabalhos deste âmbito. A ausência de grupo controlo constitui certamente uma importante limitação. Com adequado seguimento é possível identificar precocemente dificuldades e prontamente intervir no sentido de as minorar.

Palavras-chave: Prematuridade, desenvolvimento psico-motor, escala de avaliação Ruth Griffiths.

Área Científica - Outros

PAS81 - Acidentes Escolares no Serviço de Urgência (SU) Pediátrico – Casuística de um ano

Pedro Costa Cruz¹; Maria Filipe Barros¹; Elsa Rocha¹; José Maio¹
1- Hospital de Faro, E.P.E.

Introdução: Os acidentes escolares são acontecimentos anormais, passíveis de ser evitados. Na escola, a criança desenvolve apetências intelectuais e inicia laços de interindividualidade que ajudam a definir a sua personalidade. Deste modo, devemos considerar que todos os eventos adversos que ocorrem nesse espaço assumem especial importância, não só pelos aspectos físicos, psicológicos e morbidade, na criança, como também pela afectação familiar e, em última instância, na alocação de recursos sociais (humanos, materiais e económicos). **Objectivo:** Estudo da prevalência, caracterização e análise das admissões por “Acidente Escolar” no SU. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva de processos do SU e do Sistema de Apoio ao Médico no período de 1 Janeiro a 31 de Dezembro de 2009. Foram excluídas reavaliações e processos ausentes ou indevidamente preenchidos. Os parâmetros analisados incluíram a idade, sexo, mês, dia semanal, hora de admissão, concelho, estabelecimento escolar, mecanismo, local anatómico e tipo de lesão, exames complementares e destino. **Resultados:** Foram analisados 1106 processos correspondentes a 1049 crianças/adolescentes com idades entre os 0-14 anos, com predomínio do sexo masculino (59%). Dez por cento tinham idades entre os 0-5 anos, 36% entre os 6-9 anos e 54% entre os 10-14 anos. O maior número de admissões ocorreu em Maio (163) e Outubro (170), com predomínio semanal à 5ª feira (254). Das 8-16h verificaram-se 589 admissões, seguido do período das 16-24h com 512 casos. O concelho de Faro contou com 42% das admissões, seguido pelos concelhos de Olhão, Loulé e Albufeira com 19%, 17% e 8%, respectivamente. Nas escolas E.B. 2,3 ocorreram 46% do total, seguidas pelas E.B. 1 (37%). As quedas foram o mecanismo de lesão mais frequente (47%) tendo sido os membros os locais anatómicos predominantes (66%). Em 839 dos casos foram identificadas lesões específicas, sendo as contusões (39%) e fracturas (30%) as mais frequentes. Foram realizados exames complementares em 71% das situações (97% dos quais foram radiografias). Apenas 2% das admissões necessitaram de internamento. **Conclusões:** Há necessidade de um sistema de registo dos acidentes que englobe conhecimento prático dos espaços escolares para que se actue sobre os factores de risco e sejam desenvolvidas estratégias preventivas, numa colaboração multidisciplinar entre os órgãos regionais de educação, saúde e sociedade civil.

Palavras-chave: Acidentes; Escola; Urgência; Pediatria.

PAS82 - Caso clínico de Síndrome de Escobar

Isabel Soro¹; Ruben Rocha¹; Andreia Leitão¹; Miguel Leão¹
1- Hospital de São João

Introdução: A designação de Síndrome do pterígio múltiplo foi usada por Gorlin et al. em 1976 para descrever uma doença autossómica recessiva caracterizada essencialmente por artrogripose congénita, pterígio múltiplos, fácies característico e escoliose. As implicações do diagnóstico diferencial da Síndrome de Escobar com outras Síndromas dismórficas que cursam com múltiplos pterígio bem como a ausência de outros casos previamente descritos na literatura médica portuguesa levam os autores a descrever este caso. **Caso Clínico:** Apresenta-se o caso de uma adolescente de 13 anos, referenciada para a Consulta de Genética Médica por suspeita de Síndrome de Noonan, com estudo molecular negativo para o gene PTPN11. A associação

de pterígios múltiplos a artrogripose e um fácies característico numa adolescente com um nível intelectual adequado levou ao diagnóstico de Síndrome de Escobar. O estudo de biologia molecular efectuado para pesquisa de mutações no gene *CHRNA3* foi negativo. Destaca-se a relevância da história familiar e da observação clínica, como elementos fundamentais para o diagnóstico diferencial com a Síndrome de Noonan e para o aconselhamento genético de doentes com Síndrome de Escobar, particularmente nos casos em que não é possível identificar mutações patogénicas em genes habitualmente envolvidos na sua etiologia. **Discussão:** A Síndrome de Escobar, ou variante não letal da Síndrome de pterígios múltiplos, é uma doença rara, com cerca de duzentos casos publicados, autossómica recessiva, caracterizada por artrogripose congénita, múltiplos pterígios e fácies inexpressivo e característico com perfil achatado, ptose palpebral, hipertelorismo, fendas palpebrais orientadas para baixo e para fora e micrognatia a que se associa frequentemente limitação da abertura da boca e baixa implantação dos pavilhões auriculares. O "gestalt" facial da doente corresponde ao padrão habitual descrito na literatura e constitui, em conjunto com a multiplicidade dos pterígios, os elementos essenciais para o diagnóstico.

Palavras-chave: Escobar, Pterígios Múltiplos, Artrogripose.

PAS83 - Arritmia como forma de apresentação de Esclerose Tuberosa

Mariana Costa¹; Cristiana Ribeiro¹; Emília Belo¹

1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho

A esclerose Tuberosa é uma doença neurocutânea autossómica dominante, com uma incidência de aproximadamente 1 em 5000 a 10000 nado-vivos. É caracterizada por várias aspectos que incluem hamartomas benignos múltiplos, que envolvem vários órgãos. O seu diagnóstico é clínico e a expressão da doença varia consideravelmente. Mutações em dois genes, *TSC1* e *TSC2*, foram identificados em famílias com Esclerose Tuberosa. Os autores apresentam o caso de um recém-nascido de 18 dias de idade que foi trazido ao Serviço de Urgência por recusa alimentar, vômitos e prostração. Ao Exame Físico notou-se uma taquicardia (279 batimentos por minuto) e má perfusão periférica. O electrocardiograma revelou taquicardia supraventricular, que reverteu após a administração de adenosina. Foi medicado com propranolol e a taquicardia não recorreu. O ecocardiograma mostrou vários tumores dispersos pelo coração, sugestivos de rabdomiomas. A ressonância magnética cerebral revelou hamartomas subependimários em ambos os ventrículos laterais. A ecografia abdominal e o exame oftalmológico eram normais. O estudo genético revelou uma mutação no gene *TSC1* o que confirmou o diagnóstico clínico. Ambos os pais e o seu irmão de 5 anos são aparentemente saudáveis. Esta família foi orientada para consulta de Genética. **Discussão:** a Esclerose Tuberosa deve ser considerada como hipótese diagnóstica numa criança com estes sinais e sintomas associada a estes achados nos exames Auxiliares de Diagnóstico mesmo com uma história familiar negativa. Apenas um terço dos casos de Esclerose Tuberosa são familiares e aparentemente casos não familiares podem representar quer mutações espontâneas quer mosaicismo. Uma vez que existe uma grande variabilidade clínica associada, é importante excluir a mutação nos pais devido ao risco para futuras gestações.

Palavras-chave: Arritmia; esclerose tuberosa.

PAS84 - Casuística de PFAPA da Consulta de Pediatria do CHMA

Cláudia Melo¹; Janine Coelho¹; Daniel Gonçalves¹; Fernanda Carvalho¹; Sónia Carvalho¹

1- Centro Hospitalar Médio Ave - Unidade de Famalicão

Introdução: O PFAPA (acrónimo de Periodic Fever, Aphthae, Pharyngitis and Cervical Adenopathies) é um síndrome febril periódico de etiologia desconhecida caracterizado por episódios regulares de febre associada a pelo menos um dos seguintes: adenopatia cervical, faringite ou estomatite aftosa. Os episódios de febre têm a duração de 3 a 6 dias, com intervalos de 2 a 6 semanas, encontrando-se a criança assintomática entre as crises. O uso de corticóide oral na crise origina geralmente resolução sintomática. **Objetivos:** Descrever a apresentação e evolução clínica das crianças com diagnóstico de PFAPA seguidas na Consulta de Pediatria. **Metodologia:** Foram revisitos os processos clínicos das crianças que cumpriram os critérios de diagnóstico de PFAPA, seguidas na Consulta de Pediatria, entre Julho de 2004 e Julho de 2010 e recolhidos dados relativos a sexo, idade à data de apresentação e de diagnóstico, forma de apresentação, exames realizados, tratamento e evolução clínica. **Resultados:** Entre as 18 crianças identificadas, 72,2% eram do sexo masculino (N=13) e 27,8% do sexo feminino (N=5). A idade mediana de início da sintomatologia foi de 16,5 meses, variando entre os 7 e

os 48 meses. O intervalo entre crises variou entre 2 e 6 semanas. A febre associou-se a amigdalite exsudativa em 100% (N=18), aftas em 50% (N=9) e adenopatias cervicais em 27,8% (N=5). Foram avaliadas analiticamente, em crise, 12 crianças as quais apresentavam Proteína C Reactiva (PCR) com valores entre 4,2 e 31,6 mg/dl, mediana de 12,4 mg/dl, e contagem de leucócitos e neutrófilos normal ou aumentada. O teste rápido para o estreptococo do grupo A (SGA) foi negativo nestas crianças. Em todos os casos, verificou-se resolução da crise nas 24 horas seguintes após administração de prednisona oral (1-2 mg/Kg). Das crianças que foram submetidas a amigdalectomia (N=11), apenas uma apresentou recorrência de crises nos 4 meses seguintes. **Discussão:** Neste estudo, a idade e forma de apresentação estão de acordo com o descrito na literatura. O valor médio de PCR em crise foi elevado, à semelhança do reportado em outros estudos. Apesar do significado ser incerto, o valor elevado de PCR, associado a teste rápido de SGA negativo, poderá contribuir para o diagnóstico. O reconhecimento do PFAPA permite evitar a realização de exames desnecessários e terapêuticas inapropriadas (nomeadamente antibioticoterapia). Os autores salientam a evolução favorável verificada após amigdalectomia.

Palavras-chave: PFAPA; febre; amigdalectomia.

Área Científica - Endocrinologia

PAS85 - Ginecomastia e não só...

Diana Gonzaga¹; Luísa Araújo²; Patrícia Nascimento²; Anabela Bandeira¹; Helena Cardoso¹; Cidade Rodrigues²; Teresa Borges¹

1- Centro Hospitalar do Porto- Unidade Hospital Santo António; 2- Centro Hospitalar do Porto- Unidade Hospital Maria Pia

Introdução: A ginecomastia é um motivo frequente de referência para a consulta de endocrinologia pediátrica. O fenótipo marfanoide representa um desafio clínico, implicando considerar vários diagnósticos diferenciais. **Descrição do Caso:** Adolescente do sexo masculino, actualmente com 18 anos de idade, referenciado à consulta de Endocrinologia Pediátrica por ginecomastia bilateral notada desde os 14 anos de idade. Trata-se de um filho único, de pais jovens, não consanguíneos. Antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. À data da primeira observação, 16 anos e 6 meses apresentava um hábito marfanoide caracterizado por: membros longilíneos com tronco curto, aracnodactilia, escoliose dorsal, hiperlaxidez articular, pés planos, sem outras dismorfias. Verificada ginecomastia bilateral exuberante, sem sinais inflamatórios ou escorrência mamária. Peso 56,7 Kg, estatura 173 cm (P46,2; SDS - 0,09), IMC 18,9 Kg/m² (P27,4; SDS -0,6); Envergadura 171 cm. Estádio pubertário IV-V (volume testicular 12-15 ml). Auscultação cardíaca sem alterações; restante exame normal. Perante o hábito marfanoide foi efectuada a seguinte investigação: ecocardiograma e avaliação por oftalmologia normais; estudo hormonal incluindo βHCG, Sulfato dehidroepiandrosterona, estradiol, testosterona, FSH, LH e função tiroideia normais; Cariótipo 46 XY. Ecografia mamária revelou ginecodioplastia bilateral. De realçar 2 doseamentos de homocisteína >15 μmol/L com metionina e cisteína normais. Perante hiperhomocisteinemia persistente pediu-se o estudo molecular do polimorfismo da Metileno Tetrahidrofolato Redutase (MTHFR) que demonstrou mutação 677C>T em homozigotia. Realizou-se doseamento de vitamina B12 normal, vitamina B6 e ácido fólico diminuídos. Foi orientado para consulta de cirurgia pediátrica para correcção cirúrgica de ginecomastia. **Discursão:** A ginecomastia nem sempre é idiopática, necessitando muitas vezes de investigação complementar. A hiperhomocisteinemia é um factor de risco independente de doença vascular aterosclerótica e trombose venosa e arterial. Ocorre devido a diversas causas, sendo o polimorfismo termolábil da MTHFR uma causa genética frequente.

Palavras-chave: Ginecomastia, hábito marfanoide, hiperhomocisteinemia.

PAS86 - Doença de Addison - A Propósito de um Caso Clínico

Marília José Marques Galinha¹; M S. Andrade²; E Júlia¹; L Lopes²; G Fonseca²

1- Hospital Rainha Santa Isabel - Centro hospitalar Medio Tejo ; 2- Hospital Dona Estefânia - Centro Hospitalar Lisboa Central

Introdução: A doença de Addison (DA) é uma situação rara, em especial na idade pediátrica. Nas crianças, para além das causas e síndromes auto-imunes, podem também estar-lhe associadas causas metabólicas, infecciosas e genéticas. Os autores descrevem um caso clínico de DA num adolescente do sexo masculino. **Caso Clínico:** Adolescente de 14 anos que recorreu a um serviço de urgência hospitalar por um quadro de astenia, anorexia, cansaço

fácil e tonturas de agravamento progressivo e com cerca de 15 dias de evolução. À entrada apresentava hiperpigmentação cutânea, mucosas coradas e desidratadas, lesões violáceas na língua e hipotensão (70-40mmHg). A avaliação analítica revelou hiponatremia (130mmol/l) e hipercalemia (5,6mmol/l) pelo que ficou internado. No dia seguinte, iniciou vômitos que agravaram os desequilíbrios iónicos, pelo que foi transferido para um hospital terciário com a suspeita de insuficiência supra-renal aguda. Iniciou tratamento com hidrocortisona e fludrocortisona, mantendo correcção lenta da desidratação. Os **resultados** analíticos confirmaram o diagnóstico de DA: ACTH=1234pg/ml (VR 0-46pg/ml), cortisol=1,10µg/dl (VR 0-9µg/dl) e renina activa=3120µUI/ml (VR14-126 µUI/ml). Para esclarecimento etiológico realizou prova de Mantoux (anérgico após 72h), cromatografia dos ácidos gordos de cadeia muito longa (normal), ressonância magnética nuclear crânio-encefálica (normal) e doseamento dos anticorpos anti-supra-renal (positivo), confirmando tratar-se de um caso de doença de Addison de causa auto-imune; os doseamentos de outros autoanticorpos (anti-tiroglobulina, anti-microsoma, anti-tranqlutaminase e anti-descarboxilase ácido glutâmico) foram também negativos. **Conclusões:** Neste caso clínico, foi essencial uma avaliação clínica cuidadosa apoiado por exames auxiliares criteriosos. A vigilância continuada e sistemática de patologias associadas é fundamental.

Palavras-chave: Addison, Supra-Renal, Insuficiência.

PAS87 - Diabetes Mellitus Tipo 1 - Caracterização de uma amostra Pediátrica

Ana Cristina Brett¹; Cristiana Carvalho²; Ester Gama²; Pascoal Moleiro²
1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Hospital de Sto André, EPE Leiria

Introdução: A Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1) é uma das doenças crónicas mais frequentes em Pediatria. É fundamental adaptar os ensinamentos e o tratamento, de forma a melhorar o controlo metabólico e evitar complicações. **Objectivos:** Avaliar as crianças e adolescentes com DM1 seguidos na Consulta de Pediatria Diabetes (CPD) em relação ao seu controlo metabólico. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo com carácter exploratório, baseado nos processos clínicos das crianças e adolescentes com DM1 em seguimento até Março 2010 na CPD. Analisado: género, idade actual e à data do diagnóstico, episódio inaugural, esquema insulínico, hemoglobina A1c (HbA1c) média anual desde o diagnóstico e complicações. Definido "HbA1c adequada" o valor médio anual até 7,5%. Tratamento estatístico em PASW® 18 ($\alpha=0,05$). **Resultados:** São actualmente seguidos 77 diabéticos, com média de idade 12,8A±4,3; 55% do sexo masculino e duração média de doença 4,3A±3,2. No episódio inaugural apresentavam descompensação metabólica 66%, cetoacidose (CAD) ligeira 24% e CAD moderada a grave 10%. Relativamente ao tempo de duração de doença verificou-se que até ao 1ºA 64% têm HbA1c adequada, diminuindo para 45% no 2ºA, 35% no 3ºA e mantendo-se entre 30-40% a partir do 4ºA. A HbA1c média no último ano foi semelhante em crianças e adolescentes (≥ 10 anos), respectivamente 7,8%±0,9 e 7,9%±1,4. Actualmente têm esquema insulínico intensivo 94%. Necessitaram de pelo menos um internamento por descompensação da DM1 38% (CAD 17%). Foram descritas hipoglicémias frequentes em 39%. Foi diagnosticado: patologia tiroideia em 13%, dislipidémia em 14%, obesidade em 11% e doença celíaca em 5%. Subdividindo os diabéticos de acordo com a idade de diagnóstico, temos o grupo A (< 10 anos) e B (≥ 10 anos). O grupo A (n=40) tem idade média de diagnóstico de 4,8A±2,5 e o grupo B (n=37) de 12,6A±2,1. Verificou-se uma diferença estatisticamente significativa na HbA1c inicial dos dois grupos (p=0,01), respectivamente 10,8%±2 e 12,3%±2,8. Não houve diferença na forma de apresentação da DM1 nos dois grupos (p=0,6) **Comentários:** Observou-se uma deterioração progressiva do controlo glicémico com o tempo, sobretudo a partir do 1º ano de doença, o que reforça a necessidade de um acompanhamento regular, re-ensino frequente e constante motivação do diabético. Contrariamente ao descrito na literatura, o grupo com episódio inaugural < 10 anos não teve maior grau de descompensação; neste grupo a HbA1c inicial foi também mais baixa.

Palavras-chave: Diabetes tipo 1, controlo metabólico.

PAS88 - Diabetes Mellitus e hepatite autoimune: a ponta do iceberg

Diana Moreira¹; Isabel Pinto Pais¹; Sandra Rebimbas¹; Lúcia Rodrigues¹; Rosa Arménia Campos¹; Cristina Costa¹
1- Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia / Espinho, EPE

Introdução: Os autores apresentam um caso clínico de síndrome poliglandular autoimune tipo II (Diabetes Mellitus tipo 1 (DM 1) com auto-anticor-

pos (Ac) anti-suprarrenal e anti-tiroideos positivos) associado a hepatite autoimune, gastrite atrófica autoimune, doença celíaca e trombocitopenia autoimune. **Caso clínico:** Adolescente, sexo masculino, 16 anos, com antecedentes de anemia microcítica/hipocrómica desde os 5 anos de idade. Referenciado à urgência pediátrica, aos 12 anos por síndrome polidíptico-poliúrico. Ao exame físico destacava-se palidez mucocutânea, desidratação, mucosas subictéricas e esplenomegalia maciça. Analiticamente apresentava hiperglicemia (267 mg/dl) sem cetoacidose, pancitopenia com anemia microcítica/hipocrómica e hepatite com disfunção hepática. Após investigação clínica e laboratorial diagnosticou-se: DM 1 inaugural; hepatite crónica autoimune tipo 1 com cirrose hepática associada a hipertensão portal; anemia ferropénica refractária ao ferro oral por gastrite atrófica autoimune com infecção por *Helicobacter pylori* e doença celíaca; trombocitopenia com Ac plaquetários positivos; Ac anti-tiroideos positivos sem alteração morfofuncional da tiróide e Ac anti-suprarrenal positivos. Realizou a pesquisa de AIRE gene que foi negativa e a contagem de linfócitos T CD3 $\alpha\beta$ +CD4-CD8- (inferior a 1% dos linfócitos totais). Inicialmente medicado com insulina, prednisona e micofenolato de mofetil com resposta insuficiente (hiperglicemias sustentadas, TGP e GGT elevadas). Actualmente, 3 anos após o diagnóstico, a realizar dieta isenta em glúten, suplementos vitamínicos-minerais, insulina por bomba infusora, prednisolona e azatioprina com controlo da função hepática e resolução da anemia. Por persistência da esplenomegalia maciça e trombocitopenia foi submetido recentemente a embolização da artéria esplénica. **Comentários:** Os autores apresentam este caso clínico por se tratar de uma entidade clínica rara, em particular na idade pediátrica. Dada a sua complexidade clínica com envolvimento multiorgânico, a abordagem terapêutica coloca numerosas dificuldades que os autores gostariam de colocar à discussão.

Palavras-chave: Síndrome poliglandular autoimune; Diabetes Mellitus; Hepatite autoimune.

PAS89 - Síndrome de Mayer-Rokitansky: Caso Clínico

Miguel Costa¹; Sofia Martins¹; Olinda Marques²; Carlos Pina Vaz³; Teresa Coutinho⁴; Henedina Antunes⁵; Ana Antunes¹

1- Pediatria, Consulta de Grupo Endocrinológico, Hospital de Braga; 2- Endocrinologia, Consulta de Grupo Endocrinológico, Hospital de Braga; 3- Imagiologia, Hospital de Braga; 4- Ginecologia, Hospital de Braga; 5- Pediatria, Consulta de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição, Hospital de Braga

Introdução: O Síndrome de Küster-Hauser-Mayer-Rokitansky (SMR) consiste em aplasia vaginal associada a outras anomalias do ducto mülleriano. Resulta da agenesia ou hipoplasia da referida estrutura embrionária, não tendo sido, até à data, identificados genes responsáveis. Afecta exclusivamente o sexo ♀ e a sua incidência é estimada em 1:5000 recém-nascidas (EUA). A extensão da aplasia vaginal é variável, podendo ser praticamente total ou discreta e inconsequente. Acompanha-se na maioria dos casos de agenesia uterina com doseamento das hormonas sexuais normal e raramente de hipoplasia ovárica. Os genitais externos são normais, pelo que a maioria dos casos só é diagnosticada na puberdade ou idade adulta. A sua apresentação clínica característica é a amenorreia primária. **Caso Clínico:** Adolescente, do sexo ♀, orientada aos 14 anos para a consulta de Grupo Endocrinológico por atraso pubertário. Antecedentes de Doença de Hirschprung (segmento ultra-curto) com ressecção cirúrgica aos 3 anos. Desenvolvimento estatura-ponderal: Peso P25; Estatura P5 (P25 aos 10 anos); IMC: P50-75. Desenvolvimento psico-motor: sem alterações. Antecedentes familiares irrelevantes, mãe e irmãs com menarca aos 11 anos, estatura alvo familiar: P5 (154 cm±6.5). Sem consanguinidade. O exame objectivo não apresentava alterações de relevo, encontrando-se no Estádio I de Tanner, com genitais externos normais. Os exames complementares de diagnóstico revelaram: Cariótipo: 46 XX, idade óssea de 13 anos e LH diminuída com estradiol indoseável. Realizado estudo imagiológico com ecografia e posteriormente com Ressonância magnética pélvica, em que se verificou ausência de útero, hipoplasia ovárica e aplasia vaginal discreta (aspectos sugestivos de SMR). Actualmente, com 15 anos, encontra-se em seguimento multidisciplinar (endocrinologia pediátrica, ginecologia, psicologia) e sob tratamento de substituição com estradiol transdérmico (Tanner III). **Discussão:** Perante uma adolescente com atraso pubertário, o SMR deve ser considerado como hipótese diagnóstica tornando importante a avaliação imagiológica dos órgãos sexuais internos. O seguimento destas doentes deverá ser multidisciplinar, não descurando os aspectos psicológicos. A falta de funcionalidade da vagina é o principal problema inerente a esta patologia existindo, como alternativas terapêuticas, a abordagem cirúrgica

gica e a conservadora com auto-dilatação e utilização de moldes. Este caso é peculiar pela associação a doença de Hirschprung.

Palavras-chave: Síndrome de Mayer-Rokitansky; Amenorreia primária; Aplasia vaginal; Agenesia uterina.

Área Científica - Gastroenterologia e Nutrição

PAS90 - Um Caso de Tricobezoar Gástrico em Idade Pediátrica

Joana Lopes Morgado¹; Simões A²; Veloso N³; Gonçalves L⁴; Palácios J⁵; Rosado R⁵

1- Hospital do Espírito Santo de Évora; 2- Interna de Pediatria - Hospital do Espírito Santo de Évora; 3- Interno de Gastroenterologia - Hospital do Espírito Santo de Évora; 4- Gastroenterologista - Hospital do Espírito Santo de Évora; 5- Cirurgia Pediátrica - Hospital do Espírito Santo de Évora

Introdução: Os bezoares resultam da ingestão continuada e prolongada de materiais não digeridos levando à sua acumulação no lúmen do tubo digestivo. São classificados de acordo com a sua composição. Tricobezoes são compostos por cabelo ou pêlo ocorrendo cerca de 90% em doentes do sexo feminino com idade inferior a 20 anos. Quando presentes podem estar associados a inúmeras complicações como oclusão intestinal, perfuração gástrica ou outras. **Caso clínico:** Doente do sexo feminino com 7 anos de idade e crescimento e desenvolvimento psico-motor adequados para a idade. Referenciada por epigastralgia, vômitos alimentares pós-prandiais com 2 dias de evolução e massa sólida epigástrica volumosa. A telerradiografia simples do abdómen em pé mostrou na topografia da cavidade gástrica preenchimento por imagem de densidade mista, com áreas radiotransparentes. A ecografia abdominal revelou imagem hiperecogénica sólida, com localização intragástrica, com contornos regulares, revelando morfologia arredondada compatível com corpo estranho. A endoscopia digestiva alta confirmou a hipótese de diagnóstico de tricobezoar gástrico tendo sido feita tentativa infrutífera de extração endoscópica do mesmo, sob anestesia geral, seguida de laparotomia, com remoção de massa sólida de cabelos com 12.5cm x 6.0cm x 4.0cm. Apresenta-se iconografia imagiológica, endoscópica e de peça cirúrgica.

Palavras-chave: Tricobezoar.



PAS91 - Colite na Doença Granulomatosa Crónica - Manifestação frequente numa doença rara

Marta Valente Pinto¹; Cláudia Gomes¹; Susana Lopes da Silva¹; Ana Palha¹; Helena Loreto¹; José Gonçalo Marques¹; Ana Isabel Lopes¹

1- Hospital de Santa Maria - CHLN

Introdução: A Doença Granulomatosa Crónica (DGC) é uma doença rara, caracterizada por um defeito da capacidade oxidativa dos neutrófilos. As manifestações gastrointestinais podem estar presentes em 25 a 50% dos doentes, incluindo doença inflamatória crónica intestinal (colite) de difícil tratamento. **Objectivo:** Avaliar o grupo de crianças com DGC com colite associada, seguidas em consulta de imunodeficiências primárias. **Métodos:** Revisão retrospectiva dos processos clínicos de quatro crianças com diagnóstico de colite associada a DGC, seguidas em consulta. Avaliaram-se: manifesta-

ções clínicas, mutação genética, aspectos endoscópicos e histológicos a nível do cólon, terapêutica efectuada e seus resultados. **Resultados:** De seis crianças seguidas em consulta por DGC, em quatro foi estabelecido o diagnóstico de colite, no contexto de doença sintomática gastrointestinal. As quatro crianças (três do sexo masculino), têm idades compreendidas entre os 3 e os 17 anos, tendo sido a idade média de diagnóstico de 34,8 meses [0-61 meses]. Identificaram-se as seguintes mutações: três rapazes com transmissão ligada ao X (mutação no gene gp91-phox) e a rapariga com mutação autossómica recessiva (mutação no gene p67-phox); irmão com mutação idêntica sem colite. A idade média de início das manifestações gastrointestinais foi de 34 meses [1-60 meses], caracterizando-se por dejectos diarreicos (4), em três casos muco-sanguinolentos, perda ponderal (2) e dor abdominal (1). Os achados macroscópicos da colonoscopia caracterizaram-se por mucosa hiperemiada e friável (4) e exsudado inflamatório (2); histologicamente identificou-se inflamação crónica e presença de histiócitos com pigmento de lipofusina (4), criptite focal (3) e distorção focal da arquitectura (2). Todas as crianças iniciaram terapêutica com prednisolona, em dois casos associada a mesalazina e em um caso requerendo adicionalmente azatioprina, com melhoria da sintomatologia. Só foi possível suspender terapêutica no caso submetido entretanto a transplante de medula óssea (efectuado na sequência de infecção grave a *Aspergillus fumigatus*). **Conclusão:** O envolvimento intestinal é um problema frequente e recorrente na DGC e independente da forma de transmissão. A remissão clínica é difícil de alcançar com a terapêutica convencional, constituindo o transplante de células precursoras hematopoéticas o único tratamento definitivo, que deverá ser considerado nas formas graves.

Palavras-chave: Doença Granulomatosa Crónica; Colite.

PAS92 - Doença de Wilson em contexto de Perturbação de Hiperactividade e Défice de Atenção. Manifestação clínica ou coincidência?

Francisco Silva¹; António P Campos²; Susana Nogueira²; Mónica Vasconcelos³; Isabel Gonçalves²

1- Hospital Central do Funchal; 2- Unidade de Gastroenterologia e Hepatologia do Hospital Pediátrico de Coimbra; 3- Centro de Desenvolvimento da Criança Luís Borges do HPC

Introdução: A doença de Wilson (DW) é uma doença autossómica recessiva rara, estimada em 1/30.000 nados vivos. Caracteriza-se pela acumulação de cobre em vários órgãos, como o fígado, o cérebro e a córnea, devido à sua deficiente excreção biliar. Clinicamente e na idade pediátrica predominam formas hepáticas na sua maioria assintomáticas. Alterações psiquiátricas como fobias, neuroses compulsivas ou quadros depressivos representam menos de 7% das formas de apresentação de acordo com a base de dados eurowilson.

Caso Clínico: Apresentamos um rapaz de 11 anos, filho de pais não consanguíneos e com história familiar de doença psiquiátrica. Seguido desde os 6 anos de idade por Perturbação de Hiperactividade e Défice de Atenção (PHDA) do tipo misto, medicado com boa resposta ao metilfenidato. Aos 9 anos houve um agravamento significativo do comportamento e "fobias". Um ano depois apresentou elevação persistente das transaminases. O exame físico era normal à excepção de uma disdiadococinésia. A investigação laboratorial revelou uma ceruloplasmina baixa (<0,08 g/L) e o estudo adicional um cobre urinário basal e pós-prova de penicilamina aumentados (2,1 e 15,5 µmol/24h). Realizou biópsia com doseamento do cobre hepático elevado (853 µg/g) e RMN-CE normal. Com Score de Ferenci de 6, iniciou a terapêutica com D-penicilamina e acetato de zinco. Posteriormente, foi conhecida mutação em homozigotia do gene ATP7B.

Discussão: A DW pode surgir em qualquer idade mas a partir dos 10 anos manifestações neurológicas e/ou psiquiátricas devem evocar este diagnóstico na presença de elevação das transaminases. Em relação à PHDA não é conhecida maior prevalência de doença de Wilson.

Palavras-chave: Doença de Wilson, ceruloplasmina, score Ferenci, fobias.

PAS93 - Hepatite E e falência hepática aguda

Daniela Alves¹; Eunice Trindade¹

1- Hospital S. João

A ocorrência de hepatite E (VHE), de forma epidémica, tem sido invariavelmente associada aos países subdesenvolvidos. No entanto, nos últimos anos tem sido reconhecido o aparecimento de casos esporádicos de hepatite E em países desenvolvidos. A doença na criança tem habitualmente um curso benigno, subclínico e auto-limitado podendo no entanto ocorrer

evolução para falência hepática aguda (FHA) em 1 a 2% dos infectados. **Caso Clínico:** Adolescente de 12 anos, sexo feminino, previamente saudável, observada no Centro Hospitalar do Alto Ave por apresentar vómitos de conteúdo alimentar, icterícia das escleróticas e dor abdominal em cólica de localização epigástrica e no hipocôndrio direito com 24 horas de evolução, associados a colúria e astenia com 2 semanas de evolução. Epidemiologicamente salienta-se o consumo de água de poço. Analiticamente apresentava citólise hepática e coagulopatia, tendo sido transferida ao fim de 24h para o hospital S. João, para continuação de investigação etiológica. Manteve-se clinicamente estável durante as primeiras 48 horas, após o que iniciou sintomatologia sugestiva de encefalopatia (grau III). Analiticamente foi observado agravamento da citólise, da colestase e da coagulopatia, refractária ao tratamento com vitamina K. Foi admitida na Unidade de Cuidados Intensivos e após estabilização foi transferida para o Hospital Pediátrico de Coimbra, centro de referência no transplante hepático pediátrico. Submetida a transplante no mesmo dia da admissão, com sucesso. Na extensa pesquisa etiológica efectuada foi detectada serologia IgM positiva para o VHE. **Comentários:** Apesar da baixa incidência de FHA por infecção pelo VHE, a sua pesquisa nos casos de FHA ou hepatites agudas de etiologia não esclarecida deve ser contemplada, mesmo na ausência de história de viagens para áreas endémicas. Realçamos, ainda, a importância do seguimento dos doentes com insuficiência hepática aguda em serviços com apoio multidisciplinar, nomeadamente de cuidados intensivos, bem como da fácil referenciação ao centro de transplante, dada a possibilidade de rápida evolução para encefalopatia e situação neurológica irreversível nestas circunstâncias.

Palavras-chave: Falência hepática aguda; hepatite E.

PAS94 - Doença Celíaca em Familiares Directos de Crianças Celíacas

Andreia Oliveira¹; Rosa Lima¹; Sandra Costa¹; Isabel Soro¹; Rita Regadas¹; Hélder Cardoso²; Ana Luísa Cunha³; Mariana Terra⁴; Fátima Carneiro³; Eunice Trindade¹; Jorge Amil Dias¹

1- Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Hospital São João; 2- Serviço de Gastroenterologia, Hospital São João; 3- Serviço de Anatomia Patológica, Hospital São João; 4- Investigadora de Bioquímica, Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Hospital São João

Introdução: A Doença Celíaca (DC) é uma enteropatia imuno-mediada desencadeada pela presença de glúten em indivíduos susceptíveis. Os familiares directos de doentes celíacos representam um grupo de alto risco para o desenvolvimento desta patologia, pelo que o seu rastreio poderá ser determinante na prevenção das complicações a longo prazo da DC. **Objectivo:** Determinar a prevalência da doença celíaca em familiares directos de crianças com DC. **Metodologia:** Estudo prospectivo que consistiu na realização de rastreio da DC a familiares directos de crianças celíacas, durante um período de 19 meses (01/01/2009 a 31/07/2010), através de um teste rápido capilar imunocromatográfico para a detecção qualitativa de anticorpos IgA anti-transglutaminase (anti-tTG). Nos casos em que este teste de rastreio foi positivo, aconselhou-se a investigação adicional com o doseamento serológico dos anticorpos anti-tTG e biópsia endoscópica duodenal. A classificação histológica das biópsias intestinais foi realizada por Anatomopatologista segundo a classificação de Marsh-Oberhuber. Este projecto foi financiado pelo Centro de Investigação do Hospital São João. **Resultados:** Realizou-se o rastreio a 268 familiares directos (232 pais, 36 irmãos) correspondentes a 163 crianças com DC. Dos familiares testados, doze (4.5%) tiveram resultado positivo. Um familiar com teste de rastreio positivo recusou prosseguir a investigação. Nos restantes familiares com teste positivo (n=11) realizou-se a investigação adicional, e diagnosticou-se DC em sete familiares directos (2.6%). Estes doentes (5 mães, 2 pais) tinham uma idade média de 40 anos (27 - 56), sintomas digestivos ligeiros na maioria (diarreia recorrente = 2, obstipação = 1, pirose = 1, epigastralgia = 1), associado a título elevado de anticorpos anti-tTG e biópsia duodenal com alterações histológicas diagnósticas. Todos os familiares diagnosticados estão sob dieta isenta de glúten e seguimento especializado. **Conclusões:** A prevalência da DC nos familiares directos (2.6%) foi cinco vezes superior à verificada na população em geral. Embora as recomendações para o rastreio de indivíduos assintomáticos dos grupos de alto risco, como os familiares directos, não sejam unânimes, o diagnóstico é importante na identificação da doença e redução das complicações, nomeadamente os défices nutricionais e neoplasia.

Palavras-chave: Doença celíaca, prevalência, rastreio, familiares.

PAS95 - Megacólon secundário a obstipação crónica – quando necessária a abordagem cirúrgica?

Filipa Vilarinho¹; Joana Regala²; Cristina Borges²; Paolo Casella²
1- Hospital Distrital de Santarém; 2- Hospital Dona Estefânia

Introdução: A prevalência da obstipação nas crianças é elevada, contribuindo para 3 a 5% das consultas de Pediatria. O tratamento é simples. Porém, nalguns casos, pode ser insuficiente, podendo surgir complicações com necessidade de uma abordagem mais agressiva. **Caso Clínico:** Adolescente, sexo feminino, inserida em família classe IV de Graffard. Antecedentes de obstipação desde os 5 anos, com posterior associação de incontinência urinária. Aos 8 anos inicia soiling, e aos 15 anos, ocorreu agravamento do quadro, com períodos de até 15 dias sem dejectões e encoprese, recorrendo frequentemente à utilização de laxantes. Gravidez aos 16 anos, com necessidade de cesariana de emergência às 39s por fecaloma gigante impactado. Posteriormente referenciada ao Hospital Dona Estefânia para remoção do fecaloma. Apresentava distensão abdominal com massa palpável. Radiografia simples do abdómen confirmou a presença de fecaloma. Fez desimpactação sob anestesia geral. Clister Opaco revelou Megarectasigma; Biópsia intestinal e Manometria excluíram Doença Hirschsprung. Um mês depois, teve necessidade de re-internamento para nova desimpactação, apesar de terapêutica oral de manutenção. **Discussão:** A adolescente apresenta uma obstipação funcional complicada de Megarectasigma. Apesar da terapêutica de manutenção, teve vários episódios de impactação. Pondera-se abordagem cirúrgica inovadora – ressecção rectosigmoide via transanal. Esta técnica já utilizada no tratamento da Doença de Hirschsprung e prolapso rectal, sendo uma alternativa cirúrgica menos invasiva para a obstipação idiopática refractária ao tratamento médico, com dilatação do cólon, sigmóide e recto. Permite uma melhoria da qualidade de vida, com manutenção da continência fecal e redução dramática da necessidade de laxantes.

Palavras-chave: Megacólon, Obstipação crónica, cirurgia.

PAS96 - Factores condicionantes do Aleitamento Materno: importância de uma intervenção médica na 2ª semana após nascimento

Gustavo Queirós¹; Marta Correia²; Cândida Mendes²; Florbela Cunha²; Mário Paiva²; Mário Paiva²

1- Hospital Dona Estefânia - CHLC EPE; 2- Hospital Reynaldo dos Santos

Introdução: A OMS recomenda o aleitamento materno (AM) exclusivo até aos 6 meses. No entanto, em muitos países industrializados, o abandono precoce continua a ser elevado. Em Portugal, estudos recentes indicaram taxas de prevalência de AM de cerca de 55% e 35% aos 3 e 6 meses, respectivamente. Reconhece-se actualmente que o AM depende de múltiplos factores socio-culturais e da intervenção dos profissionais de saúde. **Objectivo:** Estudar a influência de uma consulta médica, na 2ª semana após o nascimento, na taxa de abandono do AM. Analisar os factores que condicionaram o AM nos primeiros 6 meses de vida. **Material e Métodos:** Estudo prospectivo aleatorizado, tipo caso-controlo, através de um questionário base e seguimento de RN nascidos no Hospital de Reynaldo dos Santos num período de 4 meses. Procedeu-se à aleatorização de 2 grupos através do MSEXcel 2007®. Os dados foram colhidos telefonicamente aos 1, 3 e 6 meses. No grupo de intervenção foi realizada na 2ª semana de vida, uma consulta médica padronizada para esclarecimento e promoção do AM. Análise estatística realizada através do SPSS v17®(teste do qui-quadrado e T student; p<0,05). **Resultados:** Foram estudados 262 RN (22,5% total partos anual), 161 do grupo controlo, 101 do grupo de intervenção. As taxas de AM globais foram 79,5%, 56,7% e 31,6% aos 1, 3 e 6 meses, respectivamente. Não houve diferença estatisticamente significativa nas taxas de abandono nos dois grupos estudados. O factor socio-demográfico estatisticamente relacionado com o sucesso foi a experiência de AM prévio. Os principais condicionantes clínicos associados ao abandono foram o parto por cesariana e a suplementação com leite adaptado (LA) na maternidade ou nos primeiros 15 dias de vida. As razões mais frequentemente invocadas para introdução de LA foram hipogalactia (33,9%), choro do RN (29,4%) e má progressão ponderal (18,6%). **Conclusões:** As taxas de AM encontradas são sobreponíveis aos estudos nacionais. Uma consulta médica adicional na 2ª semana de vida não revelou influenciar positivamente o AM. Os principais factores relacionados com o sucesso foram os culturais. A introdução precoce de LA conduziu frequentemente ao abandono, sendo a estadia na maternidade e os primeiros 15 dias de vida períodos-chave para o sucesso da amamentação. Medidas como uma consulta pré-natal, rooming-in imediato nos partos distócicos e a introdução criteriosa de LA poderão ter impacto na melhoria das taxas de AM.

Palavras-chave: Aleitamento materno estudo prospectivo.

Área Científica - Neurologia

PAS97 - Encefalites auto-ímmunes – apresentação com vídeo

Hernâni Brito¹; Leonilde Machado²; Maria José Oliveira²; Teresa Temudo¹; Sónia Figueiroa¹

1- Centro Hospitalar do Porto - Unidade Hospital Santo António; 2- Hospital Padre Américo - Penafiel; 3- UCIP, Centro Hospitalar do Porto - Unidade Hospital Santo António

Introdução: As doenças do sistema nervoso central imunomediadas têm vindo a ser reconhecidas como causa primária de sintomas neurológicos. Na década de 60 foi encontrada a associação entre encefalite límbica e síndrome paraneoplásica e, desde então, um número crescente de anticorpos antineuronais tem sido descoberto: anti-Ma, anti-Hu, VGKC e mais recentemente, o anticorpo NMDAr. **Objetivos:** Descrição e comparação dos casos clínicos de crianças internadas com quadros clínicos compatíveis com encefalite auto-ímmune (EAI). **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos dos doentes internados no Hospital Santo António com diagnóstico suspeito ou confirmado de EAI entre 1995-2010. **Resultados:** Entre 1995 e 2009 internamos 3 crianças com provável EAI. Duas tiveram síndrome febril prévio e duas tiveram manifestações psiquiátricas; todos tiveram crises epilépticas e movimentos coreoatetósicos que foram refractários aos tratamentos instituídos e com necessidade de indução de coma barbitúrico. Os exames auxiliares de diagnóstico excluíram patologia infecciosa e metabólica, salientando-se os seguintes resultados: LCR com bandas oligoclonais(1), pleiocitose(1), EEG com actividade global lenta/actividade paroxística intermitente (2), actividade paroxística focal persistente (1), ressonância magnética cerebral sem alterações (2) e sinal hiperintenso no tálamo esquerdo (1). No caso de 2009 foi efectuado o diagnóstico de encefalite NMDAr por isolamento do anticorpo no LCR. No doente que apresentava actividade paroxística focal persistente no EEG, a cirurgia permitiu controle razoável das crises e sobrevivência, embora com morbilidade importante. Os outros doentes tiveram desfecho fatal. **Discussão:** Os autores apresentam um caso recente de EAI NMDAr e dois prévios à descoberta desta entidade, e de causa desconhecida, cujo fenótipo se enquadra neste diagnóstico. Perante um doente com encefalite em que é excluída a causa infecciosa, a etiologia auto-ímmune deve ser considerada. Apesar de rara, os autores salientam a importância de equacionar este diagnóstico diferencial para instituição do tratamento adequado de modo a interferir no prognóstico, por vezes fatal.

Palavras-chave: Encefalite auto-ímmune, NMDAr, discinésias.

PAS98 - Síndrome de Sturge Weber – variabilidade clínica e imagiológica

Marta Rios¹; Clara Barbot¹; Pedro Pinto²; Manuela Santos¹; Inês Carrilho¹; Teresa Temudo¹

1- Centro Hospitalar do Porto - Serviço de Neuropediatria; 2- Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A Síndrome de Sturge Weber (SSW) é uma síndrome neurocutânea rara (1/50000) que se caracteriza por angiomas faciais no território de innervação do ramo oftálmico do trigémino e angiomas leptomeningéos, que podem surgir em associação ou de forma isolada. Para além das alterações cutâneas, pode manifestar-se por anomalias neurológicas e/ou oftalmológicas. A gravidade é determinada pelo grau de envolvimento cerebral e pelo controlo da epilepsia. As alterações encontradas na RMN cerebral são características e podem ocorrer mesmo na ausência de sintomas neurológicos. O objectivo deste trabalho foi descrever e analisar as características clínicas e imagiológicas dos casos de SSW seguidos na consulta de Neuropediatria. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo baseado na análise dos processos clínicos das crianças com SSW seguidas na consulta desde 1988. Parâmetros analisados: sexo, idade, clínica e imagiologia. **Resultados:** Foram incluídas 11 crianças (6[♀]5[♂]) com uma mediana de idades à data da primeira consulta de 4 meses (mín. 15 dias, máx. 9 anos). As manifestações clínicas encontradas foram: angioma facial (10), bilateral em 3 casos; alopecia ipsilateral às lesões cerebrais (1); epilepsia (4); hemiparésia (3); hemianópsia (1); défices intelectuais (5); glaucoma (4); angioma retiniano (1); descolamento da retina (1); magalocórnea (1). Em 7 crianças foram encontradas alterações na RMN: angioma leptomeningeo (3), angioma coroideu (3), calcificações (3), atrofia cerebral (3), dilatação do plexo coróide (4), aceleração da mielinização (2), dilatação venosa profunda (1), dificuldade de drenagem venosa (1), malformação venosa no hemisfério cerebelar (1). Destas, apenas 5 apresentavam sintomatologia neurológica. **Comentários:** A clínica foi muito variável, sendo o angioma facial comum em praticamente todos os casos e a epilepsia,

os défices intelectuais e o glaucoma as manifestações mais frequentes. Dois doentes tinham uma forma de apresentação clínica/radiológica rara: zona de alopecia ipsilateral às lesões cerebrais e malformação venosa localizada no cerebelo. Mais importantes do que os factores estéticos, as sequelas cognitivas e oftalmológicas podem comprometer significativamente o prognóstico. Salientamos a importância de realização de RMN cerebral mesmo na ausência de sintomas neurológicos, assim como de avaliação periódica por oftalmologia em todas as crianças que apresentem angiomas faciais que envolvam o território do ramo oftálmico do trigémino.

Palavras-chave: Angioma, epilepsia, Sturge Weber.

PAS99 - Síndrome de Guillain-Barré: Casuística dum serviço de Pediatria

Carlos Gil Escobar¹; Inês Mascarenhas¹; Sofia Nunes¹; Paula Correia¹; Maria João Brito¹

1- Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca

Introdução: A Síndrome de Guillain-Barré (SGB) é uma polineuropatia de causa auto-ímmune habitualmente pós-infecciosa. Clinicamente manifesta-se por alterações sensitivo-motoras, progressivas, por vezes complicadas por insuficiência respiratória e alterações do sistema nervoso autónomo. A mortalidade é de 2-3% e pode haver sequelas em até 25% dos casos, mas na maioria a recuperação é total. **Objetivo:** Caracterizar os casos de SGB e avaliar o prognóstico. **Material e Métodos:** Estudo descritivo de Janeiro de 1997 a Dezembro de 2009, dos casos de SGB. Foram analisados dados demográficos, epidemiológicos, clínicos, laboratoriais e prognóstico. **Resultados:** Total de seis doentes, cinco do sexo masculino, com mediana de idades de 4,5 anos (2-14 anos). Todos apresentavam parésia dos membros inferiores (MI) (um com tetraparésia), com hiporreflexia e alterações da marcha. Em metade houve envolvimento sensitivo e um apresentava alterações dos pares cranianos. O liquor apresentava tipicamente dissociação albuminocitológica em cinco doentes mas todos tinham electromiografia compatível com o diagnóstico (cinco com padrão desmielinizante). Nenhuma criança precisou de suporte ventilatório. Do ponto de vista etiológico a referir infecção a CMV (1), a EBV (1) e varicela (1). Em dois casos havia infecção respiratória prévia mas não se conseguiu identificar agente. Um doente apresentava anticorpos antigangliosídeo GM2 e GM3 positivo. O intervalo médio infecção-SGB foi de 12,8 dias (7-15 dias). A imunoglobulina ev (IG) foi realizada em cinco doentes na primeira semana do internamento e dois casos fizeram corticoterapia sistémica. A média de internamento foi de 20,5 dias (7-44 dias). À data da alta todos apresentavam recuperação neurológica parcial, com persistência de parésia dos MI e alterações da marcha. Em quatro casos verificou-se recuperação total com um tempo médio de seguimento de 10 meses (1-16 meses); um doente não teve seguimento por abandono e um mantém o seguimento (18 meses, sem limitações funcionais). **Comentários:** Apesar da SGB ter elevada morbilidade os nossos casos evoluíram favoravelmente o que poderá relacionar-se com a administração precoce de IG ev. Quando o quadro é atípico e na ausência de alterações clássicas do liquor a electromiografia pode ser a chave para o diagnóstico. Metade dos doentes tiveram infecções por vírus herpes o que é descrito como pouco frequente na literatura e que poderá indicar uma maior necessidade de investigação destes agentes.

Palavras-chave: Guillain-Barré, polineuropatia, hiporreflexia, imunoglobulina.

PAS100 - Arteriopatia cerebral pós-varicela: uma complicação rara de uma doença frequente

Filipa Reis¹; Patrícia Pais¹; João Franco¹; José Paulo Monteiro¹

1- Hospital Garcia de Orta

Introdução: A varicela na infância é uma doença autolimitada que apresenta geralmente uma evolução benigna, podendo no entanto causar várias complicações neurológicas. Os autores descrevem quatro casos de hemiparésia secundária a arteriopatia cerebral pós-varicela, com o objectivo de alertar para esta etiologia em crianças com acidente vascular cerebral isquémico. **Descrição do caso:** Quatro crianças previamente saudáveis (entre 10 meses e 5 anos de idade) com história de varicela nos 12 meses precedentes (média 6 meses), recorreram à Urgência Pediátrica por início súbito de hemiparésia de predomínio braquial, esquerda em três casos e direita em um caso. A TC crânio-encefálica revelou hipodensidade nucleocapsular, compatível com lesão vascular isquémica, pelo que iniciaram ácido acetilsalicílico (AAS) 5 mg/Kg/dia. A Angio-RMN encefálica confirmou enfarte isquémico lenticulo-capsulo-caudado recente, com estenose focal do segmento proximal da artéria cerebral média (ACM) em três casos. O doppler transcraniano foi compatível com estenose da ACM em três casos. Restante investigação etio-

lógica sem alterações relevantes, incluindo: ecodoppler carotídeo, EEG, ECG, Holter, ecocardiograma transtorácico, exame citoquímico e bacteriológico do LCR, hemograma, bioquímica, perfil lipídico, electroforese da hemoglobina, pesquisa de vírus neurotróficos no sangue e LCR, estudo da coagulação, auto-imunidade, metabólico e genético protrombótico. Durante os internamentos verificou-se uma melhoria progressiva da função motora desde o segundo dia. Nos três casos com seguimento superior a um ano (14, 16 e 60 meses) foi repetida Angio-RMN que demonstrou lesão nucleocapsular sequelar, com melhoria significativa da estenose da ACM. Actualmente as quatro crianças apresentam apenas sinais neurológicos minor, não se tendo verificado nenhuma recorrência. Mantém terapêutica com AAS. **Discussão:** A arteriopatia cerebral pós-varicela apresenta-se tipicamente como uma hemiparésia súbita, causada por enfarte isquémico nucleocapsular secundário a estenose focal do segmento proximal da ACM. Deve ser considerada em crianças previamente saudáveis, com história de varicela nos 12 meses precedentes e achados imagiológicos típicos. No entanto, sendo um diagnóstico de exclusão, é necessário proceder a uma investigação etiológica cuidadosa para excluir outras causas de AVC na criança. O prognóstico é favorável na maioria dos casos, podendo persistir um grau variável de hemiparésia ou hemidistonia.

Palavras-chave: Varicela, hemiparésia, arteriopatia cerebral.

PAS101 - Consulta de Neuropediatria num hospital de nível II – Será pertinente a sua existência?

Marta Amado¹; Maria José Fonseca²; Helena Drago¹

1- Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio; 2- Hospital Garcia de Orta

Introdução: A patologia do foro neurológico é um motivo de referência frequente em Pediatria que, pela sua complexidade e diversidade, suscita, por vezes, dúvidas no diagnóstico, investigação e terapêutica. Assim, a consultadoria de Neuropediatria num hospital de nível II constitui um importante apoio na avaliação, orientação e seguimento destes doentes. **Objetivos:** Caracterizar os doentes observados na consulta de Neuropediatria, do Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio (CHBA), os principais motivos de referência e os diagnósticos mais frequentes. **Material e Métodos:** Estudo descrito e retrospectivo dos processos das crianças observadas, pela primeira vez, na consulta mensal de Neuropediatria, de Outubro de 2005 a Dezembro de 2009 (n=226). **Resultados:** Nas 226 primeiras consultas realizadas verificou-se um predomínio do sexo masculino (69,91%) e uma mediana de sete anos de idade. Analisaram-se os motivos de referência: perturbações do desenvolvimento (23,95%), episódios paroxísticos (20,91%), cefaleias (7,98%), dificuldades de aprendizagem (7,60%), alterações do comportamento (7,22%), paralisias cerebrais (4,94%), alterações nos exames complementares de diagnóstico (3,80%) e défices de atenção e/ou hiperactividade (3,42%) e correlacionaram-se com os diagnósticos principais na consulta, destacando-se: atraso global do desenvolvimento (14,65%), epilepsia (11,36%), paralisia cerebral (8,79%), cefaleia (8,79%), perturbação do espectro do autismo (8,06%), défice cognitivo (5,49%), crise paroxística mal esclarecida (4,76%) e défice de atenção e/ou hiperactividade (4,40%). **Comentários:** O elevado recurso à consulta e a diversidade de patologia neurológica observada justificam a deslocação regular do Neuropediatria a um hospital de nível II, como o CHBA. A observação directa de crianças seleccionadas e a partilha do seu seguimento com os pediatras locais evita longas deslocações dos doentes, e suas famílias, a hospitais de referência desta sub-especialidade. A gravidade ligeira de muitas das situações referenciadas poderá reflectir a necessidade de mais e melhor formação, nesta área, e do reforço da ligação do hospital aos diferentes serviços da comunidade.

Palavras-chave: Neuropediatria, primeira consulta.

PAS102 - Pós-operatório de Cirurgia de Epilepsia - experiência do Serviço de Pediatria do HSFX

Filipa Carlota Marques¹; Vivian Gonçalves¹; António Salgado¹; Mónica Marçal¹; Raquel Santos¹; Pedro Flores¹; José Carlos Ferreira²; Pedro Cabral²
1- Hospital São Francisco Xavier; 2- Hospital São Francisco Xavier- Neurologia Pediátrica

Introdução: Cerca de 25% das epilepsias na criança evoluem para formas refractárias ao tratamento médico. Em casos seleccionados, a Cirurgia de Epilepsia constitui uma opção terapêutica, com resultados favoráveis no controlo das crises e na melhoria da qualidade de vida. O objectivo deste estudo consistiu na avaliação dos cuidados pós-operatórios das Cirurgias de Epilepsia realizados no Serviço de Pediatria do HSFX. **Metodologia:** Estudo descritivo,

transversal, de revisão de casos de 28 Cirurgias de Epilepsia, no período entre 1 de Maio de 2007 e 30 de Abril de 2010. Analisaram-se dados referentes a caracterização demográfica da amostra, antecedentes familiares e pessoais e evolução do período pós-operatório imediato, incluindo monitorização, atitudes terapêuticas e complicações durante o internamento. **Resultados:** Foram realizados 28 pós-operatórios de Cirurgia de Epilepsia. Dezassete (65,4%) são do sexo masculino e a mediana de idades à data da cirurgia foi de 7 anos. Em relação aos diagnósticos destacamos cinco crianças com esclerose tuberosa, oito com displasia cortical, duas encefalites de Rasmussen, um DNET e um ganglioglioma. Foram realizadas 16 lesionectomias, sete ressecções do lobo temporal, três calosotomias, uma lobectomia frontal e uma cirurgia para monitorização invasiva por EEG, sem exérese. O pós-operatório imediato foi realizado numa Unidade de Cuidados Especiais Pediátricos, com média de duração de internamento de 3,71 dias. A taxa de mortalidade foi de 0%. Registaram-se como intercorrências mais frequentes no pós-operatório: vômitos (em catorze casos, dos quais dez necessitaram de terapêutica anti-emética), febre (em catorze casos, dos quais dois foram submetidos a terapêutica antibiótica empírica, sem isolamento de agente e num diagnosticou-se infecção urinária), crises epiléticas (em doze casos) e hiperglicémia transitória e auto-limitada. Das restantes intercorrências destacamos anemia aguda por perdas intra-operatórias em três casos e um quadro de Diabetes Insípida central. À data de alta, 16 crianças não tinham tido recorrência das crises, cinco tinham sequelas neurológicas (hemiparesia) e uma ficou com quadro de Diabetes Insípida central. **Comentários:** Este estudo representa uma primeira reflexão na avaliação dos cuidados pós-operatórios de Cirurgia de Epilepsia pediátrica no nosso Serviço. No global, as intercorrências pós-operatórias foram as esperadas de acordo com o tipo de cirurgia e sobreponíveis às descritas na literatura.

Palavras-chave: Cirurgia de Epilepsia, pós-operatório, casuística.

PAS103 - Hiperargininémia: A Importância do Programa de Diagnóstico Precoce

António Jorge Cabral¹; Paulo Rego Sousa¹; Ana Cristina Aveiro¹; Joana Oliveira¹; Rui Vasconcelos¹

1- Hospital Central do Funchal

Introdução: O Programa Nacional de Diagnóstico Precoce abrange actualmente uma variedade de doenças do metabolismo cujo diagnóstico atempado permite a aplicação de medidas que melhoram o seu prognóstico. Os autores apresentam 2 casos clínicos de Hiperargininémia, um dos quais diagnosticado através deste Programa. **Caso 1:** CST, sexo masculino, nascido a 17/12/1990 com antecedentes familiares de consanguinidade (pais primos de 1º grau), atraso psicomotor, hidrocefalia, perda de aquisições. Desenvolvimento estatura-ponderal (EP) e psicomotor (PM) aparentemente normais até aos 18 meses, altura em que são referidas quedas frequentes de agravamento progressivo notando-se a partir dos 2,5 anos um quadro de atraso psicomotor com regressão das aquisições e posterior diplegia espástica. Foi feito diagnóstico de Hiperargininémia com 4 anos de idade no Hospital Distrital do Funchal, sendo iniciada uma dieta hipoproteica, benzoato de sódio e carnitina, com avaliações periódicas de argininémia. Aos 8 anos inicia convulsões sendo necessária terapêutica com Carbamazepina. Aos 11 anos apresenta 1º episódio de descompensação metabólica na sequência de uma infecção respiratória que conduziu a coma. Em Setembro de 2002 é referenciado à Unidade de Doenças Metabólicas do Hospital de Santa Maria, tendo alta com manutenção da terapêutica anterior e plano de fisioterapia. Presentemente é seguido na consulta de Neuropediatria, mantém quadro neurológico com diplegia espástica e episódios convulsivos esporádicos. **Caso 2:** GFM, sexo masculino, nascido a 25/5/2006, pais consanguíneos (primos em 3º grau), que apresentou rastreio positivo para Hiperargininémia. O doseamento inicial de arginina sérica foi de 150µM. Foi realizado estudo genético com identificação da mutação T253I em heterozigotia, com mãe portadora. Iniciou dieta hipoproteica e benzoato de sódio com diminuição progressiva dos valores de argininémia. Actualmente apresenta desenvolvimento PM e EP adequado. **Conclusão:** A Hiperargininémia é uma doença metabólica hereditária do ciclo da ureia, autossómica recessiva devida à deficiência da arginase I. Caracteriza-se bioquimicamente por um aumento persistente da concentração sanguínea de arginina e clinicamente por convulsões, atraso PM, diplegia espástica, hiperactividade e atraso EP. A detecção precoce permite a instauração de uma dieta hipoproteica suplementada com aminoácidos essenciais que possibilita um desenvolvimento adequado com melhoria da qualidade de vida da criança.

Palavras-chave: Rastreio precoce argininémia.

PAS104 - Síndromes Neurocutâneas: Casuística da Unidade de NeuropediatriaAntónio Jorge Cabral¹; Victor Miranda¹; Joana Oliveira¹; Eulália Viveiros¹; Paulo Rego Sousa¹; Rui Vasconcelos¹

1- Hospital Central Funchal

Introdução: Os Síndromes Neurocutâneas incluem um grupo heterogéneo de distúrbios caracterizados por anomalias do sistema nervoso central e cutâneo. A maioria é familiar com defeito da diferenciação da ectoderme primitiva. **Objectivos:** Caracterizar os casos de Síndromes Neurocutâneas diagnosticados e seguidos pela Unidade de Neuropediatria do Hospital Central do Funchal. **Material e Métodos:** Revisão casuística de processos clínicos de doentes seguidos em consulta de Neuropediatria com diagnóstico de Neurofibromatose (NF), Esclerose Tuberosa (ET) e Síndrome de Sturge-Weber (SW) com idade inferior a 21 anos num total de 23 casos. **Resultados:** Demonstrou-se um predomínio do sexo masculino (61%). O síndrome mais prevalente é a NF com mais de metade dos casos (61%) seguido da ET (30%) e o síndrome de SW (9%). Em termos gerais, a maioria dos diagnósticos foram realizados antes dos 2 anos de vida (69%) sendo que 43% foram feitos antes dos doze meses. Em relação a cada síndrome separadamente, o diagnóstico de NF é feito maioritariamente antes dos 12 meses (5 casos) ou depois dos 5 anos (5 casos) enquanto que os 7 casos de ET foram diagnosticados antes dos 24 meses e os 2 casos de síndrome de SW antes dos 12 meses. Quase metade dos casos (48%) apresentava história familiar directa (progenitores). Tomando em conta a clínica associada, todos os casos de ET e síndrome de SW manifestavam epilepsia com necessidade de controlo farmacológico enquanto apenas um caso de NF apresentou convulsões. Duas crianças com NF desenvolveram glioma do nervo óptico. **Conclusão:** Tal como indicado na literatura, verificou-se um maior número de casos de NF em relação às restantes patologias estudadas. Observa-se um diagnóstico mais tardio de NF provavelmente por se tratar de uma patologia com uma evolução mais benigna e com sinais neurológicos menos importantes e mais tardios em relação aos restantes síndromes, nomeadamente a ET e o síndrome de SW em que o diagnóstico foi realizado antes dos 24 meses de idade. Estes últimos apresentam um pior prognóstico com sintomatologia neurológica mais precoce e mais grave que incentiva a sua referência à consulta de especialidade podendo explicar o seu diagnóstico mais prematuro. A existência de epilepsia em todos os casos de ET e síndrome de SW era previsto, visto ser frequentemente associado a estas patologias.

Palavras-chave: Síndromes neurocutâneas casuística.**PAS105 - Enxaqueca com aura - casuística da consulta de cefaleias de um hospital pediátrico**Célia Xavier¹; Ana Graça Velon¹; Inês Carrilho¹

1- Hospital Especializado de Crianças Maria Pia, Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A enxaqueca com aura é caracterizada por sintomas neurológicos focais reversíveis que precedem ou acompanham a cefaleia. Na população pediátrica o diagnóstico é difícil. **Objectivos:** Caracterizar e classificar (classificação internacional de cefaleias, 2ª edição - ICHD-II) os casos de enxaqueca com aura na consulta de cefaleias e compará-los com outras casuísticas infantis. **Métodos:** Estudo retrospectivo com consulta dos processos clínicos dos pacientes com o diagnóstico de enxaqueca com aura. Análise de vários parâmetros: características demográficas, história familiar de enxaqueca, características das cefaleias e dos episódios de aura, investigação efectuada. **Resultados:** Na consulta de cefaleias obtivemos 184 indivíduos com enxaqueca, 24 (13%) com aura. Destes, 67% eram do sexo feminino. A idade de início das cefaleias foi variável (3-16 anos) e a 1ª consulta ocorreu maioritariamente na adolescência (12-16 anos). As cefaleias foram unilaterais alternantes em 55% dos casos. Poucos conseguiram caracterizar a cefaleia e os factores precipitantes. A cefaleia durou 1-2 horas a 3 dias. Os sintomas acompanhantes (fotofobia, fonofobia, náuseas, vômitos) foram frequentes. O momento de aparecimento da aura foi difícil de determinar. Os tipos de aura mais frequentes foram a visual (n=14) e a sensitiva (n=9). Houve aura disfásica em 4 casos e hemiparésia em 6. Outros sintomas neurológicos referidos: ataxia, vertigem, tonturas, agitação. A maioria dos episódios de aura (n=17) durou 5 a 60 minutos. A maioria dos pacientes realizou electroencefalograma (75%) e/ou ressonância magnética cerebral (62,5%). De acordo com a ICHD-II, temos 14 casos (58%) de aura típica com cefaleia típica, 3 de enxaqueca basilar, 5 de enxaqueca hemiplérgica esporádica (EHM), 1 de enxaqueca hemiplérgica familiar (FHM), 1 de aura típica com cefaleia atípica, 1 de aura típica sem cefaleia. Houve história familiar positiva de enxaqueca em 83% dos casos. **Conclusão:** A imprecisão das descrições na população pediátrica foi evidente. Houve aura em 13% dos pacientes com enxaqueca. Os casos mais frequentes foram de aura típica com cefaleia típica, e as auras visual e sensitiva. A cefaleia foi, em geral, unilateral alternante. Estes dados estão de acordo com outros estudos em idade pediátrica. A grande percentagem de EEG e RMN cerebral realizados ilustra a necessidade de diagnóstico diferencial com outras entidades.

Palavras-chave: Enxaqueca com aura, pediatria.

Posters com Discussão

Área Científica - Cardiologia

PD1 - Peso ao Nascer e com um ano de idade: fatores de risco para doença cardiovascular em adultos

Filumena Maria da Silva Gomes¹; Maria Helena Valente¹; Ana Maria de Ulhoa Escobar¹; Luís Marcelo Inaco Cirino²; Sandra Josefina Ferraz Ellero Grisi²

1- Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo ; 2- Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

Fundamento: Os indivíduos com baixo peso de nascimento e com um ano de idade apresentam maiores índices de doença cardiovascular na vida adulta. **Objectivo:** Relacionar peso de nascimento e de um ano de vida com Síndrome Metabólica em adultos de 20 a 32 anos de idade. **Métodos:** Estudo transversal e retrospectivo de 298 adultos nascidos, entre 1977 a 1989, e acompanhados em Centro de Saúde Escola desde o nascimento. Realizada anamnese clínica, medidas antropométricas e dosagem de colesterol total e frações, triglicérides e glicemia de jejum. Na análise dos resultados utilizaram-se métodos descritivos, estatísticos inferenciais bivariados (testes não paramétricos de Mann-Whitney e Kruskal-Wallis). **Resultados:** Género feminino 71,1% (212 mulheres). Média de idade de 25,9 anos. Colesterol total em 89,3% (266) normal, o mesmo ocorrendo com colesterol HDL em 82,9% (257), com LDL em 58,7% (175), triglicérides séricos em 94,6% (282), e glicemia de jejum em 99,7% (297). Índice de massa corpórea mostrou-se adequado em 53,2% (158), sobrepeso em 27,6% (82), obesidade em 13,8% (41) e desnutrição em 5,4% (16). O peso de nascimento acima de 3000g foi relacionado com maiores níveis de glicose, IMC, pressão arterial, circunferência abdominal e de quadril. O peso de um ano acima de 8200g foi ligado a maior pressão arterial. **Conclusão:** Não foram encontrados sinais e sintomas de síndrome metabólica relacionando os achados atuais às condições sócio-demográficas desfavoráveis, de baixo peso ao nascer e com um ano de vida.

Palavras-chave: Peso ao nascer, síndrome metabólica, efeitos tardios da exposição pre-natal, epigenese genética

PD2 - Síndrome de Cimitarra em Crianças

Mónica Rebelo¹; Filipa Paramés¹; Isabel Freitas¹; José Diogo Ferreira Martins¹; Conceição Trigo¹; Fátima F Pinto¹

1- Hospital Santa Marta, CHLC, EPEE

O Síndrome de Cimitarra (SC) é uma cardiopatia congénita pouco frequente, que ocorre aproximadamente em 2/100.000 nados vivos. Caracteriza-se por apresentar uma anomalia, parcial ou total, do retorno venoso pulmonar direito associada a hipoplasia da artéria pulmonar direita, hipoplasia do pulmão direito, presença de colaterais da aorta para o pulmão direito e anomalias brônquicas. Podem coexistir outras cardiopatias congénitas. De acordo com a idade de apresentação pode ser classificada em forma infantil (< 1 ano) e forma adulta (> 1 ano). Os autores apresentam o caso de um lactente do sexo masculino, internado com 1 mês de vida por quadro de polipneia, má progressão ponderal, febre e diminuição de murmúrio vesicular à direita na auscultação pulmonar com a hipótese diagnóstica de infecção respiratória. Dado a fraca positividade dos parâmetros infecciosos e pela radiografia do tórax, realizou broncofibroscopia que fez suspeitar de compressão externa do brônquio principal direito, pelo que realizou TAC torácica que foi indicativa de síndrome de Cimitarra. Transferido para a Cardiologia Pediátrica foi confirmada a hipótese por ecocardiograma e cateterismo cardíaco, que permitiu ainda o tratamento eficaz do doente, com embolização do colateral da aorta para o pulmão direito. Actualmente o doente tem 10 meses e está clinicamente estável. Os autores apresentam este caso pela raridade da patologia e pelas dificuldades de decisão terapêutica.

Palavras-chave: Cardiopatia congénita, cimitarra.

PD3 - Causa Rara de Palpitações em Pediatria - O Desafio de Interpretar um Electrocardiograma

Liane Correia Costa¹; Sofia Paupério¹; Joana Miranda¹; Susana Soares¹; Cláudia Moura²; Ana Maia¹; Jorge Moreira³

1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital São João, EPE - Porto; 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica, UAG-MC, Hospital São João, EPE - Porto; 3- Serviço de Cardiologia Pediátrica, UAG-MC, Hospital São João - Porto

Introdução: As palpitações são uma causa rara de admissão em urgências pediátricas e na maioria dos casos relacionam-se com estímulos fisiológicos, como febre, ansiedade, exercício ou anemia. No entanto, podem traduzir arritmias sérias em crianças sem história prévia de síncope, doença cardíaca congénita ou cirurgia cardíaca. **Caso clínico:** Rapaz de 11 anos, com antecedentes de sopro de Still diagnosticado no 1º ano de vida, sem seguimento posterior por constatação ecocardiográfica de coração estruturalmente normal. Palpitações esporádicas no último ano, com recurso único ao SU 3 meses antes por episódio mais prolongado. À admissão estava assintomático e o ECG de 12 derivações e o ecocardiograma não mostraram alterações. Aguardava consulta de Cardiologia, quando recorreu ao SU, por novo episódio de palpitações e sensação de aperto retroesternal, com duração de 15 minutos e resolução espontânea ainda no domicílio. À chegada, hemodinamicamente estável, PA 140/82 mmHg (>P95), FC-95bpm, auscultação pulmonar sem alterações, auscultação cardíaca arritmica, sem sopros. Em ECG constatada fibrilação auricular (FA) com resposta ventricular adequada, por vezes com condução ventricular aberrante. Estudo analítico sem alterações. Internado sob vigilância e monitorização cardiorrespiratória contínua. Cerca de 10 horas após admissão constatada reversão espontânea a ritmo sinusal. Teve alta medicado com propafenona e AAS. Efectuou monitorização ECG contínua (24 h) que não mostrou alterações. Sem recorrência de FA durante seguimento. **Discussão:** A FA é rara em crianças, ocorrendo quase sempre na presença de cardiopatia estrutural. No entanto, devem ser excluídas outras causas, como hipertireoidismo ou miopericardite, bem como a presença concomitante de vias acessórias de condução AV. Em doentes sem cardiopatia estrutural, a FA paroxística é a forma mais frequente de apresentação. Dados os riscos associados, podem não ser justificáveis tentativas de cardioversão química ou eléctrica em doentes hemodinamicamente estáveis e assintomáticos. Este caso permite lembrar que, por vezes, pode ser aconselhável ter uma atitude expectante.

Palavras-chave: Fibrilação auricular paroxística, palpitações

PD4 - Rubéola congénita - Diagnóstico esquecido?

Inês B. Gomes¹; Catarina França Gouveia¹; Mónica Rebelo²; Maria João Brito¹

1- Unidade Infecçiology Pediátrica, Hospital Dona Estefânia - CHLC - EPE; 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta - CHLC - EPE

Introdução: A frequência de malformações na síndrome de rubéola congénita é de 85% se a infecção ocorrer durante as primeiras semanas de gestação. Nos países desenvolvidos, pelas altas taxas de cobertura vacinal, a rubéola congénita é uma raridade sendo quase exclusivamente de importação. **Caso Clínico:** Lactente de 7 meses de idade, natural de Cabo Verde, internado por febre no contexto de bacteriémia a *Streptococcus pneumoniae*. A gravidez foi mal vigiada e o programa de imunizações da mãe era desconhecido. Ao exame objectivo apresentava uma somatometria abaixo do P5, com hipotonia axial grave sem controlo cefálico, atrofia muscular marcada, leucocória bilateral por cataratas bilaterais e surdez grave bilateral. Salientamos ainda ao exame cardiovascular precórdio hiperdinâmico com sopro contínuo IV/VI com irradiação para o dorso bilateralmente. A palpação abdominal revelou hepatomegalia. Observado pela cardiologia pediátrica, realizou ecocardiograma transtorácico que mostrou persistência de canal arterial grande com estenose dos ramos da artéria pulmonar, sem sinais de descompensação hemodinâmica. Submetido posteriormente a cateterismo cardíaco que confirmou a persistência de canal arterial, condicionando shunt esquerdo-direito importante. Verificou-se ainda estenose proximal dos ramos direito e esquerdo das artérias pulmonares e subclávia direita aberrante. O diagnóstico de síndrome de rubéola congénita foi confirmado por serologia positiva IgM and IgG

(586UI/L).com pesquisa por PCR de secreções nasofaríngeas e urina negativa, indicando infecção antiga e não contagiosa. Actualmente o doente encontra-se estável, sob programa de reabilitação, a aguardar cirurgia cardíaca para correcção total. **Conclusão:** Os autores reportam o presente caso clínico salientando a importância de manter um elevado nível de suspeição para diagnosticar patologias que se encontram erradicadas nos países desenvolvidos. A rubéola congénita continua a ser diagnosticada em países onde a imunização não se encontra implementada, como Cabo Verde.

Palavras-chave: Rubéola congénita, cardiopatia, canal arterial.

PD5 - Agenesia isolada de um ramo da artéria pulmonar

Sofia Gouveia¹; Glória Costa¹; Filipa Paramés¹; Isabel Freitas¹; Mónica Rebelo¹; José Diogo Martins¹; Conceição Trigo¹; Fátima F. Pinto¹
1- Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Marta, CHLC - E.P.E.

Introdução: A ausência congénita de um dos ramos da artéria pulmonar é uma situação rara. A agenesia do ramo direito da artéria pulmonar é mais frequente, quando malformação isolada. Na presença de outras malformações cardíacas, a ausência do ramo esquerdo parece ser mais comum. A apresentação clínica é inespecífica e muito abrangente, variando desde o paciente assintomático até à ocorrência de hemorragia pulmonar massiva ou hipertensão pulmonar. O diagnóstico pode ser sugerido na radiografia do tórax, contudo, a confirmação requer a tomografia computadorizada e/ou ressonância magnética. **Objectivos:** Revisão dos casos de agenesia isolada de um dos ramos da artéria pulmonar diagnosticados num Serviço de Cardiologia Pediátrica nos últimos 5 anos. **Métodos:** Revisão retrospectiva do processo clínico dos doentes aos quais foi diagnosticada agenesia de um dos ramos da artéria pulmonar, entre Janeiro de 2005 e Junho de 2010. **Resultados:** Nos últimos 5 anos, foram diagnosticados 3 casos de agenesia isolada de um dos ramos da artéria pulmonar, todos em doentes do sexo masculino. Num dos casos o diagnóstico foi efectuado no período pré-natal, outro doente foi diagnosticado aos 5 dias de vida e o terceiro aos 28 meses. Em dois casos o ramo da artéria pulmonar afectado foi o esquerdo. Destes, um doente apresentava concomitantemente uma comunicação interauricular e estenose do ramo lobar superior direito da artéria pulmonar. Nenhum doente necessitou de qualquer intervenção terapêutica e todos se mantêm assintomáticos até à data. **Conclusão:** A agenesia isolada de um dos ramos da artéria pulmonar é um diagnóstico raro, que pode passar despercebido durante a idade pediátrica caso o doente seja assintomático e nunca submetido a exames radiológicos. Na nossa experiência, o diagnóstico pode ser efectuado por ecografia pré-natal ou por suspeita de assimetria pulmonar na radiografia de tórax, mas requer confirmação por outros métodos de imagem. Nesta série todos os doentes se mantêm assintomáticos, sem necessidade de terapêutica. Sugerimos que se deve manter seguimento periódico em ambulatório, de modo a antecipar e prevenir o desenvolvimento de complicações, como a hipertensão pulmonar.

Palavras-chave: Agenesia artéria pulmonar.

PD6 - Urgência Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia: Dor torácica – Resultados Preliminares: 2000/02/04/06/08

Costa, M¹; Gouveia S²; Lopes P³; Inês S³; Marques F³; Queiroz G³; Nóbrega S³; Santos S³; Marques M³; Salvador M³; Brissos J³; Casimiro A³; Cordovil C³; Crujo M⁴; Fitas A³; Francisco T³; Neves C³; Coelho M⁶
1- Interno de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta - CHLC; 2- Interno de Cardiologia Pediátrica; 3- Interno de Pediatria; 4- Interno de Pedopsiquiatria; 5- Assistente Hospitalar de Pediatria; 6- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica

Introdução: A urgência pediátrica (UP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) tem o maior movimento do País, sendo um observatório epidemiológico de patologia e sua evolução na comunidade. A Dor torácica (DT) não é causa comum de recurso à UP, mas causa grande preocupação e angústia nos pais e criança. Impõe uma observação atenta e laboriosa na UP, e por vezes pedido de observação imediata ou referenciação à consulta de Cardiologia Pediátrica (CP). **Objectivo:** Caracterizar os episódios de vinda à UP do HDE por DT nos anos de 2000/02/04/06/08 e sua orientação durante o episódio de urgência. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos dados retirados de todas as 392.768 fichas de atendimento na UP em que DT foi o motivo da vinda. Tratados informaticamente dados demográficos, nosológicos, meios complementares, terapêuticas e resultados. **Resultados:** Registaram-se 298 casos de DT (2000: 32; 2002: 31; 2004: 26; 2006: 94; 2008: 112) correspondentes a 0,08% do movimento global. Residiam em Lisboa

60%, a maioria dos casos não foram referenciados (84%), 49% recorreu à UP entre as 8 e as 18 h, sendo 42% classificados na triagem como urgentes (Nível 2 de 0-3). O tempo médio entre a chegada e a observação médica foi de 86 minutos (± 48), tempo médio total de permanência na UP foi de 145 minutos (± 106). Predominou o sexo feminino (57%) e grupo etário dos 11-15 anos (48%). Em 88% não haviam antecedentes patológicos conhecidos, sendo em 41% o primeiro episódio de DT. As características mais frequentes foram: localização retroesternal (36%), tipo pleurítico (15%), ausência de relação com esforço (39%) e duração ≥ 30 min (26%). A auscultação cardíaca era normal em 89%. Realizaram radiografia torácica 63% (6% anormais), electrocardiograma 26% (6% anormais). Necessitaram de terapêutica na UP cerca de 15%. A maioria teve alta sem referenciação (31%) ou orientada para o médico assistente (31%), 4% foram transferidos para o serviço de CP e 3% internados num serviço de Pediatria. **Comentários:** Este estudo, o de maior dimensão realizado entre nós e dos maiores a nível internacional, confirmou que a DT não foi motivo frequente de recurso à UP do HDE no decénio em análise. Fundamentalmente benigna, afectou adolescentes do sexo feminino sem antecedentes conhecidos. A semiologia era variada e grande maioria dos doentes tinha exames imagiológicos ou ECG normais, não necessitou de intervenção terapêutica na UP e após alta não foi referenciado para qualquer consulta de especialidade.

Palavras-chave: Urgência Pediátrica, Dor torácica.

PD7 - Dor torácica em idade pediátrica. Defeito ou feitiço?

Ana Zagalo¹; Tânia Russo¹; Filipa Paramés²; Isabel Freitas²; Mónica Rebelo²; José Diogo Martins²; Conceição Trigo²; Fátima F. Pinto²
1- Hospital de Santo André, Leiria; 2- Hospital de Santa Marta, Lisboa

Introdução: A dor torácica é motivo frequente de referenciação à consulta de Cardiologia Pediátrica (CP), embora seja raro que a doença cardíaca assim se manifeste. **Objectivo:** Caracterizar a população de crianças enviadas à consulta CP por dor torácica e identificar factores preditivos ou de exclusão de doença cardiovascular. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças referenciadas à consulta CP por dor torácica num período de 3 anos (2007-09). **Resultados:** No período de estudo foram realizadas 141 consultas, 61% do sexo masculino. A distribuição etária mostrou 4% com idade inferior a 5 anos, 31% entre 5 e 10 anos, 45% entre 10 e 15 anos e 20% idade superior a 15 anos. Os Cuidados Primários de Saúde referenciaram 30% dos casos e as Urgências Hospitalares 70%. Embora a apresentação clínica fosse heterogénea, verificou-se que 54% apresentava dor tipo picada/pontada com duração inferior a 30 minutos e frequência esporádica. Os factores agravantes mais frequentes foram o esforço (44%), os movimentos respiratórios (30%) e a ansiedade (17%) e os factores de alívio mais referidos, o repouso (46%) e a analgesia (29%). Os sintomas acompanhantes foram palpitações (19%), cansaço (18%) e dispneia (9%). Auscultaram-se sopros inocentes em 19%, hipertensão arterial em 6% e fenótipo sugestivo de Síndrome de Marfan em 2%. A consulta incluiu a realização de electrocardiograma (ECG) e ecocardiograma a todas as crianças. Foi realizado holter em 42% e prova de esforço em 37%. Em 98% dos casos verificou-se ausência de doença cardíaca e foi dada alta. Identificaram-se 3 casos de patologia cardíaca (doença de Kawasaki, pericardite e taquicardia supraventricular). Todos apresentavam alterações simultâneas da sintomatologia ou dos exames efectuados. Nenhum doente apresentou sopro patológico, síncope com o esforço, palidez ou hipersudorese. **Conclusão:** A dor torácica é um sintoma que raramente é indicativo de doença cardíaca em idade pediátrica, sendo nestas circunstâncias acompanhado de outros sintomas e sinais cardiovasculares. Na amostra estudada não foi possível identificar factores preditivos de patologia cardíaca. Na ausência de outros sinais ou sintomas de doença cardíaca ou de alterações identificáveis no ECG, radiografia do tórax ou ecocardiograma, a observação em ambulatório por pediatra ou médico de família permite tranquilizar doentes e familiares, sendo a referenciação para consulta de especialidade um acto médico com custos não negligenciáveis.

Palavras-chave: Dor Torácica, Doença Kawasaki, Pericardite, Taquicardia Supraventricular.

PD8 - Rotura de aneurisma aórtico em criança com Síndrome de Marfan

Dora Fontes¹; Margarida Matos Silva²; Ana Teixeira²; José Maton¹; Rui Anjos²; Miguel Abecasis²; Isabel Menezes²
1- Hospital do Espírito Santo de Évora; 2- Hospital de Santa Cruz

Introdução: O Síndrome de Marfan é uma doença do tecido conjuntivo. O diagnóstico é clínico, sendo as manifestações cardinais o atingimento do sis-

tema ocular, esquelético e cardiovascular, este último responsável pela morbidade e mortalidade precoce. A rotura de aneurisma aórtico é a complicação mais temida, contudo é muito rara na idade pediátrica. **Caso Clínico:** Criança de 5 anos, sexo feminino, com diagnóstico pré-natal de dilatação da artéria pulmonar e antecedentes de fenda palatina e atopia (asma e dermatite). Seguida em Consulta de Cardiologia Pediátrica desde o período neonatal com Síndrome de Marfan com dilatação ligeira da raiz da aorta e persistência do canal arterial encerrado por via percutânea aos 2 anos de idade. Medicada em ambulatório com furosemida e losartan. Admitida no Serviço de Urgência Pediátrica em Julho de 2009 em choque após episódio de síncope durante o esforço físico. O ecocardiograma de urgência demonstrou ruptura de aneurisma da aorta ascendente com derrame pericárdico volumoso. Foi transferida para Centro de Cirurgia Cardíaca onde foi submetida de imediato a substituição da aorta ascendente aneurismática por conduto, com preservação da válvula aórtica nativa (cirurgia de David), que decorreu sem complicações. O ecocardiograma à alta demonstrava uma função sistólica do ventrículo esquerdo (VE) preservada com regurgitação aórtica ligeira. Após 8 meses de estabilidade clínica os ecocardiogramas seriados mostraram insuficiência aórtica grave, dilatação do VE e aurícula esquerda progressivas, má função ventricular, insuficiência mitral e tricúspide moderadas e hipertensão pulmonar. O cateterismo cardíaco evidenciou regurgitação aórtica livre com conduto sem gradiente. Foi submetida a implantação de prótese aórtica mecânica, com melhoria gradual da função ventricular e redução do VE. Actualmente encontra-se medicada com varfarina, losartan e furosemida, e estável do ponto de vista cardíaco. **Discussão:** Apesar de muito rara na idade pediátrica, a rotura de aneurisma aórtico deve ser sempre equacionada numa criança em choque com Síndrome de Marfan. A preservação da válvula aórtica nativa e colocação de conduto (operação de David), cirurgia de eleição em idade pediátrica, é actualmente questionada pelo risco de disfunção valvular precoce, sendo de ponderar em alternativa a implantação de prótese valvular mecânica, sobretudo se já existir regurgitação aórtica prévia.

Palavras-chave: Síndrome de Marfan, Rotura Aneurisma Aórtico.

PD9 - "Asma" curada após cirurgia torácica

Lúisa Gaspar¹; Ana Mariano Martins¹; Patrícia Mendes¹; Sandra Caetano¹; Rui Anjos²

1- Hospital de Faro, E.P.E.; 2- Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, E.P.E.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso clínico de uma criança de 6 anos, sexo masculino, avaliado na Consulta de Alergologia Pediátrica para investigação de asma na sequência de crises de dispneia e pieira. Na observação foi detectado sopro sistólico tendo sido referenciado à consulta de Cardiologia Pediátrica. Realizou telerradiografia do tórax que revelou hipotransparência arredondada, com localização central supracardíaca. O ecocardiograma mostrou imagem arredondada retro-aórtica com cerca de 35 mm de diâmetro, de bordos definidos e com aparente fluxo sistólico. A investigação excluiu hidatidose torácica. Para melhor caracterização da lesão, realizou-se Ressonância Magnética torácica, que foi inconclusiva e Tomografia Computorizada Multidetectors cardíaca, que identificou a lesão como sendo um aneurisma sacular, com comunicação com a aorta ascendente. O cateterismo cardíaco confirmou um aneurisma sacular calcificado ligado por boca anastomótica à aorta ascendente, acima da junção sino-tubular, com compressão total da artéria coronária esquerda e compressão ligeira do tronco e ramo direito da artéria pulmonar. Foi submetido a ressecção de aneurisma calcificado que comprimia, além das estruturas referidas, a veia cava superior, aurícula esquerda, brônquio principal esquerdo e traqueia. A análise histológica revelou pseudoaneurisma da aorta, fibrosado e parcialmente calcificado. No pós-operatório, foi reinternado por síndrome pós-pericardiotomia, com derrame pericárdico, tendo-se efectuado pericardiocentese e terapêutica com anti-inflamatórios não esteróides. Actualmente encontra-se clinicamente bem, sem novas crises de dispneia e sem pieira. **Discussão:** Muitos doentes com aneurisma aórtico torácico apresentam sintomas e achados físicos inespecíficos para doença aórtica. Achados clínicos atípicos ou alterações específicas em exames complementares, como a telerradiografia do tórax, podem aumentar a acuidade diagnóstica, diminuindo a morbidade e a mortalidade associada a esta doença. Os pseudoaneurismas aórticos são muito raros em idade pediátrica, estando frequentemente associados a trauma e/ou infecção, sendo vários os agentes que podem afectar a aorta. No nosso doente não havia história de trauma nem de infecção grave ou síndrome febril prévio, pelo que o diagnóstico etiológico se mantém desconhecido.

Palavras-chave: Asma, pseudoaneurisma da aorta.

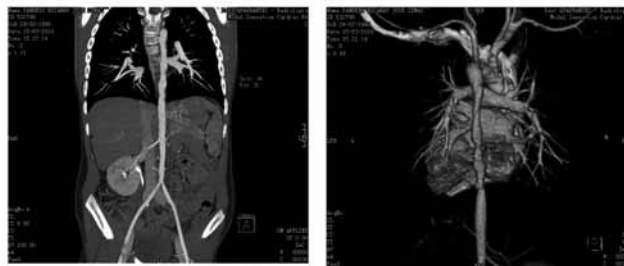
PD10 - Arterite de Takayasu- a propósito de dois casos clínicos

Andreia Francisco¹; Rui Anjos²; A. Siborro de Azevedo³

1- Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, Hospital de Santa Maria/ Hospitais Universidade de Coimbra; 2- CHLO- Hospital de Santa Cruz; 3- Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, Hospital de Santa Maria

A Arterite de Takayasu é uma doença crónica pouco frequente. O grau de actividade é variável, bem como o prognóstico, ambos dependentes das exacerbações e remissões do processo inflamatório. Nos últimos anos, os exames de imagem, em particular a Angio-RM, têm um papel fundamental quer no diagnóstico quer no seguimento destes doentes. Apresentamos o seguimento de dois doentes com Arterite de Takayasu ambos sob terapêutica imunossupressora e antihipertensora. O primeiro doente de doze anos, com diagnóstico desde os três, apresenta arteriopatia envolvendo a aorta tóraco-abdominal, artérias carótida primitiva e renal esquerdas (Figs 1, 2 e 3). Com necessidade de internamentos anuais para controlo de HTA refractária, foi submetido a nefrectomia esquerda aos sete anos. Actualmente apresenta HTA medicada com cinco classes diferentes de fármacos e boa função ventricular, apesar de hipertrofia das câmaras cardíacas esquerdas. Encontra-se sob imunossupressão com prednisolona e metotrexato, apresentando queixas esporádicas de artralgia no último ano. O segundo doente de onze anos, com diagnóstico há um ano na sequência de angor abdominal, apresenta arteriopatia com atingimento difuso da aorta abdominal, artéria mesentérica superior, tronco celíaco, artérias renais, eixo arterial ilíaco direito e artéria vertebral direita. (Fig 4) Sob corticoterapia e ciclos mensais de ciclofosfamida apresentou episódio de isquémia intestinal grave e mesmo após várias angioplastias mantém episódios frequentes de dor abdominal pelo que pondera-se a realização de bypass. Com HTA controlada com 3 classes de fármacos, apresenta hipertrofia do ventrículo esquerdo com função conservada. Recentemente iniciou artralgia no pé direito, mantendo-se sob imunossupressão com prednisolona. Tratam-se de dois casos com envolvimento vascular grave e progressivo. Ambos apresentam complicações major associadas que são sinónimo de pior prognóstico, no entanto, o segundo doente apresenta um curso progressivo muito rápido e sem resposta à imunossupressão, tendo por isso um prognóstico mais reservado. Em ambos os doentes a Angio-RM, para além de ser um auxiliar importante do diagnóstico, foi preponderante no follow-up e decisão terapêutica.

Palavras-chave: Takayasu, arterite, Angio-RM, HTA.



Figuras 1,2 e 3 – Doente 1



Figura 4 - Doente 2



PD11 - Hipertensão arterial no Serviço de Urgência: um diagnóstico a considerar.

Joana Faleiro¹; Maria Janeiro¹; Isabel Neves¹; Sofia Ferreira²; Manuel Ferreira³
1- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; 2- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca ; 3- Hospital da Cruz Vermelha Portuguesa

Introdução: A doença renal e a coarctação aórtica são as causas mais frequentes de hipertensão arterial (HTA) em idade pediátrica. A coarctação aórtica (CoAo) caracteriza-se pelo estreitamento da aorta torácica descendente distal à artéria subclávia esquerda, mais frequentemente na região justaductal. É uma malformação comum e representa 6-8% das cardiopatias congénitas, sendo 2 a 5 vezes mais frequente no sexo masculino e está frequentemente associada a outros defeitos cardíacos. **Caso Clínico:** Criança de 8 anos, sexo masculino, que recorreu ao Serviço de Urgência por epistaxis e cefaleias frontais. No exame objectivo, salientava-se tensão arterial (TA) no membro superior direito 160/90mmHg (TA média > P95), com gradiente de pressão entre membro superior direito-inferior igual a 50mmHg; auscultação cardíaca com estalido de ejeção e sopro sistólico no segundo espaço intercostal esquerdo com irradiação para o dorso. Electrocardiograma e radiografia de tórax sem alterações. O ecocardiograma revelou coarctação aórtica justaductal, com gradiente transcoarctação de 60mmHg, prolongamento diastólico, válvula aórtica bicúspide e hipertrofia concêntrica do ventrículo esquerdo com boa função ventricular. Foi feita correcção cirúrgica da malformação por aortoplastia com patch em losango. O ecocardiograma pós-operatório mostrava coarctação aórtica bem corrigida com gradiente residual de 14mmHg e sem prolongamento diastólico. O pós-operatório decorreu com HTA paradoxal, controlada com nitroprussiato de sódio e propranolol. O doente teve alta no 4º dia pós-operatório, sendo a TA no membro superior direito de 120/60mmHg e medicado com propranolol. A criança mantém seguimento em consulta, tendo aos 3 meses de pós-operatório TA membro superior direito 110/53 mmHg. **Comentários:** A maioria das crianças com HTA são assintomáticas. O caso acima descrito salienta a importância do rastreio da HTA e suas causas, nomeadamente a CoAo, através da palpação dos pulsos e medição da TA nos 4 membros de forma sistemática em todos os recém-nascidos e crianças. A CoAo isolada tem excelente prognóstico a curto prazo, mas a incidência de complicações a longo prazo é significativa. O atraso no diagnóstico e tratamento levam a um aumento da morbidade e mortalidade, pelo que os autores reforçam a importância do diagnóstico e tratamento precoce desta patologia na prevenção de doença cardiovascular.

Palavras-chave: Hipertensão arterial coarctação aórtica.

PD12 - Kawasaki - a importância da suspeição clínica

Nuno Carreira¹; Margarida Lobo Antunes¹; João Bismarck Pereira¹; Sandra Costa¹; Teresa Silva¹; Joana Figueira¹; António Macedo¹; José Diogo Ferreira Martins¹; Gustavo Rodrigues¹
1- Hospital dos Lusíadas

Introdução: A doença de Kawasaki é uma das vasculites mais frequentes em idade pediátrica. O diagnóstico pode ser difícil nas formas incompletas, sendo necessárias observações seriadas e ecocardiograma. Os autores apresentam três casos clínicos. **Caso 1:** Criança de 2 anos, internada por febre com 6 dias de evolução, apesar de medicada com amoxicilina há 3 dias por otite. No exame objectivo (E.O.) tinha apenas discreta hiperémia na orofaringe. Analiticamente tinha 21610 leucocitos (GB)/ μ l com 80% de neutrófilos (N) e PCR de 24,8 mg/dl. Iniciou ceftriaxone por suspeita de bacteriemia oculta. Às 72 horas, a criança tinha enantema e hiperémia conjuntival, pelo que realizou ecocardiograma, que mostrou hiperecogenicidade das coronárias. Iniciou imunoglobulina e aspirina, ficando apirética 24 horas depois. Fez novo ecocardiograma dois meses depois, considerado normal, pelo que suspendeu aspirina. **Caso 2:** Criança de 3 anos, internada por febre e adenomegalia cervical com 6 dias de evolução, apesar de medicada com amoxicilina e ácido clavulânico há 48 horas por adenite. No E.O. tinha adenomegalias cervicais bilaterais e hiperémia da orofaringe. Analiticamente, tinha 18410 GB/ μ l, com 56%N, PCR de 8,63 mg/dl e VS de 105 mm. O ecocardiograma revelou discreto derrame pericárdico e regurgitação mitral. Iniciou imunoglobulina e aspirina, com apirexia no dia seguinte. O ecocardiograma ao fim de duas semanas era normal e suspendeu aspirina ao fim de um mês. **Caso 3:** Criança de 6 anos, internada por febre com 6 dias de evolução, estando medicada com amoxicilina e ácido clavulânico por otite e posteriormente com cefuroxima axetil por sinusite. No E.O. tinha adenomegalias cervicais bilaterais, hiperémia da orofaringe e língua de framboesa. Analiticamente, tinha 12750 GB/ μ l com 79%N, PCR de 15,9 mg/dl e VS de 82 mm. O ecocardiograma mostrou dilatação e hiperecogenicidade do tronco comum.

Iniciou imunoglobulina e aspirina, com apirexia às 72 horas. O ecocardiograma dois meses depois era normal, pelo que suspendeu aspirina. **Discussão:** Nos três casos, as crianças estavam sob antibioterapia por suspeita de outras patologias. No primeiro, houve aparecimento progressivo de um quadro mais típico, enquanto os outros dois foram mais incompletos. Nenhum teve sequelas cardíacas. Foi importante a suspeição diagnóstica, baseada no enantema, nos três casos.

Palavras-chave: Kawasaki, incompleta, clínica, ecocardiograma

PD13 - Doença de Kawasaki - casuística de 10 anos

Patrícia Pais¹; Vivian Gonçalves²; Andreia Guerreiro³; João Franco³; Manuela Braga²; Paulo Calhau³; Manuel Primo³

1- Hospital Garcia de Orta; 2- Hospital S. Francisco Xavier (CHLO); 3- HGO

Introdução: A Doença de Kawasaki (DK) é uma vasculite febril da infância de etiologia desconhecida que afecta particularmente as artérias coronárias. O risco de aneurisma coronário é menor quando a terapêutica é instituída antes dos 10 dias de doença. **Objectivos:** Caracterizar os doentes internados por DK no Serviço de Pediatria do Hospital Garcia de Orta num período de 10 anos, com destaque para a data do diagnóstico, instituição terapêutica e os factores prognósticos descritos na literatura. **Métodos:** Estudo descritivo retrospectivo baseado na consulta de processos clínicos. Foram incluídas as crianças internadas por DK entre 01/01/2000 e 30/06/2010 e recolhidos dados demográficos, clínicos, laboratoriais e terapêuticos. Procedeu-se à análise descritiva dos dados. **Resultados:** Foram internadas 19 crianças, 9 do sexo masculino, com idade compreendida entre 2 meses e 8 anos (mediana 19 meses). A hipótese de DK foi colocada entre o 3º e 16º dia de febre (mediana 5 dias). Todas as crianças apresentaram hiperémia conjuntival e alterações da mucosa oral; 18 apresentaram exantema, 16 alterações das extremidades e 10 adenopatia cervical. Foi observada BCGite em 5 crianças. Todas apresentaram elevação de um ou vários parâmetros inflamatórios séricos à admissão. Ademais, 12 apresentaram hiponatremia, 10 anemia e 5 hipalbuminémia. O ECG mostrou alterações da repolarização em 4 crianças. O ecocardiograma revelou aneurisma coronário (> 3mm) em 4 doentes, um deles superior a 8mm, além de outras alterações em 10 crianças, nomeadamente ectasia/hiperecogenicidade das coronárias 6, pericardite 9 e valvulite 5. Todos fizeram imunoglobulina endovenosa 2g/kg entre o 3º e 16º dia de doença (mediana 7 dias) e iniciaram ácido acetilsalicílico (AAS) em dose anti-inflamatória, com apirexia ao fim de 24 horas (mediana). Em 7 crianças, foi administrada segunda toma de imunoglobulina, por persistência ou reaparecimento de febre. Duas destas crianças necessitaram também de corticoterapia. Todas mantiveram AAS em dose antiagregante durante 7 meses (mediana) e a criança com aneurisma gigante iniciou anti-coagulação oral. Aos 12 meses de seguimento (17 crianças) 2 mantinham aneurisma e 4 alterações ecográficas minor. **Comentários:** Na nossa pequena amostra não houve correlação entre factores prognósticos analisados e prevalência de doença coronária. O diagnóstico e instituição terapêutica com imunoglobulina foram realizados em tempo aceitável na maioria dos casos.

Palavras-chave: Kawasaki, doença coronária, factores de prognóstico

PD14 - Esclerose tuberosa no período neonatal – caso clínico

Andreia Abreu Barros¹; Raquel Marta²; Marcela Pires Guerra³; José Nona⁴; Maria Ana Sampaio Nunes⁵; Teresa Tomé⁴

1- Hospital Dr. Nélio Mendonça (Funchal); 2- Hospital de Nossa Senhora do Rosário (Barreiro); 3- Hospital Infante D. Pedro (Aveiro); 4- Maternidade Dr. Alfredo da Costa (Lisboa); 5- Hospital da Cruz Vermelha Portuguesa (Lisboa)

Introdução: A Esclerose tuberosa é uma doença autossómica dominante com prevalência de 1:6.000 indivíduos, cerca de dois terços dos casos são esporádicos resultando de novas mutações. Apresenta-se com grande variedade de manifestações clínicas incluindo atraso mental, convulsões, lesões cutâneas e hamartomas. Os primeiros sinais da doença manifestam-se tipicamente nas ecografias pré-natais de rotina e a vigilância da sua evolução no período neonatal é fundamental uma vez que são causa de morbidade e mortalidade significativas. **Caso Clínico:** Os autores apresentam o caso clínico de um recém-nascido (RN), primeiro filho de pais não consanguíneos e saudáveis, fruto de uma gravidez vigiada de termo, com o diagnóstico pré-natal de tumores cardíacos e lesões cerebrais sugestivo de Esclerose tuberosa. Parto eutócico, Índice de Apgar 4/9, peso ao nascer 3025g (P50). Foi internado na Unidade de Cuidados Intermédios para monitorização cardiorespiratória e avaliação não invasiva da pressão arterial. Manteve-se globalmente estável

não se registando arritmias, alterações hemodinâmicas ou convulsões. A ecocardiografia revelou rabiomios múltiplos, um dos quais localizado na região subvalvular aórtica sem condicionar obstáculo, a ecografia fonotanelar e a ressonância magnética cranioencefálica mostraram hamartoma na região subcortical frontal inferior esquerda. Sem alterações na ecografia abdominal e renal. Observação oftalmológica normal. Alta aos 11 dias de vida orientado para consulta de Cardiologia, Neuropediatria, Oftalmologia e Pediatria Geral. **Conclusão:** Os rabiomios cardíacos são das alterações mais frequentes nos RN com esclerose tuberosa, embora histologicamente benignos, podem resultar em morbidade e mortalidade fetal e neonatal. O diagnóstico pré natal destes tumores cardíacos e de hamartomas do sistema nervoso central permite antecipar possíveis complicações no período neonatal e actuar atempadamente.

Palavras-chave: Esclerose tuberosa neonatal, rabiomioma cardíaco.

Área Científica - Cuidados Intensivos

PD15 - Encefalomielite Aguda Disseminada: caminhos difíceis para chegar ao diagnóstico etiológico

Sílvia Bacalhau¹; Cristina Freitas²; Raquel Ferreira³; João Estrada³; Maria João Brito³; José Pedro Vieira³; Deolinda Barata³

1- Hospital Santo André, Leiria; 2- Hospital Dr. Nélio Mendonça, Funchal; 3- Hospital de Dona Estefânia

Introdução: Embora na maioria dos casos de encefalomielite aguda disseminada (EAD) exista a presunção de um processo infeccioso, a identificação de um agente etiológico é rara (<50% dos casos). **Caso clínico:** Menina com 7 anos, residente em zona rural, com astenia, diminuição da força muscular nos membros inferiores (MI), mialgias generalizadas e retenção urinária. O exame neurológico à entrada revelou nistagmo horizontal e vertical, parésia facial direita do tipo central, tetraparésia de grau 4, reflexos cutâneo-plantares (RCP) em extensão e reflexos osteotendinosos nos MI diminuídos. Foi constatada febre e exantema migratório com lesões maculares circulares na face, tronco e membros, com pápula central. O exame do Líquor mostrou células 30/mm³, linfócitos 85%, proteínas 27,3mg/dL, glicose 69mg/dL e exame cultural negativo. A TC-CE foi normal e a RMN-CE compatível com encefalite do tronco cerebral. Iniciou ceftriaxone, ciprofloxacina e aciclovir. Registrou-se agravamento rápido do quadro com tetraplegia flácida, diplegia facial e oftalmoplegia com necessidade de ventilação mecânica em D4 de internamento. Repetiu RMN-CE e medular após 2 semanas, compatível com EAD com envolvimento preferencial da medula e tronco cerebral. Foi medicada com imunoglobulina endovenosa (IgG ev) (2 ciclos) e corticoterapia. Após 10 dias de internamento iniciou melhoria progressiva com recuperação gradual das funções motora e sensitiva, ficando em respiração espontânea em D25 de internamento. Da investigação realizada salientam-se serologias por imunofluorescência indirecta e confirmação por western-blot seriadas compatíveis com infecção por *Borrelia burgdorferi*. Por ter realizado IgG ev, o diagnóstico laboratorial inicialmente duvidoso só pôde ser confirmado tardiamente. Após três meses de evolução, verificou-se melhoria franca do quadro, apresentando actualmente discreta parésia do MI direito e incontinência urinária e fecal. **Discussão:** Este caso ilustra uma manifestação rara de neuroborreliose, estando a EAD descrita em apenas 0,1% dos casos de doença de Lyme. Apesar da evolução favorável na maioria dos casos de EAD, salienta-se nesta criança o curso fulminante para tetraplegia e a longa dependência ventilatória. Situações graves de EAD implicam a administração de IgG ev. No entanto, esta terapêutica pode dificultar a interpretação dos exames laboratoriais e atrasar o diagnóstico etiológico, tornando imperativo a realização das serologias previamente à administração de IgG ev.

Palavras-chave: Encefalomielite aguda disseminada, Neuroborreliose.

PD16 - Um caso de miocardite por co-infecção Parvovirus B19 e Epstein-barr vírus

Sofia Fernandes Paupério¹; Catarina Magalhães¹; Lurdes Lisboa¹; Patrícia Costa²; Augusto Ribeiro³

1- Serviço de Cuidados Intensivos de Pediatria, UAG-MC, Hospital de S. João, EPE; 2- Serviço de Cardiologia Pediátrica, UAG-MC, Hospital de S. João, EPE; 3- Serviço de Cuidados Intensivos de Pediatria, UAG-MC, Hospital de S. João, EPE

A miocardite aguda é uma patologia rara, sem predomínio de género ou etnia, com maior incidência na infância e adolescência e em imunocomprometidos.

Durante várias décadas suspeitou-se da importância etiológica dos vírus na patologia cardíaca, confirmação que foi possível com a introdução de técnicas de biologia molecular que permitiram a identificação de agentes potencialmente cardiotrópicos. **Relato do Caso:** Criança do sexo feminino, 18 meses, história de bronquiolites agudas com necessidade de aerosolterapia. Internamento prévio por bronquiolite aguda a vírus sincicial respiratório, com alta para domicílio melhorada e sob terapêutica com broncodilatador. Após o internamento, manteve recusa alimentar parcial e dispneia ligeira. Por agravamento progressivo da dificuldade respiratória, foi levada ao serviço de urgência do hospital da área de residência, que transferiu para este hospital pela evidência de cardiomegalia na radiografia torácica. À admissão, apresentava mau estado geral e sinais de insuficiência cardiorrespiratória que motivou admissão no Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos (SCIP). Foi instituída terapêutica com agentes inodilatadores com melhoria clínica. Efetuou ecocardiograma que revelou: "cardiomegalia dilatada; movimento discínético do septo interventricular (fracção de ejeção de 35%)". Foram realizadas serologias víricas que foram negativas, excepto para parvovirus B19 (anticorpos IgG +/- IgM -) e epstein-barr virus (Atc IgG EBNA e VCA +); polimerase chain reaction de parvovirus B19 (7600 cópias/mL) e de epstein-barr virus (10000 cópias/mL). Concluiu-se tratar de miocardiopatia dilatada secundária a miocardite por parvovirus B19 e epstein-barr virus. Após este internamento, houve agravamento progressivo com evolução para insuficiência cardíaca refractária, o que motivou outras admissões no SCIP, recurso a terapêutica mais agressiva, culminando na realização de transplante cardíaco. **Conclusão:** O parvovirus B19 é um vírus de ADN, cujo mecanismo de patogénecidade na miocardite baseia-se na capacidade de colonização das células endoteliais cardíacas, disfunção endotelial, alteração da microcirculação miocárdica e invasão miocárdica por células inflamatórias que conduzem a necrose miocárdica secundária. A co-infecção pelo epstein-barr virus está associada a um aumento da morbidade. O transplante cardíaco deverá ser considerado uma hipótese de tratamento para as situações life-threatening de miocardite a parvovirus B19.

Palavras-chave: Miocardite aguda, miocardiopatia dilatada, Parvovirus B19, Epstein-barr virus.

PD17 - Co-infecção parasitária: caso clínico

Rita Calado¹; Adriana Pinheiro²; Raquel Ferreira³; Gabriela Pereira³; Margarida Santos³; Luís Varandas³; Deolinda Barata³

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

A malária é a doença parasitária mais importante do mundo colocando em risco a vida de milhões de crianças. As alterações do estado de consciência, dificuldade respiratória e anemia severa são manifestações clínicas de malária grave. A tripanosomose africana, transmitida ao homem pela picada da mosca tsé-tsé, é uma doença sistémica que pode evoluir para meningoencefalite ou mesmo morte, quando não tratada. Criança de 2 anos, sexo feminino, raça negra, previamente saudável, residente em Luanda, encontrando-se há nove dias em Portugal. Na semana anterior ao internamento, foi medicada com amoxicilina por episódio de febre e tosse, ficando assintomática. No dia do internamento iniciou quadro súbito de gemido, prostração e palidez, com hipoxemia, tendo recorrido a clínica privada, de onde foi transferida para a UCIP pelo INEM em ventilação mecânica. À entrada apresentava febre, palidez acentuada, má perfusão periférica, hipotensão, taquicardia e hepatomegalia moderada. A avaliação analítica revelou anemia grave (Hb:4,4g/dL), leucocitose, trombocitopenia, aumento da PCR, transaminases e LDH, acidose metabólica e hiperlactacidemia. Fez expansão de volume, suporte inotrópico e transfusional e foi medicada empiricamente com cefotaxime, clindamicina e vancomicina. A pesquisa de *Plasmodium falciparum* em gota espessa (D1) foi positiva pelo que iniciou terapêutica com quinino e.v. com melhoria clínico-laboratorial progressiva. Em D7, na avaliação do grau de parasitemia em exame directo de sangue periférico, foi detectada a presença de tripanosoma. Posteriormente foi identificado *Trypanosoma brucei gambiense* no sangue e LCR. Não se registaram convulsões, tendo o EEG, TAC-CE e RMN-CE sido normais. Foi solicitada à Organização Mundial de Saúde eflornitina, que efectuou sem reacções aparentes. Em D12 foi transferida para a Unidade de Infeciologia, com alta em D38, clinicamente bem, mantendo monitorização clínica e laboratorial programada. As formas graves de malária podem ter manifestações clínicas muito semelhantes às do choque séptico, podendo ser difícil distingui-las. O contexto epidemiológico tem um papel fundamental no reconhecimento atempado e instituição imediata de

medidas terapêuticas, essenciais para uma boa evolução. O exame directo do sangue periférico permitiu o diagnóstico de co-infecção por tripanosoma, um achado com potenciais complicações e necessidade de terapêutica dirigida. Destacamos este caso pela sua raridade e forma de apresentação grave.

Palavras-chave: Choque, malária, tripanosomose africana.

PD18 - Um diagnóstico inesperado

Rita Calado¹; Adriana Pinheiro²; Lurdes Ventura³; José Ramos³; António Marques³; Luis Nunes⁴; Deolinda Barata³

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

O gene MECP2 localizado no cromossoma X (locus 28) codifica uma proteína envolvida na metilação do DNA. A Síndrome de duplicação MECP2, descrita em 2004, é muito rara, de transmissão ligada ao X, penetrância completa no sexo masculino e expressão clínica variável caracterizada por hipotonia de instalação precoce, atraso global do desenvolvimento, espasticidade, convulsões, infecções respiratórias de repetição, refluxo gastro-esofágico (RGE) e obstipação. Tem havido um aumento do número de casos detectados em rapazes com atraso do desenvolvimento moderado a grave. O prognóstico é reservado, cerca de 40 % das crianças falecem antes dos 25 anos, geralmente na sequência de uma infecção grave. Criança de 14 meses, com atrofia cortico-subcortical difusa, hipotonia, atraso grave do desenvolvimento, múltiplos internamentos por infecções respiratórias, insuficiência respiratória parcial com dependência de oxigénio e refluxo gastro-esofágico e má progressão ponderal. Transferido de um Hospital Distrital para a Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia por pneumonia bacteriana com insuficiência respiratória. Salienta-se a necessidade de suporte ventilatório até ao presente, tendo efectuado traqueostomia em D29. A broncofibroscopia realizada evidenciou arinoidomálcea grave e granulomas traqueais que foram extraídos. Manteve dificuldade alimentar com tolerância irregular, refluxo gastro-esofágico, obstipação e hipoglicemia persistente apesar do elevado aporte de glicose. A presença de características dismórficas, embora subtis, associadas ao quadro neurológico, hepatomegalia, hipoglicemia e evolução estatura-ponderal inferior ao P3 levaram a investigação diagnóstica alargada, incluindo estudo genético e endocrinológico, que revelou microduplicação do gene MECP2 e panhipopituitarismo. Iniciou terapêutica com levotiroxina. Actualmente aguarda resultado de estudo genético complementar (Array CGH-comparative genome hybridization). Trata-se de um caso clínico raro, com algumas diferenças relativamente a outros publicados na literatura, nomeadamente a associação com hipopituitarismo. O estudo genético em curso permitirá uma caracterização mais precisa da cromossomopatia em causa e uma optimização do aconselhamento genético e diagnóstico pré-natal.

Palavras-chave: Atraso mental, duplicação MECP2, hipopituitarismo.

PD19 - Miocardite a Enterovírus no período neonatal - um Caso Clínico

Sofia A A Ferreira¹; Raquel Zenha²; Patrícia Silva¹; Carla Pinto¹; Alexandra Dinis¹; Leonor Carvalho¹; Eduardo Castela¹; Fabela Neves¹

1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Hospital Infante D. Pedro

As infecções por enterovírus são sobretudo de gravidade ligeira, mas no período neonatal podem causar miocardite. Provavelmente subdiagnosticada, esta situação deve ser considerada perante um quadro de insuficiência cardíaca neonatal com marcadores de isquemia no ECG, elevação das enzimas cardíacas e disfunção ventricular esquerda com artérias coronárias normais em ecocardiograma. Os autores apresentam o caso de um recém-nascido do sexo masculino, de termo, fruto de gravidez vigiada, serologias tranquilizadoras e ecografias normais, Apgar 9/10/10. Período neonatal imediato sem intercorrências com alta para o domicílio às 48h. Aos 10 dias de vida notado pouco reactivo com hipotonia progressiva e gemido persistente, o que motivou internamento no hospital local. Sob antibioterapia manteve rastreio infeccioso negativo. Por agravamento clínico com sinais de insuficiência cardíaca congestiva, necessitou de ventilação invasiva e inotrópicos sendo transferido via STEP-INEM para o Serviço de Cuidados Intensivos (SCI) do HP. No SCI, em ecocardiografia foi confirmada disfunção ventricular esquerda grave, no ECG tinha extrassístoles supraventriculares e ventriculares frequentes e analiticamente elevação das enzimas cardíacas. Fez terapêutica de suporte com ventilação assistida (4 dias), inotrópicos (9 dias), diuréticos, sulfato de magnésio e foi decidido iniciar imunoglobulina ev.

Apesar de disfunção cardíaca persistente em ecocardiografias seriadas assistiu-se a estabilização hemodinâmica gradual. Analiticamente ainda neutropenia com normalização, redução gradual das enzimas cardíacas e restantes parâmetros de infecção sempre negativos. Entretanto soube-se resultado de PCR viral no sangue e fezes que foi positiva para enterovírus, com serologias negativas. Nesta altura mãe recorda episódios de diarreia nos 2 dias após o parto. Estudo metabólico negativo e estudo de imunodeficiência positivo para défice de IgA. Alta para o domicílio mantendo disfunção cardíaca, controlada com terapêutica oral - captopril, digoxina, diuréticos e ácido acetilsalicílico. Actualmente tem 4 meses, sob terapêutica, mantém miocardiopatia dilatada com alguma melhoria da função ventricular, com boa progressão estatura-ponderal. No período neonatal a miocardite a enterovírus é uma doença rara mas grave e potencialmente fatal. Nos sobreviventes as sequelas conduzem em regra a insuficiência cardíaca crónica dependente de fármacos embora estejam descritos casos pontuais com alguma recuperação.

Palavras-chave: Miocardite, recém-nascido, enterovírus, insuficiência cardíaca.

PD20 - Malformação Adenomatóide Quística com apresentação na Infância

Alexandre Macedo Braga¹; Miroslava Gonçalves²; Cristina Camilo¹; Joana Rios¹; Francisco Abecassis¹; Marisa Vieira¹; Manuela Correia¹

1- Serviço de Pediatria - Unidade de Cuidados Intensivos; Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar de Lisboa Norte; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica; Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar de Lisboa Norte

Introdução: A malformação adenomatóide quística (MAQ) é uma patologia rara, resultante de um defeito da embriogénese pulmonar, com crescimento adenomatóide dos bronquíolos terminais e redução do desenvolvimento alveolar. Clinicamente pode manifestar-se por dificuldade respiratória no período neonatal ou por infecções respiratórias de repetição na infância. Raramente, pode ser diagnosticada como achado acidental em exames de rotina. Esta patologia está associada ao risco de transformação maligna das áreas afectadas e a excisão cirúrgica permanece como terapêutica de primeira linha. **Caso Clínico:** Criança do sexo masculino, 16 meses, sem antecedentes pessoais relevantes, que 2 semanas antes do internamento, iniciou febre, tosse e pieira, com melhoria parcial após terapêutica com salbutamol e amoxicilina. Posteriormente recorreu ao hospital da área de residência por reinício de febre e agravamento da dificuldade respiratória. Ao exame objectivo apresentava polipneia, tiragem global, sem hipoxémia e na auscultação pulmonar diminuição do murmúrio vesicular no terço inferior do hemitórax direito. Analiticamente tinha parâmetros de inflamação positivos e a radiografia de tórax mostrava uma imagem de hipertransparência da metade inferior do hemitórax direito. Na tomografia torácica visualizaram-se bolhas enfisematosas volumosas localizadas ao pulmão direito, atelectasia segmentar no lobo inferior e desvio do mediastino para a esquerda. Foi transferido para o nosso hospital e por agravamento da dificuldade respiratória foi internado na UCIP, não tendo necessitado de ventilação mecânica. Após reunião multidisciplinar com a Radiologia e Cirurgia Pediátrica, por suspeita de Malformação Adenomatóide Quística à direita, foi submetido a cirurgia electiva com excisão do lobo médio. Cirurgia e período pós-operatório sem complicações. O exame anatomo-patológico confirmou o diagnóstico. **Discussão:** Os autores realçam a apresentação incomum de uma patologia rara, que colocou dificuldades no diagnóstico diferencial. Embora a maioria das MAQ seja diagnosticada no período perinatal, no caso descrito a primeira manifestação da doença foi a infecção respiratória aos 16 meses de idade. A colaboração multi-disciplinar com a Radiologia e Cirurgia Pediátrica foi fundamental para o diagnóstico correcto e orientação terapêutica adequada.

Palavras-chave: Malformação adenomatóide quística; Infecção respiratória.

PD21 - Epidermólise Bolhosa Neonatal: Um Desafio Clínico

Sara Azevedo¹; Sandra Valente²; André Graça³; Joana Saldanha³

1- Serviço de Pediatria-Departamento da Criança e da Família, HSM-CHLN; 2- Serviço de Neonatologia-Departamento da Criança e da Família, HSM-CHLN; 3- Serviço de Neonatologia-Departamento da Criança e da Família, HSM-CHLN

Introdução: A epidermólise bolhosa (EB) designa um grupo de anomalias da coesão que apresentam em comum a formação de bolhas espontaneamente ou em resposta a trauma menor. Resulta da mutação de genes que codificam proteínas da membrana basal. Classifica-se estruturalmente em 3 grupos de acordo com nível de clivagem e formação de bolha. A manifes-

tação neonatal está geralmente associada a formas mais graves, nestas para além do envolvimento cutâneo, pode existir envolvimento das mucosas (prognóstico adverso). Apresenta-se o caso clínico de um recém-nascido (RN) com diagnóstico de EB com extenso envolvimento cutâneo desde as primeiras horas de vida. **Caso clínico:** RN do sexo masculino, 1 dia de vida. Gestação vigiada sem intercorrências. Parto eutóxico às 37 semanas. Nas primeiras 24h horas de vida surgiram bolhas localizadas nos membros inferiores e nas mãos. Na admissão, constatadas lesões na pele dos membros e dorso e na mucosa oral. Iniciou cuidados cutâneos específicos e terapêutica analgésica e antibiótica. No internamento constatou-se progressão de lesões cutâneas com formação espontânea de bolhas. Por ausência de sucção, presença de lesões na mucosa oral e por risco de hemorragia digestiva só fez alimentação parentérica. Sempre em respiração espontânea e, nos primeiros dias, estável do ponto de vista hemodinâmico e hidro-electrolítico. Em D5 procedeu-se a colheita de biopsia de pele para diagnóstico estrutural (forma simples) e sangue periférico para diagnóstico molecular. Em D6 de vida, apesar de re-epitelização de lesões cutâneas iniciais, verificou-se agravamento clínico com anasarca, oligúria, e laboratorial (trombocitopenia, anemia, hiponatremia, hipoalbuminemia, elevação de ureia, elevação progressiva de proteína C reactiva, isolamento de *Pseudomonas aeruginosa* em hemocultura), falecendo em D7. A autópsia revelou, para além das lesões cutâneas, erosões da mucosa oral e terço superior do esófago, mucosa gástrica e vesical. Sem atresia do piloro. Comentário: O manuseamento de RN com suspeita de EB é complexo e exigente, mas com objetivos bem definidos (medidas que impeçam a formação de novas bolhas e promovam a cicatrização das lesões já existentes, controlo da dor, prevenção e tratamento da infecção, manutenção do equilíbrio hidro-electrolítico e optimização calórica). O diagnóstico estrutural de EB no período neonatal é decisivo, permitindo definir prognóstico, orientação terapêutica futura e aconselhamento genético aos pais.

Palavras-chave: Epidermólise bolhosa, período neonatal, diagnóstico estrutural e molecular.

PD22 - Miocardite associada a coinfeção aguda por Parvovírus B19 e Herpes 6

Mariana Magalhães¹; Isabel Soro¹; Liliana Pinheiro¹; Marta João Silva²; Lurdes Lisboa³; Patrícia Costa⁴; Augusto Ribeiro³

1- Hospital de São João; 2- Hospital de São João - Cuidados Intensivos Pediátricos; 3- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do H. S. João; 4- Hospital de São João - Cardiologia Pediátrica

Introdução: A miocardite é uma entidade rara e muitas vezes subdiagnosticada. A etiologia vírica é a mais frequente em pediatria e a associação de diferentes agentes virais pode ser fatal. **Caso Clínico:** Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 16 meses, sexo masculino, terceiro filho de pais jovens, saudáveis e não consanguíneos. Saudável até 24 horas antes do internamento, altura em que inicia quadro de tosse e dificuldade respiratória, sem febre, associado a palidez, hepatomegalia e dessaturação (SpO₂ 80%, ar ambiente). Por agravamento súbito e depressão do estado de consciência, é efectuada intubação endotraqueal, seguida de paragem cardíaca em assistolia, com recuperação para ritmo sinusal após quatro minutos de reanimação. A radiografia torácica revelou cardiomegalia e o ecocardiograma confirmou cardiomiopatia dilatada. Foi transferido para o Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos tendo-se verificado dilatação marcada do ventrículo esquerdo (54 mm), com uma fracção de ejeção 30% e derrame pericárdico circunferencial com colapso da aurícula direita no ecocardiograma. Encontrava-se sob o efeito de dopamina e dobutamina, tendo esta última sido substituída por milrinona. Iniciou também diuréticos e antiagregante plaquetário. Foi isolado no sangue Parvovírus B19 e Herpes 6 por PCR, tendo cumprido 10 dias de ceftriaxone e 14 dias de ganciclovir. Por persistência da disfunção cardíaca, efectuou perfusão de levosimendan em D9. Posteriormente diminuiu o suporte inotrópico, que manteve até D18, tendo iniciado inibidores da enzima de conversão da angiotensina. Boa evolução clínica, não apresentando lesões residuais no ecocardiograma à data de alta. **Conclusão:** Encontramos apenas um caso descrito na literatura de miocardite secundário a Parvovírus B19 e HSV6, cujo desfecho foi fatal. Neste caso verificou-se uma evolução clínica favorável, sem sequelas a curto prazo. Apesar de invulgar, este caso destaca a importância de reconhecer uma co-infecção primária perante esta etiologia.

Palavras-chave: Miocardite, Parvovírus B19, Herpes 6.

PD23 - Desafios no tratamento do traumatismo vertebro-medular numa criança em idade pré-escolar

Ana Sofia Nicolau¹; Inês Sousa¹; Francisco Abecasis²; Cristina Camilo³; Joana Rios³; Marisa Vieira²; Manuela Correia³

1- HSEFX, CHLO; 2- HSM, CHLN; 3- HSM, CHLN

Introdução: Em Portugal os acidentes são a primeira causa de morte e incapacidade permanente na idade pediátrica. O traumatismo vertebro-medular, apesar de raro na infância, condiciona grande dependência e morbilidade.

Caso Clínico: Rapaz de 4 anos, previamente saudável. Vítima de acidente com máquina agrícola com mecanismo de esmagamento e estrangulamento. No local estava inconsciente, bradicárdico e bradipneico, mobilizando o membro superior direito em resposta à dor. Transportado para a Unidade de Cuidados Intensivos imobilizado, intubado e ventilado. Após avaliação clínica e imagiológica por equipa multidisciplinar confirmou-se traumatismo vertebro-medular C5 -7 com fractura de C6; traumatismo da face com fractura da parasinfise e cêndilos mandibulares, luxação das cavidades glenoidais e fractura do pavimento da órbita; contusão pulmonar e abrasões torácicas. Foi submetido a artrodese cervical em D4. A intervenção sobre as lesões faciais foi protelada por manter instabilidade da coluna cervical. Ventilação mecânica invasiva até D14, não invasiva até D40. Por choque neurogénico manteve suporte aminérgico até D7. Recuperação do estado de consciência, sem compromisso das funções nervosas superiores, mas com tetraplegia com nível sensitivo em C6 e motor em C7. Por hipoventilação e tosse ineficaz condicionada pela parésia dos músculos intercostais necessitou de suporte frequente com cinesioterapia e tosse assistida mecânica. Teve dois episódios de infecção respiratória associados a cuidados de saúde. A lesão mandibular obrigou a intervenção por terapeuta da fala, com recuperação da alimentação oral e linguagem. Manteve algaliação intermitente por bexiga neurogénica, tendo-se verificado 2 episódios de infecção urinária. Teve apoio da Medicina Física e Reabilitação e Pedopsiquiatria. Transferido em D52 para o Centro de Reabilitação de Alcoitão. **Discussão:** Este caso permitiu rever os desafios multissistémicos da abordagem inicial do traumatismo vertebro-medular grave. Nesta criança, a dependência de ventilação mecânica levou a considerar a hipótese de traqueostomia para suporte ventilatório. A opção pela reabilitação com ventilação não invasiva e tosse assistida permitiu a autonomia respiratória total. De realçar a importância da abordagem multidisciplinar na optimização do prognóstico destes doentes.

Palavras-chave: Traumatismo vertebro-medular, hipoventilação

Área Científica - Outros

PD24 - Um caso de Síndrome Cardiofaciocutâneo

Joana Extreia¹; Paula Afonso¹; Patrícia Dias²; Susana Rocha¹; Ana Berta Sousa²; Cristina Didelet³; Dulce Machado³; Isabel Bretes¹

1- Hospital Nossa Senhora do Rosário, Centro Hospitalar Barreiro Montijo; 2- Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 3- Hospital Nossa Senhora do Rosário, Centro Hospitalar Barreiro Montijo

O Síndrome Cardiofaciocutâneo (SCFC) é raro (100 casos descritos na literatura) e caracteriza-se por dismorfia craniofacial, malformações ectodérmicas, cardiopatia congénita, atraso global do desenvolvimento e hipotonia. Sem predominância de género ou raça, a maioria dos casos é esporádica, provavelmente devida a uma mutação de novo. Apresenta-se o caso clínico de uma criança do sexo masculino, filho de mãe com 40 anos, gravidez vigiada com hidrâmnios às 30 semanas. Parto por ventosa às 33 semanas, índice de Apgar 2/6, peso ao nascer 2204g, perímetro cefálico 32,5cm. À observação destacava-se o facies peculiar, com hipertelorismo, ausência de pestanas e sobrancelhas, filtro longo, pavilhões auriculares grandes e descolados, implantação irregular do cabelo (frisado e áspero), pele espessada com hipotricose, e hipotonia axial. Diagnosticada comunicação interauricular (CIA) e interventricular sub-aórtica, com insuficiência mitral significativa. Fez Ressonância Magnética Crânio-encefálica que revelou alterações do cerebelo (espectro Dandy-Walker) e displasia cortical do tipo polimicrogiria. Actualmente com 2 anos, mantém as alterações cutâneas descritas, atraso do desenvolvimento psicomotor e realizou angioplastia para encerramento de CIA. O estudo genético confirmou mutação no gene BRAF compatível com SCFC. Sem tratamento específico para este síndrome, destaca-se a importância da intervenção precoce, acompanhamento multidisciplinar e aconselhamento genético.

Palavras-chave: Síndrome Cardiofaciocutâneo.

PD25 - Traumatismo pancreático: Semelhantes causas, diferentes abordagensMarta Valente Pinto¹; Ana Paula Martins¹; Miroslava Gonçalves¹

1- Hospital de Santa Maria - CHLN

O traumatismo pancreático ocorre maioritariamente na sequência de um traumatismo abdominal fechado, com frequência de 3-12%. A intervenção atempada é crucial, apesar de nos traumatismos de grau mais elevado esta não estar totalmente estabelecida. Descrevem-se dois casos de traumatismo pancreático, com abordagens distintas, demonstrando os potenciais problemas associados.

Caso 1: Rapaz de 7 anos, vítima de queda de bicicleta. Do acidente resultou fractura do pâncreas ao nível do istmo (grau III), diagnosticada em Tomografia Computorizada (TC) abdominal, cerca de 24h após acidente. Foi decidido tratamento conservador. Em D3 repetiu TC abdominal, tendo sido identificada colecção peri-pancreática. Em D25, por quadro de vómitos, repetiu ecografia abdominal que revelou aumento do pseudo-quisto, pelo que alterou antibioticoterapia. Fez colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) em D31, que revelou fistula do canal pancreático, tendo colocado prótese 5FR. Teve alta em D57. Após este período teve três internamentos, por agravamento laboratorial, por agravamento clínico e um para realização de CPRE para recolocação da prótese, por expulsão espontânea. Actualmente, encontra-se bem, com valores normais de lipase e amilase e desde Junho sem evidência ecográfica de pseudo-quisto. **Caso 2:** Rapariga de 4 anos de idade, vítima de acidente de viação, do qual resultou fractura do pâncreas (grau III), perfurações gástrica e duodenal com peritonite. Por abdómen agudo foi submetida a intervenção cirúrgica: exploração abdominal, rafia das roturas existentes, cateterização do canal pancreático com Stent 5FR, rafia do pâncreas e drenagem peritoneal. Durante o internamento houve melhoria clínica progressiva e teve alta em D31. Actualmente sem sintomatologia, sem alterações imagiológicas e com valor de amilase a diminuir gradualmente. **Conclusão:** O internamento prolongado, as readmissões e o pseudo-quisto foram os principais problemas associados ao tratamento conservador, como registado no 1º caso, que resolveu após rotura e reabsorção de líquido peritoneal. O tratamento cirúrgico está reservado às situações com complicações, como no caso 2, ou instabilidade hemodinâmica. Apresentou-se duas abordagens distintas, que como descrito na literatura, são igualmente válidas para a sua resolução. Estas deveriam ser decididas caso a caso, estando descrito na literatura que nos operados as fistulas pancreáticas podem surgir em mais 25 % dos casos.

Palavras-chave: Traumatismo pancreático; Cirurgia; Tratamento conservador

PD26 - Urgência Pediátrica do Hospital Dona Estefânia: Maus tratos - Resultados Preliminares 2000/02/04/06/08João Brissos¹; Salvador M²; Queiróz G²; Santos S²; Simão I²; Nóbrega S²; Casimiro A²; Cordovil C²; Costa M²; Crujo M²; Fitas A²; Francisco T²; Gouveia S²; Lopes P²; Marques F²; Marques M²; Neves C²; Coelho M²

1- Interno de Pediatria, Hospital Dona Estefânia; 2- Interno de Pediatria; 3- Interno de Pedopsiquiatria; 4- Interno de Cardiologia Pediátrica; 5- Assistente Hospitalar de Pediatria Médica; 6- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica

Introdução: Os maus tratos (MT) sobre a criança e adolescente têm ganho recentemente protagonismo nos meios de comunicação social. Ao assumir diversas formas, desde a violência física, emocional, abuso sexual, negligência ou abandono, o início de todo o processo de orientação ocorre frequentemente na urgência pediátrica (UP). A UP do Hospital de Dona Estefânia (HDE), pelo volume do seu movimento assistencial, pode ser um observatório epidemiológico deste fenómeno. **Objectivo:** Conhecer a evolução temporal e caracterizar os casos de MT identificados como diagnóstico principal na UP do HDE nos anos 2000/02/04/06/08. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos casos identificados como MT, retirados de todas as 392.768 fichas do SU no período em referência. **Resultados:** Foram identificados 399 casos de MT (0,1% do total de admissões). A maioria (94,7%) era proveniente do Distrito de Lisboa e 71,7% recorreram à UP sem referência. Verificou-se um aumento do número de casos ao longo dos anos do estudo. Os grupos etários mais representados foram: 5 a 11 anos - 31,3% e 11 a 16 anos - 38,1%. Verificou-se uma distribuição equitativa em relação ao sexo. Os diagnósticos principais foram: MT físicos (56,6%), abuso sexual - casos suspeitos e confirmados - (38,4%), negligência (4,1%) e abandono (0,6%). Os agentes de violência conviviam frequentemente com a criança (83% dos casos com informação registada), sendo os “colegas de escola” e o “Pai” os agressores mais frequentemente identificados (16,5% e 13,6% respectivamente). Os locais alvo da violência foram maioritariamente cabeça e face (72 casos cada). Foram realizados exames complementares em 46,9% dos casos e tratamentos na UP em 7,7%. Em 75,2% fizeram-se uma ou mais reobservações, sendo a Pedopsiquiatria

(22,1%), a Cirurgia (15,3%) e a Medicina Legal (11,8%) as especialidades mais frequentemente solicitadas. Foram internados 11,5% dos casos (92 % em enfermaria e 8% em SO), 66,7% por violência física e 8,8% como medida de protecção; tiveram alta 88,5%, dos quais 49,2% foram referenciados ao Núcleo de Apoio à Família e Criança e ao Serviço Social. **Comentários:** Os resultados preliminares evidenciam que os MT foram um motivo crescente de afluência à UP no período em análise. Identificaram-se várias formas de abuso, negligência e violência, evidenciando a necessidade quer de uma resposta imediata, muitas vezes de âmbito médico-legal, quer de referência de forma a prevenir a continuação dos MT.

Palavras-chave: Urgência pediátrica; maus tratos; abuso.

PD27 - Colectomia sem cicatriz. Experiência inicialAna Alvarenga¹; Ana Alvarenga¹; J. Estêvão-Costa, Miguel Campos¹

1- Hospital São João, Faculdade Medicina Porto

As vantagens da cirurgia minimamente invasiva levaram à sua crescente aplicação na criança, sendo praticamente consensual a sua utilização para realizar a colectomia. A cirurgia laparoscópica por acesso (porta) único (SILS/Scarless surgery) pretende ampliar aquelas vantagens, tendo sido aplicada pela primeira vez na criança em 2008. Apresentamos os dois primeiros casos de colectomia efectuados por acesso único trans-umbilical. Casos clínicos. 1. Rapaz de 17 anos de idade com história de dor abdominal recorrente e litíase vesicular múltipla. Colectomia efectuada sem intercorrências, utilizando o sistema SILS-port (Covidien) por acesso aberto trans-umbilical, com um tempo operatório de 2h45min. 2. Menina de 13 anos com antecedentes de microlitíase e episódios de colecistite e pancreatite. Foi submetida a colectomia sem complicações, utilizando o sistema Gelpoint (Applied Medical) por acesso aberto trans-umbilical, com uma duração de 2h30min. Em ambos os casos a recuperação foi precoce, com recurso mínimo a analgésicos e alta hospitalar às 24h de pós-operatório. O resultado estético foi excelente dado que o acesso se tornou imperceptível. **Conclusão** - Apesar da maior dificuldade técnica e consequente incremento do tempo operatório, o resultado é altamente favorável pela vantagem adicional de ausência de cicatriz cutânea “de novo” - A melhoria da curva de aprendizagem aliada à optimização ergonómica dos instrumentos tornam promissor o papel desta abordagem cirúrgica.

Palavras-chave: Colectomia, Cirurgia sem cicatriz.

PD29 - A clínica revela o corpo estranhoVictor Miranda¹; Raquel Azevedo Alves¹; Bárbara Pimentel¹; Catarina Fernandes¹; Paula Gonçalves¹

1- Hospital de Santo Espírito de Angra do Heroísmo

Na medicina moderna os exames de imagem constituem ferramentas importantes no processo diagnóstico das mais diversas situações clínicas, incluindo a identificação de corpos estranhos. Os autores propõem-se apresentar o caso de uma criança de 7 anos de idade, residente na ilha Terceira, previamente saudável, que recorreu ao serviço de urgência do Hospital de Santo Espírito de Angra do Heroísmo (HSEAH) na sequência de “queda sobre uma palmeira”, com queixas ao nível do membro inferior esquerdo. Apresentava dor ligeira no terço médio da face anterior da perna esquerda, com uma ferida punctiforme, sem limitação funcional significativa, tendo alta com tratamento conservador. Após alguns dias apresentava claudicação da marcha, com queixas moderadas à palpação do membro inferior esquerdo, predominantemente na região gemelar. A ecografia de partes moles realizada mostrava apenas uma área de discreta hiperecogenicidade inespecífica na perna esquerda e após observação por parte da Ortopedia foi programado estudo imagiológico complementar e plano de fisioterapia. A ressonância magnética do membro afectado foi relatada como não apresentando alterações. Quatro semanas após o início do quadro a criança efectuava marcha com apoio de canadianas - sem carga no membro inferior esquerdo, não completava a flexão dorsal do pé e apresentava já alguma atrofia muscular. Dada a evolução pouco favorável decidiu-se a reavaliação por ecografia, notando-se corpo estranho fusiforme hiperdenso projectando-se entre a tibia e o perónio, observado em mais pormenor por TAC. Foi realizada a extracção cirúrgica do corpo estranho (“farpa de palmeira”) e posteriormente instaurado programa diário de fisioterapia, tendo a criança apresentado recuperação funcional completa. O caso descrito é um bom exemplo de como a valorização clínica é fulcral na avaliação do doente e demonstra algumas limitações dos exames imagiológicos e da dependência excessiva nos mesmos.

Palavras-chave: Corpo estranho; valorização clínica.

PD30 - Quem sai aos seus não degenera

Joana Cotrim¹; Joana Carvalho¹; Susana Sousa¹; Vânia Martins¹; Márcia Martins¹; Eurico Gaspar¹

1- Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro, Vila Real

Introdução: O Síndrome de Waardenburg, doença genética de transmissão autossómica dominante, foi inicialmente descrito em doentes com diferentes graus de hipoacusia, despigmentação da íris e distopia cantorum. Actualmente, estão descritas taxas de incidência de 1:270.000 e acredita-se que seja responsável por cerca de 2-3% dos casos de surdez congénita. Estão descritos quatro tipos de Síndrome de Waardenburg: no tipo 1, cuja incidência específica é de 1:42.000, estão presentes distopia cantorum, áreas de despigmentação capilar e cutânea, surdez neurossensorial e heterocromia da íris; no tipo 2 está ausente a distopia cantorum e há uma maior incidência de surdez; o tipo 3 inclui anormalidades dos membros; o tipo 4 associa-se a doença de Hirschprung. A morbilidade da patologia relaciona-se com o tipo de doença envolvido, e a mortalidade é semelhante à de indivíduos não afectados. Embora sejam conhecidos os genes envolvidos na Síndrome de Waardenburg tipo 1 (gene PAX 3, localizado no cromossoma 2q37), o diagnóstico é sobretudo clínico. **Caso clínico:** Descrevemos o caso de uma adolescente de 10 anos observada por intercorrência aguda. Ao exame objectivo foi detectada facies peculiar com distopia cantorum, heterocromia da íris e alargamento da base do nariz. Na história pessoal há a referir hipoacusia direita de causa mal esclarecida e desenvolvimento psicomotor adequado. Dos antecedentes familiares salienta-se distopia cantorum familiar, despigmentação capilar e hipoacusia em alguns membros da família. No estudo complementar detectou-se hipoacusia neurossensorial profunda à direita e perda sensorial menos acentuada à esquerda. A história clínica, os achados ao exame objectivo e os antecedentes familiares enquadram-se num Síndrome de Waardenburg tipo 1. **Comentários:** Trata-se de um caso descoberto pelo olho clínico do pediatra que vê para além das queixas do doente. A patologia genética é de relevo não só para o doente, na medida em que é necessário acompanhar as manifestações da doença, mas também no que diz respeito à sua descendência e aconselhamento genético.

Palavras-chave: Distopia cantorum, Heterocromia da íris, Surdez neurossensorial, Síndrome de Waardenburg.

PD31 - Febre e exantema – dificuldade diagnóstica

Catarina Jorge Gomes¹; Joana Coelho²; Raquel Carreira³; António de Azevedo²

1- Hospital de Santa Maria / Centro Hospitalar Torres Vedras ; 2- Hospital de Santa Maria (HSM) – Centro Hospitalar Lisboa Norte; 3- Hospital de Santa Maria /Centro Hospitalar Caldas da Rainha

Introdução: A febre e o exantema são sintomas muito frequentes na idade pediátrica, sendo muitas vezes auto-limitados e maioritariamente víricos. Todavia, quando o quadro clínico é prolongado torna-se necessária uma investigação detalhada, englobando vários grupos etiológicos, nomeadamente, infeccioso, neoplásico, medicamentoso, entre outros. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, 8 anos de idade com antecedentes de Perturbação Déficit de Atenção e Hiperactividade, medicada com metilfenidato desde há 3 meses. Apresentou quadro clínico com seis semanas de evolução, caracterizado por febre, exantema, perda ponderal de 3kg e queixas intermitentes de dor abdominal e artralgias. Objectivamente, no 10º dia de doença apresentava exantema maculopapular generalizado e orofaringe com hiperemia dos pilares anteriores. Ao 15º dia de doença detectou-se hepatomegalia e adenomegalia cervical. Analiticamente, com pouca resposta hematológica, elevação da proteína C reactiva (máximo 12,3 mg/dL), da velocidade de sedimentação (máximo 120 mm), ferritina (máximo 5211 ng/dL), IgE total e LDH (máximo 862 U/L). Ac. Anti-VCA IgM, IgG e Ac. Anti-EBNA1 positivos, Polymerase Chain Reaction (PCR)- EBV negativa. Hemoculturas, uroculturas, teste de Mantoux, exsudado faríngeo, mononúcleo, imunocomplexos circulantes, serologias da febre escarotuberculosa, parvovírus, adenovírus, BK, CMV e HIV negativos. Radiografia do tórax, cintigrafia óssea, biópsia óssea e mielograma, observação oftalmológica e cardiológica sem alterações; ecografia abdominal detectou moderada esplenomegalia; TC-toraco-abdomino-pélvica revelou adenopatias axilares bilaterais e fígado e baço de dimensões discretamente aumentadas. Houve melhoria clínica e analítica progressiva com regressão completa da sintomatologia. **Discussão:** Este caso ilustra as dificuldades diagnósticas que surgem na prática clínica, verificando-se que nem sempre é possível determinar a etiologia apesar de uma investigação minuciosa. A infecção por EBV, apesar de provas serológicas positivas, foi excluída pela negatividade da PCR-EBV. Assim, não nos foi possível excluir a hipótese de artrite idiopática juvenil (forma sistémica), sendo necessária uma conduta expectante para a confirmação deste diagnóstico.

Palavras-chave: Febre, exantema, diagnóstico.

PD32 - Síndrome de Smith-Lemli-Opitz: um caso clínico

Andreia Lopes¹; Sofia Martins¹; Teresa Campos¹; Paula Guerra¹; Miguel Leão¹

1- Hospital São João, E.P.E.

Introdução: A síndrome de Smith-Lemli-Opitz (SLO) é uma doença autossómica recessiva, devida a uma mutação no gene DHCR7, que codifica a enzima 7-dehidrocolesterol redutase, de que resulta níveis baixos de colesterol e níveis elevados de 7-dehidrocolesterol. A incidência varia de 1:15000 a 1:60000 nas populações de origem europeia. Os casos de SLO são raros nas populações africanas e asiáticas. **Caso clínico:** Criança de 7 anos de idade, sexo masculino, referenciada para a consulta de genética médica por dismorfias crânio-faciais, má evolução estatura-ponderal e défice cognitivo. Dos antecedentes pessoais realça-se a presença de sequência de Pierre-Robin, dilatação piélica e doença de Hirschprung. Do exame objectivo salienta-se a existência de sindactilia do segundo e terceiro dedos de ambos os pés. Apresentava também microcefalia, pose bilateral, micrognatia, micropénis e eczema. Analiticamente tinha um colesterol total baixo (51 mg/dL). Foi realizada pesquisa de mutações do gene DHCR7 que mostrou dupla heterozigotia (mutação missense c.902A>G e mutação c.964-1G>C). **Comentários:** A síndrome apresentada tem um amplo espectro clínico podendo variar entre problemas comportamentais ou de aprendizagem a malformações letais. A associação com doença de Hirschprung está descrita em alguns casos, mas a característica mais uniforme é a presença de sindactilia do segundo e terceiro dedos dos pés. É importante o reconhecimento desta patologia uma vez que as manifestações clínicas podem ser atenuadas por uma dieta rica em colesterol. O seu diagnóstico também vem a permitir um aconselhamento pré-natal em gestações futuras. A mutação c.902A>G foi descrita previamente apenas num número reduzido de pacientes portugueses, não sendo a mutação mais frequente na nossa população. A mutação c.964-1G>C é a mais frequente na Europa (especialmente no Reino Unido, França, Holanda e Alemanha) e parece ser a mutação fundadora. Os doentes com mutações em dupla heterozigotia parecem ter um fenótipo menos grave, pelo que o seu diagnóstico pode ser tardio. No entanto, o doente apresentado tinha malformações major, nomeadamente sequência de Pierre-Robin e doença de Hirschprung, o que parece contradizer a maior benignidade dos casos de SLO causados por mutações em dupla heterozigotia.

Palavras-chave: Síndrome de Smith-Lemli-Opitz, Dismorfias, Déficit cognitivo, Doença de Hirschprung

PD33 - Síndrome de Poland – caso clínico e revisão teórica

Pedro Fernandes¹; Sónia Santos¹; Joaquina Antunes¹; Vitor Bastos¹; Conceição Salgado¹; Isabel Andrade¹

1- Hospital de São Teotónio – Viseu

Introdução - O Síndrome de Poland é uma anomalia congénita rara (1:10000), caracterizada por hipoplasia peitoral (100%), assimetria da grelha costal (40%) e braquissindactilia unilateral homolateral (10-40%). É mais frequente nos rapazes (3:1), afectando maioritariamente o hemi-corpo direito (70%). Pensa-se que uma mutação aleatória ocasional com baixo risco de recorrência familiar esteja na base desta síndrome. Caso clínico - Recém-nascido do sexo masculino, segundo filho de pais saudáveis, não-consanguíneos, fruto de gestação de 38 semanas, vigiada (Ectasia pielocalicial direita em ecografia fetal). Nascido de cesariana, com boa adaptação à vida extra-uterina (índice Apgar 9/10/10). À nascença foi detectada assimetria torácica com depressão à direita e agenesia dos 2º-4º dedos da mão homolateral, sem limitação ou assimetria dos movimentos. No segundo dia de vida foi detectado um sopro sistólico grau II/VI. Sem história familiar de malformações congénitas. Foi realizado o estudo dirigido ao síndrome malformativo, nomeadamente ecografia renovesical, radiografias da grelha costal, da coluna cervical e ecografia muscular, dos quais há apenas a destacar a agenesia da longa porção do músculo grande peitoral na ecografia muscular. Fez ecocardiograma que revelou comunicação inter-auricular. Na alta da maternidade foi orientado para consultas de Neonatologia, Cirurgia pediátrica, Ortopedia, Medicina física e de reabilitação e de Aconselhamento genético. Discussão - Este é um caso de Síndrome de Poland, uma patologia rara, que exigiu uma boa coordenação entre especialidades, para uma orientação em equipa multidisciplinar. Desta forma puderam-se evitar complicações relacionadas com a reabilitação tardia.

Palavras-chave: Síndrome de Poland, orientação multidisciplinar, reabilitação precoce.

PD34 - Osteomielite infecciosa em idade pediátrica: últimos 20 anosTeresa Almeida Campos¹; Ricardo São Simão²; Herculano Nascimento³; Gilberto Costa²

1- Serviço de Pediatria, Hospital de São João; 2- Serviço de Ortopedia, Hospital de São João; 3- Serviço de Ortopedia, Hospital de São João

A osteomielite é um processo infeccioso do osso que, nas crianças, deriva principalmente da disseminação hematogénea. A bactéria mais comumente implicada é o *Staphylococcus aureus* (> 50%). Em mais de 80% dos casos estão atingidas as metáfises férteis dos ossos longos, preferencialmente as dos membros inferiores. As manifestações clínicas mais comuns são: limitação da mobilidade, febre, dor e sinais inflamatórios locais. Nas crianças mais pequenas, a infecção propaga-se facilmente, podendo atingir os tecidos adjacentes. O tratamento implica uso prolongado de antibióticos e, por vezes, cirurgia. Trata-se de um estudo descritivo retrospectivo, que tem por objectivo caracterizar a população infantil internada por osteomielite infecciosa nos últimos 20 anos. Foram incluídos 26 doentes, a maioria dos quais com idade inferior a 3 anos (elevado número com menos de 12 meses). Não se verificou predominância quanto ao sexo. A duração média dos sintomas foi de 4,6 (+/- 4,2) dias, embora alguns tivessem uma evolução mais insidiosa. A manifestação clínica mais frequente foi a dor, seguida da febre. A pseudoparésia e os sinais inflamatórios ocorreram em metade dos doentes. Constatou-se atingimento preferencial dos ossos longos do membro inferior (predominância da tibia - 38,5%). Em 31% dos casos havia história de traumatismo prévio e, destes, salientam-se dois casos de osteomielite do calcâneo aparentemente relacionados com a manobra de punção do calcanhar para a realização do rastreio metabólico precoce. O agente microbiológico mais comum foi o *Staphylococcus aureus*. As alterações radiográficas só estavam patentes em metade dos doentes, o que motivou o recurso a outros exames. Foram efectuados múltiplos esquemas de antibioterapia, com uma duração média de 20,8 (+/- 10,7) dias, dos quais 16,5 (+ 5,6) por via endovenosa. A cirurgia foi necessária em cerca de um terço dos doentes e metade destes já no decorrer do tratamento antibacteriano. Nos últimos vinte anos, não se verificou significativa variação no número de casos e nas medidas de diagnóstico e terapêutica. A nossa população apresentou um elevado número de eventos traumáticos a preceder a infecção. Por outro lado, a duração média de três semanas de tratamento antimicrobiano, sem aumento do número de complicações, sugere que esquemas de tratamento mais curtos do que os actualmente recomendados possam ser suficientes.

Palavras-chave: Osteomielite aguda; Osso; Metáfises.**PD35 - Adolescente com dor torácica: a importância da suspeição clínica**Cármem Silva¹; Andreia Oliveira¹; Teresa Mota²; Inês Azevedo³; Maria João Baptista⁴; Cíntia Correia¹; Margarida Tavares¹

1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de São João (H.S.J.), E.E.P., Porto; 2- Serviço de Cuidados Intensivos e Intermédios de Pediatria, UAG-MC, H.S.J., E.E.P., Porto; 3- Serviço de Pediatria, UAG-MC, H.S.J., E.E.P., Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 4- Serviço de Cardiologia Pediátrica, UAG-MC, H.S.J., E.E.P., Porto

Introdução A dor torácica é um sintoma frequente em crianças e adolescentes. Apesar de na maioria dos casos a etiologia ser benigna, poderão estar subjacentes causas raras e potencialmente fatais. Descrição do caso Adolescente de 15 anos de idade, do sexo masculino, com antecedentes de obesidade mórbida (IMC 45 kg/m²) e fractura do maléolo peroneal direito um mês antes e antecedentes familiares irrelevantes. Recorreu ao Serviço de Urgência por lipotímia seguida de dor torácica precordial opressiva associada a dispneia, que mantinha à admissão. Apresentava-se hemodinamicamente estável, com taquicardia, hipoxemia de cerca 90% e discreto edema do membro inferior direito. Electrocardiograma com taquicardia sinusal e padrão "S1Q3T3"; elevação dos D-Dímeros; radiografia de tórax sem alterações. Colocada a hipótese diagnóstica de tromboembolismo pulmonar (TEP) com eventual ponto de partida em trombose venosa profunda (TVP) dos membros inferiores, pelo que iniciou terapêutica com enoxaparina. Confirmação dos diagnósticos com Angio-TC torácico que revelou "TEP agudo das artérias pulmonares direita e esquerda" e ecodopler venoso dos membros inferiores que revelou "TVP gemelar medial recente e oclusiva do membro inferior direito". Os ecocardiogramas sequenciais demonstraram elevação da pressão pulmonar com progressiva disfunção do ventrículo direito, analiticamente com elevação do Peptídeo Natriurético tipo B e da Troponina I. Após discussão multidisciplinar foi decidida a realização de fibrinólise com alteplase. Estudo de trombofilia negativo. Apresentou boa evolução clínica, com realização de angio-TC de controle que demonstrou desaparecimento dos sinais de TEP,

tendo tido alta ao 17^o dia de internamento, com orientação multidisciplinar. Discussão O TEP na população pediátrica é pouco frequente, mas potencialmente fatal. A apresentação clínica é muitas vezes subtil, sendo fundamental um elevado índice de suspeição clínica com intervenção terapêutica atempada. As estratégias terapêuticas e diagnósticas resultam essencialmente da extrapolação de estudos em adultos. O tratamento de escolha depende da apresentação clínica, sendo a anticoagulação a base do tratamento. No presente caso, a progressão para disfunção ventricular direita com sinais de lesão miocárdica determinou a realização de terapêutica fibrinolítica.

Palavras-chave: adolescente, tromboembolismo pulmonar, trombose venosa profunda, obesidade mórbida**PD36 - Quisto do Timo - diagnóstico a considerar nas massas cervicais**Patrícia A Gonçalves¹; Patrícia A Gonçalves¹; Rosa Leon²; Ana Paula Martins³; Miroslava Gonçalves³

1- Hospital Santa Maria/ HPP Cascais; 2- Hospital de Santo Espírito de Angra do Heroísmo; 3- Hospital Santa Maria

Introdução: Os quistos do timo são lesões raras, assintomáticas na larga maioria dos casos e localizadas ao longo do trajecto embriológico do timo. O seu diagnóstico pré-operatório é difícil dada a inespecificidade da sintomatologia (quando presente), dos sinais clínicos e achados imagiológicos. O seu tratamento consiste na remoção total da lesão, procedimento que é curativo.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso de um adolescente de 12 anos, com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes. Durante o exame físico, no contexto de uma consulta de rotina, foi detectada uma formação infratiroideia, de pequenas dimensões, indolor, não pulsátil, de consistência elástica e que se projectava anteriormente com a realização da manobra de Valsalva. O adolescente negava qualquer sintomatologia, nomeadamente do foro respiratório ou gastrointestinal. O restante exame físico não revelava outras alterações. Perante uma massa com a localização e características descritas, as hipóteses de diagnóstico consideradas foram: higroma quístico, quisto da fenda branquial, quisto broncogénico, quisto do timo, teratoma e malformações vasculares (nomeadamente aneurisma da jugular). Os estudos por ecografia e tomografia computadorizada revelaram uma massa cervico-mediastínica anterior quística, infra-tiroideia, localizada anteriormente à traqueia, veia braquiocéfala e artéria carótida comum esquerdas, e à artéria e veia braquiocéfalicas direitas, compatível com higroma quístico. Foi referenciado à consulta de cirurgia pediátrica deste hospital. A lesão foi removida na totalidade, tendo o procedimento decorrido sem complicações. A estrutura analisada apresentava 6x8cm de maiores dimensões e era heterogénea, com áreas sólidas e quísticas, macroscopicamente compatível com quisto do timo, o que veio a ser confirmado pela análise histológica. O adolescente teve alta da consulta de cirurgia pediátrica, com resolução completa da sua situação clínica.

Conclusão: O diagnóstico pré-operatório dos quistos do timo é difícil, devendo o clínico basear-se numa história clínica detalhada e exame físico minucioso. Os exames de imagem podem ser úteis na exclusão de algumas hipóteses de diagnóstico – como o aneurisma da jugular. À excepção dos raros casos em que se observa continuidade com o timo mediastínico, o diagnóstico definitivo destas lesões é histológico. O prognóstico é excelente na idade pediátrica, quando a lesão é removida na totalidade. Não existem relatos de recidiva.

Palavras-chave: Quisto do Timo; Manobra de Valsalva.**PD37 - Shunt peritoneo-venoso, uma das opções terapêuticas num caso clínico de quilototax bilateral e ascite quilosa**Elizabeth Vieira¹; Miroslava Gonçalves¹

1- Serviço de Cirurgia Pediátrica - Hospital Santa Maria

Os defeitos congénitos do sistema linfático são raros, constituindo um espectro com possíveis manifestações em todos os órgãos. Apresentamos o caso clínico de um lactente do sexo masculino, com diagnóstico pré natal de volumoso derrame pleural bilateral às 38 semanas de gestação. Após o nascimento fica em ventilação assistida e é realizada drenagem torácica bilateral. Inicia alimentação parentérica total e perfusão de octreótido. Melhoria gradual até ao 31^o dia de vida, altura em que devido a agravamento clínico é transferido para o nosso Hospital. Por manutenção de drenagem pleural direita é submetido a toracotomia, laqueação de vasos linfáticos e pleurodese. Reaparecimento do derrame pleural à esquerda com agravamento progressivo, acompanhado de distensão abdominal exuberante. Submetido a laparotomia exploradora, confirmou-se ascite quilosa, ficando com dreno abdominal, para descompressão. Por manutenção do derrame à esquerda, realiza-se toracoto-

mia, laqueação do canal torácico e pleurodese. Mantém volumosa ascite quilosa, condicionando dificuldade ventilatória e do equilíbrio da proteinémia pelo que se decide pela realização de shunt peritoneo-venoso. Após a colocação do shunt não houve necessidade de novas transfusões de albumina. Iniciou alimentação entérica com boa tolerância. Cinco dias depois por isolamento de *Cândida albicans* no líquido ascítico verificou-se necessidade de remoção do mesmo. Alta 35 dias depois, clinicamente bem. Follow-up (25 meses) com bom desenvolvimento, sem sinais de recidiva de quilotórax ou ascite. As malformações do sistema linfático são de difícil resolução. A terapêutica conservadora continua a ser a primeira opção. A utilização de um shunt peritoneo-venoso perante ascite quilosa é uma opção terapêutica, possibilitando ao organismo tempo para se adaptar a um novo equilíbrio.

Palavras-chave: Quilotorax, ascite quilosa, shunt.

PD38 - Displasia de desenvolvimento da anca tardia: a importância da vigilância no primeiro ano de vida

Filipa Reis¹; Carlos Silva²; José Lupi²; José Lima²

1- Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta; 2- Unidade de Ortopedia Infantil, Hospital Ortopédico Santiago do Outão

Introdução: A displasia de desenvolvimento da anca (DDA) engloba um amplo espectro de anomalias, desde a ligeira instabilidade até à luxação franca da anca. Embora seja habitualmente detectada no período neonatal, pode apresentar-se tardiamente, implicando por vezes uma atitude terapêutica mais agressiva. Os autores apresentam um caso de luxação da anca detectada aos 6 meses de idade, em criança com rastreio clínico prévio negativo. **Descrição do caso:** Criança de 6 meses, sexo feminino, com história familiar de patologia da anca não especificada na família paterna e antecedentes pessoais de oligoâmios no terceiro trimestre de gravidez, sem outros antecedentes relevantes. As consultas de vigilância realizadas por pediatra às 2 semanas, 2 e 4 meses de vida, não revelaram sinais de instabilidade da articulação coxo-femural. Na consulta dos 6 meses foi detectada uma limitação franca da abdução da coxa esquerda, motivo pelo qual foi referenciada à Consulta de Ortopedia Infantil. Após confirmação radiológica de luxação da anca esquerda foi internada e iniciou tração ao Zenith. Seis dias depois foi submetida a tenotomia dos adutores, redução incruenta e imobilização com gesso pelvipodálico, substituído por gesso de ancas livres ao fim de dois meses. Aos três meses de pós-operatório substituiu o gesso por talas Dennis-Brown, que mantém. Aos quatro meses apresenta uma boa evolução radiológica, verificando-se ainda uma ligeira displasia acetabular esquerda. **Discussão:** Embora seja frequentemente interpretada como uma situação prévia não diagnosticada, a displasia de desenvolvimento da anca tardia está descrita na literatura como uma entidade individual, surgindo em crianças com rastreio clínico e imagiológico prévio negativo. Este caso pretende salientar a importância do rastreio clínico seriado durante o primeiro ano de vida, até ao início da marcha. Os autores defendem ainda o rastreio imagiológico (ecográfico e/ou radiográfico) em todas as crianças com factores de risco para DDA.

Palavras-chave: Displasia desenvolvimento anca tardia.

PD39 - Diagnóstico e abordagem da Dermatose IgA linear da Infância num lactente de 4 meses.

Gustavo Januário¹; Felicidade Santiago²; Ana Moreno²; Oscar Tellechea²

1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Departamento de Dermatologia. Hospitais da Universidade de Coimbra

Introdução: A dermatose IgA linear da Infância (LAD) é uma doença imunobolhosa sub-epidérmica rara e adquirida. **Descrição do caso:** Lactente de 4 meses, previamente saudável, sem história de exposição recente a fármacos ou antecedentes familiares de doenças dermatológicas, que inicia lesões vesículo-bolhosas primariamente na região plantar com generalização posterior, nas semanas seguintes, aos membros, tronco e face. As mucosas foram sempre poupadas. Foi colocada a hipótese de dermatose imuno-bolhosa e foi realizada biópsia de uma das lesões que revelou uma bolha sub-epidérmica com infiltração de eosinófilos na derme. A imunofluorescência directa efectuada mostrou um depósito linear de IgA, IgG e C3 na junção dermo-epidérmica (JDE) mas a imunofluorescência indirecta foi negativa. Foi assim assumido o diagnóstico de LAD e, devido à extensão das lesões, iniciado tratamento com dapsona e corticoterapia sistémica que teve de ser suspenso 3 semanas depois, com rápido recrudescimento das lesões cutâneas, devido a um quadro grave de desequilíbrio hidro-electrolítico complicada por sépsis. Após tratamento do quadro séptico com antibioterapia endovenosa foi possível reinstaurar o tratamento com a dapsona e corticoterapia sistémica que teve

uma duração total de 21 meses. A resolução das lesões cutâneas foi particularmente lenta mas completa. Actualmente a criança tem 3 anos, é saudável e não houve registo de qualquer recidiva lesional. **Discussão:** Os autores abordam a dificuldade no diagnóstico de LAD, na sua diferenciação de outras dermatoses bolhosas da infância, particularmente no presente caso do penfigóide bolhoso. Discute-se igualmente o suporte fundamental das técnicas de imunofluorescência no diagnóstico e a relação entre os depósitos de imunoglobulinas adicionais, para além da IgA, na JDE e a resistência ao tratamento.

Palavras-chave: Dermatose Bolhosa, IgA, Imunofluorescência

PD40 - Urticária Pigmentosa - Caso Clínico

Helena Rego¹; Teresa Jacinto¹; Sandra Medeiros¹; Raquel Amaral¹; Vítor Carneiro¹; C.Pereira Duarte¹

1- HDES

A urticária pigmentosa é uma doença rara, sendo uma das formas de mastocitose. Afecta principalmente lactentes e crianças até aos 2 anos de idade. É consequência da proliferação e acumulação em excesso de mastócitos nos vários órgãos, particularmente na pele, sendo a maioria dos casos descritos causados por uma mutação pontual no proto-oncogene c-kit. Descreve-se o caso de um lactente de 7 meses de idade, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes, observado em consulta de Dermatologia Pediátrica por uma dermatose, com 3 meses de evolução, localizada ao tronco e membros (poupando a face e área palmo-plantar), caracterizada por inúmeras pápulas e placas eritemato-acastanhadas, de contorno ovalado, com cerca de 0,5 a 2 cm de diâmetro, de superfície lisa, e que cicatrizavam com manchas hiperpigmentadas. Ao se friccionar as lesões observava-se aumento do eritema, da infiltração e do prurido das mesmas (sinal de Darier positivo). A história clínica e o restante exame objectivo não revelaram quaisquer alterações. Realizou biópsia de pele cujo exame histopatológico identificou infiltrado por mastócitos com disposição intersticial e peri-vascular na derme, compatível com o diagnóstico proposto de urticária pigmentosa. Analiticamente não tinha alterações dos parâmetros inflamatórios, da função renal ou hepática, e os doseamentos de histamina na urina e de IgE total encontravam-se dentro da normalidade. As radiografias do crânio e do esqueleto não apresentavam alterações. O doente foi medicado com corticóide tópico e com anti-histamínico oral, com melhoria do quadro clínico. Efectuou-se também aconselhamento de medidas de evicção. O diagnóstico de Urticária Pigmentosa é baseado na história e na apresentação clínica, com confirmação por biópsia cutânea. Apesar da maioria dos casos apresentar um prognóstico favorável, com involução espontânea das lesões até à puberdade/idade adulta, as formas de manifestação mais tardia podem evoluir para formas sistémicas.

Palavras-chave: Mastocitose, cutânea, biópsia, urticária.

PD41 - Alterações osteoarticulares tardias pós meningococemia com coagulação intravascular disseminada: Caso Clínico

Joana Rebelo¹; Daniela Alves¹; Nuno Alegrete²

1- Serviço de Pediatria, UAG MC, Hospital São João EPE, Porto; 2- Unidade de Ortopedia Infantil, Serviço de Ortopedia, UAG Cirurgia, Hospital São João EPE, Porto

Introdução: A sépsis por *Neisseria meningitidis* tem uma apresentação clínica heterogénea, sendo que actualmente ainda acarreta uma mortalidade e morbidade elevadas. Pode ser complicada por um fenómeno de coagulação intravascular disseminada (CID), caracterizado por vasculite difusa, trombose, hemorragia e necrose, com consequentes lesões isquémicas e inflamatórias de vários sistemas, incluindo o osteoarticular. A agressão vascular do esqueleto em crescimento resulta em importantes sequelas osteoarticulares não só agudas mas também tardias, graves, que são independentes do tratamento adequado e atempado da sépsis meningocócica. Estas lesões incluem osteonecrose, neo-formações ósseas, disrupção da cortical e inflamação medular, com consequente irregularidade epifisária e metafisária, encerramento precoce e deformidade angular da fise, e dismetria. **Caso Clínico:** Os autores apresentam o caso de uma criança do sexo masculino, com antecedentes de meningococemia complicada por CID aos 7 meses de idade. Após a fase aguda foi submetido a cirurgia do membro superior direito, para correcção de sequelas cutâneas múltiplas. Aos 6 anos de idade foi orientado para Consulta Externa de Ortopedia Infantil por apresentar deformidades ósseas, tendo sido diagnosticada mão bota cubital à direita e dismetria acentuada dos membros inferiores, por encurtamento tibial à esquerda. Foi observado agravamento progressivo de ambas as deformidades nos 2 anos seguintes, tendo sido, aos 8 anos de idade, submetido a cirurgia ortopédica. **Discussão:** As

sequelas osteoarticulares tardias da sépsis meningocócica complicada por CID são raras mas condicionam limitações importantes na qualidade de vida das crianças sobreviventes. Geralmente surgem 3 a 4 anos após a infecção aguda. Os autores pretendem, com a apresentação deste caso, alertar para a importância de uma vigilância adequada destas crianças e de um elevado grau de suspeição clínica por parte do Pediatra Assistente, com o objectivo de identificar precocemente o aparecimento destas complicações, de modo a permitir uma orientação e intervenção atempadas por Ortopedia Infantil.

Palavras-chave: Sépsis meningocócica, coagulação intravascular disseminada, sequelas osteoarticulares tardias.

PD42 - Patologia Oftalmológica na Urgência Pediátrica – Estudo Epidemiológico

Renato Santos Silva¹; Augusto Magalhães¹; Sofia Fonseca¹; Luís Mendonça¹; Luís Figueira¹; Sérgio Silva¹; Tiago Monteiro¹; Jorge Breda¹; F. Falcão-Reis¹
1- Hospital São João

Introdução: As patologias oftalmológicas são uma porção importante de qualquer serviço de urgência (SU) pediátrico. Dentro deste grupo etário, a epidemiologia das doenças oculares que se apresentam no SU é pouco conhecida quer em Portugal, quer a nível mundial. **Método:** Estudo retrospectivo dos 4692 episódios de urgência, observados no Hospital de São João em 2005 e 2006, em que crianças e adolescentes até ao 16 anos foram examinadas por um oftalmologista. **Resultados:** Crianças do sexo masculino foram responsáveis por 59,1% dos episódios. Trinta e sete por cento dos casos foram classificados como tendo causa traumática, 62,2% como sendo uma doença primária dos olhos e anexos e 0,9% como anomalias congénitas. Os diagnósticos mais comuns foram conjuntivite aguda (34,4%), erosão corneana (14,0%), hordéolo e chalázi (6,2%), corpo estranho extra-ocular (6,1%) e hemorragia conjuntival (4,9%). A maioria dos doentes (88,2%) teve alta para o domicílio, 7,3% foram reexaminados em consulta posterior, 2,7% tiveram indicação de alta pelo oftalmologista mas necessitaram de observação por outra especialidade e 1,7% foram internados. **Conclusão:** Os traumatismos, muitos deles evitáveis, foram a causa de uma porção elevada dos episódios de urgência. Processos inflamatórios oculares, predominantemente a conjuntivite aguda, foram o principal motivo de recurso ao SU de oftalmologia.

Palavras-chave: Oftalmologia; Urgência; Traumatismos; Epidemiologia

PD43 - Urgência Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia: Movimento Assistencial Global - Resultados Preliminares:1999-2008

Mário Coelho¹; Brissos J²; Casimiro A²; Cordovil C³; Costa M⁴; Crujo M⁵; Fitas A²; Francisco T²; Gouveia S⁴; Lopes P²; Marques F²; Marques M²; Nóbrega S²; Queiroz G²; Salvador M²; Santos S²; Simão F²; Neves C⁵
1- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia ; 2- Interno de Pediatria; 3- Interno de Pedopsiquiatria; 4- Interno de Cardiologia Pediátrica; 5- Assistente Hospitalar de Pediatria Médica

Introdução: A urgência pediátrica (UP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) tem o maior movimento do País, atraindo principalmente doentes de Lisboa, Zona Sul, Ilhas e PALOPs. A UP, forma comum de acesso ao Sistema de Saúde (SS) com grande impacto na dinâmica deste, é também um observatório epidemiológico da patologia na comunidade e da sua evolução. Nos últimos anos ocorreram várias alterações (demografia, abertura/fecho de unidades públicas e privadas, novas vacinas, etc.) e o conhecimento nesta área é indispensável à sua planificação e organização. Os estudos existentes são dispersos, parcelares ou referentes a períodos de curta duração. **Objetivo:** Conhecer a evolução do Movimento Assistencial da UP do HDE no decénio 1999-2008. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva de todos os 816.359 registos de inscrição na UP (sistema SONHO) entre 1999-2008 e dos dados retirados aleatoriamente das 392.768 fichas de atendimento nos anos 2000/02/04/06/08. **Resultados:** No decénio 1999-2008, registaram-se 816.359 episódios de UP no HDE (1999: 103.494;2000: 66.463; 2001: 64.986;2002:69.745; 2003: 83.242;2004:75.251; 2005: 81.985; 2006: 88.744; 2007: 89.884; 2008: 92.565). Após redução em 2000 (Reorganização das UPs de Lisboa) verificou-se o aumento de 42,4% até 2008. Média diária de inscrições:223,8 (Máx.460),31% dos dias ultrapassaram 250 inscritos e 12,1% os 300, em especial nos meses frios. Maior afluência às 2^{as} feiras (15,2%) e menor (13,4%) aos Sábados. Maioria (52,8%) inscreveu-se entre 8-18h, mas nas 6 horas seguintes(18-24h) inscreveram-se 35,3%. Origem fora de Lisboa 39,8%. Referenciados 12,6%. Classificação na triagem:4,9% muito urgentes, 32% urgentes,63,1% não urgentes. Predominou: sexo masculino-53,5% e idade<lt; 2 anos-35,7%

(RN:1,7%; 29d<lt;12M:18,2%;12M<lt;2A:15,8%). Tinham<gt;10 anos 12,1%.Reavaliados no mesmo episódio de urgência 57,8%. Em observação<lt;12h (SO/UICD)1,9%. Fizeram exames laboratoriais13,7% e exames de imagem17,8%.Fizeram algum tratamento na UP 33,5%. Pedido apoio especialidades/Sub-especialidades 24,5% dos casos:ORL50%, Cirurgia28,7%, Ortopedia14,2%. Os 5 Grupos Diagnósticos mais frequentes: Ap.Respiratório/ORL:33,6%, D.Infecciosas: 20,3%,Sintomas/sinais mal definidos:14,1%, Acidentes/traumatismos: 12,5%, Pele/tec.sub-cutâneo:5%.Internados em enfermaria 3,54%, 40,8% deles em especialidades cirúrgicas e 8,3% em cuidados intensivos (Neonatais:3,3%; Pediátricos:5%). Transferidos para outro Hospital:0,5%.Óbitos no SU: 0,0001%. Abandonos:1,4%. Comentários: Este estudo é o maior realizado entre nós e dos maiores a nível internacional. Os dados preliminares sugerem que as alterações no SS ocorridas no decénio não parecem ter optimizado os indicadores em análise. De facto, apesar da continua baixa da natalidade, maior resposta dos Centros de Saúde e oferta de serviços privados, “agravaram-se” mesmo alguns deles como a afluência global e a proporção de casos com patologia benigna.

Palavras-chave: n/a

PD44 - Trauma infantil

Elizabeth Vieira¹; Miroslava Gonçalves¹

1- Serviço de Cirurgia Pediátrica - Hospital Santa Maria

As lesões acidentais são a principal causa de morte e incapacidade na idade pediátrica, representando cerca de 20% de todos os internamentos neste grupo etário. Estas lesões caracterizam-se por ser repentinas, frequentemente violentas e geradoras de grande stress emocional, principalmente quando acompanhadas de internamento e necessidade de reabilitação posterior. O trauma tem consequências psíquicas, físicas, familiares e sociais, sendo essencial ter em conta toda esta multiplicidade de sistemas envolvidos durante o processo de acompanhamento e tratamento destes doentes. As campanhas de prevenção deveriam ser uma prioridade para todos nós, o custo para a sociedade e as sequelas emocionais são incomensuráveis. No período de 1 de Janeiro a 31 Julho 2010, estiveram internados no Serviço de Cirurgia Pediátrica, Departamento da Família e da Criança do Hospital de Santa Maria, 55 crianças vítimas de trauma, o que representou 9,5% do total de internamentos nesse período, com um tempo médio de internamento de 10,98 dias. Em 40% dos casos os doentes foram transferidos de outros Hospitais. A idade oscilou de 1 mês a 15 anos e 80% eram do sexo masculino. As causas mais frequentes foram os acidentes de viação e as quedas acidentais, de que resultaram lesões em dois ou mais sistemas em 41,89% dos casos, apresentando os restantes apenas monotrauma. Dos nossos doentes, 40% tiveram necessidade de ser submetidos a intervenção cirúrgica de urgência ou após estabilização clínica. O traumatismo craneano foi o mais frequente, presente em 52,7% dos casos, de forma isolada ou associado a outros traumatismos. Os autores apresentarão de forma detalhada os diversos traumas registados, terapêutica instituída e sua evolução. A mortalidade nesta série foi nula contudo a morbilidade é significativa e envolveu obrigatoriamente equipas multidisciplinares para o seguimento adequado destas crianças.

Palavras-chave: Trauma infantil, terapêutica, evolução.

PD45 - Gravidez na adolescência: um diagnóstico a não esquecer

Joana Serra Caetano¹; Filipa Reis²; Ana Tavares²; Ana Margarida Queirós²; Filipa Nunes²

1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Hospital Garcia de Orta, Almada

Introdução: O alargamento da idade de atendimento em Pediatria até aos 18 anos representará um aumento do número de mulheres em idade fértil observadas por pediatras, continuando Portugal a apresentar uma das mais elevadas taxas de gravidez na adolescência da Europa. Neste contexto os autores apresentam um caso clínico de rotura de gravidez ectópica.**Descrição de caso:** Adolescente de 14 anos, sexo feminino, previamente saudável. Menarca aos 10 anos, ciclos regulares, última menstruação 12 dias antes do internamento. Recorre à urgência por lipotímia, em contexto de dor abdominal súbita, acompanhada de vômitos alimentares. À admissão apresentava palidez, TA 90/68 mmHg, FC 105 bpm, abdómen doloroso na fossa ilíaca direita, sem defesa. Laboratorialmente: Hg 9,4g/dL, VGM 92fl, RDW 12,5%, leucócitos 28400cél/μl (neutrófilos 92%, linfócitos 4%), plaquetas 313000/μl, PCR <0.1mg/dl. Durante o internamento manteve dor abdominal intensa, com intolerância ao ortostatismo, episódio de urgência fecal com fezes normais, e vômitos hemáticos. Por agravamento clínico com compromisso hemodinâmico (TA 59/32 mmHg, FC 150 bpm) e reacção peritoneal difusa, repetiu

avaliação laboratorial (descida de Hg para 6,3 g/dL), efectuada ecografia abdominal que revelou hemoperitônio volumoso com origem na região aneal direita e diagnóstico imunológico de gravidez positivo. Foi submetida a laparoscopia de urgência confirmou gravidez ectópica tubária, exigindo salpingo-ooforectomia unilateral. **Discussão:** A gravidez deve ser considerada no diagnóstico diferencial da dor abdominal em adolescentes em idade fértil. Classicamente reconhecida pela tríade de dor abdominal, amenorreia e hemorragia vaginal, a rotura de gravidez ectópica constitui uma emergência cirúrgica, sendo necessário um elevado índice de suspeição para o seu diagnóstico precoce. Reforça-se a importância de estratégias eficazes de planeamento familiar para garantir uma sexualidade segura e diminuir a taxa de gravidez entre adolescentes.

Palavras-chave: Adolescência gravidez ectópica.

PD46 - Urgência Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia: Doenças Nutricionais, Endócrinas e Metabólicas - Resultados Preliminares: 2000/2/4/6/8

Inês Simão¹; Queiroz G²; Santos S²; Marques M²; Nóbrega S²; Salvador M²; Brisos J²; Casimiro A²; Cordovil C²; Costa M²; Crujo M²; Fitas A²; Francisco T²; Gouveia S²; Lopes P²; Marques F²; Neves C²; Coelho M⁶

1- Hospital de Dona Estefânia; 2- Interno de Pediatria; 3- Interno de Pedopsiquiatria; 4- Interno de Cardiologia Pediátrica; 5- Assistente Hospitalar de Pediatria Médica; 6- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica

Introdução: A urgência pediátrica (UP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) tem o maior movimento do País. A UP pode ser um observatório epidemiológico da patologia na comunidade e da sua evolução e o conhecimento nesta área é indispensável à sua planificação e organização. Os estudos existentes são dispersos, parcelares ou referentes a períodos de curta duração. **Objectivo:** Conhecer a evolução temporal e caracterizar os casos cujo diagnóstico principal foi Doença Nutricional, Endócrina ou Metabólica (CID-9^a-MC) diagnosticados na UP do HDE nos anos 2000/02/04/06/08. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos dados retirados aleatoriamente das 392.768 fichas do SU no período em referência - amostragem de 46.812 fichas. Foram incluídos neste grupo os diagnósticos de diabetes inaugural, diabetes descompensada, desidratação, desnutrição e outras patologias endócrinas/metabólicas. **Resultados:** A amostragem identificou 87 casos deste grupo de patologias, cerca de 0,19% dos episódios da UP com evolução anual estável ao longo do período analisado. Os doentes eram oriundos das regiões de Lisboa e Grande Lisboa em 89,7% dos episódios. A Diabetes mellitus (DM) constituiu o diagnóstico mais frequente (43 casos - 49,4%; inaugural 16,1%, descompensada 33,3%), seguida da desidratação (16 casos - 18,4%). Face à totalidade dos episódios da UP, verificou-se um predomínio de casos de DM em crianças com idade superior a 11 anos (25,3% vs 12,1%), mais casos referenciados (21,8% vs 12,6%) e triados como urgentes (81,8% vs 36,8%). Neste grupo de patologias não se constatou predomínio sazonal, de género, de afluência ao longo da semana ou a um período específico do dia. Foram requisitados exames laboratoriais e efectuados tratamentos em cerca de 40% dos casos (no subgrupo da diabetes inaugural/descompensada 69%). A taxa de internamento foi 58,6% (dos quais 72,5% em SO/UICD), revelando-se muito superior à média global (4,8%). **Comentários:** Este estudo é o de maior dimensão realizado entre nós e dos maiores a nível internacional. Este grupo de patologias pela sua menor frequência representa um pequeno número de episódios de recurso à UP, no entanto correspondem a quadros clínicos de gravidade e complexidade acrescidas com grande necessidade de intervenção, nomeadamente em internamento.

Palavras-chave: Urgência, Diabetes, Nutricionais, Metabólicas

PD47 - Urgência Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia: Acidentes/traumatismos/intoxicações - Resultados Preliminares 2000/2/4/6/8

Gustavo Queirós¹; Simão F²; Nóbrega S²; Santos S²; Marques F²; Salvador M²; Brisos J²; Casimiro A²; Cordovil C²; Costa M²; Crujo M²; Fitas A²; Francisco T²; Gouveia S²; Lopes P²; Marques M²; Neves C²; Coelho M⁶

1- Hospital de Dona Estefânia; 2- Interno de Pediatria; 3- Interno de Pedopsiquiatria; 4- Interno de Cardiologia Pediátrica; 5- Assistente Hospitalar de Pediatria Médica; 6- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica

Introdução: A urgência pediátrica (UP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) tem o maior movimento do País. A UP pode ser um observatório epidemiológico da patologia na comunidade e da sua evolução e o conhecimento nesta área é indispensável à sua planificação e organização. Os estudos existentes são dispersos, parcelares ou referentes a períodos de curta

duração. **Objectivo:** Conhecer a evolução temporal e caracterizar os casos de Acidentes, Traumatismos e Intoxicações diagnosticados na UP do HDE nos anos 2000/02/04/06/08. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos dados retirados aleatoriamente das 392.768 fichas da UP no período em referência - amostragem de 46.812 fichas. Os episódios de trauma/acidente/intoxicação foram codificados como: traumatismos (TCE com e sem sintomas associados, fracturas/luxações, feridas/contusões e politraumatizados), Queimaduras, Corpos estranhos, Outros acidentes/traumatismos/intoxicações. **Resultados:** Na amostra identificaram-se 5871 casos (12,5% do total dos episódios da UP), constatando-se uma maior frequência em 2002 (15,1%) face aos restantes anos estudados e uma maior incidência de casos nos meses de Abril a Setembro. A afluência predominou no período das 18-24h e nos dias úteis da semana. Os doentes eram oriundos das regiões de Lisboa e Grande Lisboa em 95,7% dos casos. Face à totalidade dos episódios da UP, verificou-se neste grupo de patologias um predomínio do género masculino (57,6% vs 53,5%), de idade superior a 5 anos (58,5% vs 36,7%, excepto no subgrupo das queimaduras - 27,3%) e uma maior percentagem em relação à média de casos referenciados (14,8% vs 12,6%) e triados como urgentes (51,9% vs 36,9%). Os “traumatismos” foram o subgrupo mais frequente (74%), seguido das “Outros acidentes/traumatismos/intoxicações” (19,2%) e das “queimaduras” (5,1%). Os pedidos de exames imagiológicos (46%) foi superior à média global (17,8%), excepto no subgrupo das queimaduras (2%). No seu todo, este grupo de patologias motivou 46,1% das chamadas de Cirurgia e 59% das de Ortopedia. A taxa de internamento (5,7%) foi ligeiramente superior à média global (4,8%). Não se verificaram óbitos no SU. **Comentários:** Este estudo é o de maior dimensão realizado entre nós e dos maiores a nível internacional. Este grupo de patologia pelo elevado número de ocorrências, pedidos de observação por outras especialidades e MCD, tem significativo impacto na dinâmica e consumo de recursos do SNS.

Palavras-chave: Urgência, Acidentes, Traumatismos, Intoxicações.

PD48 - Casuística de 8 Anos de Urgência Pediátrica no Porto – Análise do Período 2002-2009

Liane Correia Costa¹; Irene Carvalho²

1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital São João, EPE – Porto; 2- Urgência Pediátrica do Hospital São João, EPE – Porto

Introdução: A Urgência Pediátrica do Porto (UPP) está, desde Agosto/2002, centralizada no Hospital de São João (HSJ), funcionando como urgência pediátrica única na região do Grande Porto. Desde Janeiro/2006, o atendimento urgente de Cirurgia Pediátrica também está centralizado na UPP. Pretende-se caracterizar a população pediátrica que recorreu à UPP durante os últimos 8 anos, analisando dados demográficos, motivo de atendimento, períodos de afluência, proveniência e destino dos utentes. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo dos episódios de urgência de crianças/adolescentes observados na UPP, no período 2002-2009. **Resultados:** No período dos 8 anos analisado foram atendidos 549.475 utentes. Verificou-se uma tendência crescente nos atendimentos, com um máximo de 81.100 utentes em 2009. Foram atendidos por dia, em média, 129 doentes em 2002 e 222 em 2009. Verificou-se maior afluência no período de Outono-Inverno, especialmente de Outubro a Março. Verificou-se sempre maior afluência no período entre as 16h-24h (~48,5%), sobretudo à custa de admissões no período 16h-20h. Na variação semanal verificou-se afluência superior em dias úteis relativamente aos fins-de-semana. Houve um discreto predomínio de utentes do sexo masculino (55,6%). Cerca de 40% dos utentes atendidos tinham entre 1 e 5 anos. Com o alargamento progressivo da idade de atendimento pediátrico, em 2009, os utentes com mais de 15 anos corresponderam a 7% do total. A admissão por Doença corresponde, em todos os anos, a mais de 75% das causas classificadas. Os acidentes pessoais (domésticos, escolares, desportivos ou quedas) são directamente atendidos no sector de Cirurgia Pediátrica e constituíram a 2ª maior causa de admissão (18-22%). A maioria dos utentes (78-84,5%) foi admitida por acesso directo do exterior e apenas 10% foram referenciados de Centros de Saúde. 7,7% dos doentes admitidos foram internados e 1% foram referenciados para Consulta Externa. As re-admissões, até 72 horas após alta variaram entre 8,1% (2004) e 7,2% (2009). O número de cirurgias efectuado no Bloco Operatório da Urgência oscilou entre 169 em 2002 e 1012 em 2009. Nos 8 anos analisados, verificaram-se 52 mortes na urgência. **Conclusão:** A UPP é uma referência na assistência pediátrica urgente no Norte do país mas pelas suas características, no que diz respeito ao volume de atendimentos e à qualidade dos serviços prestados, tem também um lugar de relevo a nível nacional.

Palavras-chave: Urgência Pediátrica, Casuística.

PD49 - A importância da História Clínica – Caso de obstrução intestinal com revisão teórica

Pedro Fernandes¹; Joaquina Antunes¹; Georgina Monteiro¹; Sónia Santos¹; Conceição Salgado¹; Isabel Andrade¹

1- Hospital de São Teotónio – Viseu

Introdução: A Estenose Hipertrófica do Píloro (EHP) e a Obstrução Duodenal congénita (OD) são duas malformações intestinais obstrutivas, a segunda das quais de frequência rara (3:1000 e 1:10000, respectivamente). Manifestam-se habitualmente nas primeiras semanas de vida por vómitos, caracteristicamente em jacto na EHP (80%) e biliares no caso de OD (70%). Quanto à OD, existem diferentes tipos de obstrução, desde compressão extrínseca (OD tipo 4 – ex. Pâncreas duodenal), a obstrução total ou parcial do lúmen por uma membrana interna (OD tipo 1 – ex. Diafragma Duodenal). Caso clínico – Recém-nascido (RN), 28 dias de vida, sexo masculino, fruto de gravidez vigiada, nascido às 37 semanas com I. Apgar 9/10/10. Trazido à urgência por vómitos alimentares em jacto, com 48H de evolução, de ocorrência progressiva após cada mamada, com avidez mantida. À entrada o RN apresentava-se sub-ictérico, com abdómen timpanizado. Colocadas as hipóteses diagnósticas de EHP, infecção do trato urinário e Refluxo gastro-esofágico. Realizou cultura urina (negativa), e Ecografia abdominal (Eco) sugestiva de EHP. Em internamento manteve vómitos que se tornaram biliosos no 3º dia de doença (D3). Foi então colocada a hipótese de OD, tendo repetido Eco e realizado trânsito esôfago-gastro-duodenal (TEGD), ambos sugestivos de EHP. Em D4 foi realizada laparotomia exploradora que revelou Pâncreas Anular em concomitância com Diafragma Duodenal e EHP. Foram realizadas Píloromotomia de Ramstedt e Duodenotomia, com reinício de alimentação oral 36H após a cirurgia, com boa tolerância. **Comentários:** Trata-se de um caso clínico raro pela concomitância de duas patologias pouco frequentes. É também um caso altamente didático devido à preponderância que a história clínica demonstrou, ao sobrepor-se relativamente aos resultados imagiológicos. A obstrução pilórica a montante da OD terá condicionado a obtenção de imagens sugestivas do diagnóstico correcto através de TEGD. **Conclusão:** Alertamos desta forma para a importância da história clínica, devendo a imagiologia ser apenas uma ajuda diagnóstica e não o guia das decisões terapêuticas. Neste caso, o diagnóstico sugerido pela clínica, foi apenas confirmado intra-operatoriamente.

Palavras-chave: Obstrução intestinal, recém-nascido, história clínica, imagiologia.

PD50 - Urgência Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia: Doenças do Sangue e Órgãos Hematopoiéticos - Resultados preliminares 2000/02/04/06/08

João Brissos¹; Salvador M²; Simão F³; Nóbrega M⁴; Casimiro A²; Cordovil C²; Costa M⁴; Crujo M²; Fitas A²; Francisco T²; Gouveia S⁴; Lopes P²; Marques F²; Marques M²; Nóbrega S²; Queiroz G²; Santos S²; Neves C²; Coelho M⁶

1- Hospital Dona Estefânia, CHLC; 2- Interno de Pediatria; 3- Interno de Pedopsiquiatria; 4- Interno de Cardiologia Pediátrica; 5- Assistente Hospitalar de Pediatria Médica; 6- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica

Introdução: A urgência pediátrica (UP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) apresenta o maior movimento do País. A UP pode ser um observatório epidemiológico da patologia na comunidade e da sua evolução e o conhecimento nesta área é indispensável à sua planificação e organização. Os estudos existentes são dispersos, parcelares ou referentes a períodos de curta duração. Neste estudo são abordadas as “Doenças do sangue e órgãos hematopoiéticos” (DSOH). **Objectivo:** Conhecer a evolução temporal e caracterizar os casos de DSOH identificados como diagnóstico principal na UP do HDE nos anos 2000/02/04/06/08. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos dados retirados aleatoriamente das 392.768 fichas do SU no período em referência – Amostragem de 46.768 fichas de atendimento. Foram seleccionados os casos em que o diagnóstico principal era de DSOH. **Resultados:** Identificaram-se 154 doentes com DSOH (0,3% do total de admissões). Oitenta e sete por cento era proveniente do Distrito de Lisboa e 26,6% dos casos foram referenciados. Verificou-se uma distribuição homogénea ao longo dos anos do estudo. Na triagem, 13,2% dos casos foram registados como muito urgentes (Nível 1 de 0-3). Trinta e três por cento tinha idade compreendida entre os 5 e os 10 anos e registou-se um predomínio do sexo masculino (56,0%). As entidades nosológicas registadas foram: Púrpura Schönlein-Henoch (18,8%), anemia hemolítica hereditária (12,3%), hemofilia/doença de von Willebrand (9,7%), púrpura trombocitopénica imune (9,1%), pancitopénia/depressão medular (2,6%), leucemias (2,6%), outras anemias (23,4%) e outros diagnósticos (21,4%). Foram realizados exames

complementares de diagnóstico em 63,6% dos doentes e tratamento na UP em 16,2%. Em 78,6% fizeram-se uma ou mais reobservações no mesmo episódio de urgência, particularmente os casos de Púrpura Schönlein-Henoch. As especialidades mais solicitadas para apoio foram: ORL e Neuropediatria. Foram internados 43,5% dos casos (79,1% em enfermaria, 11,9% em SO e 6,0% na UCIP), a maioria por anemia (44,8%). Dos doentes com alta, 39,1% foram referenciados à consulta externa. **Comentários:** Este estudo é o de maior dimensão realizado entre nós e dos maiores a nível internacional. Os resultados preliminares parecem revelar que, embora as DSOH não tivessem sido motivo frequente de recurso à UP, é de realçar o nível de gravidade com elevada taxa de internamento nesses casos.

Palavras-chave: Urgência pediátrica; sangue; órgãos hematopoiéticos.

PD51 - Urgência Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia - Intoxicação por substâncias de abuso - Resultados Preliminares: 2000/02/04/06/08

Sandra Santos¹; Nóbrega S²; Marques M²; Queiroz G²; Salvador M²; Simão F³; Brissos J²; Casimiro A²; Cordovil C²; Costa M⁴; Crujo M²; Fitas A²; Francisco T²; Gouveia S⁴; Lopes P²; Marques F²; Neves C²; Coelho M⁶

1- Hospital Dona Estefânia; 2- Interno de Pediatria; 3- Interno de Pedopsiquiatria; 4- Interno de Cardiologia Pediátrica; 5- Assistente Hospitalar de Pediatria Médica; 6- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica

Introdução: A urgência pediátrica (UP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) tem o maior movimento do País. A UP pode ser um observatório epidemiológico da patologia na comunidade e da sua evolução e o conhecimento nesta área é indispensável à sua planificação e organização. Os estudos existentes são dispersos, parcelares ou referentes a períodos de curta duração.

Objectivo: Conhecer a evolução temporal e caracterizar os casos de Intoxicação por substâncias de abuso diagnosticados (Diagnóstico principal) na UP do HDE nos anos 2000/02/04/06/08. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos dados retirados aleatoriamente das 392.768 fichas da UP no período em referência. **Resultados:** No período considerado identificaram-se 46 casos (0,1% do total) de intoxicação por substâncias de abuso. A maioria dos casos residia na região de Lisboa ou Grande Lisboa (95,6%), ocorreu à UP entre as 08-18 horas (45,7%) mas com 34,8% entre as 0-08 horas, tendo sido classificada como muito urgente ou urgente (56,6%). Predominou o sexo masculino (56,8%) e os adolescentes entre os 11 e os 16 anos (82,6%) tendo, neste grupo etário, proporção idêntica o sexo masculino e feminino (18 casos). As substâncias consumidas foram: álcool 39 (bebidas brancas 10, vinho 3, cerveja 2 e 24 sem outra especificação-SOE) e drogas ilícitas 11 (canabinóides 5, ecstasy 2, metadona 1, SOE 3). A maioria dos doentes não necessitou de avaliação analítica (57,8%). Fizeram entubação/ lavagem gástrica (10,9%) ou outros tratamentos (37%). Foram consultadas outras especialidades em 17,4% dos casos: pedopsiquiatria (6), ortopedia (1) e cirurgia (1). Taxa de internamento: 82,6%, a maioria dos casos em unidade de internamento de curta duração. Eram estudantes (11/12-91,7%), consumo recorrente (5/8-62,5%), em grupo (8/13-61,5%), na rua/bar/discoteca (6/12-50%) e com ideação suicida (3/10-30%). Foram maioritariamente acompanhados à UP por familiares (10/19-52,6%), apresentavam-se a vomitar (12/32-37,5%) e inconscientes (5/34-14,7%). Não se verificaram óbitos. **Conclusão:** Este estudo é dos de maior dimensão em Portugal e a nível internacional. Os resultados preliminares parecem confirmar os adolescentes como os principais consumidores de drogas ilícitas e álcool, apresentando-se na UP em situação clínica muito urgente ou urgente com elevada necessidade de internamento e vigilância. Apesar disso, não se registaram óbitos.

Palavras-chave: Urgência, substâncias de abuso.

PD52 - Hérnia paraesofágica congénita: um desafio diagnóstico e terapêutico

Filipa Reis¹; Ana Catarina Fragoso²; Luísa Carmona²; Isabel Vieira²; Orlando Cordeiro²

1- Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital Garcia de Orta

Introdução: A hérnia paraesofágica congénita é uma entidade rara com expressão clínica variável. Os autores apresentam um caso de hérnia paraesofágica congénita volumosa com manifestações clínicas frustrantes, submetida a correção cirúrgica por via laparoscópica. **Descrição do caso:** Criança de 16 meses, sexo feminino, que em contexto de infecção respiratória alta, efectuou uma radiografia do tórax que revelou uma imagem quística com nível hidroaéreo no hemitórax direito, pelo que foi referenciada à consulta de Cirurgia Pediátrica. Na anamnese havia apenas a referir episódios de gorgolejo



e tosse durante a ingestão de leite. Ao exame objectivo salientava-se um desenvolvimento estatural-ponderal adequado e uma diminuição dos sons respiratórios à direita. A tomografia computadorizada torácica demonstrou volumosa hérnia transhiatal direita contendo estômago e ansas intestinais com atelectasia do lobo inferior direito. O estudo contrastado confirmou a herniação da junção esófago-gástrica, do estômago e de ansas intestinais, pelo que foi proposta para correção cirúrgica minimamente invasiva. Aos 18 meses foi submetida, por via laparoscópica, a redução do conteúdo herniado (esófago distal, estômago e cólon transverso), exérese do saco herniário, hiatoplastia e funduplicatura (Nissen). Como intercorrência per-operatória há a referir um pneumotórax hipertensivo que requereu drenagem. Sem complicações pós-operatórias, teve alta ao 6º dia, após reinício gradual da alimentação oral condicionado por dismotilidade esofágica transitória. Aos 2 meses de pós-operatório está assintomática. **Discussão:** A hérnia paraesofágica é mais frequentemente adquirida, após cirurgia anti-refluxo gastroesofágico. A forma congénita é uma raridade, sendo a forma “pura” (rolamento) uma herniação gástrica isolada que frequentemente progride para a forma “mista” (rolamento e deslizamento) por ascensão gradual da junção esófago-gástrica. Embora apresente habitualmente sintomas respiratórios e/ou gastrointestinais, pode ser assintomática, revelando-se fortuitamente numa radiografia, pelo que deve ser considerada no diagnóstico diferencial das imagens quísticas torácicas. O tratamento cirúrgico está indicado pelo risco de complicações graves (p.e. vôlvo gástrico, hemorragia, perfuração). Apesar dos escassos casos publicados em crianças, a via laparoscópica revelou-se eficaz e segura.

Palavras-chave: Hérnia paraesofágica congénita, laparoscopia.

PD53 - Urgência Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia- Doenças do Aparelho Genito-Urinário – Resultados Preliminares: 2000/02/04/06/08!
Filipa Marques ¹; Simão I²; Lopes P²; Queiroz G²; Santos S²; Marques M²;

Nóbrega S²; Salvador M²; Brissos J²; Casimiro A²; Cordovil C³; Costa M⁴; Crujo M³; Francisco T²; Gouveia S⁵; Neves C⁶; Coelho M⁷

1- Hospital Dona Estefânia; 2- Interno de Pediatria; 3- Interno de Pedopsiquiatria; 4- Interno de Cardiologia Pediátrica; 5- Interno de Cardiologia Pediátrica; 6- Assistente Hospitalar de Pediatria Médica; 7- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica

A urgência pediátrica (UP) é um componente do sistema de saúde, tendo grande impacto na dinâmica deste. A UP do Hospital de Dona Estefânia (HDE) apresenta o maior movimento do país e a sua caracterização pode revestir-se de elevado interesse no domínio epidemiológico e organizacional. Aprofundar o conhecimento nesta área é indispensável à sua melhor planificação e organização. Neste estudo são abordadas as doenças do aparelho genito-urinário (DAGU). Objectivo: Caracterizar os casos de doenças do aparelho genito-urinário (DAGU) que acorreram à UP nos anos de 2000/02/04/06/08, sua abordagem e orientação durante o episódio de urgência. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos dados retirados aleatoriamente das 392.768 fichas do SU no período em referência – Amostragem de 46.812 fichas de atendimento. Foram seleccionados os casos com Diagnóstico principal (DP) do grupo das DAGU. **Resultados:** Foram identificados 1.134 episódios de DAGU (2,42%). Os grupos etários mais representados foram: 2-5 anos (31%) e 5-11 anos (31,5%), com distribuição semelhante dos géneros. A maioria das crianças (93%) residia no distrito de Lisboa e 84% vieram à UP sem referenciação. A afluência foi uniforme ao longo da semana e 43,6% recorreram em horário pós-laboral (43,6%-35,3%-18-0h; 8,3%- 0h-08h). A mediana do intervalo entre inscrição-triagem foi de 8 minutos e meio; o tempo médio de espera até observação médica foi de 43 minutos, sendo a permanência média na UP de 3h05m. A triagem atribuiu um nível de prioridade 2 (urgente) e 3 (não-urgente) na maioria dos casos. Os DP registados foram: Infecção urinária(IU)/pielonefrite (40,4%), vulvovaginite/balanopostite (27,4%), patologia não infecciosa (2,6%), hematuria (1,9%), insuficiência renal crónica(1,4%), síndrome nefrótica (1,1%), menometrorragias (0,6%) e outros (24,6%). Realizaram-se MCD laboratoriais com maior frequência nos casos de hematuria e IU (86,7%), sendo nestes últimos que se realizaram mais exames imagiológicos (23,6%). Tiveram alta 87,1% dos casos, dos quais 45,6% sem referenciação; a taxa de internamento foi de 12,3% (88,5% em enfermaria) da totalidade dos casos de DAGU, variando inversamente com a idade. **Comentários:** As frequências dos DP registados e características da amostragem foram sobreponíveis ao esperado, comparativamente com estudo realizado em 1994 no HDE. A IU foi a patologia mais prevalente, bem como a que consumiu mais recursos na UP. A taxa de internamento foi mais elevada no 1º ano de vida.

Palavras-chave: Urgência pediátrica; doenças do aparelho genito-urinário.

PD54 - Um exantema pouco habitual

Miguel Salgado¹; Mariana Costa¹; Ana Torres¹; Rita Araújo¹

1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho - Viana do Castelo

Introdução: A mastocitose engloba um conjunto de doenças caracterizadas por acumulação de mastócitos em um ou mais tecidos. A patologia é classificada como cutânea quando se limita à pele, denominando-se como sistémica na presença de uma infiltração mastocitária em diversos órgãos (mais frequentemente a medula óssea), podendo também neste último caso haver atingimento cutâneo. A sua incidência exacta é desconhecida, afectando equitativamente ambos os sexos. Na criança 80% das mastocitoses aparecem no primeiro ano de vida e a maioria são limitadas à pele. O sinal de Darier (surgimento de eritema, edema e prurido dentro de minutos após a fricção de uma lesão) está presente em mais de 90% dos casos de mastocitose e permite a distinção de outras afeções cutâneas. **Caso clínico:** Lactente de 6 meses de idade, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, enviado para a consulta de pediatria por lesões cutâneas hiperpigmentadas. Nessa altura apresentava maculo-pápulas de tonalidade acastanhada, com cerca de 3-5 milímetros, dispersas pelo tronco, dorso e membros inferiores. O sinal de Darier era positivo. O restante exame objectivo era normal. Os exames analíticos realizados não mostraram alterações significativas e o nível de triptase sérica total foi de 2,7ng/ml (Normal$\leq 13,5$ ng/ml). Os pais foram alertados para a evicção de factores precipitantes de desgranulação mastocitária e a criança, actualmente com 18 meses, mantém vigilância nas consultas de Pediatria e Dermatologia. **Discussão:** Com este caso clínico os autores pretendem, salientar a importância do diagnóstico de mastocitose cutânea difusa pela necessidade do rastreio de mastocitose sistémica e pelo risco de ocorrência de uma desgranulação mastocitária maciça. A mastocitose cutânea de surgimento na infância resolve habitualmente na puberdade.

Palavras-chave: Mastocitose, Sinal de Darier, Exantema.

PD55 - Urgências Pediátricas em Portugal- -Contributo para a sua história e evolução (Dados Preliminares)

Mário Coelho¹; Santos I²; Brissos J³; Casimiro A³; Cordovil C⁴; Costa M⁵; Crujo M⁶; Fitas A³; Francisco T³; Gouveia S³; Lopes P³; Marques F³; Marques M³; Nóbrega S³; Queiroz G³; Salvador M³; Santos S³; Simão I³; Neves C⁶

1- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica - Hospital de Dona Estefânia; 2- Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria Médica -Maternidade Dr Alfredo da Costa ; 3- Interno de Pediatria; 4- Interno de Pedopsiquiatria; 5- Interno de Cardiologia Pediátrica; 6- Assistente Hospitalar de Pediatria Médica

Introdução: A Pediatria é uma especialidade recente que surgiu e se desenvolveu numa época em que a condição da criança e os avanços da medicina ganharam progressiva expressão. Em Portugal, têm sido sobretudo os Pediatras e a SPP a promover iniciativas de documentação de factos da História da Pediatria. A Biblioteca da Pediatria Portuguesa da SPP e os trabalhos de Sara Benodiel, M^lLourdes Levy, João Videira Amaral, José Pavão, António Gentil Martins, Henrique Carmona da Mota, Fernando Coelho Rosa e Mário Coelho e alt., entre outros, são contributos para a história de Pediatria Portuguesa mas há ainda muito a fazer na consolidação da informação nesta área. A Urgência Pediátrica (UP), vertente assistencial que atingiu proporções extraordinárias nos cuidados à criança e adolescente, teve uma evolução própria que deve ser conhecida e divulgada, quer como parte do património dos Pediatras portugueses, quer como contributo fundamental para a consolidação do Sistema de Saúde e dos seus resultados a nível dos indicadores de saúde infantil. Esta informação encontra-se dispersa, descontínua, muitas vezes não sobreponível nas fontes e sujeita a conceitos e modalidades de divulgação que foram variando ao longo de várias décadas. Vários departamentos do estado com responsabilidades de planeamento na saúde não dispõem de informação longitudinal sobre esta área. **Objectivos:** 1 - Contribuir para a uma História de Pediatria Portuguesa, no capítulo particular da UP, através da recolha, sistematização e divulgação de dados relevantes nessa área. 2 - No 11º Congresso de Pediatria, encontro privilegiado de todos os Pediatras, solicitar a sua participação no enriquecimento da informação aqui disponibilizada, fornecendo dados em falta ou corrigindo registos desconformes com a realidade de cada Hospital. **Material e Métodos:** Registo sistemático de dados referentes à UP, nomeadamente os do movimento assistencial e sua evolução, obtidos das seguintes fontes: Estatísticas de Saúde e Elementos Estatísticos-DEPS/DSIA/DGS/MS, Centros de Saúde-Recursos e Produção do SNS-DGS, Estatísticas de Saúde-INE, Artigos de Revistas, Comunicações em Reuniões e Congressos, Livros de autor, Elementos estatísticos fornecidos por Pediatras e Administrações de alguns Hospitais, Relatórios de Actividades de Hospitais EPE. Dado que muitas das fontes não coincidem nos dados fornecidos, privilegiámos os cedidos directamente pelos próprios Hospitais, solicitando-lhes, em retorno, a sua revisão e confirmação.

Palavras-chave: História; Urgência;Pediatria

PD56 - Distrofia Miotónica de Steinert - Um Caso Clínico

Isis Sacramento Monteiro¹; Joana Extreia¹; Susana Correia¹; Susana Rocha¹; Teresa Correia¹; Dolores Barros¹

1- Centro Hospitalar Barreiro-Montijo, E.P.E. - Hospital Nossa Senhora do Rosário (Barreiro)

Introdução: A Distrofia Miotónica é uma doença autossómica dominante que se caracteriza por fraqueza muscular, miotonia e compromisso cardíaco, ocular, gastrointestinal, endócrino e do sistema nervoso central. Compreende duas formas - tipo 1 (ou Doença de Steinert) e tipo 2 -, cuja heterogeneidade clínica reflecte a sua variabilidade genética. **Caso clínico:** lactente do sexo feminino, 5 meses, raça caucasiana, filha de pais não consanguíneos. Dos antecedentes familiares destaca-se irmã falecida com 1 mês de vida (suspeita de asfixia secundária a aspiração de leite) e tia materna com défice cognitivo e perturbações motoras de causa não identificada. Gestação de 39 semanas, sem intercorrências. Parto eutócico, sem complicações. Internamento em Unidade de Neonatologia do 1º ao 29º dia de vida por hipotonia e dificuldade alimentar. No exame físico, salienta-se hipotonia moderada de predomínio axial e pés adutos redutíveis. A avaliação cardiológica neonatal detectou persistência do canal arterial, sem compromisso hemodinâmico nem outras alterações. O rastreio auditivo neonatal não identificou anomalias. A ecografia transfontanelar ao 8º dia de vida não revelou alterações. O estudo genético efectuado estabeleceu o diagnóstico de Distrofia Miotónica tipo 1, com expansão de aproximadamente 1200 tripletos CTG. No período neonatal foi colocada ortótese nos mem-

broso inferiores e iniciou fisioterapia. Foi ainda referenciada para seguimento em Cardiologia Pediátrica, Oftalmologia e Desenvolvimento. Actualmente, observa-se melhoria ligeira da hipotonia (apresentando controlo cefálico inferior ao esperado para a idade), com restante desenvolvimento psicomotor e evolução estatura-ponderal adequados. Tem-se mantido assintomática do ponto de vista cardiovascular e respiratório. **Discussão:** Apresenta-se um caso de distrofia miotónica tipo 1 congénita, de provável transmissão materna, em que a elevada taxa de repetição de tripletos antecipa um prognóstico reservado, impondo-se uma abordagem multidisciplinar para o acompanhamento das actuais e eventuais futuras complicações. É igualmente importante o estudo familiar para futuro aconselhamento genético.

Palavras-chave: Distrofia miotónica steinert congénita.

PD57 - Diagnóstico e abordagem da Dermatose IgA linear da Infância numa lactente de 4 meses

Gustavo Januário¹; Felicidade Santiago²; Ana Moreno²; Oscar Tellechea²

1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Departamento de Dermatologia. Hospitais da Universidade de Coimbra

Introdução: A dermatose IgA linear da Infância (LAD) é uma doença imuno-bolhosa sub-epidérmica rara e adquirida. **Descrição do caso:** Lactente de 4 meses, previamente saudável, sem história de exposição recente a fármacos ou antecedentes familiares de doenças dermatológicas, que inicia lesões vesículo-bolhosas primariamente na região plantar com generalização posterior, nas semanas seguintes, aos membros, tronco e face. As mucosas foram sempre poupadas. Foi colocada a hipótese diagnóstica de uma dermatose imuno-bolhosa e foi realizada biópsia de uma das lesões que revelou uma bolha sub-epidérmica com infiltração de eosinófilos na derme. A imunofluorescência directa efectuada mostrou um depósito linear de IgA, IgG e C3 na junção dermo-epidérmica (JDE) mas a imunofluorescência indirecta foi negativa. Foi assim assumido o diagnóstico de LAD e, devido à extensão das lesões, iniciado tratamento com dapsona e corticoterapia sistémica que teve de ser suspenso 3 semanas depois, com rápido recrudescimento das lesões cutâneas, devido a um quadro grave de desequilíbrio hidro-electrolítico complicado por sépsis. Após tratamento do quadro séptico com antibioterapia endovenosa foi possível reinstaurar o tratamento com a dapsona e corticoterapia sistémica que teve uma duração total de 21 meses. A resolução das lesões cutâneas foi particularmente lenta mas completa. Actualmente a criança tem 3 anos, é saudável e não houve registo de qualquer recidiva lesional. **Discussão:** Os autores abordam a dificuldade no diagnóstico de LAD e da sua diferenciação de outras dermatoses bolhosas da infância, particularmente no caso presente do penfigóide bolhoso. Discute-se igualmente o suporte fundamental das técnicas de imunofluorescência no diagnóstico e a relação entre os depósitos de imunoglobulinas adicionais, para além da IgA, na JDE e a resistência ao tratamento.

Palavras-chave: Dermatose Imuno-bolhosa, IgA



PD58 - Recém-nascido com fenda lábio-palatina: casuística do Hospital de São João

Rita Santos Silva¹; Susana Corujeira¹; Liane Costa¹; Alexandra Matias²; Ana Maia¹; Manuela Rodrigues³; Bessa Monteiro⁴; Hercília Guimarães⁵

1- Serviço de Pediatria da UAG-MC do Hospital de São João, E.P.E, Porto; 2- Serviço de Obstetrícia do Hospital S.João; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3- Serviço de Neonatologia da UAG-MC do Hospital de São João, E.P.E, Porto; 4- Serviço de Cirurgia Pediátrica da UAG-MC do Hospital de São João, E.P.E, Porto; 5- Serviço de Neonatologia do Hospital S.João; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: A fenda lábio-palatina (FLP) é a malformação congénita crânio-facial mais comum, com uma incidência estimada de 1:750 nados-vivos. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo, que envolveu os recém-nascidos (RN) com FLP nascidos num hospital terciário entre Janeiro 2005 e Dezembro 2009. Análise estatística através do programa SPSS® (teste qui-quadrado), nível de significância 0,05. **Resultados:** Durante estes 5 anos, nasceram neste hospital 40 RN com FLP, sendo: 60% do sexo feminino, 55% com fenda tipo II de Spina (pós-foramen incisivo) e 22% RN pré-termo (IG média 33+6 semanas). A idade materna média foi de 30 (± 5.1) anos. O peso médio ao nascimento dos RN de termo foi de 3098 (± 472) gramas. Nesta amostra, 38% (n=15) eram fendas sindrómicas, sendo 5 S. polimalformativos não classificados, 4 S. Pierre Robin, 2 S. Microdelecção 22q11.2, 1 S. Toriello Carey, 1 S. Goldenhar, 1 S. Alcoólico Fetal e 1 S. do 1º arco faríngeo. Vinte e seis doentes (65%) apresentavam outra anomalia congénita associada, fundamentalmente do foro urológico (50%; n=20), neurológico (40%; n=16) e cardíaco (30%; n=12). Necessitaram de internamento em cuidados intensivos neonatais 53% destes RN (n=21), com uma mediana de 12,5 dias (P25 – 3 dias; P75 – 45 dias), tendo ocorrido 2 óbitos. Ao ano de 2009, correspondem 35% (n=14) dos casos; nesse ano, a incidência neste hospital foi de 1:206 nados-vivos. Quando comparado o ano de [2009] com os 4 anos anteriores [2005-2008], verifica-se uma diferença estatisticamente significativa (p=0,001) no diagnóstico pré-natal (DPN), com 85,7% em [2009] (12 DPN em 14 RN com FLP) vs 38,5% (10 DPN em 26 RN com FLP) no intervalo [2005-2008]. Realizaram, no período neonatal, ecocardiograma e ecografia transfontanelar 73% (n=29) dos doentes, ecografia renovesical 68% (n=27), cariótipo 55% (n=22), avaliação oftalmológica 43% (n=17) e RM cerebral 33% (n=13). Quando comparado o ano [2009] com o período [2005-2008], não se verifica nenhuma diferença estatisticamente significativa nos meios complementares de diagnóstico realizados. **Comentários:** A existência neste hospital do Grupo Transdisciplinar de FLP faz com que este seja um hospital de referência para esta patologia, o que explica não só o aumento do número de casos em 2009, com a maior divulgação do grupo, mas também a elevada incidência de RN com FLP face ao estimado a nível mundial (1:206 vs 1:750). O maior número de DPN em 2009 revela a maior acuidade diagnóstica da ecografia obstétrica.

Palavras-chave: Fenda lábio-palatina, diagnóstico pré-natal, malformações congénitas

PD59 - Avaliar o respeito dos direitos da criança hospitalizada: uma iniciativa da Rede Internacional dos Hospitais Promotores de Saúde

Ana Guerreiro¹; Ana Guerreiro¹

1- Ministério da Saúde

Em 2009, a Task Force sobre a promoção da saúde da criança e do adolescente (Rede Internacional dos Hospitais Promotores de Saúde) preparou um Modelo e Ferramenta de auto-avaliação sobre o respeito dos direitos da criança hospitalizada, com o objectivo de caracterizar a situação ao nível internacional e de contribuir para a melhoria dos cuidados de saúde prestados. O propósito do estudo piloto é conhecer as práticas de respeito dos direitos da criança hospitalizada. Os objectivos principais são demonstrar a aplicabilidade da Convenção dos Direitos da Criança enquanto modelo de trabalho; a utilidade do Modelo e Ferramenta em avaliar o respeito efectivo dos direitos da criança hospitalizada; e a recolha de boas práticas e exemplos de acções de melhoria dos cuidados. **Métodos:** O Modelo e Ferramenta existem em 10 línguas. Os membros da Task Force disseminaram o mesmo em hospitais de diversos países e 17 hospitais de 10 países ofereceram-se para participar no estudo, incluindo 3 hospitais portugueses. As metodologias de trabalho locais foram 7 nomeadamente, discussão de grupo, discussão entre hospitais, discussão entre serviços, entrevistas individuais, grupos de trabalho e auditorias com profissionais de saúde, crianças, adolescentes e pais. Os resultados da auto-avaliação foram recolhidos através de um Relatório Local comum e documentados num Relatório Final. **Resultados:** 8 dos 17 hospitais

declararam ter adoptado uma Carta da Criança Hospitalizada, enquanto 3 declararam trabalho em progresso. Em relação aos direitos identificados na Ferramenta, os relatórios indicam que existe uma grande atenção ao direito da criança em ser protegida contra todas as formas de violência, comum a todos os participantes. Por outro lado, os direitos à informação e participação foram identificados como os mais problemáticos. No global, os hospitais demonstraram dar valor à oportunidade de avaliar o respeito dos direitos da criança e de contribuir para a melhoria dos serviços prestados. **Conclusão:** O estudo em questão demonstra que há uma atenção geral por parte dos hospitais e serviços pediátricos na Europa e a Austrália em respeitar os direitos da criança hospitalizada. Porém, é fundamental relembrar que os direitos protegidos pela Convenção dos Direitos da Criança são indissociáveis e que todos eles devem ser protegidos nos vários ambientes de vida da criança, incluindo no hospital. Esta comunicação pretende aliciar outros hospitais portugueses a participar na iniciativa.

Palavras-chave: Direitos da criança, promoção da saúde.

PD60 - Colheitas Pós Morte e Transporte de Amostras Biológicas

Sandra Costa¹; Joana Dias¹; Dulce Quelhas²; Almerinda Pereira¹

1- Hospital de Braga, Braga; 2- Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto

Todas as crianças vítimas de morte súbita ou inesperada, assim como aquelas em que não há um diagnóstico antes da morte, devem ser estudadas devido à possibilidade de existirem alterações metabólicas/genéticas subjacentes. Deve-se proceder à colheita de várias amostras de fluidos/tecidos, proceder à sua correcta conservação, armazenamento e transporte. Os fluidos/tecidos a colher são: sangue (20 ml por punção intra cardíaca para realização de cariótipo, obtenção de células para extracção de DNA e preenchimento de 2-3 cartões de Guthrie); urina (20 ml por punção vesical para análise toxicológica e doseamento de aminoácidos, ácidos orgânicos, ácido orótico, entre outros); humor vítreo (punção intra-ocular e congelamento após a colheita); LCR (6 ml por punção lombar para realização de estudo citotóxico e doseamento de aminoácidos, neurotransmissores, folatos e bipterinas); pele (fragmento com 3x2 mm de lado e 1 mm de profundidade, colheita nas 6 h que sucedem o óbito, colocar e transportar em tubo com soro fisiológico estéril à temperatura ambiente para cultura de fibroblastos); músculo (4 cubos com 5 mm de aresta, colheita até 2 h após o óbito, uns transportados à temperatura ambiente e outros congelados a -70°C) e fígado (5 fragmentos com 20x5mm, colheita até 2 h após a morte, 3 fragmentos congelados a -80 °C e os restantes à temperatura ambiente). Após a realização de todas as colheitas, as amostras devem ser enviadas às respectivas instituições, num prazo de 24 horas, com os termos de responsabilidade do hospital e o relatório clínico do doente. Deverá ser fotografado e/ou radiografado tudo o que for relevante. Com este protocolo de estudo pós morte pretendemos uniformizar o estudo a realizar, o tipo de amostras a recolher, seu armazenamento e transporte, assim como os locais para envio dos materiais, na zona Norte. Salientamos que todos os esforços são necessários para que se proceda a uma rápida colheita e correcta conservação dos materiais biológicos, para ser possível a realização de estudos posteriores, que possibilitem a obtenção do diagnóstico.

Palavras-chave: Amostras biológicas, colheita, conservação, transporte.

PD61 - Urgência Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia: Anafilaxia - Resultados Preliminares: 2000/2/4/6/8

Inês Simão¹; Queiroz G²; Marques F²; Nóbrega S³; Santos S³; Marques M³; Salvador M³; Brissos J³; Casimiro A³; Cordovil C³; Costa M⁴; Crujo M³; Fitas A³; Francisco T³; Gouveia S⁴; Lopes P³; Neves C³; Coelho M⁶

1- Hospital de Dona Estefânia; 2- Interno de Pediatria; 3- Interno de Pedopsiquiatria; 4- Interno de Cardiologia Pediátrica; 5- Assistente Hospitalar de Pediatria Médica; 6- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica

Introdução: A urgência pediátrica (UP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) tem o maior movimento do País. A UP pode ser um observatório epidemiológico da patologia na comunidade e da sua evolução e o conhecimento nesta área é indispensável à sua planificação e organização. Os estudos existentes são referentes a períodos de curta duração, a áreas geográficas com características muito particulares em termos de fauna, flora e alérgenos existentes (ex. Austrália) e na sua maioria incluem adultos. **Objectivo:** Conhecer a evolução temporal e caracterizar os casos cujo diagnóstico principal foi de “Anafilaxia” diagnosticado na UP do HDE nos anos 2000/02/04/06/08. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos dados retirados de todas as 392.768 fichas do SU com diagnóstico de “Anafilaxia”. **Resultados:** Identificaram-se

23 casos de anafilaxia, cerca de 0,006% dos episódios da UP com evolução anual estável ao longo do período analisado. Todos os doentes eram oriundos das regiões de Lisboa e Grande Lisboa. Verificou-se um predomínio de casos em crianças do género masculino (69,6%), com idade superior a 5 anos (47,8%), que acorreram à UP no período das 18 às 24h (47,8%). Não se constatou predomínio sazonal ou de afluência ao longo da semana. Constatou-se que em 4 (17,4%) dos casos já ocorrera uma reacção prévia, 6 (26%) tinham patologia alergológica (2 eczema, 1 asma, 1 APLV, 1 alergia medicamentosa). O evento presumivelmente desencadeante foi um alimento em 11 dos casos (47,8%), um medicamento em 3 dos casos (13%), picada de abelha/insecto 2 dos casos (13%). Todos os doentes apresentaram sintomatologia cutânea, 14 (60,9%) respiratória e 5 (21,7%) gastrointestinal. Quatro (17,4%) tinham efectuado terapêutica pré-hospitalar, 1 deles com adrenalina. Na UP foram meditados 16 (69,6%) com adrenalina, 14 (60,9%) com anti-H1, 18 (78,3%) com corticoide e 3 (13%) com salbutamol em aerossol. Em 78,2% dos casos fizeram mais de uma terapêutica. Foram internadas em UICD 21,7% dos casos. Tiveram alta directa medicados para o ambulatório 11 doentes (47,8%). Não se verificou nenhum óbito na UP. **Comentários:** Este estudo é o de maior dimensão realizado entre nós e dos maiores a nível internacional. Este grupo de patologias pela sua menor frequência representa um pequeno número de episódios de recurso à UP, no entanto correspondem a quadros clínicos de potencial gravidade e complexidade com necessidade de intervenção terapêutica e vigilância apertada, nomeadamente em internamento.

Palavras-chave: Urgência, Anafilaxia.

PD62 - Urgência Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia. Acidentes com Corpos Estranhos - Resultados Preliminares: 2000/02/04/06/08

Ana Laura Fitas¹; Marques F¹; Queiroz G¹; Nóbrega S¹; Santos S¹; Marques M¹; Salvador M¹; Brissos J¹; Casimiro A¹; Cordovil C²; Costa M³; Crujo M⁴; Francisco T¹; Gouveia S²; Simão I¹; Lopes P¹; Neves C⁴; Coelho M⁵

1- Interno de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia; 2- Interno de Pedopsiquiatria, Hospital de Dona Estefânia; 3- Interno de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia; 4- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia; 5- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia

Introdução: A urgência pediátrica (UP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) tem o maior movimento do país, sendo um observatório epidemiológico da patologia na comunidade. O conhecimento nesta área é indispensável à planificação e organização. Os estudos existentes sobre acidentes com corpos estranhos (CE) são de menor dimensão, circunscritos a tipos particulares de CE. **Objectivo:** Conhecer a evolução temporal e caracterizar os casos com diagnóstico principal de acidente com de CE no SU do HDE nos anos 2000/02/04/06/08. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos dados retirados de todas as 392768 fichas do SU no período em referência. **Resultados:** No período em estudo foram observadas na UP do HDE 1509 crianças e adolescentes por acidentes com CE. Residiam na região de Lisboa e grande Lisboa (90,1%), sendo 63,9% referenciados ao SU. Acorreram predominantemente durante o dia (apenas 6% entre as 0-8h). Foram triados como muito urgentes (nível 1 de 0-3) 6,6% dos casos e com nível 2 a maioria. 54% das crianças eram do sexo masculino e 60,3% verificaram-se até aos 5 anos de idade, sendo 45,7% da faixa dos 2-5 anos. Os tipos de CE mais frequentes foram espinha de peixe (N=225, 17,9%) e moeda (N=163, 13,0%). Cerca de 25% foram CE alimentares, aproximadamente 10% foram material de escritório e cerca de 5% foram brinquedos ou pedaços de brinquedos. Os tipos de acidente mais frequentes foram introdução (47,5%) e ingestão (45,2%). As localizações de CE foram predominantemente do foro ORL (65%) e digestivo (19,6%), sendo mais frequentes: canal auditivo externo (20,3%, N=277), fossas nasais (28,3%, N=386) e orofaringe (16,4%, N=223). Realizaram exames de imagem 24,5% e laboratoriais 0,5%. A maioria dos casos (64,9%) fez tratamentos no SU. Foram reobservados uma vez no mesmo episódio de urgência 92,3% dos casos. Em 52,1% dos casos foi pedido o apoio de outras especialidades: ORL (84,7%), cirurgia pediátrica (12%) e gastroenterologia (2%). Foram internados 6,6%. Dos que tiveram alta, 48,6% não tiveram referência, 11,8% foram referenciados à consulta externa e 9,5% ao médico assistente. **Comentários:** O conhecimento epidemiológico dos acidentes com CE identificados neste estudo de grande dimensão pode ser alvo de reflexão para sustentar estratégias de prevenção. Os resultados preliminares parecem mostrar que cerca de ¼ dos acidentes se relacionam com a alimentação. A abordagem interdisciplinar na UP leva a que a maioria dos casos seja resolvida em contexto de urgência.

Palavras-chave: Urgência pediátrica, corpos estranhos.

PD63 - Claudicação na criança: um desafio diagnóstico

Helena M Silva¹; Ana Ramos¹; Virgílio Senra¹

1- Centro Hospitalar do Porto – Hospital Maria Pia

Introdução: a claudicação na criança é um motivo frequente de recurso ao serviço de urgência. As causas são diversas e identificá-las torna-se um desafio. Na idade pré-escolar os diagnósticos mais prováveis incluem: sinovite transitória, artrite séptica, artrite reumatóide juvenil, e neoplasias. **Caso Clínico:** criança com 2 anos de idade, sexo masculino, saudável, iniciou claudicação na marcha a 07.03.10. Sem traumatismo associado, sem febre ou atenuamento do estado geral. Observado por Ortopedia Pediátrica, realizou radiografia da anca que não tinha alterações, tendo tido alta medicado com anti-inflamatórios por provável sinovite transitória da anca. Após 8 dias houve persistência do quadro, tendo sido novamente avaliado, e realizou exames auxiliares de diagnóstico, dos quais se salienta o hemograma com leucócitos de 11 970/ul (51,3% neutrófilos), plaquetas de 397 000/ul, PCR 1,01mg/L, VS 25mm; ácido úrico e DHL normais; repetiu a radiografia de anca e dos pés que foram normais. A 24.03.10, houve agravamento da claudicação com recusa no apoio plantar do pé direito, e queixas algicas de predomínio nocturno. Realizou estudo imunológico com factor reumatóide, anti-dsDNA, e anti-SM que foram negativos. Foi colocada a hipótese de osteoma osteoide, tendo sido medicado com aspirina, com melhoria clínica parcial. Cerca de uma semana depois houve persistência da claudicação, com dor à palpação do calcâneo, ligeiro edema e rubor local, pelo que foi internado. Repetiu estudo analítico, e a Ressonância Magnética revelou um processo osteomielítico da metade posterior do calcâneo, associado a patologia inflamatória/infecciosa dos planos tecidulares. **Conclusões:** Este caso clínico pretende realçar que a osteomielite, nomeadamente a subaguda, deverá ser um diagnóstico diferencial a considerar numa criança com claudicação. A idade precoce de manifestação, a localização pouco típica, associada à ausência de porta de entrada local ou hematogénea checada, contribui para a dificuldade diagnóstica. Salienta-se ainda a semelhança com outros quadros clínicos, nomeadamente tumorais. A RM assume-se como um exame fundamental no diagnóstico e diferenciação com patologia tumoral.

Palavras-chave: Calcâneo, claudicação, osteomielite subaguda.

PD64 - Urgência Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Doenças do Sistema Respiratório e ORL - Resultados preliminares: 2000/02/04/06/08

Telma Francisco¹; Casimiro A²; Simão P²; Brissos J²; Cordovil C³; Costa M⁴; Crujo M⁵; Fitas A⁶; Gouveia S²; Lopes P²; Marques F²; Marques M²; Nóbrega S²; Queiroz G²; Salvador M²; Santos S²; Neves C²; Coelho M⁶

1- Hospital Dona Estefânia; 2- Interno de Pediatria; 3- Interno de Pedopsiquiatria; 4- Interno de Cardiologia Pediátrica; 5- Assistente Hospitalar de Pediatria Médica; 6- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica

Introdução: A urgência pediátrica (UP) do Hospital Dona Estefânia (HDE) apresenta o maior movimento do País. Sendo a patologia respiratória e otorrinolaringológica (ORL) a causa mais frequente de procura da UP, é muito importante o conhecimento da evolução epidemiológica destas doenças, podendo a UP do HDE proporcionar um observatório epidemiológico para essa análise. **Objectivo:** Caracterizar os casos de “Doenças do Sistema Respiratório e ORL” e a evolução das entidades mais frequentes nesse grupo nosológico que acorreram à UP nos anos 2000/02/04/06/08. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos dados retirados aleatoriamente das 392.768 fichas de atendimento na UP no período em referência – amostragem de 46.812 fichas. Foram seleccionando os casos cujo diagnóstico principal estava incluído no grupo “Doenças do Sistema Respiratório e ORL” (CID-9^a-MC. Mod). **Resultados:** Identificaram-se 15.718 casos (36,6%): otite média aguda (28,6%), rinite/rinofaringite (18,4%), infecção respiratória baixa/pneumonia (11,9%), bronquiolite (10,5%), faringoamigdalite não-estreptocócica (8,8%), laringite/traqueíte (4,5%), dificuldade respiratória obstrutiva baixa (excluindo asma) (5,6%), asma (5,5%), obstrução nasal (2,8%) e outras (3,4%). A maioria dos casos ocorreu em crianças abaixo dos 2 anos (47,7%), seguindo-se a faixa etária dos 2 aos 5 anos (28,6%). Verificou-se uma diminuição gradual da proporção destas patologias na UP ao longo dos anos: em 2000-36,2%; 2002-35,5%; 2004-32,8%; 2006-32,2%; 2008-32,1%. A maioria dos casos registou-se nos meses de Inverno (Dezembro 13,4%; Janeiro 14,4%; Fevereiro 11,5%), sendo também estes os meses em que a este grupo de patologia corresponde a maior percentagem de atendimentos em relação ao movimento global (Dezembro 43,6%; Janeiro 39,0%; Fevereiro 41,5%). A maioria (52,5%) dos doentes chegou à UP entre as 8-18 h, 32,0% entre 18-8 h, e 15,5% entre 00-8 h, não vinha referenciada (88,6%), foi classificada como não-urgente (59,7% - Nível 3 em escala de 0-

3) e não realizou exames laboratoriais (89,5%) nem de imagem (82,7%) ou tratamentos (60,2%). Em 21,6% dos casos foi pedida observação por ORL. Foram internados 2,3% dos casos: enfermaria (69,9%); SO/UCID (26,0%); Unidade de Cuidados Intensivos(3,8%). **Comentários:** A patologia respiratória e ORL foi uma causa muito frequente de recurso à UP. A maioria dos casos eram não-urgentes e de pouca gravidade que maioritariamente não necessitou de exames complementares de diagnóstico, tratamentos ou internamento.

Palavras-chave: Patologia Respiratória e ORL, Urgência

PD65 - Urgência Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia - ALTE (Apparent Life Threatening Event) - Resultados Preliminares: 2000/02/04/06/08

Patrícia Lopes¹; Lopes P²; Marques F²; Marques M²; Nóbrega S²; Queiroz G²; Salvador M²; Santos S²; Simão F²; Brissos J²; Casimiro A²; Cordovil C²; Costa M⁴; Crujo M³; Fitas A²; Francisco T²; Gouveia S⁴; Neves C³; Coelho M⁶

1- Hospital de Dona Estefânia; 2- Interno de Pediatria- HDE; 3- Interno de Pedopsiquiatria-HDE; 4- Interno de Cardiologia Pediátrica-HDE; 5- Assistente Hospitalar de Pediatria Médica-HDE; 6- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica-HDE

Introdução: A Urgência Pediátrica (UP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) apresenta o maior movimento do País, recebendo principalmente doentes da Grande Lisboa, Sul, regiões autónomas e PALOPs. A UP, forma comum de acesso ao Serviço Nacional de Saúde (SNS) com grande impacto na dinâmica deste, é também um observatório epidemiológico das patologias da comunidade. ALTE (apparent life threatening event) designa um episódio súbito de alteração no padrão respiratório de um lactente, assustador para o observador, caracterizado pela combinação de qualquer dos seguintes sinais: apneia (central ou obstrutiva), alteração da coloração da pele ou lábios (congestão ou cianose), alteração do tónus muscular e/ou engasgamento. **Objetivo:** Conhecer a evolução temporal e caracterizar os casos de ALTE que recorreram à UP do HDE na sequência de um episódio de ALTE nos anos 2000/02/04/06/08. **Métodos:** Análise retrospectiva dos dados de todos os 392 768 registos de episódios de UP cujo diagnóstico principal correspondia à definição de ALTE nos anos de 2000/02/04/06/08. **Resultados:** Trinta e oito lactentes (1/10.000 episódios de urgência) preencheram os critérios definidos, com uma média de idades de 50 dias de vida (min. 4 dias e máx. 7 meses e 2 dias), 57% do sexo masculino. Destes, 15% (n=6) foram transportados para a UP em viatura de emergência médica e 8% (n=3) necessitaram de manobras de reanimação por profissionais de saúde antes da admissão hospitalar. Na triagem foi atribuído grau de prioridade urgente ou muito urgente em 97% dos casos, tendo o tempo de espera médio até à observação médica sido de 17 minutos. O exame objectivo à entrada apresentava sinais de alarme em 21% (n=8) dos casos (dificuldade respiratória, cianose ou hipotonia). Em 28% (n=11) dos casos existia uma doença aguda concomitante com o episódio, mais frequentemente uma infecção respiratória. Foram pedidos exames complementares de diagnóstico em 50% dos casos (n=17), mais frequentemente exames de imagem. Internados 55% dos lactentes (n=21), dois dos quais em Unidade de Cuidados Intensivos. **Comentários:** Este estudo e um dos de maior dimensão entre nós. Nesta população a incidência foi inferior à descrita em vários estudos anteriores, verificando-se que, na maioria dos casos, os lactentes se apresentam na UP já sem sintomas e com exame objectivo normal. Numa proporção apreciável dos casos foi identificada doença aguda aquando do episódio.

Palavras-chave: ALTE; Urgência; Pediatria; Near-miss.

Área Científica - Hematologia e Oncologia

PD66 - Leucemia Mielomonocítica Juvenil – a propósito de um caso clínico Duarte Malveiro¹; Raquel Firme²; Madalena Fialho²; Maria José Ribeiro²; Anabela Brito²; Nuno Lynce²

1- Hospital de São Francisco Xavier - CHLO; 2- Departamento da Mulher e da Criança, HPP Hospital de Cascais; 3- Instituto Português de Oncologia de Lisboa Fernando Gentil

Introdução: A Leucemia Mielomonocítica Juvenil (LMMJ) é responsável por 2-3% das leucemias em idade pediátrica, ocorrendo em 95% dos casos abaixo dos 4 anos. Os autores apresentam este caso pela sua raridade, pelas dificuldades diagnósticas que implica devido à inespecificidade semiológica

e laboratorial, e porque a celeridade do diagnóstico é fundamental para o sucesso terapêutico. **Caso Clínico:** Criança do sexo feminino, 18 meses de idade, com antecedentes familiares de Neurofibromatose. Tem antecedentes pessoais de Neurofibromatose tipo 1, infecções respiratórias baixas dispneizantes, má progressão estatura-ponderal e anemia microcítica hipocrômica. Internada por aumento do volume abdominal e obstipação com 4 dias de evolução. À observação apresentava razoável estado geral, palidez mucocutânea, manchas café-au-lait dispersas pelo tegumento, sopro sistólico, esplenomegália palpável 10 cm abaixo do rebordo costal e hepatomegália discreta. Analiticamente destacava-se anemia normocítica e normocrômica, trombocitopenia e leucocitose (86.300/ μ L - Neutrófilos 28%, Linfócitos 28%). A ecografia abdominal confirmou hepatoesplenomegália homogénea sem lesões focais. A conjugação de melhoria laboratorial, mielograma e serologias para CMV compatíveis com infecção recente fizeram admitir, inicialmente, reacção leucemóide como hipótese diagnóstica mais provável. No decurso de uma semana verificou-se deterioração do estado geral e agravamento laboratorial, com aparecimento de células blásticas e grande percentagem de células monocitóides no esfregaço de sangue periférico. Repetiu mielograma (estudo morfológico, imunológico e citogenético), que foi compatível com LMMJ. Está, actualmente, sob quimioterapia enquanto aguarda dador compatível para realização de transplante medular. **Discussão:** A LMMJ é uma doença rara, com mau prognóstico e que acarreta dificuldades e atraso no diagnóstico. Se por um lado, faz diagnóstico diferencial com reacção leucemóide, pode também apresentar-se no decurso de uma infecção por CMV, como ocorre neste caso. O mielograma é inespecífico, com menos de 20% de blastos e observam-se todos os estádios maturativos mielóides. A Neurofibromatose tipo 1 é uma entidade que se associa à LMMJ em 15% dos casos.

Palavras-chave: Leucemia Mielomonocítica Juvenil, Reacção leucemóide, Neurofibromatose.

PD67 - Leucemia Megacarioblástica Aguda - problemas diagnósticos

Rute Barreto¹; Paula Rocha¹; Manuel João Brito¹; Manuela Benedito¹

1- Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: A leucemia megacarioblástica aguda é um subtipo de leucemia mielóide aguda [LMA-M7 pela classificação FAB- (French-American-British)], caracterizada por pelo menos 50% dos blastos serem da linhagem megacariocítica. Tem picos de incidência no adulto e antes de 3 anos. Corresponde a 3-10% das LMA na criança, sendo a forma mais comum de LMA associada Síndrome de Down. Tem clínica, morfologia e citogenética heterogénias. O prognóstico é reservado, excepto na t(1;22), embora estudos recentes mostrem melhores resultados com quimioterapia intensiva. **Descrição do caso:** Criança do sexo feminino, 2,5 anos de idade, previamente saudável, com clínica de petéquias, equimoses, anorexia e febrícula, com um mês de evolução e agravamento progressivo. Na observação tinha palidez mucosa e púrpura. O hemograma revelava Hemoglobina 7,4g/dl; Leucócitos 5,23x10⁹/L (neutrófilos 28%); Plaquetas (PLT) 10x10⁹/L. O esfregaço de sangue periférico mostrava anisocitose, eritroblastos ocasionais, alguns linfócitos activados e raras células de morfologia atípica. Colocou-se hipótese diagnóstica de leucemia aguda. Apesar de terapêutica transfusional, mantinha trombocitopenia severa (PLT:2x10⁹/L), que persistiu após tratamento com Imunoglobulina. O medulograma em D2 foi inconclusivo: amostra diluída com raros ninhos de células com características de imaturidade, não classificadas por Imunofenotipagem (IF). Para exclusão de infiltração medular por neuroblastoma realizou tomografia toraco-abdominal - normal. Durante o internamento surgiram lesões cutâneas compatíveis com varicela. Após resolução desta intercorrência, mantinham-se as alterações hematológicas. Repetiu aspirado medular (D13), que foi morfológicamente sugestivo de LMA-M7, diagnóstico confirmado por imunofenotipagem, sendo o cariótipo 46XX, del(3)(p21), t(9;11)(p22;q23,+19,-20,+mar[30]). Foi novamente transfundida com plaquetas, obtendo-se resposta adequada. Iniciou então protocolo de quimioterapia (AML-15). **Discussão:** Trata-se de uma patologia rara, numa criança previamente saudável, sem síndrome de Down. A intercorrência infecciosa condicionou a obtenção menos precoce do diagnóstico. A trombocitopenia severa, sem resposta transfusional poderá justificar-se por uma destruição imune das plaquetas secundária à infecção vírica, dado ter melhorado com a resolução deste quadro. O cariótipo revelou a presença da t(9;11), frequentemente associada a LMA com componente monocítico que confere um bom prognóstico.

Palavras-chave: Leucemia megacarioblástica aguda, criança.

PD68 - Trombocitose Essencial: o que é raro também aparece!...

Joana Serra Caetano¹; Filipa Nunes²; Ana Tavares²; Ana Sofia Fraga²; Ana Neto³
1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Hospital Garcia de Orta; 3- Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil

Introdução: A trombocitose é um achado laboratorial relativamente frequente na infância. É, na maioria dos casos, um fenómeno reactivo, secundário a infecção, cirurgia recente, trauma, doença auto-imune ou fármacos. Em situações mais raras pode estar relacionado com uma hiperprodução autónoma de plaquetas, como acontece na trombocitose essencial, extremamente invulgar em idade pediátrica (0.09-1/1000000 crianças), de que se apresenta um caso em seguida. **Descrição do caso clínico:** Criança de 5 anos de idade, sexo feminino, com osteogénese imperfeita tipo III, em protocolo de pamidronato endovenoso desde há 4 anos. Última cirurgia ortopédica 6 meses antes e amigdalite presumivelmente bacteriana 2 semanas antes. A avaliação analítica realizada no âmbito desta terapêutica revelou 3 783 000 plaquetas/ml (confirmada em esfregaço), volume plaquetar médio 7.4 fl, hemoglobina 11.6g/dl, volume globular médio 75.3fl, RDW 18.8%, leucócitos 22000/ml [neutrófilos 12890/ml (58%)]. Avaliação analítica seriada mostrou trombocitose persistente ao longo de 2 meses (1872000-3882000-3917000/ml). Da investigação etiológica destacamos: PCR 0.8 mg/dl, VS 60 mm/h, ferritina 74 ng/ml, fosfatase alcalina leucocitária 78, ecografia abdominal sem alterações; medulograma com megacariócitos em número aumentado, com raros elementos de núcleo hipersegmentado e tamanho aumentado, aspectos morfológicos compatíveis com trombocitose essencial; biópsia medular com hiperplasia por aumento do número de megacariócitos, com distribuição topográfica e morfologia anómala, compatível com doença mieloproliferativa crónica; estudo citogenético sem alterações. Admitimos o diagnóstico de trombocitose essencial estando actualmente sob terapêutica com ácido acetilsalicílico em dose anti-agregante. **Discussão:** A trombocitose essencial é uma doença extremamente rara em idade pediátrica cujo diagnóstico exige a exclusão prévia de situações reacionais e de outras doenças mieloproliferativas. Deve, no entanto, ser considerada quando há uma trombocitose extrema (>1 milhão) persistente na ausência de indicadores de trombocitose reactiva. É sintomática apenas num terço dos casos. As complicações trombóticas (1.5%) e hemorrágicas (5%) são raras, não interferindo na esperança média de vida. A terapêutica não é consensual sendo recomendada pela maioria dos autores apenas em casos sintomáticos. A transformação neoplásica, sendo rara, é uma preocupação importante nesta doença.

Palavras-chave: Trombocitose essencial diagnóstico infância.

PD69 - Miofibromatose infantil e fibromatose agressiva - Experiência do IPOFG-Porto

Miguel Fonte¹; Diana Moreira¹; Cristiana Ribeiro¹; Ana Maia Ferreira¹; Nuno Farinha¹; Lucília Norton¹
1- IPOFG-Porto

Introdução: As proliferações fibroblásticas/miofibroblásticas na criança constituem uma entidade rara e apresentam um comportamento variável, por vezes agressivo. Existem várias formas. A Miofibromatose Infantil (MI) caracteriza-se pelo aparecimento de nódulos de tecido miofibroblástico. Pode ter atingimento cutâneo isolado ou envolver, simultaneamente, tecido celular subcutâneo, osso, vísceras ou SNC. Geralmente regride espontaneamente. A fibromatose agressiva (FA) cursa com uma maior taxa de recidiva local, embora sem propensão a metastizar. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos 6 processos clínicos de crianças e adolescentes com MI e FA admitidos no IPOFG-Porto entre 2005-2010. **Resultados:** Dos 6 doentes, 3 apresentavam MI e 3 FA. Doentes com MI: Caso 1- sexo masculino, nódulo cervical congénito, regressão em 2 meses; Caso 2- sexo masculino, 4 nódulos subcutâneos identificados no 1º mês de vida, regressão total aos 3 anos; Caso 3- sexo masculino, múltiplos nódulos subcutâneos, musculares e do miocárdio (envolvimento visceral) congénitos, regressão espontânea dos nódulos subcutâneos e musculares aos 2 anos, nódulos miocárdicos residuais. Doentes com FA: Caso 1- sexo feminino, tumor cervical irrecidivável diagnosticado no 1º ano de vida com invasão intra-canal e do plexus braquial, submetida a quimioterapia (metotrexato e vimblastina) para controlo do crescimento tumoral; Caso 2- sexo feminino, 14 anos, tumor da planta do pé com recidiva sintomática 4 anos após exérese da lesão, proposta para exérese conservadora e radioterapia adjuvante; Caso 3- sexo feminino, 5 anos, múltiplos nódulos cutâneos, melhoria sintomática com tamoxifeno e agravamento após suspensão. **Comentários:** As fibromatoses são um grupo de tumores onde a fronteira entre o benigno e o maligno não é clara. Os autores consideram funda-

mental um diagnóstico precoce e uma abordagem multidisciplinar para minorar o comprometimento da qualidade de vida destas crianças.

Palavras-chave: Miofibromatose infantil e fibromatose agressiva - Experiência do IPOFG-Porto

PD70 - Só uma sopinha “bem forte”...

Cármen Silva¹; Margarida Tavares¹; Fátima Ferreira²; Cristina Castro¹
1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de São João (H.S.J.), E.E.P., Porto; 2- Serviço de Hematologia Clínica, UAG-Medicina, H.S.J., E.E.P., Porto

Introdução: A anemia na criança tem etiologias variadas, podendo ser a forma de apresentação de uma doença hematológica, ser secundária a outra patologia ou ser um achado accidental. Não é por si só um diagnóstico, sendo a história clínica detalhada fundamental para a determinação da causa subjacente. **Descrição do caso:** Lactente de 10 meses de idade, do sexo masculino, raça caucasiana, com antecedentes de icterícia neonatal (incompatibilidade ABO) e necessidade de fototerapia. Pais jovens, não consanguíneos, ambos testemunhas de Jeová. Referenciado por pediatra ao Serviço de Urgência por anemia normocítica normocrómica (hemoglobina-6.4g/dL). Os pais haviam recorrido a atendimento pediátrico por recusa alimentar parcial e febre; referiam ainda, uma dejeção raída de sangue vermelho vivo e epistaxis ligeira, alguns dias antes. Negada ingestão de tóxicos. Ao exame objectivo apresentava palidez cutâneo-mucosa, sem outras alterações relevantes. O hemograma confirmou anemia regenerativa, cinética de ferro normal, Prova de Coombs directa e indirecta negativas, esfregaço do sangue periférico com policromatofilia dos glóbulos rubros e mielograma com hiperplasia eritroide e pouco ferro no eritron. Efectuou-se terapêutica com ferro oral. Aumento gradual dos valores de hemoglobina, tendo à data de alta (14º dia de internamento) 9g/dL. Reavaliado em consulta, altura em que a mãe se recordou da ingestão de sopa de favas uma semana antes do internamento, bem como tonalidade subictérica que não valorizou. Diante de uma forte suspeita de Favismo, procedeu-se ao doseamento de glicose-6-fosfato-desidrogenase (G6PD) com confirmação do diagnóstico. Em curso estudo da variante genética. **Discussão:** Das deficiências enzimáticas do glóbulo rubro, o défice de G6PD é provavelmente a mutação clinicamente significativa mais frequente a nível mundial. Embora a maioria dos indivíduos afectados seja assintomática, frequentemente manifesta-se por episódios hemolíticos desencadeados por certas drogas, infecções, alterações metabólicas ou ingestão de favas (Favismo). Ainda que pouco prevalente em Portugal (cerca de 0,51%), é um diagnóstico a não esquecer, salientando-se a importância da informação adequada acerca dos potenciais desencadeantes de hemólise, com prescrição farmacológica diferenciada, e do aconselhamento genético familiar.

Palavras-chave: Anemia, favismo, défice de glicose-6-fosfato-desidrogenase.

PD71 - Adenomegalia submandibular – Doença de Kimura, uma causa rara a considerar!

Joana Miranda¹; Joana Miranda¹; Liane Correia Costa¹; Maria Garcia²; Cármen Silva¹; Helena Barroca³; Elsa Fonseca³; Ana Maia¹
1- Serviço de Pediatria, UAG-MC do Hospital São João, EPE – Porto; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica, UAG-MC do Hospital São João, EPE – Porto; 3- Serviço de Anatomia Patológica, UAG-MCDT do Hospital São João, EPE – Porto

A Doença de Kimura é uma doença inflamatória crónica rara, de etiologia desconhecida, mais frequente em jovens adultos do sexo masculino, asiáticos. Caracteriza-se pela tríade de massa subcutânea indolor na região da cabeça e pescoço, eosinofilia tecidual e periférica e IgE sérica elevada. Histologicamente, corresponde a um gânglio linfático com hiperplasia folicular, proliferação vascular, hiperplasia endotelial de vénulas pós-capilares e acentuada infiltração de eosinófilos. Descreve-se o caso de uma criança de 4 anos, sexo masculino, previamente saudável, observada no SU por tumefação submandibular esquerda, com cerca de 2cm de diâmetro, de consistência dura, indolor e sem sinais inflamatórios. A ecografia cervical mostrou uma adenomegalia dentro da glândula submandibular. Sem alterações no leucograma, função hepática e renal e sem parâmetros inflamatórios. Cumpridos 8 dias de amoxicilina e ácido clavulânico e ibuprofeno, sem melhoria evidente. Por se colocar a hipótese do nódulo corresponder a um gânglio neoplásico ou, menos provavelmente, ter uma etiologia infecciosa foi realizada biópsia aspirativa com imunofenotipagem, bem como serologias e estudo de biologia molecular para CMV, Parvovírus B19, EBV, HSV 1-2, Rubéola e Toxoplasmose, tendo sido apenas verificada infecção prévia por EBV. A imunofenotipagem do material obtido na biópsia aspirativa mostrou presença de população policlo-

nal de células linfóides B, e o produto observado no exame citológico, apesar de insuficiente para diagnóstico, não permitiu excluir Linfoma de Hodgkin. Foi então realizada biópsia excisional da tumefacção que mostrou gânglios linfáticos com peri-adenite e folículos linfóides estimulados, com extensa infiltração por eosinófilos e proliferação vascular, sem células de Hodgkin ou Langerhans, levantando a hipótese de se tratar de Doença de Kimura. Considerando esta hipótese diagnóstica foi pedido o doseamento de IgE sérica, que se revelou elevado. O diagnóstico de presunção neste caso clínico baseia-se na presença de adenomegalia cervical, histologicamente consistente com Doença de Kimura, associada à presença de IgE sérica elevada, na ausência de eosinofilia periférica, situação já descrita em casos anteriores. Clinicamente a Doença de Kimura pode mimetizar uma neoplasia, tal como aconteceu no caso descrito. Apesar de rara, a Doença de Kimura deve ser considerada no diagnóstico diferencial de adenomegalia cervical com infiltrado de eosinófilos e hiperplasia folicular proeminente.

Palavras-chave: Doença de Kimura, adenomegalia cervical, eosinofilia.

PD72 - Adenoma da parótida em idade pediátrica

Carla Rocha¹; Filipa Flor de Lima²; Armanda Passas²; Carmen Silva²; Miguel Campos³; António M. Ferreira⁴; Ana Maia²

1- Hospital de São João, E.P.E. Porto; 2- Serviço de Pediatria, UAG-MC do Hospital de São João, E.P.E. Porto; 3- Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital de São João, E.P.E. Porto; 4- Serviço de Cirurgia Plástica, UAG-Cirurgia do Hospital de São João, E.P.E. Porto

Introdução: O adenoma pleomórfico é o tumor benigno mais frequente das glândulas salivares, mas é raro em idade pediátrica. A maioria ocorre nas glândulas salivares maiores, principalmente na parótida, sendo mais frequente em doentes do sexo feminino, com idades compreendidas entre os 40 e 60 anos. **Caso clínico:** Apresenta-se o caso clínico de uma adolescente de 14 anos de idade, referenciada pelo seu Médico Assistente à consulta de Pediatria Geral do H.S.João por tumefacção facial direita volumosa, pré auricular com cerca de 12 meses de evolução. À palpação apresentava consistência dura, era imóvel e indolor. As serologias e marcadores tumorais foram negativos. A ecografia foi compatível com adenoma pleomórfico da glândula parótida, posteriormente confirmado com citologia por biópsia aspirativa. A RM da cabeça e pescoço mostrou nódulo de 18mm de maior eixo, do lobo superficial da parótida, fina camada de tecido parotídeo entre o nódulo e ao nervo facial; adenomegalias jugulo-carotídeas bilaterais (21x12mm). Foi submetida a parotidectomia total anterógrada, com preservação do nervo facial, apresentando boa evolução pós-operatória, verificando-se aos 2 meses de pós-operatório, uma parésia muito ligeira do elevador do lábio superior e do zigomático major, com restante função do nervo facial preservada. **Comentários:** Pretende-se com este caso lembrar que, embora a patologia mais frequente das glândulas salivares em idade pediátrica seja de etiologia inflamatória/infecciosa, a patologia tumoral/oncológica pode ser a etiologia de tumefacções faciais. A necessidade de cirurgia neste caso prende-se com o caso da biópsia e respectiva citologia aspirativa não serem abrangentes de toda a glândula e poderem haver focos de malignidade.

Palavras-chave: Tumefacção facial, glândulas salivares, adenoma pleomórfico da parótida, idade pediátrica.

PD73 - Tumefacção temporozigomática: que diagnóstico?

Joana Grenha¹; Joana Rodrigues¹; Victor Costa²; Lucília Norton²; Graça Ferreira¹

1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho; 2- IPO-Porto

Introdução: A Histiocitose de Células de Langerhans (LCH), uma condição rara de fisiopatologia pouco conhecida, caracteriza-se pela proliferação monoclonal de células com fenótipo de células de Langerhans activadas. As células podem acumular-se em qualquer órgão, sendo a pele, o osso e o tecido linfático os mais afectados. **Caso clínico:** É apresentado o caso de uma criança de sexo feminino, com 8 anos, saudável, que recorre ao Serviço de Urgência (SU) por dor pré-auricular à esquerda, sem febre ou história de traumatismo. Foi objectivada uma tumefacção dolorosa na região temporozigomática esquerda atribuída à presença de uma otite média aguda ipsilateral pelo que cumpriu oito dias de antibioterapia. Por aumento progressivo da lesão recorreu, duas semanas depois, ao SU do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho. Foi constatada uma tumefacção com três centímetros, pétreo e dolorosa à palpação, associada a limitação na mobilidade mandibular. Sem febre ou sintomas sistémicos. O estudo analítico não revelou alterações. A investigação imagiológica através de ecografia, RMN maxilo-

facial e cintigrafia do esqueleto foi concordante no diagnóstico de osteoartrite temporozigomática esquerda, com envolvimento dos tecidos adjacentes. Iniciou tratamento com cefuroxime endovenoso, registando-se melhoria funcional mandibular, mas sem diminuição da tumefacção ou queixas álgicas. Duas semanas após início de antibioterapia realizou tomografia computadorizada maxilo-facial que demonstrou agravamento da lesão articular com perda de substância óssea e provável zona abcedada. Dada a aparente falência terapêutica, para esclarecimento etiológico foi submetida a biópsia aspirativa da lesão, sugestiva de LCH. Foi enviada ao IPO do Porto, tendo-se confirmado o diagnóstico de LCH, com envolvimento ganglionar e esplênico. Iniciou tratamento com ciclos de vimblastina e prednisolona, de acordo com o protocolo LCH III-doença multisistémica. Registou-se melhoria clínica progressiva e resolução completa da tumefacção ao fim de 14 meses. A última PET não apresentava evidência de lesões de histiocitose metabolicamente activas. **Discussão:** A presença de lesões de LCH nos ossos da face, não sendo o local mais frequentemente afectado, condiciona um risco acrescido de evolução desfavorável. Ainda que os achados imagiológicos sejam sugestivos de patologia infecciosa, a falência terapêutica associada a suspeição clínica obrigam o recurso a métodos invasivos para esclarecimento etiológico.

Palavras-chave: Tumefacção; temporozigomática; histiocitose; osteoartrite.

PD74 - Anemia de Fanconi - Um diagnóstico a não esquecer

Diana Moreira Amaral¹; C Silva¹; Nunes S²; M Bom Sucesso²; MJ Gil da Costa²; AP Fernandes²

1- Serviço de Pediatria, EPE. Faculdade de Medicina UP, Porto; 2- Unidade de Hematologia e Oncologia Pediátrica, EPE. Faculdade de Medicina UP, Porto

Introdução: A anemia de Fanconi (AF) é a mais comum das Anemias Aplásicas Hereditárias. A pancitopenia é o achado mais frequente e está geralmente associada a múltiplas anomalias congénitas. É uma doença autossómica recessiva ou, mais raramente, ligada ao X, caracterizada por instabilidade cromossómica. **Caso clínico:** Adolescente de 12 anos, sexo masculino, raça negra, natural de São Tomé e Príncipe. Queixas de astenia de agravamento progressivo, com três anos de evolução, e epistaxis recorrentes. Detectada pancitopenia grave dependente de transfusões no Hospital de S. Tomé e Príncipe pelo que foi transferido para o Hospital de S. João, para esclarecimento etiológico. Objectivada baixa estatura, palidez cutâneo-mucosa, fimose e criptorquidia esquerda. O estudo analítico relevou pancitopenia grave (Hb 8 g/dL; neutrófilos $500/\mu\text{L}$ e plaquetas $30 \text{ 000}/\mu\text{L}$). esfregaço de sangue periférico sem células imaturas, com anisocitose plaquetária, glóbulos rubros com anisopoiquilocitose. Biópsia de medula óssea revelando hipoplasia medular acentuada e mielograma com mielodisplasia das três linhagens hematopoiéticas. Cariótipo de medula óssea com deleção de 7q. Pesquisa de quebras cromossómicas espontâneas e induzidas por diepoxibutano positiva, levando ao diagnóstico de AF. Durante o internamento manteve pancitopenia severa, dependente de transfusões de glóbulos rubros e plaquetas. Actualmente, em seguimento na consulta externa, mantendo suporte transfusional. Dada a existência de familiares compatíveis aguarda a realização, a curto prazo, de transplante de células hematopoiéticas (TCH). Detectado HTLV1 no estudo pré-transplante. **Discussão:** Os autores alertam para a importância de um estudo sistematizado na abordagem da pancitopenia e para o facto das anomalias congénitas, habitualmente associadas à AF, poderem estar ausentes em 40% dos casos o que torna difícil o diagnóstico feito apenas com bases clínicas. Esta criança apresenta predisposição para outros tumores, não só genética, pela instabilidade cromossómica que apresenta, como também adquirida, dado estar infectada pelo vírus HTLV1. É imperativa a realização do TCH a curto prazo, dado ser o único tratamento curativo da aplasia medular. Contudo, o TCH acarreta morbidade significativa e não impede o aparecimento de outras complicações associadas à AF, podendo mesmo aumentar, devido a regimes de condicionamento pré-transplante, o risco de malignidade.

Palavras-chave: Anemia Fanconi, anemia aplásica.

PD75 - Maus Tratos ou Doença?

Ângela Oliveira¹; Pierre Gonçalves¹; Clara Machado¹; Joana Dias¹; Madalena Calheiros²; Ariana Afonso¹; Helena Silva¹; Almerinda Pereira¹

1- Hospital de Braga

Introdução: A Hemofilia A é um distúrbio hemorrágico recessivo ligado ao X, caracterizado pela ausência, redução ou defeito na produção do factor de

coagulação VIII. A gravidade das manifestações clínicas e a idade do diagnóstico dependem do nível de actividade do factor VIII. O prognóstico é variável e está relacionado com o grau de défice do factor, hemorragias em órgãos vitais, sequelas de hemorragias e problemas derivados do tratamento.

Caso Clínico: Lactente de 11 meses, recorreu à Urgência Pediátrica por febre, vómitos e dejectões diarreicas com 3 dias de evolução. Antecedentes pessoais de sibilância e equimoses fáceis, nomeadamente desde que começou a gatinhar. O exame objectivo revelou um lactente prostrado, com sinais de desidratação moderada, várias equimoses em diferentes fases de evolução e candidíase perineal. Com a hipótese diagnóstica de gastroenterite aguda com desidratação moderada, suspeitou-se de maus tratos e decidiu-se internamento. O estudo realizado mostrou desidratação hipernatrémica, prolongamento do tempo de tromboplastina parcial ativada (aPTT) e crescimento de *Campylobacter* na coprocultura. Por manter um valor prolongado de aPTT (com Tempo de Protrombina normal) iniciou-se o estudo de distúrbios de coagulação. Avaliada função plaquetária, fibrinogénio, tempo de sangramento, factor de Von Willebrand e aPTTmix. Dada a normalidade dos resultados foi pesquisado anticoagulante lúpico e o doseamento sérico dos factores de coagulação (VIII, IX, XI e XII). O resultado do doseamento do factor VIII foi $0,2\%$. Diagnosticada Hemofilia A grave. Iniciou factor antihemofílico VIII (500UI/dia - ajustes progressivos). Sem antecedentes familiares trata-se de uma mutação de novo. Durante o internamento houve uma melhoria progressiva e não surgiram equimoses de novo ou sinais de hemorragia activa. Aos 12 meses apresentou cefalohematoma. Actualmente, aos 16 meses, não teve mais complicações graves e mantém seguimento na Consulta Externa. **Comentário:** Este caso clínico reflecte a necessidade da realização de uma história clínica cuidada valorizando não só o exame objectivo mas também o contacto com os pais. Após uma investigação rigorosa e um alto índice de suspeição, o que parecia um caso de maus tratos era na realidade uma Hemofilia A. Fez-se o diagnóstico de uma doença hemorrágica rara previamente ao aparecimento de manifestações graves.

Palavras-chave: Hemofilia A, Maus Tratos.

PD76 - Síndrome da Veia Cava Superior

Joana Dias¹; Tereza Oliva²

1- Hospital de Braga; 2- IPO-Porto

Introdução: A Síndrome da Veia Cava Superior (SVCS) consiste num conjunto de sinais e sintomas secundários ao fluxo reduzido da veia cava superior (VCS) para a aurícula direita. Caracteriza-se geralmente por edema facial, cervical e membros superiores associada a circulação venosa colateral do tórax e pescoço. Sintomas respiratórios estão muitas vezes presentes, constituindo a síndrome do mediastino anterior. Em crianças a SVCS é rara, sendo os tumores do mediastino a causa primária mais comum. **Caso Clínico:** Criança de 3 anos de idade, sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo, que se apresenta no serviço de urgência com adenomegalias cervicais com uma semana de evolução e edema periorbitário e da face 3 dias antes da admissão. Sem qualquer sintomatologia acompanhante. Ao exame objectivo observava-se estabilidade hemodinâmica, taquicardia, conglomerado de adenomegalias cervicais bilaterais exuberantes, adenomegalias inguinais e axilares bilaterais e massa abdominal mal definida. Realizou radiografia torácica que evidenciou alargamento do mediastino e infiltrado para-cardíaco direito. Analiticamente hemograma e bioquímica normais com excepção de DHL de 1317 U/L e D-dímeros 1545 ng/ml. A TAC torácica evidenciou adenopatias cervicais, retrofaríngeas, intraparietais, axilares e retroperitoneais e, no mediastino, uma volumosa massa adenopática com efeito compressivo sobre os troncos venosos braquio-cefálicos e VCS, bem como uma alteração estrutural de ambos os rins com várias formações nodulares sólidas. Foi transferida para o IPO Porto por síndrome da veia cava superior e suspeita de doença linfoproliferativa. No IPO os estudos complementares revelaram Linfoma LinfoblásticoT com envolvimento da medula óssea (6,86%) e sem atingimento do SNC, pelo que iniciou QT. Verificou-se resposta favorável no final da indução, com redução da doença superior a 70%. Actualmente encontra-se em remissão completa da doença, prossegue o tratamento inicialmente planeado com duração prevista de 2 anos. **Discussão:** A SVCS em idade pediátrica constitui uma emergência médica, uma vez que surge frequentemente associada a comprometimento respiratório. A história clínica, exame físico detalhado e radiografia do tórax sugerem o diagnóstico. O diagnóstico e a instituição precoce do tratamento são cruciais para a evolução favorável.

Palavras-chave: Veia cava superior, emergência médica.

PD77 - Púrpura Trombocitopénica Idiopática - Estudo Retrospectivo (1999-2009)

Joana Carvalho¹; Joana Cotrim¹; Vânia Martins¹; Cristina Cândido¹; Natalina Miguel¹

1- Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro, Vila Real

Introdução: A Púrpura Trombocitopénica Idiopática (PTI) é a causa mais comum de início súbito de trombocitopenia, petéquias e púrpura em crianças saudáveis, sendo geralmente uma patologia autolimitada. Apesar do diagnóstico ser relativamente fácil e rápido, permanecem controversas questões que dizem respeito à sua abordagem inicial, necessidade de hospitalização e tratamento. **Objectivos:** Avaliar os internamentos por PTI no Serviço de Pediatria do CHTMAD - Vila Real, de Janeiro de 1999 a Dezembro de 2009, identificando aspectos semiológicos, abordagem inicial, tratamento e evolução. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de crianças internadas neste Serviço com diagnóstico de PTI. Análise e tratamento dos dados em Excel. **Resultados:** Foram internadas 21 crianças com diagnóstico de PTI, 57,1% do sexo feminino. Doze crianças apresentavam idade inferior a 6 anos. A manifestação inicial mais comum foi o exantema púrpuro-petequial, com enantema concomitante em 6 casos. A PTI foi precedida de doença infecciosa em 11 casos. A identificação vírica serológica ocorreu em 28,6% das crianças. Foram administradas vacinas num período inferior a 2 semanas em dois casos. A contagem do número de plaquetas à entrada variou de 1000 a 33800/ μL , com aproximadamente 60% abaixo dos 10000/ μL . O aspirado de medula óssea (AMO) foi efectuado em 11 casos, 72,7% dos quais em crianças com sinais atípicos (história clínica ou exame físico não compatíveis com PTI, anemia, leucopenia ou neutropenia associada) ou com ausência de resposta ao tratamento com imunoglobulina endovenosa (Ig). Em todos, o exame foi concordante com o diagnóstico (normal/aumento de megacariócitos). Em relação ao tratamento, em apenas uma criança se optou por uma atitude expectante, sem instituição de terapêutica. Nas restantes efectuou-se perfusão com Ig, como terapêutica de primeira linha, com resposta adequada em 81% dos casos. Sete crianças efectuaram corticoterapia. A cronicidade ocorreu em 4 casos, 75% do sexo feminino e com idade superior a 9 anos. Verificou-se, em 2 adolescentes, corticodependência. **Conclusão:** A maioria dos resultados encontrados foi compatível com a bibliografia, nomeadamente no que concerne à forma de apresentação e evolução clínica da doença. Apesar de, segundo a maioria das recomendações, o AMO ser restrito aos casos que apresentem sinais atípicos, e da controvérsia da sua realização antes do início da corticoterapia, esta continua a ser uma prática comum.

Palavras-chave: Púrpura Trombocitopénica Idiopática, Aspirado de medula óssea, Imunoglobulina endovenosa, Corticoterapia

PD78 - Tumor do Saco Vitelino Testicular: Caso Clínico

Joana Rodrigues¹; Sara Oliveira¹; Joana Grenha¹; Pinho Sousa¹

1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução: Os tumores testiculares são raros em idade pediátrica, sendo o tumor do saco vitelino a neoplasia maligna mais frequentemente encontrada na população pré-púbere. A suspeita diagnóstica ocorre na presença de uma massa testicular, e a alfa-fetoproteína (AFP) é o marcador tumoral de eleição, estando indicado o seu doseamento como adjuvante diagnóstico bem como no follow-up da doença. **Caso Clínico:** Lactente do sexo masculino, com oito meses de idade, previamente saudável, enviado à consulta de Cirurgia Pediátrica por hidrocele à direita. À palpação da bolsa escrotal direita foi detectada uma massa com cerca de 2,5 cm de diâmetro, de consistência dura. Por suspeita de se tratar de uma massa tumoral foi pedido o doseamento sérico de AFP que se encontrava elevado (2459 UI/ml) tendo o de beta-hCG sido normal. Foi colocada a hipótese diagnóstica de tumor do saco vitelino. Procedeu-se à orquidectomia radical direita por via inguinal após exame extemporâneo que corroborou a hipótese. O exame histológico da peça operatória revelou um tumor do saco vitelino com 2,6 cm de maior diâmetro, com vários padrões histológicos, ocupando quase todo o testículo e invadindo a rete testis e o epidídimo, com imagens de invasão vascular e com margem cirúrgica livre de tumor. O exame imunocitoquímico foi a favor do mesmo tipo de tumor. Após a intervenção cirúrgica o valor de AFP diminuiu e a ressonância magnética toraco-abdomino-pélvica realizada para estadiamento não evidenciou sinais de disseminação da doença. O tumor foi classificado com o estadio I. Não foi realizada qualquer outra terapêutica, tendo-se procedido ao doseamento sérico mensal de AFP que se mantém normal após três meses de vigilância. **Discussão:** No nosso paciente a detecção de uma massa testicular aliada ao valor elevado da AFP levaram à forte suspeita de estarmos perante um tumor do saco vitelino, e consequentemente à decisão da intervenção cirúrgica iminente.

Tendo em conta a evidência histológica de doença localizada, a ausência de achados imagiológicos sugestivos de disseminação e a progressiva diminuição dos valores de AFP após a cirurgia, consideramos tratar-se de um tumor no estágio I. Não existe assim indicação para quimioterapia adjuvante, sendo necessária vigilância clínica, imagiológica e do valor de AFP periodicamente. Apesar do bom prognóstico desta neoplasia, o risco de recorrência é de 20%.

Palavras-chave: Tumor, testículo, saco vitelino.

PD79 - Linfoma de Burkitt ileocecal e apendicite aguda: uma associação rara

Pierre Gonçalves¹; Henedina Antunes²; Íris Maia³; Susana Carvalho⁴

1- Serviço de Pediatria do Hospital de Braga; 2- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga, Instituto de Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho; 3- Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia do Porto Francisco Gentil, EPE

Introdução: O linfoma de Burkitt (LB) é um tumor de células B e está associado em 80% dos casos à translocação t(8,14). Existem duas formas: a endémica, associada em 95% dos casos a infecção por vírus Epstein Barr (frequente em África) e a esporádica (mais frequente em Portugal). A forma esporádica atinge o abdómen, medula óssea e membranas serosas. Mais frequente entre os 5-15 anos e no sexo masculino (3-4♂:1♀), e apresenta-se como massas abdominais, frequentemente associados a dor abdominal, náuseas e obstrução intestinal. O LB manifesta-se frequentemente como invaginação em crianças, sendo a associação com apendicite aguda (AA) rara. Os autores descrevem uma forma, incomum, de apresentação de LB como AA. **Descrição do caso:** Adolescente, ♂, 14 anos de idade e sem antecedentes clínico-patológicos de relevo, observado no serviço de urgência do Hospital de Braga por dor abdominal periumbilical e fossa ilíaca direita (FID), anorexia e febre, com 6 dias de evolução. Ao exame físico tinha febre e apresentava abdómen mole e depressível, sem massas palpáveis, mas doloroso à palpação na região do hipogastro e FID. Analiticamente com 11500/uL leucócitos, 79,9% neutrófilos e PCR 172,1 mg/L. A ecografia abdominal revelou alterações compatíveis com AA com abscesso peri-apendicular. Procedeu-se a laparotomia com realização de apendicectomia, tendo-se verificado, peri-operatoriamente, tratar-se de AA supurada com abscesso pélvico. O pós-operatório decorreu sem intercorrências, tendo alta ao 3º dia pós cirurgia completando 7 dias de antibioticoterapia. O resultado anatomo-patológico da peça operatória revelou AA e LB ileocecal, tendo sido orientado para o Serviço de Pediatria do IPO-Porto. Confirmado o diagnóstico histológico e detectada translocação envolvendo o gene *MYC* localizado em 8q24. Efectuado o diagnóstico de LB abdominopélvico, sem atingimento medular, nem do SNC. Cumpriu tratamento de quimioterapia, de acordo com o protocolo LMB 2001- grupo B, e os exames de reavaliação no final de tratamento não tinham evidência de doença linfomatosa. **Discussão:** Este caso clínico demonstra a importância da realização do exame histológico a todos os apêndices excisados. Neste caso a histologia revelou presença de um LB ileocecal. O tratamento cirúrgico não é consensual, no entanto a excisão precoce e o consequente diagnóstico, associado a quimioterapia é frequentemente associado a prognóstico favorável, estimando-se nos casos de doença localizada a sobrevivência de 90%.

Palavras-chave: Apendicite aguda; Linfoma de Burkitt; Protocolo LMB.

PD80 - Tumores do Sistema Nervoso Central – a experiência de 10 anos.

Hugo Cavaco¹; Ana Cristina Aveiro²; Ana Paula Ornelas²; Sofia Nunes²; Duarte Salgado⁴; Gil Bebiano⁵; Maria João Teixeira²

1- Hospital Central do Funchal; 2- Serviço de Pediatria, Hospital Central do Funchal; 3- Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia de Lisboa; 4- Serviço de Pediatria do Instituto de Oncologia de Lisboa; 5- Serviço de Neurocirurgia do Hospital Central do Funchal

Introdução: Os tumores primários do Sistema Nervoso Central (SNC) constituem a principal causa de morte por doença na população pediátrica, sendo o segundo grupo de tumores mais frequente e o principal tumor de órgãos sólidos. Os avanços terapêuticos (cirurgia, quimioterapia e radioterapia) permitiram uma melhoria das taxas de sobrevida, verificando-se contudo uma elevada morbilidade/mortalidade associada especialmente aos tumores malignos. **Métodos:** Estudo descritivo retrospectivo longitudinal, com revisão dos casos clínicos de tumores do SNC diagnosticados entre Junho de 2000 e Julho de 2010, através da colheita de dados demográficos, clínicos, imagiológicos e cirúrgicos dos processos clínicos. Foram incluídas crianças com menos de 15 anos ao diagnóstico, seguidas na Unidade de Hemato-Oncologia Pediátrica e

Serviço de Neurocirurgia do Hospital Central do Funchal, e Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia de Lisboa. **Resultados:** Foram analisados 20 casos de tumores do SNC, 55% do sexo feminino, com idades ao diagnóstico compreendidas entre 1 mês e 14 anos de idade (mediana: 8A; 45% entre os 10-14A). O diagnóstico foi feito em média 118 dias após o início dos sintomas, sendo os mais frequentes cefaleias (60%), ataxia/alterações da marcha (40%), náuseas/vómitos (35%), movimentos oculares anómalos (35%), alterações do tónus muscular (25%) e emagrecimento (20%). O astrocitoma foi o subtipo histológico mais frequente (45% dos casos), seguido do meduloblastoma (15%) e glioma (15%), considerando que em 20% dos casos não foi possível realizar biópsia. Imagiologicamente 55% dos casos foram supratentoriais. Identificou-se um factor genético em 3 casos (Neurofibromatose tipo 1). Relativamente aos doentes submetidos a exérese total do tumor, nenhum necessitou de terapêutica adjuvante ou sofreu recidiva. A taxa de sobrevida foi de 70% e os 4 casos que ficaram com sequelas apresentavam subtipos histológicos mais agressivos. **Conclusões:** Os tumores do SNC representam 26% dos tumores infantis diagnosticados nos últimos 10 anos na R.A.M. e 25% dos casos foram diagnosticados nos últimos 6 meses. Verificou-se uma discreta predominância do sexo feminino, com 45% dos casos com idade compreendida entre os 10 e os 14 anos de idade. A exérese total do tumor, quando possível, demonstrou ótimos resultados. Metade dos doentes encontram-se livres de doença, sendo que 83% dos casos fatais apresentavam subtipos histológicos malignos mais agressivos.

Palavras-chave: Tumor do sistema nervoso central; R.A.M.

PD81 - Doença oncológica pediátrica – casuística de um hospital geral

Patrícia Maçã¹; Sandra Mesquita¹; Manuel João Brito²; Carlos Rodrigues¹

1- Centro Hospitalar Cova da Beira; 2- Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: As doenças neoplásicas são a principal causa de morte, não accidental, em crianças após o primeiro ano de vida. Se a referência para Unidades de Oncologia Pediátrica permite rentabilizar recursos e acumular experiência profissional, também o diagnóstico precoce e a possibilidade de efectuar parte do tratamento no hospital da área de residência são de grande benefício para a criança e família. **Objectivos:** Caracterizar as crianças com doença oncológica provenientes de um Hospital Distrital da Região Centro e orientadas para Serviços de Referência em Oncologia Pediátrica. **Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo, com análise dos processos clínicos de crianças com doença oncológica diagnosticada entre Janeiro de 1990 e Dezembro de 2009. Analisaram-se características demográficas, tipo de neoplasia, abordagem terapêutica e evolução. **Resultados:** Durante o período considerado foram diagnosticadas 49 crianças com doença oncológica correspondendo a uma média de 2,5 casos/ano, com um máximo de seis casos em 2009. Verificou-se um predomínio do sexo masculino (59%). A mediana da idade de diagnóstico foi 5 anos (mín. 6 meses, máx. 13 anos), com maior incidência entre 1 e 9 anos (73%). Relativamente ao tipo de tumor, as leucemias foram o mais frequente (27%), seguido pelos sarcomas de tecidos moles (20%), linfomas e tumores do SNC (16% cada). No grupo dos sarcomas de tecidos moles incluem-se 3 rhabdomyosarcomas, 2 blastomas pleuropulmonares, 2 angiofibroblastomas, 1 lipoblastoma e 1 sarcoma gástrico. As leucemias foram o diagnóstico mais frequente no grupo de 1 a 9 anos. Os sarcomas de tecidos moles foram mais frequentes no grupo de 1-4 anos. Dos 8 casos de tumores do SNC, 50% ocorreram entre os 5 e 9 anos. Na maioria das crianças a abordagem terapêutica inicial incluiu quimioterapia, com ou sem cirurgia. A taxa de sobrevivência global aos 5 anos foi de 71%. Faleceram 11 crianças e 3 fazem actualmente quimioterapia em regime de Hospital de Dia na área de residência. **Comentários:** Tal como em outras séries as leucemias foram o diagnóstico mais frequente. Destaca-se na nossa casuística o diagnóstico de tumores raros, nomeadamente sarcomas de malignidade intermédia e blastoma pleuropulmonar que fazem aumentar a percentagem dos sarcomas, habitualmente de menor expressão noutras séries. A sobrevivência aos 5 anos na nossa casuística é sobreponível aos dados nacionais.

Palavras-chave: Oncologia pediátrica, casuística, hospital geral.

PD82 - Blastoma pleuropulmonar - uma entidade a não esquecer

Patrícia Maçã¹; Arminda Jorge¹; Maria José Noruegas²; Fátima Heitor³

1- Centro Hospitalar Cova da Beira; 2- Hospital Pediátrico de Coimbra; 3- Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: O blastoma pleuropulmonar é uma patologia muito rara, correspondendo a menos de 1% das neoplasias em crianças. Pode desenvolver-se a partir de quistos pulmonares congénitos ou em crianças sem patologia pul-

monar prévia. Consideramos de interesse apresentar estes casos clínicos pela sua raridade e pela melhoria do prognóstico quando o diagnóstico é efectuado precocemente, dado tratar-se de um tumor muito agressivo. Descrição dos Casos: **Caso clínico 1:** Criança do sexo feminino, 4 anos de idade, observada por tosse produtiva e febre com 4 dias de evolução. A radiografia do tórax mostra opacidade arredondada, de contornos bem definidos, na base pulmonar esquerda. A TC torácica mostra uma lesão sólida, de contornos ligeiramente lobulados, com calcificações (7 x 7 x 5 cm) podendo corresponder a quisto hidático. Nos antecedentes pessoais salienta-se pneumonia congénita e asma. Assumindo o diagnóstico de quisto hidático foi efectuada excisão parcial do lobo inferior esquerdo, incluindo a lesão pulmonar. A serologia e IgE específica para quisto hidático foram negativas. A análise anatómo-patológica identificou blastoma pleuropulmonar tipo III. Fez 4 ciclos de quimioterapia seguidos de excisão do restante lobo, que não apresentava tumor viável. Actualmente, com 10 anos de idade, está fora de tratamento há 5 anos, sem doença. **Caso clínico 2:** Criança do sexo feminino, 3 anos de idade, previamente saudável, observada por tosse produtiva, rinorreia e febre com 7 dias de evolução. A radiografia do tórax mostra imagem hipertransparente arredondada, com parede bem definida, na base pulmonar direita. Prosseguiu investigação com TC torácica que mostra formação quística (5,7 x 6,5 x 4,5 cm) contendo ar e septos no seu interior, localizada ao lobo inferior direito. Foi efectuada investigação (serologia, IgE específica) para quisto hidático que foi negativa. Assumindo o diagnóstico de blastoma pleuropulmonar tipo I foi submetida a toracotomia com lobectomia inferior direita. A análise anatómo-patológica confirmou o diagnóstico e seguiu quimioterapia adjuvante. Actualmente está fora de tratamento há 2 meses e sem sinais de recidiva. **Discussão:** O diagnóstico precoce e actuação terapêutica célere no segundo caso deveu-se em parte à experiência com o primeiro, possibilitando apenas um acto cirúrgico e quimioterapia menos agressivos.

Palavras-chave: Blastoma pleuropulmonar, diagnóstico, imagiologia.

PD83 - Anemia hemolítica microangiopática: Redefinindo os limites da cardiologia congénita

Andreia Mascarenhas¹; Marilene Eusébio²; Isabel Freitas³; Orquídea Freitas⁴; Teresa Almeida⁴; José Fragata⁵; Fátima F. Pinto³

1- Centro Hospitalar Lisboa Central, Hospital Dona Estefânia; 2- Hospital do Barlavento Algarvio; 3- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta; 4- Unidade de Hematologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia; 5- Serviço de Cirurgia Cardiorádica, Hospital de Santa Marta

Introdução: A anemia hemolítica microangiopática associada a implantação de próteses valvulares cardíacas e a defeitos cardíacos tratados cirurgicamente com remendos sintéticos e sequelas (shunts) é um fenómeno bem conhecido. Menos frequentemente também pode ocorrer devido a obstáculo residual com jactos de alta velocidade. **Caso Clínico:** Apresenta-se o caso de um recém-nascido do sexo masculino, sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes, com o diagnóstico de comunicação interventricular (CIV) subarterial grande e insuficiência cardíaca refractária à terapêutica, que foi submetido a cirurgia cardíaca com 1 mês de vida - encerramento da CIV com remendo de pericárdio bovino por via transpulmonar. No período pós-operatório constatou-se obstáculo moderado no tracto de saída do ventrículo direito e anemia hemolítica, Coombs negativo com presença de esquizóticos no sangue periférico e necessidade de suporte transfusional. Por persistência de hemólise grave é enviado à consulta de hematologia. Admite-se anemia hemolítica microangiopática secundária à patologia cardíaca/cirurgia, não se podendo excluir todavia, etiologia congénita (défice de ADAMTS13), dada a idade da criança. Aos 3,5 meses de idade constatou-se agravamento do obstáculo subpulmonar, condicionado por protusão do remendo na câmara de saída do ventrículo direito e por bandas musculares, com indicação cirúrgica. Foi submetida a alargamento da câmara de saída do ventrículo direito com remendo transanular de pericárdio bovino e ressecção de bandas musculares, com resolução definitiva da anemia hemolítica. **Conclusão:** Num lactente sem antecedentes familiares ou pessoais de anemia hemolítica, que após cirurgia cardíaca inicia hemólise microangiopática persistente o mais provável é esta ser secundária à cirurgia. No entanto esta situação é frequente após cirurgia de cardiopatia congénita, devendo-se geralmente a shunt residual. Raramente, como no caso descrito, pode ocorrer devido à presença de obstáculo pulmonar que condiciona fluxo turbulento por distorção da câmara de saída do ventrículo direito.

Palavras-chave: Anemia hemolítica microangiopática; cirurgia cardíaca.

PD84 - Anemia megaloblástica e défice de vitamina B12: a importância da urina II

Andreia Mascarenhas¹; Marilene Eusébio²; Orquídea Freitas³; Teresa Almeida³
1- Centro Hospitalar Lisboa Central, Hospital Dona Estefânia; 2- Hospital do Barlavento Algarvio; 3- Unidade de Hematologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia

Introdução: O Síndrome de Imerslund-Grasbeck é uma doença hereditária rara, de transmissão autossómica recessiva, caracterizada por má absorção selectiva de Vitamina B12 e proteinúria assintomática. As manifestações clínicas surgem precocemente, em regra nos dois primeiros anos de vida. Clinicamente é frequente a anemia, má progressão estatura-ponderal, infecções de repetição e alterações neurológicas (espasticidade, ataxia e atrofia cerebral). Estas alterações normalmente regredem após o início do tratamento que se baseia na administração de vitamina B12. A proteinúria geralmente persiste no adulto, mas ou não há comprometimento da função renal, ou observa-se apenas um comprometimento lentamente progressivo, sem repercussão na qualidade de vida e sobrevida a longo prazo. **Caso Clínico:** Criança de 15 meses, sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes, nomeadamente sem história de infecções de repetição ou sintomas neurológicos e com bom desenvolvimento estatura-ponderal. Em contexto de infecção respiratória alta é notada icterícia e palidez da pele e mucosas. Os exames laboratoriais revelaram pancitopenia com macrocitose e hipersegmentação dos neutrófilos. O valor da vitamina B12 sérica encontrava-se diminuída (85,7 pg/ml) (VR 193 - 982 pg/ml). A proteinúria de 12 horas era de 38 mg/m²/h. Foi diagnosticado Síndrome de Imerslund - Grasbeck iniciando terapêutica com cianocobalamina sub-cutânea com normalização dos valores hematológicos. Actualmente com 7 anos, mantém um óptimo desenvolvimento estatura-ponderal e psicomotor. Os pais apresentavam um ligeiro défice de vitamina B12. **Conclusão:** A presença de anemia megaloblástica na infância deve ser sempre acompanhada de investigação de proteinúria, pois permite suspeitar desta rara síndrome de simples tratamento, porém de elevada morbidade.

Palavras-chave: Anemia megaloblástica; síndrome imerslund-grasbeck.

Área Científica - Imunoalergologia

PD85 - Caso Clínico de uma Criança com Infecções Sinopulmonares Recorrentes

Dina Eiras¹; Sara Prates¹; Paula Leiria Pinto¹

1- Hospital D. Estefânia

Perante uma criança com infecções recorrentes das vias aéreas superiores ou inferiores, o diagnóstico diferencial inclui as imunodeficiências e dentro destas as que cursam com défice de anticorpos (Ac). O objectivo deste trabalho é apresentar o caso de uma criança com um défice imunitário pouco frequente mas com uma evolução clínica favorável. O D. é uma criança do sexo masculino actualmente com 11A, seguido na consulta de Imunoalergologia do Hospital Dona Estefânia desde os 12M. Foi referenciado à consulta na sequência de episódios recorrentes de dificuldade respiratória obstrutiva baixa em contexto infeccioso (3 episódios de internamento - aos 2M por sépsis, aos 4M e 6M por "bronquiolite"). Apesar da terapêutica instituída manteve rinorreia purulenta habitual e exacerbações frequentes (incluindo novo internamento aos 20M por otite média aguda). O exame físico da criança não apresentava qualquer particularidade e crescia no P50-75. De entre os exames realizados (sequencialmente) destaca-se: hemograma, bioquímica, proteínas totais e albumina normais; electroforese de proteínas normal; IgG, IgA, S-IgA, IgM e IgE normais; C3, C4, CH100 normais; prova do suor negativa; alfa-1-antitripsina normal; TC torácica com processo pneumónico em fase involutiva e posteriormente normal; TC seios perinasais normal; doseamento de subclasses de IgG normal; doseamento de Ac específicos - IgG para o tétano, difteria e pertussis normais (Ac para antígenos proteicos) mas IgG para o Haemophilus influenzae e para o Streptococcus pneumoniae negativos (Ac para antígenos polissacáridos). Após confirmação destes valores (a criança já tinha 7A) pôs-se o diagnóstico de Défice Selectivo de Anticorpos com Imunoglobulinas Normais. A criança reduziu desde a idade pré-escolar a frequência dos episódios agudos e apresenta-se actualmente bem. O Défice Selectivo de Anticorpos afecta 5-10% das crianças maiores de 2A que têm infecções recorrentes (sinopulmonares: OMA, bronquite, rinossinusite, pneumonia; agentes: S. pneumoniae, H. influenzae, M. catarrhalis, S. aureus). Ao dosear um painel de Ac específicos espera-se que uma criança 2-5A apresente títulos protectores para mais de 50% dos serótipos testados e uma criança maior de 6A para mais de 70%. O prognóstico é favorável. A terapêutica inclui imunização com vaci-

na antipneumocócica conjugada, tratamento agressivo de doença atópica e infecciosa e, em casos graves e seleccionados, terapêutica de substituição com Imunoglobulina.

Palavras-chave: Défice de anticorpos, infecções recorrentes, imunodeficiência.

PD86 - Esofagite Eosinofílica - 2 casos clínicos

Ana Novo¹; Mónica Tavares¹; Diana Pinto¹; Maria João Oliveira¹; Helena Falcão²; Fernando Pereira³; Fernanda Teixeira¹

1- Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António; 2- Centro Hospitalar do Porto – Hospital Maria Pia; 3- Centro Hospitalar do Porto - Hospital Maria Pia

Introdução: A Esofagite Eosinofílica (EE) define-se como uma entidade clínico-patológica primária do esófago, caracterizada por sintomas gastrointestinais superiores em associação a infiltração eosinofílica intra-epitelial confirmada por biópsia e na ausência documentada de doença do refluxo gastrointestinal (DRGE). Clinicamente traduz-se por disfagia, impactação alimentar, vômitos, dor epigástrica e regurgitação alimentar. A sua incidência tem vindo a crescer nos últimos anos, com um aumento de 4 a 18 vezes no número de casos diagnosticados. **Casos clínicos:** O primeiro caso refere-se a um adolescente de 17 anos, com episódios frequentes de engasgamento e recusa alimentar para sólidos desde os primeiros meses de vida, associados a disfagia gradual para sólidos e impactação alimentar desde a infância, com agravamento nos últimos 4 anos. Sem história conhecida de patologia alérgica. Medicado com inibidor da bomba de prótons (IBP) sem melhoria clínica. Internado no nosso Serviço após laceração esofágica com pneumomediastino, consequência de Endoscopia Digestiva Alta (EDA) realizada para desimpactação alimentar. Por suspeita de EE repetiu EDA com biópsia que confirmou o diagnóstico. Medicado com Budesonido inalado deglutido desde há 2 anos, com boa evolução clínica. O segundo caso diz respeito a uma criança de 10 anos, sexo feminino, com antecedentes de rinoconjuntivite e asma alérgica, que apresentava epigastralgias e regurgitação alimentar associada a vômitos, com 2 meses de evolução, e posterior disfagia para sólidos com episódios de impactação alimentar. Sem factores de agravamento conhecidos. Medicada com IBP com noção de alívio sintomático apenas parcial, pelo que, por suspeita de se tratar de EE, realizou EDA que confirmou o diagnóstico. Medicada com Fluticasona deglutida durante 8 meses, mantendo-se actualmente assintomática. **Discussão:** O aumento da prevalência de doença alérgica aliada à maior consciencialização da existência de EE tem contribuído para o seu diagnóstico. Os dois casos apresentados pretendem realçar o elevado grau de suspeição clínica necessária no diagnóstico precoce desta entidade dada a sobreposição sintomática, nomeadamente com a DRGE, e a escassez de dados patognomónicos, mesmo a nível endoscópico. Assim, perante um doente com episódios de disfagia para sólidos e impactação alimentar, mesmo sem antecedentes de atopia, e com ausência de resposta à terapêutica com IBP, este diagnóstico deve sempre ser colocado.

Palavras-chave: Esofagite Eosinofílica, impactação alimentar, atopia.

PD87 - Indução de tolerância oral em crianças com alergia às proteínas do leite de vaca

Ruben Rocha¹; Susana Branco¹; Artur Bonito-Vitor¹

1- Hospital S. João

Introdução: A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) é a principal alergia alimentar nas crianças. O tratamento habitual consiste na evicção do leite de vaca da dieta até à aquisição espontânea de tolerância, que ocorre na maioria dos casos até aos 18 meses. Naqueles em que o problema persiste, a indução de tolerância pode ser uma alternativa. **Objectivo:** Caracterizar as crianças da consulta de Imunoalergologia Pediátrica, com o diagnóstico de APLV, que concluíram o protocolo de indução de tolerância. **Métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo, das crianças com APLV confirmada por prova de provocação oral e submetidas a prova de indução de tolerância com doses crescentes, tendo sido considerada dieta livre a tolerância de 200mL de leite de vaca / iogurte por dia. **Resultados:** Foram onze as crianças incluídas no estudo e que concluíram o protocolo de indução de tolerância, sendo 73% do sexo masculino e a mediana da idade de seis anos. Actualmente seis (54%) encontram-se em dieta livre e as restantes cinco alcançaram uma tolerância para doses inferiores a 200ml, isto é, encontram-se em dieta restrita com 2, 3, 4, 10 e 15 ml de leite de vaca por dia. A mediana da idade do início dos sintomas de APLV foi 4,5 meses e as manifestações foram reacções de urticária (50%), anafilaxia (38%) e sintomas digestivos (12%). Os testes cutâneos foram positivos em todos os casos. O doseamento da IgE específica para o leite de vaca

revelou-se inferior à classe 3 em 20% dos casos e superior ou igual à classe 3 em 80% dos casos. A mediana da duração do protocolo foi de 13 meses (dieta livre - 5,2 meses vs dieta restrita - 17,5 meses, $p=0,13$). Foram necessárias, em média, 20 alterações de dose por doente até ao final do protocolo (dieta livre - 13 vs dieta restrita - 26,6, $p=0,36$). A percentagem de crianças com reacções adversas foi 73% (dieta livre - 40% vs dieta restrita - 83%, $p=0,18$), na maioria dos casos ligeiras. A mediana do follow-up após o término da prova foi de 4,5 meses. **Conclusão:** Embora apenas metade das crianças se encontrem em dieta livre, nas outras, a prova de indução de tolerância permitiu uma maior liberalização da dieta e a diminuição de manifestações graves de alergia.

Palavras-chave: Alergia, leite de vaca, tolerância.

PD88 - Sensibilização a Alergenos numa População de Crianças com Asma da Região Centro

Tânia Russo¹; Maria Manuel Zarcos¹

1- Hospital de Santo André, Leiria

Introdução: A patologia alérgica apresenta uma prevalência crescente em idade pediátrica e é responsável por uma morbidade considerável. A exposição e sensibilização a alergenios representam uma potencial área de intervenção preventiva. **Objectivos:** Caracterizar o perfil de sensibilização a alergenios de uma população de crianças asmáticas da região Centro e identificar factores de risco relacionados com a exposição. **Material e métodos:** Estudo analítico retrospectivo, entre Setembro de 2009 e Junho de 2010, através da aplicação de questionários e consulta de processos clínicos de crianças observadas na consulta de Pediatria-Pneumologia por asma, com níveis de IgE total superiores a 165 U/mL e IgE específica positiva para pelo menos 1 dos 8 alergenios testados, ambas determinadas por ImunoCAP 250 (Phadia®). A significância estatística foi testada através do teste qui-quadrado (nível de significância 0,05). **Resultados:** Foram incluídas 102 crianças e jovens, 60% do sexo masculino, com média etária 11,6±3,8 anos; 51% tinha entre 10 e 15 anos, apenas 1 criança tinha menos de 2 anos. Em 78% dos casos, tratava-se de asma controlada, sendo não controlada apenas numa criança. A maioria (78%) apresentava outras formas de atopia (rinite 63%, eczema 45%, conjuntivite 8%, alergias alimentares 5%); 67% tinham antecedentes familiares de doença atópica. As sensibilizações mais frequentes foram para Dermatophagoides pteronyssinus (DP) (99%), Dermatophagoides farinae (DF) (99%) e gramíneas (48%). Não foi encontrada relação significativa entre sensibilização a DP ou DF e existência de peluches ou tapetes no quarto. A residência em meio rural (70%) estava associada a sensibilização a gramíneas ($p<0,05$) e fungos ($p<0,05$) e a residência próximo de pinhal a sensibilização a gramíneas ($p<0,05$). Relativamente a faneras de cão e gato, a coabitação com cão associou-se a sensibilização para a respectiva fanera ($p<0,05$). A frequência de infatório actual ou passada, bem como a idade de início igual ou inferior a 3 anos, não estavam significativamente associadas a sensibilização a maior ou menor número de alergenios. **Conclusões:** A sensibilização a ácaros (DP e DF) apresenta uma grande prevalência nesta população de crianças asmáticas, embora não se tenha identificado relação com as fontes de exposição habitualmente descritas. A residência em meio rural e próximo de pinhal, características desta região, representa uma significativa fonte de sensibilização precoce a gramíneas e fungos.

Palavras-chave: Alergenos, sensibilização, asma, crianças.

PD89 - Imunoterapia específica subcutânea: a perspectiva do doente e da família

Ana Luísa Santos Leite¹; Arménia Oliveira²; Paulo Guimarães²; Ana Maria Ribeiro²

1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE; 2- Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, EPE

Introdução: A imunoterapia específica subcutânea (ITSC) consiste na administração gradual de extractos alérgicos, em quantidades crescentes, a um indivíduo previamente sensibilizado e sintomático para a exposição ao alérgico causal. O objectivo deste estudo foi conhecer a valorização da ITSC dada pelo próprio doente e sua família, bem como identificar as principais vantagens e desvantagens citadas. **Metodologia:** Aplicação de um inquérito a doentes seguidos em consulta de Imunoalergologia Pediátrica sob terapêutica com ITSC e seu respectivo acompanhante. Excluíram-se doentes sob ITSC há menos de um ano. **Resultados:** Incluíram-se 55 doentes (62% do sexo masculino), com média etária de 14 anos e 55 acompanhantes. 46% tinham asma e rinite associadas e, previamente à ITSC, 47% referiam recurso frequente à

urgência, 49% dispneia nocturna, 31% antecedentes de internamento e 83% referiam limitação na actividade física. Após início da ITSC 98% reconheceram melhoria clínica, classificada como muito significativa em 52% e razoável em 42%. 72% não necessitaram de qualquer fármaco no último mês e apenas 6% recorreu ao SU. Quanto às vantagens da ITSC, 69% dos doentes referem a melhoria da dispneia, 29% a melhoria na capacidade de exercício e 2% referem o contacto mais frequente com o médico. Quanto às desvantagens, 4% referem a dor, 6% o tempo de espera, 18% a deslocação ao hospital, 43% o não praticar exercício nesse dia e 27% negam a presença de desvantagens. O acompanhante mais frequente foi a mãe (67%). 95% dos acompanhantes à consulta reconheceram melhoria no doente e referem o resultado ir de encontro à expectativa. Como vantagens mais citadas, 31% referem a redução/ausência de crises e 46% a melhoria clínica global. Nas desvantagens mais enunciadas, 15% referem a necessidade dos filhos faltarem à escola, 18% o elevado preço e 23% negam a existência de desvantagens. **Comentários:** A ITSC é uma terapêutica eficaz, bem tolerada e que contribui significativamente para a melhoria do controlo da patologia alérgica, parecendo capaz de alterar a sua evolução. É um procedimento seguro e com impacto positivo na qualidade de vida do doente e sua família.

Palavras-chave: Imunoterapia específica subcutânea, adolescente, vantagens, desvantagens.

PD90 - Anafilaxia, alimentos e... futebol!

Miguel Salgado¹; Sandrina Martins¹; Ana Gomes¹; Helena Ramalho¹; Rita Araújo¹

1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho - Viana do Castelo

Introdução: A anafilaxia induzida pelo exercício dependente de alimentos (AIEDA) é uma patologia rara (1,7:10.000). Caracteriza-se pelo facto de determinados alimentos habitualmente bem tolerados pelo doente, causarem reacção anafilática, apenas quando se segue a prática de exercício físico. Os adolescentes e adultos jovens são responsáveis pela maioria dos casos descritos, sendo o alergénio alimentar mais implicado o trigo. **Descrição do caso:** Adolescente de 14 anos, sexo masculino, com antecedentes de dermatite atópica e alergia às proteínas do leite de vaca no primeiro ano de vida. Após a ingestão de pão e iogurte de cereais, iniciou a prática de futebol que interrompeu pelo aparecimento de náuseas, lesões urticariformes dispersas pelo corpo, edema das mãos e síncope. Negava a ocorrência de episódios semelhantes associados a exercício físico ou ingestão alimentar isoladamente, ou a existência de outros factores desencadeantes como exposição a frio ou calor. Foi trazido ao serviço de urgência onde foi tratado com anti-histamínico e corticoterapia sistémica. Dos exames complementares realizados salienta-se uma IgE total >1000 KU/L e aumento das IgEs específicas para trigo (11,3 KU/L), amendoim (15,9 KU/L) e árvores (oliveira 8,67 KU/L, eucalipto 6,35 KU/L, parietária 5,43 KU/L). A história de anafilaxia durante o exercício físico e após a ingestão de um alimento para o qual se encontrava sensibilizado, associado à ausência de sintomas quando pratica exercício físico ou ingere o alimento isoladamente, permitiu efectuar o diagnóstico de AIEDA. O adolescente teve alta medicado com adrenalina auto-injectável para usar em caso de necessidade e com a recomendação de não realizar exercício físico nas 4 horas após a ingestão de trigo. Foi encaminhado para a consulta e não foi realizada prova de provocação. **Discussão:** O diagnóstico de AIEDA baseia-se numa história clínica meticulosa e exclusão de outros diagnósticos diferenciais. Uma prova de provocação positiva confirma o diagnóstico, contudo uma prova negativa não o exclui. A ausência de protocolos estandardizados para a sua realização, e o risco de anafilaxia que acarreta torna a sua realização opcional. Apesar de ser uma entidade rara, é importante lembrar nestes casos que a ingestão alimentar isolada de substâncias que provocaram a reacção, bem como a prática de exercício físico sem ingestão prévia, não estão contra-indicadas, evitando assim dietas exageradas e mudanças desnecessárias no estilo de vida.

Palavras-chave: Anafilaxia, exercício físico, alimentos

PD91 - Deficiência funcional de células natural killer - um diagnóstico difícil

Célia Xavier¹; Ana Gomes¹; Miguel Salgado¹; Otilia Cunha¹; Hugo Rodrigues¹; Cláudia Pedrosa¹; Jorge Romariz¹; Fátima Praça¹; Herculano Costa¹

1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução: As células NK são importantes na defesa do organismo contra infecções víricas e células tumorais. A deficiência de células natural killer (NK) é um distúrbio raro no qual estas células podem estar ausentes, em

número reduzido ou disfuncionais. Na deficiência funcional de células NK, as células NK existem mas a sua actividade está diminuída ou ausente. Os indivíduos afectados apresentam, habitualmente, infecções víricas recorrentes, que podem ser graves e invasivas, na maioria por vírus da família herpesviridae. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, com 9 anos, seguida em consulta de Imunoalergologia Pediátrica desde os 5 anos por asma e rinoconjuntivite, com alergia demonstrada aos ácaros, cão, gato e coelho. Medicada com imunoterapia específica para ácaros (*D.pteronyssinus* + *D.farinae*) e com um broncodilatador inalado e um anti-histamínico quando necessário. Nos antecedentes pessoais salienta-se: internamento por meningite aos 3 meses, amigdalectomia aos 2 anos por otites de repetição. Sem antecedentes familiares de relevo. Por apresentar infecções labiais herpéticas recorrentes (1 a 2 episódios por mês) foi efectuado estudo imunológico. Foi verificada uma resposta deficiente contra o toxóide tetânico e uma diminuição da relação linfócitos CD4+/CD8+ (0,8), com subpopulações linfocitárias normais e restante estudo sem alterações (hemograma, imunoglobulinas e subclasses de IgG). Num segundo estudo apresentava uma diminuição do número de linfócitos NK (150 cel/uL), com restantes subpopulações linfocitárias normais. O estudo funcional das células NK revelou diminuição da actividade citotóxica basal e após estimulação com IL-2. **Discussão:** Devemos pensar na deficiência de células NK em indivíduos com infecções graves, recorrentes ou atípicas por vírus do grupo herpes. O diagnóstico é difícil pois há várias patologias e fármacos que podem suprimir o número ou a função das células NK. Assim, é importante realizar uma história medicamentosa detalhada e exames que excluam patologias que mimetizem este distúrbio. Quando a quantificação de células NK é normal ou apenas ligeiramente diminuída, e a suspeição é alta, devemos efectuar os testes funcionais in vivo. Nesta criança com infecções herpéticas recorrentes, a diminuição do número de células NK levantou a suspeita de haver uma alteração nesta subpopulação de linfócitos. O estudo funcional permitiu-nos diagnosticar um défice funcional de células NK.

Palavras-chave: Células natural killer, infecções víricas recorrentes.

PD92 - Só febre...

Marta Moniz¹; Carlos Escobar¹; Alexandra Dias²; António Figueiredo²

1- Hospital Prof. Dr Fernando Fonseca; 2- Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca

As causas da febre são múltiplas mas seja qual for a sua etiologia o mecanismo geral subjacente é a libertação de citocinas pró-inflamatórias. A investigação de uma febre recorrente é um desafio, obrigando a considerar a diversidade de etiologias. Em Pediatria em particular, é importante não esquecer os síndromes auto-inflamatórias, provavelmente entidades subdiagnosticadas e alvo de interesse crescente da investigação científica na campo da imunidade inata. Criança de 2 anos, sexo masculino, raça negra, sem antecedentes pessoais relevantes, que desde o terceiro mês de vida apresenta episódios recorrentes de febre, sem periodicidade, valor máximo de temperatura 39,9°C, com boa resposta aos antipiréticos; as crises têm uma duração irregular, em média dois dias, sem qualquer sintomatologia acompanhante, nomeadamente manifestações cutâneas, respiratórias, gastrointestinais ou articulares. Pai com episódios febris recorrentes de causa desconhecida. Sem alterações na observação, somatometria no p10-25 e adequado desenvolvimento psicomotor. Avaliação analítica com anemia ligeira microcítica hipocrómica (Hb. 9.5 g/dl); elevação dos parâmetros inflamatórios mesmo fora das crises: leucocitose superior a 15.000/ul com neutrofilia; plaquetas 408.000/ul; PCR 14,8mg/dl, VS 112mm, Amilóide A 718mg/L, Ferritina 196 ng/ml. Excluída causa infecciosa e neoplásica. Mielograma sem alterações. O doseamento de imunoglobulinas revelou hipergamaglobulinemia (IgG 2180mg/dl, IgA 129mg/dl) e IgD normal. ANA e anti-DNA negativos. Ausência de proteinúria. Radiografia de tórax e ecografia abdominal sem alterações. Estudo dos genes MESHV, TNFRSF1A, CIAS1 (H. Clinic, Barcelona, Arostegui et al.) sem mutações encontradas. Por persistência da febre e elevação dos parâmetros inflamatórios iniciou prednisolona (2 mg/Kg/dia) com resposta parcial: crises mais raras e melhoria dos marcadores inflamatórios. O diagnóstico dos síndromes auto-inflamatórios permanece um desafio pela heterogeneidade de apresentação clínica mas também porque os testes genéticos que os confirmam não se encontram facilmente disponíveis. No caso apresentado a ausência das mutações mais frequentes nos genes estudados não exclui o diagnóstico. Obriga, contudo, a alargar a sequenciação genética e impede para já a optimização do tratamento. Neste caso, como alternativa à corticoterapia há que considerar o uso dos antagonistas do receptor da interleucina 1β (anakinra).

Palavras-chave: Febre, síndrome autoinflamatório.

PD93 - Administração de Imunoglobulinas Subcutâneas na Agamaglobulinemia ligada ao XTatiana Carvalho¹; Margarida Guedes²; Guilhermina Reis²

1- Hospital Central do Funchal; 2- Hospital Geral de Santo António

A Agamaglobulinemia ligada ao X (XLA) é uma deficiência primária de anticorpos, cuja base do tratamento é a terapia substitutiva com imunoglobulinas. A administração por via subcutânea é uma alternativa à via endovenosa, demonstrando vantagens a nível clínico e sócio-económico. Os autores propõem-se a avaliar estes aparentes benefícios da terapêutica com IgSC sobre as imunoglobulinas endovenosas (IgEV) recorrendo a um caso clínico e comparando os dois últimos anos de terapêutica endovenosa com os dois primeiros anos de terapêutica subcutânea. Apresenta-se o caso de um paciente, residente no Porto com o diagnóstico de XLA desde os 5 anos, tendo nessa altura iniciado tratamento substitutivo, mensal, com IgEV (400mg/kg/mês), com diminuição da frequência e a gravidade das infecções mas mantendo quadro sino-brônquico, com colonização frequente por *Haemophilus Influenzae*. Nível sérico médio de IgG de 492,37mg/dl. Aos nove anos de idade, após terem sido detectadas bronquiectasias no lobo inferior esquerdo aumentou a dose de IgEV para 600mg/kg/mês. Até ao início das imunoglobulinas subcutâneas (14 anos) apresentou cinco infecções respiratórias (isolamento de *Streptococcus pneumoniae*), três das quais necessitando de antibioterapia parentérica, e três GEA por *Giardia lamblia*. Duas das infecções respiratórias e dois dos episódios de GEA ocorreram nos dois últimos anos de terapêutica com IgEV, entre Fevereiro/2005 e Janeiro/2007. Em Fevereiro/2007 foi alterada para subcutânea a via de administração das imunoglobulinas. Neste período de dois anos de tratamento com IgSC o paciente não apresentou nenhuma infecção e mantém um nível médio de IgG de 925,22mg/dl. Apresentou edema e eritema transitórios no local da administração, que têm vindo a diminuir de intensidade e duração. A melhoria da qualidade de vida foi objectivada através do preenchimento do questionário LQI-Life Quality Index. Na análise de custos verificou-se que estes dois anos de tratamento com IgSC permitiram poupar 10.284,89€ relativamente aos dois anos anteriores com IgEV. Neste caso clínico comprovou-se vantagens das IgSC tanto ao nível de eficácia, segurança, qualidade de vida ou custos. Posto isto, a via subcutânea como meio de administração das imunoglobulinas a pacientes com XLA é executável, bem tolerada, eficaz e altamente apreciada. Como tal, deve ser considerada uma via de eleição para os pacientes que necessitam de tratamento substitutivo com imunoglobulinas.

Palavras-chave: Agamaglobulinemia ligada ao X, Imunoglobulinas Subcutâneas, Eficácia, Qualidade de vida

Área Científica - Pneumologia**PD94 - Pneumonia recorrente - mesmo que a história não conte...**Sandra Mota Pereira¹; Sara Domingues¹; Sónia Lira¹

1- Centro Hospitalar Tâmega e Sousa

Caso clínico: Criança do sexo feminino, 25 meses, sem antecedentes patológicos de relevo. Observada no Serviço de urgência (SU) por febre com cerca de 24 horas de evolução associada a tosse produtiva e recusa alimentar. Apresentava diminuição dos sons respiratórios no hemitórax direito e na telerradiografia (Rx) torácica era visível imagem de hipotransparência na base pulmonar direita. Analiticamente de referir leucocitose com neutrofilia e PCR 137,9 mg/L. Internada com o diagnóstico de pneumonia e medicada com ampicilina. Apirética após um dia de tratamento. Ao 3º dia de internamento teve alta hospitalar a completar 10 dias de antibioterapia. Quatro dias após completar tratamento, regressou ao SU por manutenção de tosse e febre com 4 dias de evolução. Na auscultação pulmonar mantinha diminuição dos sons respiratórios na base do hemitórax direito e no Rx torácico mantinha imagem de consolidação no mesmo local. Sem leucocitose e com PCR de 25,8 mg/L. Apirética desde o 3º dia de internamento, cumpriu 7 dias de tratamento endovenoso com ceftriaxone e 10 dias de claritromicina oral. Foi reavaliada após 3 semanas, estava assintomática, e o Rx torácico de controlo demonstrava a resolução da imagem de consolidação. Regressou ao SU 40 dias após o último internamento por febre com cerca de 48 horas de evolução e tosse produtiva. Exame objectivo normal. Rx torácico com infiltrado intersticial algodonoso peri-hilar bilateral, predominante à direita; imagem de hipertransparência no terço inferior do campo pulmonar direito. Apirética desde o 1º dia de internamento. Realizou TAC torácico que demonstrou a presença de consolidação justa-hilar no lobo inferior do pulmão direito, com alguns sinais de

broncograma aéreo no seu interior e visualização de material hipodenso no lúmen do brônquio intermédio. Efetuou broncofibroscopia no 5º dia de internamento que revelou a presença de corpo estranho a obstruir o tronco intermédio no brônquio direito – Vegetal (Amendoim/ castanha). **Discussão:** O diagnóstico de aspiração de corpo estranho, apesar de frequente em crianças abaixo dos 3 anos, nem sempre é fácil. Menos de 20% dos corpos estranhos aspirados são radiopacos, sendo por isso importante estar atento e valorizar os sinais indirectos de aspiração de corpo estranho presentes no RX torácico, como a hiperinsuflação unilateral (enfisema obstrutivo), atelectasia total ou segmentar, imagens recorrentes de infiltrados e condensação na mesma área pulmonar.

Palavras-chave: Pneumonia recorrente, corpo estranho.

PD95 - Broncoscopia: uma técnica de diagnóstico, também como opção terapêutica - Caso clínicoJoana Extreia¹; Ana Fernandes¹; Susana Rocha¹; J. Oliveira Santos²; António Amador¹

1- Hospital Nossa Senhora do Rosário, Centro Hospitalar Barreiro Montijo; 2- Unidade de Pneumologia, Hospital Dona Estefânia

Introdução: A broncoscopia (BC) é uma técnica de diagnóstico que permite a visualização directa da via aérea e também pode ser usada para procedimentos terapêuticos. Deve ser realizada sempre que se verifiquem sintomas respiratórios persistentes. **Caso clínico:** Apresentamos o caso clínico de um lactente, ex-prematuro de 29 semanas que necessitou de entubação e ventilação mecânica durante 9 dias. Aos 4 meses de idade (2 meses de idade corrigida) iniciou choro rouco e estridor audível com tiragem. O estridor era persistente, bitonal, de tonalidade áspera, não modificável com a posição e com aumento progressivo da intensidade. Foi realizada broncofibroscopia que mostrou uma massa nodular epitelizada no espaço subglótico, ocluindo quase 90% do lúmen da via aérea, compatível com granuloma de entubação (GE). O lactente foi submetido a broncoscopia rígida, sob anestesia geral, para destruição mecânica e através de argónplasma do GE. Actualmente encontra-se assintomático e a BC de controlo mostrou regressão quase total da massa da via aérea. **Discussão:** A história e as manifestações clínicas eram compatíveis com a hipótese de GE da via aérea e a BC confirmou a sua presença no espaço subglótico. É uma patologia comum em recém-nascidos submetidos a técnicas de ventilação invasiva mas, a sua incidência exacta não está definida porque muitos dos casos são apenas transitoriamente sintomáticos, regressando espontaneamente antes da realização de BC. **Conclusão:** Quando os sintomas são ligeiros, uma atitude expectante de vigilância é adequada. Terapêutica com corticóides inalados ou sistémicos pode ser necessária em casos mais graves mas os resultados são ligeiros e pouco favoráveis; a BC com fins terapêuticos deve ser realizada.

Palavras-chave: Broncoscopia, Granulomas de entubação

PD96 - “Desidratação hiponatremia e Fibrose Quística”Sara Narciso Ferreira¹; Luísa Pereira¹; Celeste Barreto¹

1- CHLN-Hospital de Santa Maria

A Fibrose Quística (FQ) é a doença genética e hereditária, mais frequente na raça caucasiana. A grande heterogeneidade da doença deve-se à variabilidade e gravidade das mais de 1600 mutações já identificadas e ao envolvimento multisistémico. Apesar do fenótipo típico ser sintomatologia sinopulmonar e gastrointestinal, é fundamental valorizar outras formas de apresentação características, como síndromes de perda de sal e azoospermia obstrutiva. Apresenta-se um caso clínico de uma criança de 7 anos, sexo masculino, referenciado à Consulta de Fibrose Quística pela Otorrinolaringologia. Trata-se uma criança com um bom desenvolvimento estatural ponderal, sem sintomatologia pulmonar crónica. Como antecedentes, um internamento aos 12 meses, por desidratação hiponatremica (Na-129.) complicada por alcalose metabólica (pH-7,62,HCO3-56,9) e hipocalcemia (K-1,7). Foi colocada a hipótese diagnóstica de síndrome de Bartter, não confirmado após 24 meses de seguimento. Na sequência de infecções respiratórias altas recorrentes desde os 18 meses é diagnosticada polipose nasal, indicada polipectomia e colocada a hipótese de FQ. A FQ foi confirmada pela história de desidratação hiponatremica, polipose nasal e provas do suor com valores de 127 mmol/l e 124 mmol/L cloreto. O estudo genético, revelou num alelo a mutação G542X, comum e grave, e no outro, ainda não foi identificada mutação. Clinicamente não apresenta quadro pulmonar nem insuficiência pancreática (elastase fecal-491mcg/g). Os doentes com FQ, sobretudo nos primeiros anos de vida, são susceptíveis a episódios de desidratação hiponatremica associada a alcalose

metabólica, essencialmente por perdas aumentadas de sal pelo suor. A valorização desta forma de apresentação, critério clínico de diagnóstico, é fundamental para o prognóstico.

Palavras-chave: Fibrose quística, desidratação hiponatremica.

PD97 - Odinofagia nem sempre é amigdalite...

Marta Póvoas¹; Mafalda Oliveira¹; Isabel Fernandes¹

1- Hospital do Espírito Santo, E.P.E.

Descrição do caso: Descreve-se o caso de uma criança do sexo masculino, 11 anos, asmático, que recorreu ao serviço de urgência por odinofagia e cervicalgia anterior persistentes, intensas e de início súbito durante a ingestão de uma refeição de consistência pastosa. Ao exame objectivo apresentava-se sem sinais de dificuldade respiratória (96% de saturação de O₂ em ar ambiente), sem alterações na observação da orofaringe e com crepitações audíveis na auscultação da região precordial. Sem alterações na palpação das regiões cervical e torácica à entrada, tendo surgido posteriormente enfisema subcutâneo. O Rx de tórax revelou áreas de hipertransparência nos tecidos moles da região cervical e no terço superior da parede torácica, sugestivas de pneumomediastino bilateral. Realizou ainda na urgência ECG e ecocardiograma que não mostraram alterações significativas. Foi instituída terapêutica de suporte com boa evolução clínica. Teve alta ao quinto dia de internamento, sem complicações. **Discussão:** O pneumomediastino espontâneo é uma entidade rara, mas pensa-se que possa ser subdiagnosticada. Os factores desencadeantes comuns em idade pediátrica são: asma, vômitos, situações que reproduzam a manobra de Valsalva e actividade física intensa. A apresentação clínica mais frequente caracteriza-se por torcalgia e dispneia e na auscultação o sinal de Hamman é quase patognomónico. Os principais diagnósticos diferenciais a excluir são a pericardite e a ruptura esofágica. O tratamento é conservador e as complicações graves, como o pneumotórax ou pneumopericárdio de tensão, são raras. Com este caso pretendemos chamar a atenção para uma patologia que se crê ser subdiagnosticada e que, apesar de benigna, pode ter origem numa alteração grave e causar complicações ameaçadoras para a vida. Gostaríamos também de realçar a importância da história clínica e observação cuidadosa no serviço de urgência, ambas essenciais no diagnóstico de situações mais raras na criança.

Palavras-chave: Pneumomediastino, enfisema subcutâneo.

PD98 - Pneumonia intersticial em lactente de 1 mês

Ruben Rocha¹; Susana Branco¹; Teresa Nunes¹; Artur Bonito Vitor¹

1- Hospital S. João

Introdução: A pneumonia em apirexia nos primeiros meses de vida tem diversos agentes etiológicos. Os autores apresentam um caso de pneumonia no primeiro mês de vida com isolamento de Chlamydia trachomatis e citomegalovírus. A transmissão vertical no período perinatal da Chlamydia trachomatis e citomegalovírus é superior a 50%, no entanto, apenas 5-13% dos infectados com Chlamydia trachomatis se tornam doentes e a infecção pulmonar por citomegalovírus é incomum. **Caso Clínico:** Lactente de 34 dias internado por tosse produtiva com cerca de 2 semanas de evolução e dificuldade respiratória com hipoxia, sem febre. Sem contexto epidemiológico de infecção respiratória. Fruto de gravidez vigiada, parto eutócico às 38 semanas, sem antecedentes gestacionais de relevo à excepção de leucorreia materna às 24 semanas de gestação, tratada com antibiótico sistémico, com boa resposta. Na admissão no hospital apresentava-se com gemido intermitente, moderada tiragem intercostal e hipoxia (SatO₂-89%), secreções nasais esbranquiçadas e crepitações bilaterais dispersas na auscultação pulmonar. Analiticamente apresentava linfocitose e uma Proteína C reactiva de 9,6mg/L. A radiografia pulmonar mostrava um infiltrado bilateral extenso com padrão intersticial. A pesquisa de citomegalovírus por Polimerase chain reaction (PCR) foi positiva nas secreções brônquicas e no sangue, assim como a serologia do sangue (IgM e IgG +). A pesquisa de Chlamydia trachomatis nas secreções respiratórias por PCR foi igualmente positiva. Realizou tratamento com ganciclovir 10mg/kg/dia durante 15 dias e azitromicina 10mg/kg/dia 5 dias. O estudo imunológico foi normal. A avaliação oftalmológica, auditiva e a ecografia transfontanelar não revelou alterações. A mãe, com isolamento por PCR de Chlamydia trachomatis no esfregaço cervico-vaginal, foi avaliada por Ginecologia, tendo sido instituída antibioterapia a ambos os pais. A evolução clínica foi favorável. **Conclusão:** A Chlamydia trachomatis é uma causa frequente de pneumonia no pequeno lactente, muitas vezes subdiagnosticada. Neste caso de co-infecção, questiona-se o contributo do citomegalovírus para a morbilidade da situação.

Palavras-chave: Pneumonia, Chlamydia Trachomatis, Citomegalovírus.

PD99 - Importância do acompanhamento médico especializado no controlo da asma

Raquel Carreira¹; Joana Bruno Soares²; Teresa Rodrigues³; Luísa Pereira⁴; Rosário Ferreira⁴; Teresa Nunes⁴; Teresa Bandeira⁴

1- Hospital de Santa Maria; 2- Serviço de Imunoalergologia-HSM; 3- Laboratório de Biomatemática- FML; 4- Unidade de Pneumologia Pediátrica-HSM

Introdução: A asma é uma doença prevalente na criança sendo causa importante de recurso às urgências e de absentismo escolar. O controlo da doença pode ser influenciado, entre outros factores, pela instituição de terapêutica crónica adequada. **Objectivo:** Comparar um grupo(G) de doentes(dts) com asma seguidos em consulta de Pneumologia e/ou Alergologia(GI), com um sem seguimento específico(GII). **Materiais e métodos:** Estudo retrospectivo com consulta de processos de dts com idade ≥ 36 meses, internados numa Unidade de Pneumologia Pediátrica de H. Terciário por asma, entre 1/01/2006 e 31/12/2009. Tratamento de dados: análise exploratória, testes não paramétricos e intervalos de confiança; nível de significância 5%. Utilizaram-se Microsoft Excel® e SPSS®18. **Resultados:** Identificaram-se 78 internamentos(int) relativos a 67 dts (53% feminino), com idade média $5,8 \pm 2,7$ anos (3-14; mediana 5). Cinquenta e um % dos dts frequentavam consultas de Pneumologia e/ou Alergologia; 49% não tinham seguimento especializado. A duração média do internamento foi 4 ± 4 dias (1-10; mediana 4), não se verificando diferença significativa entre o GI (média 4,3) e o GII (média 3,9). No GI, 92,5% dos dts afirmavam ter asma, enquanto no GII apenas 60,5% tinham conhecimento prévio do diagnóstico, tendo-se para a diferença IC95%:13,4-74,4% e $p < 0,001$. A prescrição de terapêutica de controlo (TC) (broncodilatadores de longa acção, corticóides inalados ou sistémicos e antagonistas dos leucotrienos) foi mais frequente no GI (70%) do que no GII (5%). Não foram identificadas diferenças estatisticamente significativas quanto à existência de int anteriores por asma nos 2 grupos (35% GI; 23,7% GII). A frequência anual das crises só foi determinada em 44% dos dts e nestes não houve diferenças entre os GI e GII (40% e 42,9% respectivamente com ≥ 6 crises/ano). A maioria (76,3%) dos dts do GII foi encaminhada para consulta de Pneumologia e/ou Alergologia e os restantes para o médico assistente. **Conclusões:** Os dts do GI estão mais informados sobre a sua patologia e são mais medicados com TC. Não foram encontradas diferenças significativas entre os grupos no que diz respeito a controlo da doença, podendo especular-se que crianças com maior gravidade clínica estão mais frequentemente ligadas a consultas especializadas. O desenho retrospectivo do estudo confere-lhe limitações, como a inexistência de dados em alguns processos e a impossibilidade de avaliação de adesão à terapêutica.

Palavras-chave: Asma, acompanhamento médico.

PD100 - Se não fosse o refluxo da irmã

Aida Silva e Sá¹; Joana Cotrim¹; Jose Carlos Fraga¹; Cristina Cândido¹; Fatima Dias¹

1- Centro Hospitalar de Trás-Montes e Alto Douro

Introdução: Achados inesperados são detectados, ocasionalmente, durante a realização de exames complementares de diagnóstico (ECD) requisitados por outra razão. A existência de Refluxo Vesico-uretral (RVU) num familiar de primeiro grau (p.e irmã) é um conhecido critério clínico para a realização de ecografia renopélvica de rastreio. **Caso Clínico:** LMMS, sexo masculino, 4 anos, sem antecedentes patológicos de relevo. Dos antecedentes familiares salienta-se irmã de 6 anos com patologia malformativa renal com RVU. Por esse motivo realizou ecografia renal que inesperadamente revelou uma colecção líquida extensa na base pulmonar direita. A radiografia de tórax demonstrou nível hidroaéreo ocupando a metade inferior do pulmão direito, sendo enviado ao Serviço de Urgência do CHTMAD. Referência a um episódio de febre e tosse cerca de 1 mês antes interpretado como infecção respiratória e medicado com ceftriaxone (3 doses,im) e claritromicina (14 dias,po), após o que terá ficado completamente assintomático. Á admissão verificada diminuição marcada do murmúrio vesicular na 1/2 inferior do hemitórax direito sem outras alterações. As hipóteses diagnósticas colocadas foram pneumonia bacteriana complicada com derrame, Tuberculose Pulmonar e Hidatidose pulmonar. Dos ECD realizados são de realçar VS 65mm, PCR 1,3 mg/dL e ADA 51. A TAC torácica revelou atelectasia completa do lobo médio (LM) e inferior direitos condicionada por volumosa imagem hidroaérea extrapulmonar (hidropneumotórax/volumoso quisto extrapulmonar infectado) e consolidação do segmento superior do lobo inferior esquerdo a favor de pneumonia. A serologia para Equinococcus revelou-se negativa bem como a cultura para BK no aspirado gástrico. O líquido pleural revelou tratar-se de um exsu-

dado, cuja cultura foi negativa. A broncofibroscopia mostrou árvore brônquica direita com estenose do LM e dos basais por compressão extrínseca. A cultura de expectoração foi positiva para pneumococo, assim como os anti-génios capsulares urinários. Cumpriu 21 dias de meropenem e 14 dias de teicoplanina, mantendo-se apirético e sem necessidades de O₂ durante todo o internamento. Documentada melhoria radiológica progressiva. **Comentários:** O relevo da apresentação deste caso clínico baseia-se na sua forma de apresentação, hipóteses diagnósticas colocadas e evolução clínica. A grande maioria dos achados inesperados durante a realização de ECD por outra razão não tem significado clínico, contudo, noutras, é de importância vital.

Palavras-chave: Radiologia, Refluxo vesico-uretral, Hidropneumotorax.

PD101 - Tratamento conservador de abcesso pulmonar de grandes dimensões

Mariana Rodrigues¹; Sandra Costa¹; Catarina Ferraz¹; Augusta Gonçalves¹; Adriana Magalhães¹; Teresa Nunes¹; Inês Azevedo²

1- Hospital de São João; 2- Hospital de São João; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: Os abscessos pulmonares em idade pediátrica são geralmente tratados de forma conservadora. Contudo, quando de grandes dimensões, podem requerer abordagem cirúrgica para a sua resolução. **Descrição do caso:** Menina de 3 anos, previamente saudável, transferida do Hospital da área de residência por abcesso pulmonar volumoso. Apresentava febre, tosse e toracalgia com 12 dias de evolução. Medicada em D5 com amoxicilina p.o. em alta dose, foi internada em D6 por pneumonia não complicada à direita sob ampicilina e, posteriormente, ceftriaxone e.v., com agravamento clínico e radiológico progressivos. Na admissão, apresentava mau estado geral, polipneia, SatO₂ 93% e diminuição dos sons no hemitórax direito. Analiticamente, tinha leucocitose (19000x10⁹/L), neutrofilia e PCR 181 mg/dL. O estudo imagiológico mostrou volumoso abcesso pulmonar à direita com 56x60mm, com vários níveis hidroaéreos, sem derrame pleural. Foi adicionado tratamento com clindamicina e flucloxacilina e.v., num total de 5 semanas. Apesar da rápida melhoria clínica com apirexia sustentada após 60h, houve estagnação radiológica pelo que em D8 de internamento foi realizada broncoscopia com cinesioterapia concomitante, tendo sido drenados cerca de 60 mL de líquido purulento. Posteriormente, sob cinesioterapia respiratória diária e medidas de drenagem postural, ocorreu melhoria radiológica progressiva. Não foram isolados agentes etiológicos. Teve alta após 4 semanas, com uma radiografia torácica quase normal. **Discussão:** Quando não ocorre resposta favorável com tratamento conservador, pode optar-se pela abordagem cirúrgica com lobectomia ou pneumectomia, ou pela drenagem percutânea, que comporta elevado risco de fístula broncopleural. Neste caso, a drenagem endoscópica, apesar do risco teórico de aspiração, permitiu evitar as opções mais agressivas.

Palavras-chave: Abcesso pulmonar, tratamento conservador, drenagem endoscópica.

PD102 - Bronquiectasias não associadas a fibrose quística na consulta de pneumologia de um hospital pediátrico terciário

Sofia A A Ferreira¹; Eugénia Almeida¹; Núria Madureira¹; Teresa Reis Silva¹; Miguel Félix¹; Maria Helena Estevão¹

1- Hospital Pediátrico de Coimbra

Objectivo: Caracterizar os doentes com bronquiectasias seguidos na consulta de Pneumologia do Hospital Pediátrico de Coimbra. **Métodos:** Estudo retrospectivo transversal, por revisão dos processos clínicos de crianças com diagnóstico clínico e radiológico de bronquiectasias não associadas a fibrose quística, seguidas nos últimos 10 anos. **Resultados:** Identificadas 23 crianças, 74% do sexo feminino. A primeira consulta foi em média aos 5,6 anos, sendo os principais motivos: pneumonias recorrentes (57%), tosse / broncorreia crónicas (26%), seguimento de pneumonia complicada (22%) e bronquiectasias já identificadas em 30%. As bronquiectasias foram confirmadas por TC torácica em todos os casos, em média aos 6 anos de idade. A clínica predominante foi tosse crónica com broncorreia (91%), pneumonias recorrentes (74%); dispneia expiratória / pieira (52%), má progressão ponderal (13%) e pneumonia arrastada (9%). Na altura do diagnóstico havia alterações da auscultação pulmonar em 91% e em 13% hipocratismo digital. Factores predisponentes / associados: infecções broncopulmonares recorrentes - 96%, bronquiolite obliterante (BO) - 39%, imunodeficiência - 17% e malformação traqueobrônquica - 9%. As bronquiectasias eram focais em 61% e difusas em 39%. Os lobos inferiores foram a localização mais fre-

quente (70%). Identificaram-se bronquiectasias cilíndricas em 56%, quísticas em 13% e mistas (incluindo varicosas) em 13%. Os gérmens mais frequentes na expectoração foram *Haemophilus influenzae* (65%), *Streptococcus pneumoniae* (30%), *Moraxella catarrhalis* (26%) e *Pseudomonas aeruginosa* (13%). Foram instituídos cinesioterapia regular, reforço hídrico e mucolíticos nas agudizações em todos os doentes. Antibioterapia profilática foi usada em 17%. Houve melhoria sintomática evidente em mais de 90% dos casos. A repetição da TC em 8 crianças (35%), em média 21 meses após a primeira, mostrou melhoria dos aspectos radiológicos em 3, manutenção em 3 e agravamento em 2 casos (BO). **Conclusões:** Tal como descrito habitualmente, as principais associações foram as infecções broncopulmonares recorrentes, doença pulmonar crónica (BO) e imunodeficiências primárias. O *Haemophilus influenzae* foi o agente mais frequentemente responsável pelas complicações infecciosas. A experiência nestes casos confirma que uma adequada gestão de cuidados de modo continuado conduz a uma melhoria sintomática significativa e pode, nalguns casos, reverter parcialmente as alterações radiológicas.

Palavras-chave: Bronquiectasias, tosse crónica, broncorreia, pneumonia recorrente.

PD103 - Pneumonia aguda com pneumatoceolos: acerca de 2 casos

Ana Relógio Fernandes¹; Raquel Marta¹; Olga Sedelnikova¹; António Amador¹
1- Centro Hospitalar Barreiro-Montijo, EPE, Hospital de Nossa Senhora do Rosário

Introdução: Os pneumatoceolos são estruturas quísticas de paredes finas, preenchidas por líquido, que se formam no parênquima pulmonar, mais frequentemente no contexto de uma pneumonia aguda. O agente mais frequentemente associado nestes casos é o *Staphylococcus aureus*, embora também possam estar implicados outros agentes. Os pneumatoceolos tornam-se radiologicamente evidentes entre o 5º e o 7º dia de doença, sendo raramente visíveis na radiografia de tórax inicial. A tomografia computadorizada (TC) não é geralmente necessária para fazer o diagnóstico, mas pode ser útil para fazer o diagnóstico diferencial com abcesso pulmonar e para a guiar a aspiração por agulha quando necessário. **Casos clínicos:** Os autores apresentam dois casos de pneumonia aguda com pneumatoceolos em crianças. O primeiro caso refere-se a uma menina de 6 anos, com antecedentes pessoais de asma e radiografias de tórax anteriores sem alterações, em quem o diagnóstico de pneumatoceolos foi um achado na radiografia de controlo feita no 5º dia de internamento por pneumonia aguda, confirmado por TC torácica, a qual foi também repetida durante o seguimento. O segundo caso trata de uma menina de 11 anos internada por pneumonia aguda com uma evolução lenta, apesar de terapêutica adequada. O diagnóstico foi feito em radiografia de tórax realizada no sétimo dia de internamento para pesquisar eventuais complicações da pneumonia; o seguimento pós-alta também foi feito com radiografia. Não foi possível isolar o agente etiológico em qualquer dos casos; em ambos verificou-se resolução clínica e radiológica completa. **Conclusão:** Embora a TC torácica consiga definir um padrão de anomalias mais específico que a radiografia convencional em crianças com pneumatoceolos, é também fonte de altas doses de radiação ionizante. Assim, sempre que o diagnóstico de pneumatoceolos é feito por radiografia de tórax, e na ausência de outras complicações, a TC torácica deve ser evitada.

Palavras-chave: Pneumatoceolos, pneumonia, radiografia, TC.

Área Científica - Nefrologia

PD104 - Divertículos vesicais múltiplos: um achado pouco comum num lactente com ITU

Joana Rebelo¹; Sónia Carvalho¹; Armando Reis²; Paulo Teixeira¹

1- CHMA - Unidade de Famalicão; 2- Centro Hospitalar do Porto, Unidade Maria Pia

Introdução: A infecção do tracto urinário (ITU) constitui uma das infecções bacterianas graves mais frequentes no primeiro ano de vida, implicando a realização de estudo imagiológico do sistema urinário, com o objectivo de identificar alterações anatómicas ou funcionais que condicionem um risco aumentado de ITUs recorrentes e consequente lesão renal definitiva. A alteração mais frequentemente diagnosticada é o refluxo vesico-ureteral (RVU), mas muitas outras podem estar presentes. **Caso Clínico:** Lactente do sexo masculino, sem antecedentes perinatais ou familiares de relevo. Ecografias pré-natais sem alterações. Antropometria ao nascimento adequada à idade

gestacional. Sem dismorfias aparentes. Assintomático até aos 5 meses de idade, altura em que se verificou desaceleração da evolução ponderal, apesar de aporte nutricional adequado. Na investigação etiológica foi diagnosticada ITU por Klebsiella oxytoca, tendo sido instituída antibioterapia e iniciado profilaxia com trimetoprim. Realizou estudo imagiológico do tracto urinário, tendo a ecografia renopélvica e a cintigrafia renal com ^{99m}Tc -ácido dimercaptosuccínico (DMSA) sido normais. A cistouretrografia miccional seriada (CUMS) revelou uma imagem vesical com múltiplos divertículos bilaterais, sem evidência de RVU, patologia obstrutiva ou outras alterações. Realizou ressonância magnética medular, que foi normal. Dada a idade, não efectuou estudo urodinâmico. Actualmente, com 24 meses de idade, encontra-se assintomático, sem registo de novas ITUs e com adequado crescimento estatura-ponderal e desenvolvimento psicomotor. **Discussão:** Os divertículos vesicais na idade pediátrica são mais frequentes no sexo masculino e podem ser congénitos ou adquiridos. Quando múltiplos é importante a exclusão de patologias associadas, tais como obstrução vesical e disfunção vesical neurogénica, que não foram encontradas neste caso. Os divertículos congénitos são raros (principalmente se múltiplos) e geralmente assintomáticos, sendo diagnosticados acidentalmente ou no decurso do estudo de uma ITU ou de hematuria. Mais raramente, podem fazer parte do espectro de vários síndromes, tais como doenças do tecido conjuntivo, o que também não se verificou. A atitude terapêutica depende da apresentação e dos sintomas. Pretende-se alertar para esta anomalia, sendo importante o diagnóstico precoce para instituição de vigilância e eventual atempada decisão terapêutica, de modo a prevenir complicações tais como ITUs recorrentes.

Palavras-chave: Infecção urinária; cistouretrografia miccional seriada; divertículos vesicais múltiplos.

PD105 - A utilidade da DMSA e da ecografia renal na identificação de crianças com idade inferior a 36 meses com primeiro episódio de ITU febril que beneficiam da realização de CUMS

Joana Rebelo¹; Cristina Miguel¹; Paulo Teixeira¹

1- CHMA - Unidade de Famalicão

Introdução: A ecografia renal (Eco), a cintigrafia com ^{99m}Tc -ácido dimercaptosuccínico (DMSA) e a cistouretrografia miccional seriada (CUMS) são os exames geralmente realizados no primeiro episódio de ITU febril em crianças pequenas para identificar alterações que condicionam risco aumentado de ITU recorrente (tais como refluxo vesicoureteral, RVU) e de consequências cicatrizes renais. A CUMS permite o diagnóstico definitivo de RVU; é contudo um exame invasivo que envolve radiação. Estudos demonstraram que a DMSA ou a abordagem combinada com Eco e DMSA, na fase aguda, podem ser utilizadas para determinar quais crianças beneficiam da realização de CUMS para o diagnóstico definitivo de RVU (principalmente RVU de alto grau). **Objectivos:** Determinar se uma DMSA normal ou uma abordagem combinada com Eco e DMSA normais, realizadas na fase aguda do primeiro episódio de ITU febril em crianças com idade \leq 36 meses, podem ser utilizadas para identificar crianças que não beneficiam da realização de CUMS. **Material e Métodos:** Estudo prospectivo das crianças internadas ou seguidas em ambulatório na fase aguda de primeira ITU febril entre Janeiro 2008 e Maio 2010. Realizaram-se Eco e DMSA na fase aguda e CUMS posteriormente. Calcularam-se para ambas as abordagens (DMSA vs Eco e DMSA) a sensibilidade, especificidade, valor preditivo positivo (VPP) e valor preditivo negativo (VPN) para RVU e RVU alto grau (\geq III). Considerou-se alterada a abordagem combinada (Eco e DMSA) se alteração de qualquer um dos exames. **Resultados:** Incluíram-se 68 crianças (77% sexo feminino; mediana de idades 7,5 meses). A DMSA estava alterada em 40 (59%) e a Eco em 13 (19%). Quinze (22%) apresentaram RVU (12 com RVU \geq III). Quanto à DMSA, a sensibilidade, especificidade, VPP e VPN foi de 40%, 36%, 15% e 68% para RVU e 50%, 39%, 15% e 79% para RVU \geq III. Na abordagem combinada os valores obtidos foram 60%, 33%, 21% e 74% para RVU e 67%, 35%, 19% e 83% para RVU \geq III. **Discussão:** Os resultados indicam que a abordagem combinada com Eco e DMSA tem maior sensibilidade, VPP e VPN para o diagnóstico de RVU (principalmente RVU \geq III), do que a DMSA isolada, o que está de acordo com estudos prévios. No entanto os valores encontrados são, na maioria, inferiores aos publicados e não permitem afirmar que qualquer uma destas abordagens pode, isoladamente, ser utilizada na fase aguda para seleccionar crianças com primeira ITU febril que não beneficiam da realização de CUMS.

Palavras-chave: Infecção urinária febril; DMSA; ecografia renal; CUMS.

PD106 - Factores preditivos de cicatrização renal e de infecção urinária recorrente em crianças com idade inferior a dois anos

Susana Corujeira¹; Liane Costa¹; Ana Maia¹; João Luís Barreira¹; Helena Jardim¹

1- Serviço de Pediatria, Hospital de São João, E.P.E., Porto

Introdução: A infecção do trato urinário (ITU) é um problema comum em Pediatria e a sua orientação clínica continua a ser controversa, sobretudo nas crianças mais jovens pelo que a investigação de marcadores susceptíveis de identificar os casos com maior risco de sequelas se reveste da maior importância. **Objectivo:** Identificar factores preditivos de ocorrência de cicatriz renal e de recorrência de infecção, após o 1º episódio diagnosticado de ITU, em crianças menores de 2 anos. **Métodos:** Estudo retrospectivo em crianças com um 1º episódio de ITU febril admitidas na consulta de Pediatria Geral entre Janeiro/2005 e Dezembro/2009, seguidas sob profilaxia antibiótica durante um mínimo de 2 anos. Foram avaliadas: idade no diagnóstico, sexo, forma de apresentação clínica, valor da proteína C-reativa, tempo até início terapêutico, estudo imagiológico (ecografia, cistografia e cintigrafia renal) e recorrência de ITU. **Resultados:** Nas 89 crianças avaliadas, a ITU foi mais frequente no sexo feminino em todos os grupos etários excepto nos primeiros 6 meses. Isolada Escherichia coli em 91% casos. Os agentes não-E.coli foram mais frequentes em rapazes (18%, $p < 0,05$). Todas realizaram ecografia reno-vesical (53% com ectasia piélica) e cintigrafia renal diferida com ^{99m}Tc -DMSA que mostrou defeitos de captação cortical em 67%. Estes foram mais frequentes nos casos com ITU inicial após os 6 meses de idade (77%, $p < 0,05$). Foi encontrado RVU em 25/67 (37%) sendo de grau I-II em 68%. O RVU foi mais comum nas meninas (40%) e quando a 1ª ITU foi diagnosticada após os 12 meses (61%, $p < 0,05$). Houve recorrência de ITU em 14 (16%) crianças das quais 79% estavam sob profilaxia. As recorrências foram mais frequentes no sexo feminino (18%), nos casos de primeira ITU \leq 6 meses (21%), na presença de RVU (28%), mas mais precoces no sexo masculino (4,25 vs 14,3 meses; $p < 0,05$). Os doentes com RVU \geq grau III apresentaram não só maior frequência de ITU (62%) como também mais recorrências quando comparados com os de RVU grau I-II (1,13 vs 0,24; $p < 0,05$). **Conclusão:** O presente estudo permitiu concluir que, globalmente, a frequência de cicatriz renal após a 1ª ITU foi superior ao esperado, sobretudo nos casos de infecção inicial depois dos 6 meses. Não foi observada associação significativa entre cicatriz renal, presença e grau de RVU. A recorrência de ITU foi significativamente maior nos doentes com RVU de alto grau.

Palavras-chave: Infecção urinária recorrente, cicatriz renal

PD107 - Síndrome Nefrótica em idade pediátrica - Revisão de 10 anos

Sandra Mota Pereira¹; Sara Domingues¹; Cláudia Almeida¹; Sónia Lira¹; Edite Tomás¹

1- Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa

Introdução: O Síndrome nefrótico (SN) é uma entidade clínica caracterizada por proteinúria nefrótica, hipoalbuminemia, hiperlipidemia e edema. É cerca de 15 vezes mais frequente em crianças e apresenta-se como SN idiopático (SNI) em 90% dos casos. 80 a 90% das crianças apresentam resposta favorável após 2 semanas de corticoterapia, mas a maioria apresentará pelo menos uma recidiva, obrigando a ciclos repetidos de tratamento. **Objectivo:** Caracterizar os SN no Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, em articulação com o serviço de Nefrologia do Hospital Maria Pia. **Material e métodos:** Estudo descritivo retrospectivo, com revisão dos processos clínicos dos doentes internados no serviço de Pediatria com o diagnóstico de SN inaugural, entre Janeiro de 2000 e Dezembro de 2009. **Resultados:** Durante este período foram admitidas 26 crianças com SN inaugural, 23 (88,4%) com SNI e 3 (11,5%) com SN secundário (SNS). Relativamente às crianças com SNI, 69,6% eram do sexo masculino, com mediana de idades de 3 anos (18 meses a 9 anos). O episódio inaugural ocorreu nos meses de Outono e Inverno em 56,5% dos casos. Foi identificado um factor precipitante em 56,5% dos casos (infecções respiratórias altas em 67%). Em 11 casos (47,8%) detectou-se algum factor de mau prognóstico na apresentação inicial (hematuria, hipertensão arterial (HTA) e insuficiência renal aguda) e 7 (30,4%) apresentaram algum tipo de complicação (HTA e infecção). 22 (95,6%) responderam à corticoterapia (CS) e apenas um foi corticorresistente (CR) (glomeruloesclerose segmentar e focal; remissão após um ciclo de ciclofosfamida). Dos SN CS, 6 (26%) comportaram-se como corticodependentes, dos quais 5 necessitaram de terapêutica imunossupressora. 18 casos (78,2%) apresentaram pelo menos uma recidiva; 4 (17,4%) foram recidivantes múltiplos. Os SNS tiveram idades de apresentação entre os 7 e 8 anos, sendo 2 secundários a Púrpura de Henoch-Schonlein (PHS) e um a hipoplasia renal congénita bilateral. Um

dos SNS a PHS foi corticossensível e não apresentou nenhuma recidiva. Os restantes foram CR com posterior evolução para insuficiência renal crónica (IRC). Discussão-A incidência de SN na população estudada, bem como a distribuição de grupo etário e género está de acordo com o referido na literatura. Dos casos de SNI apenas um foi CR; a maioria dos CS apresentou pelo menos uma recidiva. Na nossa pequena amostra, nos SNS, constatou-se a associação entre a corticorresistência e progressão para IRC.

Palavras-chave: Síndrome nefrótica, corticossensível, corticorresistente.

PD108 - Síndrome Nefrótica - Casuística de 8 Anos de um Hospital Nível II

Paulo Sérgio Aguiar Venâncio¹; Marcos Sanches¹; João Calado¹; Aldina Canteiro Lopes¹

1- Hospital de Santarém

Introdução: O Síndrome Nefrótico (SN) é uma manifestação frequente de doença glomerular renal crónica na idade pediátrica. Na maioria dos casos, está associado a glomerulonefrite de lesões mínimas (SNLM) e responde ao tratamento com corticóides. As recaídas constituem uma característica intrínseca na criança com SNLM. O prognóstico é geralmente bom a longo prazo. **Objectivo:** Avaliar as características clínicas, resposta à terapêutica e a evolução da doença das crianças com diagnóstico de SN, seguidas na Consulta de Patologia Renal. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo e descritivo dos processos clínicos das crianças com diagnóstico de SN internadas no Serviço de Pediatria e/ou seguidas na Consulta de Patologia Renal do HDS, no período de Janeiro de 2002 a Dezembro de 2009. Foram definidos dois grupos com base na classificação do SN: Grupo I - SN idiopático - e Grupo II - SN secundário. **Resultados:** No período em estudo, foram avaliadas 8 crianças com diagnóstico de SN (4F, 4M), 6 das quais com SN idiopático (Grupo I) e 2 com SN secundário (Grupo II). No Grupo I (3F, 3M), a mediana de idade no episódio inaugural foi de 3,9 anos. Na apresentação, verificou-se edemas generalizados em todos os doentes, HTA em 2 casos e hematúria microscópica em 3. A terapêutica inicialmente instituída foi a prednisolona, havendo necessidade de alterar a terapêutica em 2 casos: num associou-se a ciclofosfamida (por ausência de resposta à prednisolona), e noutro substituiu-se por deflazacort (por reacção alérgica). Todos os casos entraram em remissão; 2 crianças evoluíram com recidivas frequentes. Na nossa amostra, 4 casos comportaram-se como cortico-sensíveis, 1 cortico-dependente e 1 como corticorresistente. Neste último, foi efectuada biópsia renal que foi inconclusiva. No grupo II (1F, 1M), havia antecedentes de Púrpura de Schönlein-Henoch num caso e Lúpus Eritematoso noutro. As biópsias renais revelaram glomerulonefrite mesangioproliferativa com depósitos de IgA num caso e nefrite lúpica grau IV noutro. Com um tempo médio de seguimento de 29 meses, todas as crianças apresentam função renal normal. **Conclusão:** Os resultados da nossa série são sobreponíveis aos publicados na literatura, embora esta seja limitada. Salienta-se a importância da abordagem conjunta dos doentes de difícil controlo com os Centros de Referência (no nosso caso os Serviços de Nefrologia dos Hospitais Dona Estefânia e Santa Maria).

Palavras-chave: Síndrome nefrótica, evolução, terapêutica.

PD109 - Infecções urinárias em idade pediátrica no Hospital de Santarém: Agentes etiológicos e resistências aos antibióticos

Paulo Sérgio Aguiar Venâncio¹; Marcos Sanches¹; João Calado¹; Aldina Canteiro Lopes¹

1- Hospital de Santarém

Introdução: As infecções do tracto urinário (ITU) são importantes na idade pediátrica, sobretudo a pielonefrite nos 2 primeiros anos de vida, pelo risco de cicatriz renal associada a potenciais complicações como hipertensão arterial e insuficiência renal crónica. O tratamento antibiótico da ITU deve ser iniciado precocemente, devendo actuar sobre as estirpes mais frequentes, considerando as resistências na comunidade local. **Objectivo:** Identificar os agentes etiológicos de ITU diagnosticadas no Serviço de Pediatria do Hospital Distrital de Santarém (SP-HDS), caracterizar suas susceptibilidades a vários antibióticos e propôr uma terapêutica inicial com maior probabilidade de eficácia. **Material e métodos:** Revisão retrospectiva dos agentes identificados nas ITU diagnosticadas no SP-HDS e respectivos antibiogramas, durante o período 2008-2009. Considerou-se ITU a identificação de colónias de bactérias por agente único, quanto ao tipo de colheita de urina: ≥ 104 unidades formadoras de colónias por ml (UFC/ml) por cateterismo vesical em colheita única (CU); ≥ 105 UFC/ml por jacto médio em CU; ≥ 105 UFC/ml por saco colector esterilizado em 2 colheitas consecutivas em menos de 48 horas. Para avaliação do agente etiológico e respectivo Teste de Susceptibi-

lidade Antibiótica (TSA), foi analisada uma urocultura por episódio de ITU. Foram incluídas as primeiras ITU e as subsequentes, assim como infecções febris e não febris. Excluíram-se as 35 ITU de crianças sob profilaxia por ter sido verificada a existência de diferença estatisticamente significativa nos TSA das bactérias causadoras de ITU em crianças com e sem profilaxia. **Resultados:** Em 325 infecções urinárias, a bactéria mais isolada foi a E. coli (81,2%) seguida do P. mirabilis (12,6%). Os agentes isolados no grupo sem profilaxia (n=290) apresentaram taxas de sensibilidade (excluindo resistência e sensibilidade intermédia) de 97,3% para a gentamicina, 98,1% para o cefuroxime-axetil, 94,3% para a amoxicilina e ácido clavulânico, 85,6% para o cotrimoxazol e 54,7% para a ampicilina. **Conclusão:** A utilização do cefuroxime ou da associação amoxicilina e ácido clavulânico como tratamento empírico de primeira linha parece uma boa opção face às sensibilidades encontradas neste estudo (98,1% e 94,3% respectivamente), como a opção pela gentamicina para tratamento endovenoso. As 15,4% resistências encontradas para cotrimoxazol permitem considerar este antibiótico como opção em infecções urinárias de baixo risco.

Palavras-chave: Infecções urinárias, agentes, sensibilidade.

PD110 - Hipertensão renovascular na criança

Cristina Duarte Pereira¹; Dora Gomes¹; Raquel Santos¹; Clara Gomes¹; António Jorge Correia¹

1- Unidade de Nefrologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: A hipertensão renovascular é uma das causas de hipertensão arterial (HTA) na criança passível de tratamento curativo. O diagnóstico pode ser evocado pelo doseamento da renina, por eco-doppler, angio-RM ou cintiograma renal basal e pós-captopril mas a angiografia é ainda o exame de eleição. **Descrição dos Casos: Caso 1:** Menina de 2 anos e 9 meses que no contexto de vômitos e febre foi constatada HTA. Sem antecedentes de relevo. Da avaliação efectuada realça-se renina elevada ($170\mu\text{U/ml}$) e ecocardiograma com discreta hipertrofia ventricular esquerda. O eco-doppler renal sugeriu estenose da artéria renal direita e o cintiograma renal basal e pós-captopril evidenciou prova positiva em relação ao rim direito (função diferencial pós-captopril: rim esquerdo 73% e rim direito 27%). A angio-RM confirmou estenose focal da artéria renal direita a 8,5mm do ostium. Foi medicada inicialmente com propranolol ao qual se associou nifedipina. Por persistência de HTA fez ressecção do segmento arterial estenótico e anastomose topo-a-topo. Manteve HTA pelo que repetiu angio-RM que mostrou rim direito hipoplásico e hipoperfundido. O cintiograma confirmou rim direito não funcionante sendo submetida a nefrectomia direita. Desde então sem HTA e sem medicação. **Caso 2:** Menina de 7 anos e meio com cefaleias sendo constatada HTA. Nos antecedentes familiares de realçar pai com HTA e dupla artéria renal. Da investigação efectuada (avaliação analítica, ecografia renal, urografia, cistografia e ecocardiograma) apenas se detectou renina muito elevada ($>2200\mu\text{U/ml}$). Fez angio-RM renal que não revelou alterações de relevo e foi medicada com enalapril e nifedipina com normalização da TA. Por manter renina muito aumentada prosseguiu investigação com eco-doppler, cintiograma e nova angio-RM renais, todos sem alterações. Fez arteriografia que revelou lesão estenótica superior a 90% do 1/3 médio da artéria renal direita sendo submetida a ressecção cirúrgica do referido segmento. Foi reduzindo os anti-hipertensores ficando sem medicação e sem HTA. **Discussão:** Os dois casos descritos reforçam a necessidade de uma investigação adequada perante HTA. Embora de elevada sensibilidade e especificidade nos adultos, a angio-RM renal mantém algumas limitações diagnósticas na criança. A angiografia permanece o exame de eleição na avaliação da doença renovascular na criança.

Palavras-chave: Hipertensão renovascular, angiografia, criança.

PD111 - Cistinose: uma causa silenciosa de insuficiência renal terminal

Vera Santos¹; Mónica Cró Braz²; Ana Rita Sandes³; Joana Couceiro³; Carla Simão³

1- Hospital de Faro, EPE; 2- Hospital Garcia de Orta EPE; ; 3- Hospital de Santa Maria

Introdução: A cistinose é uma doença genética rara, de transmissão autossómica recessiva, caracterizada pela acumulação de cistina nos lisossomas. Existem várias formas de doença: nefropática infantil, nefropática intermédia (tipo juvenil/início tardio) e ocular, as quais diferem na sua forma de apresentação clínica e gravidade. A forma juvenil é uma variante rara de cistinose nefropática infantil e de menor gravidade. As manifestações clínicas típicas de síndrome de Fanconi, atraso de crescimento e foto-

fobia podem ser pouco evidentes durante a infância e a doença glomerular, causadora de insuficiência renal terminal, geralmente manifesta-se entre os 12-15 anos. O diagnóstico e tratamento precoces podem retardar a evolução da doença. **Caso clínico:** Adolescente do sexo masculino, 15 anos, com antecedentes familiares irrelevantes e pessoais de astenia, cefaleias e câimbras desde há 2 meses, recorreu à urgência hospitalar por episódio de epistaxis de difícil controlo. Apresentava palidez muco-cutânea, taquicardia e hipertensão arterial. Os exames laboratoriais revelaram anemia, leucopenia, trombocitopenia, provas de coagulação normais e deterioração grave da função renal (creatinina (s): 14,1mg/dL, ureia(s): 277mg/dL, DFG 7,6mL/min/1,73 m²-FS) com diurese conservada. A ecografia renal e vesical mostrou rins atroficos sem diferenciação cortico-medular e imagem vesical sem alterações. A investigação ulterior revelou tratar-se de um caso de insuficiência renal crónica terminal (IRCT) que surge num doente com atraso de crescimento, fotofobia, alteração da função tiroideia e glicosúria, com glicémia em jejum e doseamento de hemoglobina glicosilada A1c normais. O exame oftalmológico com lâmpada de fenda revelou cristais de cistina na córnea. O doseamento de cistina-intra-leucocitária foi elevado (3,0 mmol de cistina/g de proteína, valor de referência <0,3), confirmando o diagnóstico de cistinose nefropática. Aguarda o resultado do estudo genético. Foi submetido a transplantação renal 1,5 meses após detecção da IRCT. Mantém uma boa função de enxerto e está medicado com terapêutica específica para a cistinose e concomitantemente com terapêutica dirigida à transplantação renal. **Discussão:** Este caso pretende alertar para as diferentes formas de apresentação da cistinose. Importa realçar a evolução natural desfavorável da cistinose nefropática e a necessidade de um diagnóstico e tratamento precoces para prevenir ou retardar a progressão da doença e das suas complicações.

Palavras-chave: Cistinose, insuficiência renal terminal, transplantação renal.

PD112 - Um caso clínico de má progressão estatura-ponderal num lactente

Helena Vieira¹; Leonor Mendes²; José Esteves da Silva²; Margarida Almeida²
1- Serviço de Pediatria, Hospital de São Francisco Xavier, CHLO, Lisboa;
2- Unid. de Nefrologia Pediátrica, Depart. da Criança e da Família, Hospital da St^a Maria, CHLN, Lisboa

Introdução: A Síndrome de Bartter é uma tubulopatia rara, de transmissão autossómica recessiva, causada por um defeito num dos transportadores envolvidos no transporte tubular distal de sódio e cloro. **Caso Clínico:** Lactente de 11 meses, sexo feminino. Antecedentes familiares irrelevantes. Gestação de 37 semanas, polihidramnios diagnosticado no terceiro trimestre. Parto por cesariana, peso ao nascer de 2410g. Período perinatal sem intercorrências. Má progressão estatura-ponderal desde os primeiros meses (inferior ao Percentil 3), associada a recusa alimentar e regurgitação frequente. Aos 5 meses, episódio de gastroenterite aguda com desidratação ligeira, com alcalose metabólica e ligeira hipocalcémia. Da investigação realizada destaca-se: estudo alergológico negativo, prova de suor normal, anticorpo anti-transglutaminase negativo. Ecografia abdominal e renal sem alterações. Endoscopia digestiva com cardia incompetente, biópsia intestinal normal. Pesquisa de substâncias redutoras na urina negativa e cromatografia dos aminoácidos e ácidos orgânicos sem alterações. Aos 11 meses por persistência do quadro clínico, associado a alcalose metabólica, hipoclorémia, hipocalcémia, e hiponatremia, foi referenciada à Unidade de Nefrologia Pediátrica. Na observação tinha peso e comprimento inferiores ao Percentil 3, pressão arterial normal, e atraso ligeiro do desenvolvimento psico-motor. Apresentava poliúria e polidipsia. Analiticamente: taxa de filtração glomerular normal, aumento do cloro urinário e das excreções fraccionadas de sódio e potássio, magnesúria normal, calciúria ligeiramente aumentada e aumento da renina e aldosterona séricas. Pelo diagnóstico clínico da Síndrome de Bartter iniciou terapêutica com suplementação em dose crescente de cloreto de potássio, com o objectivo da normocalcémia, e indometacina. Num ano de seguimento verificou-se redução da poliúria, melhoria laboratorial e melhoria gradual do desenvolvimento psico-motor e estatura-ponderal. No estudo genético identificou-se uma mutação no gene CIC-Kb, confirmando tratar-se da forma clássica da Síndrome de Bartter. **Comentários:** Na forma clássica da Síndrome de Bartter a má progressão estatura-ponderal pode ser a manifestação clínica principal. A gasimetria e o ionograma sérico permitem a suspeição ao revelarem alcalose metabólica hipoclorémica e hipocalcémia, sendo o diagnóstico definitivo realizado por estudo genético. O tratamento precoce melhora o prognóstico.

Palavras-chave: Má progressão estatura-ponderal, Síndrome de Bartter.

PD113 - Infecção Urinária neonatal: que desafios? – revisão casuística de 10 anos

Ana Novo¹; Cláudia Melo¹; Daniel Gonçalves¹; Clara Vieira¹; Alexandra Sequeira¹; Raquel Cardoso¹; Susana Gama¹; Cristina Miguel¹; Paulo Teixeira¹
1- Centro Hospitalar do Médio Ave – Hospital de Famalicão

Introdução: A Infecção do Tracto Urinário (ITU) no período neonatal permanece um desafio clínico pela ausência ou inespecificidade dos sinais e sintomas associados e pelo risco de lesão renal permanente se subdiagnosticada. **Objectivos:** Caracterização dos internamentos no Serviço de Pediatria por ITU durante o período neonatal nos últimos 10 anos; análise do seguimento na consulta externa após a alta. **Materiais e Métodos:** Estudo retrospectivo, descritivo, baseado na análise dos processos clínicos de recém-nascidos internados com o diagnóstico de ITU entre 07/2000 e 07/2010. Os parâmetros analisados incluíam: idade, sexo, antecedentes familiares, pré e perinatais, apresentação clínica à admissão, exames auxiliares de diagnóstico, agente etiológico e antibiograma, terapêutica instituída, evolução clínica e seguimento após alta. Análise estatística por SPSS@v.17. **Resultados:** Foram incluídos 18 recém-nascidos, 77% do sexo masculino, com uma mediana de idade à admissão de 15 dias. Identificado 1 caso com história familiar de patologia nefrourológica. Do total de doentes, 33% eram prematuros e um recém-nascido apresentava baixo peso ao nascimento. Constatado o diagnóstico pré-natal de dilatação pielocalicial em 3 doentes. A apresentação clínica incluiu: febre (n=8), icterícia (n=7), má evolução ponderal (n=6), recusa alimentar (n=6), irritabilidade (n=5) e vômitos (n=1). A algaliação foi o método de colheita de urina em 12 doentes e o saco coletor em 6. Apresentaram piúria 17 recém-nascidos. Os agentes etiológicos mais frequentemente isolados foram a E. Coli (78%) e a K. Pneumoniae (11%). A mediana de duração da antibioticoterapia no internamento foi de 10 dias e a de profilaxia após alta de 9 meses. No seguimento destes doentes verificou-se que 3 apresentavam refluxo vesicoureteral (RVU) (1 de grau I e 2 de grau III) com evolução favorável e desaparecimento espontâneo do RVU aos 3 anos de idade. Na avaliação morfológica 1 recém-nascido apresentou lesão cicatricial cortical. Em nenhum caso se verificou compromisso funcional renal até à data. **Conclusões:** Apesar da dimensão da amostra, alguns dos resultados foram compatíveis com a literatura actual, nomeadamente a predominância do sexo masculino e a taxa significativa de prematuridade. Os autores consideram pertinente a realização de um estudo mais amplo, nacional e multicêntrico, com vista à implementação de um protocolo de abordagem sistematizado e consensual.

Palavras-chave: Infecção do Tracto Urinário, recém-nascido, estudo retrospectivo.

PD114 - Síndrome de Nutcracker: Hematúria sem diagnóstico?

Cristina Gonçalves¹; Rita Calado²; Luísa Lobo³; Carla Simão⁴
1- Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE; 2- Serviço de Pediatria - Hospital do Espírito Santo, Evora, EPE; 3- Serviço de Imagiologia - Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE; 4- Unidade de Nefrologia Pediátrica - Hospital de Santa Maria - CHLN, EPE

Introdução: A Síndrome de Nutcracker (SNC) é causada por compressão da veia renal esquerda no seu trajecto entre a aorta e artéria mesentérica superior. Este fenómeno resulta em hipertensão da veia renal esquerda, traduzindo-se por dor abdominal ou dor localizada no flanco esquerdo com ou sem hematúria. Pode também manifestar-se por síndrome de congestão pélvica (dismenoreia, diápareunia, dor abdominal pélvica, disúria e varizes vulvares, pélvicas ou glúteas). O diagnóstico é essencialmente clínico, imageológico e necessariamente de exclusão. A revisão da literatura sugere que ocorre com uma prevalência razoável em crianças que se apresentam com hematúria isolada mas é habitualmente subdiagnosticado. **Descrição dos casos:** O 1º caso refere-se a um rapaz de 10 anos com história de episódios recorrentes de hematúria macroscópica isolada (4 episódios entre Outubro de 2008 e Junho de 2010) sempre interpretados como possíveis infecções urinárias mas com uroculturas negativas. Sem hematuria microscópica no intervalo das crises. A ecografia renal doppler a cores efectuada em Julho de 2010 revelou redução do calibre da veia renal esquerda condicionada pela sua passagem entre a aorta e a artéria mesentérica superior, compatível com SNC. O 2º caso diz respeito a um rapaz de 5 anos com antecedentes de disúria e hematúria microscópica aos 2 anos de idade, interpretado como infecção urinária mas sem isolamento de agente. Aos 5 anos tem um episódio de hematúria macroscópica total e isolada. Efectuou no SU uma ecografia morfologia renal e vesical que foi considerada normal. Referenciado à consulta repetiu avaliação clínica e laboratorial que não revelou alterações, nomeadamente presença de hematúria microscópica. Repetiu a ecografia renal com pedido de doppler a

cores que evidenciou alteração do calibre da veia renal esquerda por ectasia distal condicionada por aparente compressão entre a aorta abdominal e a artéria mesentérica superior, achado interpretado como compatível com SNC. Actualmente ambas as crianças permanecem assintomáticas e sem terapêutica. Mantêm-se em vigilância com periodicidade semestral. Não foi considerado necessário até ao momento iniciar terapêutica farmacológica (anti-agregantes plaquetários) ou cirúrgica. **Conclusão:** A hematuria isolada deve sempre fazer pensar nesta entidade, cujo diagnóstico pode ser confirmado pelo pedido de uma ecografia renal doppler a cores.

Palavras-chave: Síndrome Nutcracker, hematuria, ecodoppler renal.

PD115 - Da suspeita clínica ao diagnóstico

Joana Cotrim¹; Joana Carvalho¹; Isabel Soares¹; Armando Reis²

1- Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro, Vila Real; 2- Centro Hospitalar do Porto, EPE - Hospital Maria Pia

Introdução: Megaureter é a segunda causa mais frequente de hidronefrose no recém-nascido. Habitualmente é descoberto em ecografia reno-pelvica por diagnóstico pré-natal de hidronefrose ou, no período pós-natal, perante sintomas sugestivos. Deve ser feita a distinção entre megaureter obstrutivo e não obstrutivo, associado ou não a refluxo vesico-ureteral e de causa primária ou secundária. O megaureter primário ou idiopático caracteriza-se por uma alteração neuro-muscular na totalidade da sua extensão ou apenas na porção terminal do ureter, que condiciona um peristaltismo inadequado favorecendo a estase urinária. Deverá diferenciar-se do megaureter secundário a obstrução, já que os resultados do tratamento cirúrgico não são satisfatórios neste caso.

Caso Clínico: Criança actualmente com dois anos e seis meses, fruto de gestação de 38 semanas, vigiada, em que foi detectada em ecografia pré-natal nefrouropatia congénita (NUC), não confirmada em ecografias obstétricas posteriores. Realizou ecografia reno-pelvica aos quinze dias e aos dois meses de vida, ambas normais. Apresentou desenvolvimento psicomotor adequado e evolução estatura-ponderal favorável até aos dez meses, altura em que iniciou desaceleração estatura-ponderal, coincidente com várias intercorrências infecciosas respiratórias, todas com rastreio de infecção urinária negativo. Aos dois anos, por suspeita não confirmada de infecção do trato urinário, realizou ecografia reno-pelvica que revelou “existência de uma imagem ovoidé adjacente à parede latero-esquerda da bexiga”. Na sequência do estudo efectuou cistourografia, sem alterações, e urografia intravenosa que revelou megaureter não obstrutivo à esquerda. Actualmente sob profilaxia com cotrimoxazol, sem novas infecções do trato urinário e com evolução estatura-ponderal favorável.

Conclusão: A pedra angular da prática clínica continua a ser a história clínica e exame objectivo cuidado. Na história clínica os antecedentes devem sistematicamente incluir os obstétricos, gestacionais e período neonatal. O médico deve saber filtrar a informação que vai determinar a natureza da doença e conduzir o exame físico e os exames complementares a pedir.

Palavras-chave: Nefrouropatia congénita, Megaureter congénito, Urografia endovenosa

PD116 - Origem multifactorial de HTA pós-gestacional

Joana Santos Martins¹; Joana Faleiro Oliveira¹; Sara Pinto¹; Natália Pona¹; Vanda Anacleto Bento¹

1- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

Introdução: A pressão arterial eleva-se entre 4 a 6 mm Hg nos primeiros 5 dias pós-parto, atingindo um pico entre o terceiro e sexto dia, secundária à passagem de cerca de 6 a 8 litros de água e sódio para o espaço intravascular. No entanto existem outras causas de hipertensão pós-gestacional, nomeadamente iatrogénicas, como a administração excessiva de soros salinos e a terapêutica com Bromocriptina. **Caso Clínico:** Puérpara de 12 anos, com antecedentes pessoais de rim único à esquerda. No segundo dia pós-cesariana inicia HTA. Pela persistência de valores tensionais elevados inicia terapêutica com captopril, sem controlo dos valores tensionais. O ecodoppler da artéria renal e ecocardiograma foram normais. Nesta altura foi colocada a hipótese de se tratar de uma HTA secundária à hipervolemia do pós-parto associada à terapêutica com bromocriptina. Ao 6º dia, suspende o captopril e inicia terapêutica com furosemido, com normalização progressiva dos valores tensionais. Uma semana após a suspensão da terapêutica com bromocriptina, os valores tensionais diminuíram pelo que se decidiu suspender o furosemido. No último ano tem-se mantido com valores tensionais normais. **Comentários:** A utilização de bromocriptina como inibidor da lactação foi suspensa em 1994 nos EUA, devido a um aumento de incidência de AVC, EAM e HTA grave. A verdadeira incidência da hipertensão pós-parto é ainda desconhecida e a sua etio-

logia é difícil de determinar, dada a sua natureza multifactorial. A abordagem e monitorização terapêutica terá que ser ponderada caso-a-caso.

Palavras-chave: Hipertensão pós-gestacional, Bromocriptina.

PD117 - Quilúria - um diagnóstico raro

Andreia Guerreiro¹

1- Hospital Garcia de Orta

Introdução: A quilúria resulta da comunicação entre o sistema linfático e o aparelho urinário, manifestando-se como uma urina de aspecto leitoso. Este diagnóstico é muito raro na idade pediátrica e é confirmado pela presença de linfócitos e quilomicron na urina. Classifica-se como tropical (parasitária) e não tropical (não parasitária). **Caso Clínico:** Criança de 4 anos, sexo masculino, raça caucasiana, sem antecedentes de relevo, observada na urgência por urina com aspecto leitoso desde há 15 dias, exclusivamente na 1ª micção da manhã, e sem outra sintomatologia acompanhante. História de traumatismo pélvico dois dias antes do início dos sintomas. Negava viagens a regiões tropicais ou subtropicais. Exame objectivo sem alterações. A análise de urina revelou proteinúria e leucocitúria, sendo o exame bacteriológico negativo. Realizaram-se doseamentos urinários comparando a 1ª urina da manhã com uma amostra ocasional de urina. Constatou-se na 1ª urina da manhã um aumento significativo das proteínas totais (476 mg/dL), albumina (54,4%) e da relação proteína/creatinina (5,2), bem como a presença de linfócitos e quilomicron. A avaliação analítica sérica (hemograma, coagulação, função renal, provas hepáticas, estudo dos lípidos, ionograma, complemento, imunoglobulinas e electroforese das proteínas) não revelou alterações significativas. A pesquisa de filária na urina e de anticorpos anti-filária no soro foram negativas. A telerradiografia de tórax e a ecografia abdominal, renal e vesical foram normais. Optou-se pela realização de uma linfocintigrafia para estudo do sistema linfático por ser um exame menos invasivo embora menos preciso na localização de fístulas. A linfocintigrafia revelou uma ligeira assimetria da drenagem linfática, não se identificando fístula linfática para o aparelho urinário. Iniciou uma dieta hipolipídica, hiperproteica e com reforço hídrico, tendo ficado assintomático cerca de quatro semanas depois. **Discussão:** Confirmada a quilúria e sendo Portugal um país não endémico para filariase (o que torna este diagnóstico ainda mais raro) torna-se importante excluir a existência de malformações linfáticas congénitas, doença inflamatória ou neoplasia. Neste caso, embora não tendo sido possível a visualização de fístula na linfocintigrafia, o traumatismo continua a ser a sua causa mais provável. Uma vez que a criança não apresentava outros sintomas e estão descritos na literatura casos de remissão espontânea optou-se pelo tratamento conservador.

Palavras-chave: Quilúria não tropical, criança, traumatismo.

PD118 - Displasia renal multiquistica – em defesa de uma experiência conservadora

Carla Juvandes¹; Filipa Caldeira¹; Margarida Pinto¹; Manuela Braga¹; Paulo Calhau¹

1- Serviço de Pediatria- Hospital Garcia de Orta, E.P.E

Introdução: A displasia renal multiquistica (DRM) é a segunda causa de patologia renal de diagnóstico pré-natal e a doença renal quística mais frequente na idade pediátrica. O protocolo de seguimento da DRM utilizado na nossa Instituição contempla - a exemplo do que vem sendo praticado de forma mais generalizada nas últimas duas décadas - uma atitude conservadora. **Objectivos:** Caracterizar os casos de DRM seguidos numa Consulta de Nefrologia Pediátrica, avaliar a sua evolução e reflectir acerca do protocolo adoptado. **Material e Métodos:** Procedeu-se ao estudo retrospectivo de 36 crianças com o diagnóstico de DRM seguidas na Consulta de Nefrologia Pediátrica entre Janeiro de 1995 e Dezembro de 2009. Trinta crianças nasceram no nosso Hospital e seis foram referenciadas de outros centros. Em 35 crianças o diagnóstico de DRM resultou de ecografia pré-natal. Todas as crianças foram submetidas a um exame de medicina nuclear e todas realizaram cistografia - apenas repetida nos casos de refluxo vesico-ureteral (RVU). Procedeu-se a um protocolo de seguimento conservador - não cirúrgico. **Resultados:** Das 36 crianças, 18 (50%) são do sexo masculino e 18 (50%) do sexo feminino. A mediana de realização da primeira consulta ocorreu às quatro semanas de vida. A duração mediana do seguimento foi de 65 meses. A DRM ocorreu no rim esquerdo em 20 crianças (56%) e à direita em 16 (44%). Foi identificada patologia nefro-uroológica contralateral em dez casos (28%) - sete crianças com RVU (grau \geq 4 em três), duas com obstrução da junção pielo-ureteral (OJPU) e uma com

dilatação piélica moderada. Verificou-se involução do rim displásico em 27 casos (75%) - parcial em 24 e total em três. Cinco das sete unidades refluixivas resolveram (três espontaneamente e duas por reimplantação ureteral). Os dois casos de OJPU foram operados. Não se verificou nenhum caso de transformação maligna e não se procedeu a qualquer nefrectomia de rim displásico. Ocorreu infecção urinária em nove crianças (25%) - três com RVU e duas com OJPU. Não ocorreu hipertensão arterial nem diminuição da filtração glomerular em qualquer criança. **Conclusões:** Os resultados obtidos nesta revisão são genericamente concordantes com outras casuísticas e confirmam a justeza de um seguimento conservador na abordagem da criança com DRM.

Palavras-chave: Displasia renal multiquística; criança.

Área Científica - Reumatologia

PD119 - Púrpura de Henoch Schonlein: Casuística de 10 anos num Hospital Distrital

Joana Extreia¹; Nélia Ferraria¹; Susana Rocha¹; Teresa Correia¹; Vera Silva¹
1- Hospital Nossa Senhora do Rosário, Centro Hospitalar Barreiro Montijo

Introdução: A Púrpura de Henoch- Schonlein (PHS) é a vasculite sistémica mais frequente na idade pediátrica, caracterizando-se por uma tríade de manifestações clínicas que inclui alterações cutâneas, articulares, gastrintestinais e renais. É, na maioria dos casos, auto-limitada. No entanto, o envolvimento renal pode ocorrer a longo prazo, e, nalguns casos, culminar em insuficiência renal. **Objectivo:** Apresenta-se uma casuística que abrange os casos de PHS que justificaram o internamento no Serviço de Pediatria e/ou em Unidade de Internamento de Curta Duração do HNSR entre Janeiro de 2000 e Dezembro de 2009. **Métodos:** Para além da avaliação da distribuição dos casos por sexo, idade e época do ano, foram apuradas as principais manifestações clínicas e alterações laboratoriais encontradas, bem como a duração do internamento, recorrência e terapêutica efectuada. **Resultados:** Foram registados 29 casos não havendo predominância significativa entre sexos (F:55.2% vs M:48.2%). A idade média foi de 5 anos. Dos 29 casos, 55% ocorreram de Outubro a Dezembro. Para além da púrpura, as queixas articulares foram a manifestação clínica mais frequente (58,6%). Cerca de metade dos casos decorreram com leucocitose apresentando todos valores de ureia e creatinina normais. Verificou-se hematuria em 17,2% dos doentes e apenas num destes, se observou também proteinúria. Em 17,2% dos casos foi usada corticoterapia e em 55,2% houve registo de infecção respiratória alta prévia ao episódio de púrpura. A média de internamento foi de 5,6 dias. Foram acompanhados em consulta de Pediatria Hospitalar 18 casos (62%) sem registo de sequelas. **Conclusão:** Os dados apurados estão de acordo com a epidemiologia da doença descrita na literatura. A PHS pode, por vezes, ter manifestações exuberantes, no entanto trata-se de uma patologia habitualmente benigna não deixando sequelas.

Palavras-chave: Púrpura de Henoch Schonlein

PD120 - Edema Agudo Hemorrágico do Lactente – caso clínico

Joana Regala¹; João Baldaia¹
1- Hospital Dona Estefânia

Introdução: O Edema Agudo Hemorrágico do Lactente (EAHL) é uma forma rara de vasculite leucocitoclástica cutânea em crianças abaixo dos 24 meses. Caracteriza-se pela tríade sintomática: lesões papulares púrpúricas ou equimóticas, dolorosas, envolvendo sobretudo face, pavilhões auriculares e extremidades; edema acral assimétrico, com progressão proximal e febre baixa. Pode ser precedido por infecções, fármacos ou imunizações. Tem um curso auto-limitado e benigno, com envolvimento visceral raro. Os diagnósticos diferenciais incluem púrpura de Henoch-Schonlein, síndrome de Sweet, eritema multiforme, meningococcemia e doença de Kawasaki. **Caso clínico:** Lactente de 11 meses, sexo masculino, previamente saudável, iniciou quadro de exantema com lesões numulares púrpúricas e equimóticas a nível dos membros inferiores, região glútea, antebraços, face e pavilhões auriculares, edema da face, dorso da mão esquerda, pé direito e febre (38°C). Nos antecedentes pessoais destacava-se infecção respiratória alta recente. Ao exame objectivo apresentava ainda um bom estado geral, lesões vesiculares no véu do palato e otite média aguda, tendo-se iniciado antibioterapia. Laboratorialmente realçava-se anemia ligeira, leucócitos: 18180/ μ L com linfocitose, plaquetas: 828000/ μ L, VS: 60 mm/h e provas de coagulação nor-



mais. Durante o internamento umas lesões cutâneas esvaeceram, outras tornaram-se progressivamente alargadas e coalescentes, formando lesões em alvo, com arranjo policíclico, o edema acral progrediu de forma centrípeta e verificou-se edema do escroto com coloração púrpura. A reacção em cadeia da polimerase para enterovírus nas fezes foi positiva. As hemoculturas, o estudo imunológico (ANA, ANCA, TASO, anti-DNAse B) e a pesquisa de sangue oculto nas fezes foram negativos; o exame sumário da urina não apresentava alterações. Houve melhoria clínica progressiva ao longo de 3 semanas, com normalização das alterações laboratoriais. Ao longo de 6 meses de seguimento não houve recorrências e a função renal permaneceu sem alterações. **Conclusões:** Este caso trata-se de uma apresentação clássica de EAHL, tendo em conta a tríade sintomática, a faixa etária, a evolução e a ausência de envolvimento visceral. A etiologia foi provavelmente para-infecciosa, não estando previamente descrita a associação a enterovírus. Destaca-se a importância do correcto diagnóstico desta entidade clínica rara, diferenciando-a de outras patologias mais graves, que implicam uma atitude terapêutica diferente.

Palavras-chave: Edema agudo hemorrágico do lactente; vasculite leucocitoclástica; púrpura.

PD121 - Edema Hemorrágico Agudo da Infância - A propósito de um caso clínico

Helena Rego¹; Ines Sobreira¹; Teresa Jacinto¹; Sandra Medeiros¹; Ana Raposo¹; Raquel Amaral¹; C.Pereira Duarte¹
1- HDES

O Edema Hemorrágico Agudo da Infância (EHAI) é uma vasculite leucocitoclástica rara, de etiologia desconhecida, que afecta essencialmente crianças com idade inferior aos dois anos de idade. Descreve-se o caso clínico de uma menina de 14 meses, previamente saudável, internada no Serviço de Pediatria por aparecimento abrupto, cerca de 24 horas antes, de dermatose simétrica, bilateral, envolvendo a face, tronco e membros de forma centrípeta, caracterizada por algumas petéquias e por múltiplas placas purpúricas, com 1 a 5 cm de diâmetro, de contorno numular, associada a edema da face, mãos e pavilhões auriculares. Sem febre, queixas do foro respiratório, génito-urinário ou gastro-intestinal. Havia efectuado, uma semana antes do internamento, terapêutica com amoxicilina e ácido clavulânico, salbutamol inalado, budesonido nasal e anti-histamínico, por diagnóstico presuntivo de infecção respiratória alta. Na avaliação laboratorial documentou-se: parâmetros inflamatórios, coagulação, função hepática e renal, e serologias virais sem quaisquer alterações. Durante o internamento apresentou febre apenas no primeiro dia. Foi medicada sintomaticamente e apresentou sempre bom estado geral, com regressão completa das lesões cutâneas e do edema no final da primeira semana. O EHAI está frequentemente associado a uma história recente de infecção das vias aéreas superiores e/ou terapêutica com antibióticos. O vasto espectro das suas formas de apresentação cutânea, bem como o seu curso benigno, podem contribuir para o subdiagnóstico desta entidade.

Palavras-chave: Vasculite, leucocitoclástica, edema, dermatose.

Área Científica - Neonatologia

PD122 - Rastreio Auditivo Neonatal – experiência do Centro Hospitalar Oeste Norte (C.H.O.N.)

Irina Carvalheiro¹; Fabiana Fortunato²; Lina Pereira³; Paulo Oliveira²; Ana Paula Branco³; Helena Almeida²

1- Centro Hospitalar Oeste Norte, Caldas da Rainha; 2- Serv. Pediatria, Centro Hospitalar Oeste Norte; 3- Serv. ORL, Centro Hospitalar Oeste Norte

Introdução: É reconhecido o papel essencial de uma audição normal para o pleno desenvolvimento linguístico, cognitivo, social e afectivo da criança. Em cada 1000 recém-nascidos (RN), 1 a 3 sofrem de perda auditiva bilateral significativa, valor que ascende para 20-40 quando se associam factores de risco para surdez. Daí que as recomendações do Grupo de Rastreio e Intervenção da Surdez Infantil (GRISI) preconizam o rastreio auditivo universal a todos os RN até aos 3 meses de vida, através da realização de otoemissões acústicas (OEA), permitindo uma identificação precoce e intervenção atempada, determinando o seu prognóstico. **Objectivos:** Apresentação de resultados do programa de detecção precoce de surdez aplicado na maternidade do nosso Hospital entre 1 de Julho de 2008 e 30 de Junho 2010. **Material e métodos:** Revisão casuística dos 2967 processos dos RN nesse período para avaliação de resultados de OEA. O protocolo de actuação seguiu as recomendações do GRISI, sendo o primeiro rastreio efectuado na maternidade por enfermeiros. Após a alta, se necessário, o rastreio é prosseguido pela Audiologia do serviço de ORL. Foi estabelecido protocolo de referência à ORL do Hospital Dona Estefânia (HDE), quando após potenciais evocados auditivos automáticos (PEAa) persiste suspeita de hipoacusia. **Resultados:** Foram rastreados 2861 RN, correspondendo a uma taxa de execução de 96%. Cerca de 82% tiveram OEA presentes à data da alta e não tinham factores de risco. Os restantes 18% foram referenciados à ORL por apresentarem OEA ausentes (em 29% bilateralmente) e/ou factores de risco para surdez. Após segundas OEA, 90% teve teste normal. Realizaram PEAa 55 RN, sendo 11 referenciados para o HDE por suspeita de hipoacusia. Confirmaram-se 3 casos de surdez bilateral (1:1000 RN), todos com intervenção terapêutica até aos 6 meses. **Conclusões:** A experiência do nosso hospital mostrou uma taxa de execução efectiva. A taxa de surdez foi baixa mas desconhece-se o seguimento de 2 RN e 4 são de referência recente. Realça-se o já reconhecido papel essencial das OEA como método de rastreio fiável, barato, indolor e rápido e reforça-se a necessidade de extensão da sua utilização a todos os RN a nível nacional. Salienta-se a importância dum constante e excelente cooperação entre os serviços de Pediatria, ORL Hospital Distrital e ORL Hospital Central.

Palavras-chave: Otoemissões; surdez; rastreio.

PD123 - O que traz os recém-nascidos ao Serviço de Urgência do Centro Hospitalar Oeste Norte. Casuística 2009

Fabiana C. Fortunato¹; Irina Carvalheiro¹; Jorge Penas¹; Anabela Bicho¹

1- Centro Hospitalar Oeste Norte - Caldas da Rainha (CHON-CR)

Introdução: Nos últimos anos tem aumentado a afluência de recém-nascidos (RN) ao Serviço de Urgência (SU). Este facto associado ao aumento da probabilidade de infecção, nos serviços de urgência, traz preocupações acrescidas pela maior susceptibilidade infecciosa neste grupo etário. **Objectivos:** Conhecer as principais patologias dos RN que recorrem ao SU, caracterizar a população de RN da área de influência do CHON-CR, estabelecer relações entre a gravidade da situação clínica e alguns parâmetros (peso ao nascer, tipo de parto e idade gestacional). **Métodos:** Trata-se de um estudo retrospectivo com recolha de informação sobre os recém-nascidos que recorreram ao SU do CHON durante o ano de 2009. **Resultados:** Um total de 257 RN recorreu ao SU pediatria do CHON (0,89% de todas as crianças que vieram ao SU pediatria do CHON-CR) com uma média de idades de 9,58 dias e uma ligeira prevalência do sexo masculino (56,7%). Do total, 8,7% foram referenciados. Os principais motivos: icterícia (26,4%), obstrução nasal (11,6%) e choro excessivo (7,4%). Foram requisitados exames complementares de diagnóstico em 23,8% dos casos. Os principais diagnósticos foram: sem patologia (31,2%), icterícia fisiológica (17,7%), infecção da via aérea superior 10,8%. Foram internados 18,6% dos RN. Os RN com peso ao nascer <2500g necessitaram mais frequentemente de internamento. **Conclusão:** A maioria dos RN que vem ao SU não tem patologia grave. O motivo da vinda ao SU parece ficar a dever-se principalmente à falta de informação e conhecimentos dos pais. No entanto é sempre necessário não esquecer as situações potencialmente graves e saber identificá-las.

Palavras-chave: Recém-nascido, Serviço de Urgência

PD124 - Recém-nascidos filhos de mães diabéticas - morbidade associada

Marta Rios¹; Tiago Correia¹; Jorge Soares²; Carmen Carvalho¹

1- Serviço de Neonatologia, Centro Hospitalar do Porto - Maternidade Júlio Dinis (MJD); 2- Serviço de Endocrinologia, Centro Hospitalar do Porto - Hospital Santo António

Introdução: Os recém-nascidos (RN) filhos de mães com diabetes (FMD) têm risco aumentado de complicações a vários níveis. Os cuidados prestados às grávidas e ao RN têm melhorado muito nos últimos anos, pelo que a sua frequência tenderá a diminuir. **Objectivos:** identificar as complicações neonatais associadas a diabetes materna e comparar com os dados da literatura; avaliar a necessidade de tratamento e de internamento em unidade de cuidados intensivos ou especiais (UCI/E). **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo baseado na consulta dos processos clínicos dos RN que nasceram na MJD entre Abril/2009 e Março/2010 e que tiveram alta com o diagnóstico FMD. Parâmetros analisados: tipo de diabetes e tratamento durante a gestação, vigiância da gravidez, tipo de parto, idade gestacional (IG), somatometria, complicações neonatais, tratamento, local e duração de internamento. **Resultados:** Durante este período nasceram 188 RN FMD (96♂;92♀), correspondendo a 6% do total de nascimentos. De 184 grávidas diabéticas, 13 tinham diabetes mellitus prévia (tipo 1 em 11 e tipo 2 em 2) e 171 (93%) diabetes gestacional (insulinotratada em 26%). Sete gestações foram mal vigiadas (4%). Dos 184 partos, 52% ocorreram por cesariana. As complicações neonatais identificadas foram prematuridade - 20%, RN grande para a IG (GIG) - 15%, RN leve para a IG (LIG) - 1%, lesões traumáticas - 4%, hipoglicemia - 13%, hipocalcemia - 2%, taquipneia transitória do RN - 3%, doença das membranas hialinas - 3%, hiperbilirrubinemia-28%, policitemia - 3%, anomalias cardiovasculares - 9%, alterações na ecografia transfontanelar - 9%, anomalias genito-urinárias - 7% e malformações pulmonares - 1%. Foi efectuado suporte ventilatório em 9 RN, oxigenoterapia em 7 e surfactante em 2. Cinco RN necessitaram de fluidoterapia por hipoglicemia e 2 suplementos de cálcio. Foi necessário internamento em UCI/E em 15% dos casos, que durou em média 14 dias (mediana=12 dias). **Comentários:** A percentagem de casos de prematuridade, GIG, LIG, hipoglicemia, hipocalcemia e policitemia foi ligeiramente inferior à descrita na literatura. As restantes complicações foram concordantes. Apesar da morbidade identificada, apenas uma pequena percentagem de RN necessitou de tratamento e de internamento em UCI/E. Estes factos reforçam a importância tanto do bom controlo glicémico durante a gestação, como da antecipação, identificação e tratamento precoce de complicações, de forma a minimizar a morbidade neonatal associada.

Palavras-chave: Mãe diabética, recém-nascido.

PD125 - Hemangiomas múltiplos- Qual o papel do propranolol?

Filipa Carlota Marques¹; Maria Manuel Vilhena¹; Maria João Rodrigo¹

1- Hospital São Francisco Xavier- Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução: O hemangioma é o tumor mais comum da infância e ocorre em 10-12% das crianças <1 ano. Resulta de uma desregulação da angiogénese, com sobreexpressão de genes como o VEGF e bFGF e redução do interferon beta. A fase de proliferação do hemangioma ocorre entre as primeiras semanas de vida e os 6-10 meses. A fase de regressão reconhece-se quando o hemangioma aplanar e aclara (entre os 2-6 anos). Cerca de 80% apresentam lesões únicas, sendo rara a presença de ≥ 4 lesões na pele (hemangiomatose neonatal benigna). O quadro clínico caracterizado por hemangiomas na pele e em mais 3 órgãos designa-se hemangiomatose neonatal disseminada (HND) e tem um prognóstico reservado. A presença de hemangiomas múltiplos apenas na pele e fígado pode causar uma morbi-mortalidade significativa pelo que deve ser tratado agressivamente. A terapêutica mais utilizada é a corticoterapia, com boa resposta, mas efeitos secundários potencialmente graves. Estudos recentes apontam o propranolol como uma terapêutica eficaz, que actua por regulação da angiogénese e vasoconstricção. **Caso clínico:** Lactente de 5 meses, sexo feminino com antecedentes familiares de pai com hemangioma do cerebelo operado. Gravidez de termo, complicada por pré-eclâmpsia, parto por cesariana electiva e período neonatal sem intercorrências. Inicia ao 10º dia de vida lesões com 1 mm, cor vermelho vivo, na face, região genital e tórax, que aumentaram de número e tamanho. Ao exame objectivo destacava-se fígado palpável 2 cm abaixo do rebordo costal e múltiplos hemangiomas que variavam de 0,5 mm a 5 mm. Avaliação analítica, incluindo estudo da coagulação sem alterações. A ecografia abdominal revelou hepatomegalia moderada e múltiplas lesões nodulares sólidas, hipocólicas e dispersas por todo o parênquima. A tomografia crânio-encefálica

não demonstrou hemangiomas. Foi formulado o diagnóstico de hemangiomas neonatal da pele e fígado. Foi medicada com corticoterapia desde os 4 meses de idade com melhoria ligeira das lesões. Iniciou propranolol pelos 12 meses com redução efectiva das lesões cutâneas e hepáticas.

Comentários: É essencial o acompanhamento clínico precoce e periódico de todos os portadores de hemangiomas múltiplos devido à possibilidade de HND. Recomenda-se a realização de ecografia abdominal para exclusão de lesões hepáticas e se necessário tratamento agressivo. O uso experimental do propranolol neste caso foi benéfico e sem efeitos secundários.

Palavras-chave: Hemangiomas neonatal, propranolol.

PD126 - Rubéola Congénita - ainda uma doença do século XXI

Ana Rita Prior¹; Sandra Valente¹; Margarida Abrantes¹; João Costa¹; Carlos Moniz¹

1- Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE - Hospital de Santa Maria, Departamento da Criança e da Família

Introdução: A rubéola congénita surge como uma complicação importante da infecção pelo vírus da rubéola durante a gravidez, podendo comprometer o desenvolvimento do feto e causar aborto, morte fetal e anomalias congénitas. Em Portugal, após a introdução da vacina contra a rubéola no Plano Nacional de Vacinação (PNV) em 1987, o número de casos declarados de rubéola congénita tem descido significativamente, não tendo sido descrito nenhum caso nos últimos dez anos. **Caso Clínico:** Recém-nascido do sexo masculino, aparentemente bem até às 12 horas de vida, quando inicia cianose perioral, palidez, petéquias e lesões cutâneas púrpúricas dispersas pelo corpo, acompanhadas de trombocitopenia. Nos antecedentes, a referir mãe (GIIIPII), sem cumprimento do PNV, nomeadamente sem nenhuma toma de vacina anti-sarampo-parotidite-rubéola (VASPR), não imune à rubéola (serologias do 1º trimestre da gravidez, sem repetição deste estudo ao longo da gestação). Através da anamnese e exame objectivo, o diagnóstico mais provável, embora pouco frequente, era tratar-se de um caso de rubéola congénita, que foi confirmado laboratorialmente. **Discussão:** Os autores pretendem com a apresentação deste caso, alertar para o facto de apesar de “quase erradicada”, a Rubéola, e consequentemente a Rubéola Congénita, ser uma doença que ainda se encontra entre nós. Deste modo, a Rubéola não deverá ser esquecida durante o programa de vigilância da gravidez, contribuindo quer para a identificação precoce de novos casos, quer para a referenciação e prevenção de eventuais situações de risco, como mulheres em idade fértil não imunes mas que possam ser vacinadas após a gravidez.

Palavras-chave: Rubéola congénita, gravidez, imunização

PD127 - Listeriose Neonatal

Filipa Soares Vieira¹; Marta Contreiras¹; Mónica Marçal¹; Ana Nunes¹

1- Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Hospital São Francisco Xavier

Introdução: A *Listeria monocytogenes* é um importante agente patogénico no período neonatal, constituindo uma das 3 maiores causas de meningite. A infecção do recém-nascido (RN) pode ocorrer na forma precoce ou tardia. O tratamento consiste em ampicilina e gentamicina durante 14 a 21 dias e a taxa de mortalidade é de 20-30%. Em Portugal são estimados 1,4 casos de listeriose por milhão de habitantes, mas os dados disponíveis são escassos. **Caso clínico 1:** RN do sexo masculino, gestação sem intercorrências. Parto eutócico às 31 semanas, por ruptura prematura de membranas, com líquido amniótico tinto de mecónio, febre e parâmetros de infecção bacteriana maternos positivos. Peso ao nascer 1470g, com índice de Apgar 4/9 (ventilado), necessitando de CPAP durante 8 horas. Analiticamente: leucócitos 12,6 x10⁹/L, PCR 14,5mg/dl e hemocultura positiva para *Listeria monocytogenes*. Medicado com ampicilina e gentamicina durante 14 dias. A ecografia cerebral a D17 revelou hemorragia intraventricular grau I bilateral já reabsorvida em D60. Restante evolução favorável, com avaliação do desenvolvimento normal. **Caso clínico 2:** RN do sexo masculino, mãe AgHbs positivo. Parto eutócico às 30 semanas, com peso ao nascer 1350g e índice de Apgar 2/7 (ventilado). Transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos em choque séptico e falência multiorgânica. Analiticamente leucócitos 6,0 x10⁹/L (84% neutrófilos), PCR 9mg/dl, com hemocultura positiva para *Listeria monocytogenes*. Medicado com ampicilina e gentamicina (19 dias). A evolução clínica foi desfavorável, e a ecografia cerebral em D9 revelou hemorragia intraventricular grau III bilateral e hidrocefalia. Colocada câmara de drenagem ventricular a D18 por quadro convulsivo, com colocação de shunt ventriculo-peritoneal a D180. Como intercorrências teve uma sepsis tardia em D22 e uma meningite em D89. A avaliação do desenvolvimento aos 17 meses de idade corrigida evidenciou atraso em todas as escalas

aplicadas e foi confirmada surdez sensorioneural profunda bilateral. **Comentários:** Apesar de estes serem os dois únicos casos descritos de Listeriose neonatal no nosso país em 2008 e 2009, esta incidência é provavelmente subvalorizada por não ser uma patologia de declaração obrigatória. Estes dois casos clínicos reflectem a forma precoce da infecção (mais comum). Apesar da terapêutica adequada houve uma evolução desfavorável no segundo caso, com sequelas a longo prazo, o que alerta para a gravidade da doença.

Palavras-chave: Listeriose, sepsis, meningite, neonatal

PD128 - Bócio congénito - a propósito de um caso clínico

Joaquina Antunes¹; Pedro Fernandes¹; Cristina Faria¹; Isabel Andrade¹; Nuno Andrade¹

1- Hospital de São Teotónio, E.P.E. Viseu

Introdução: O Bócio define-se como aumento do volume da glândula tiroideia para além dos limites normais para a idade, independentemente da etiologia e da função tiroideia. Embora algumas causas de bócio sejam congénitas, o bócio e a disfunção da tiroide que frequentemente o acompanha, podem não ser evidentes no nascimento. **Caso clínico:** Recém-nascido (RN) sexo masculino, filho de pais jovens e não consanguíneos. Fruto de uma segunda gestação, vigiada, mãe com antecedentes de hipertiroidismo, tendo realizado terapêutica com Propiltiouracilo entre a 15ª e 34ª semanas (S) de gestação. Diagnóstico ecográfico pré-natal de hipertrofia tiroideia às 34 S. Parto pré-termo às 35S e 6 dias, eutócico, com boa adaptação à vida extrauterina e somatometria adequada. Por apresentar tumefacção cervical, apesar de parâmetros vitais estáveis foi internado na UCERN. Realizou ecografia cervical que revelou aumento global das dimensões da glândula tiroideia (bócio), com estrutura homogénea, sem formações nodulares, com istmo de 10mm, LD 18mm e LE 20 mm. Mãe com T4L 0,6 ng/dl (0,9-1,8) e TSH 2,69 mUI/L (0,35-5,5) e RN com T4L 0,9 ng/dl (0,9-1,8) e TSH 11,72 mUI/L (0,35-5,5) no primeiro dia de vida e T4L 1,2 ng/dl e TSH 4,00 mUI/L, ao nono dia de vida. Foi realizado rastreio de doenças metabólicas. Durante o internamento o RN esteve sempre hemodinamicamente estável, sem manifestações clínicas de alterações da função tiroideia com diminuição progressiva das dimensões da glândula tiroideia. Alta com reavaliação em consulta de Endocrinologia no Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) e consulta de Neonatologia no nosso hospital. **Discussão:** O bócio neonatal secundário à ingestão de fármacos durante a gestação é uma entidade infrequente, uma vez que são necessárias doses diárias elevadas para o seu desencadeamento. A maioria dos RN está eutiroideu, mas mais raramente, tal como no nosso caso tem uma fase transitória de hipotiroidismo que muito raramente requer terapêutica substitutiva.

Palavras-chave: Bócio congénito, recém-nascido

PD129 - O Recém-Nascido com Enterocolite Necrotizante: Revisão de 4 anos e meio

Ines Sobreira¹; Cátia Sousa¹; Fernanda Gomes¹; C.Pereira Duarte¹

1- Hospital do Divino Espírito Santo - Ponta Delgada, EPE

Introdução: A Enterocolite Necrotizante (NEC) afecta predominantemente recém-nascidos (RN) prematuros, havendo no entanto outros factores de risco bem definidos (alimentação entérica, infecção ou situações que comprometam a perfusão intestinal). **Objectivos:** Caracterizar os RN com NEC internados na Unidade de Neonatologia do Hospital do Divino Espírito Santo (HDES) entre Janeiro 2006 e Junho 2010. **Métodos:** Estudo retrospectivo, com consulta do processo único. Avaliaram-se características demográficas, factores de risco, apresentação, estadiamento, tratamento e mortalidade. **Resultados:** No período de tempo estudado, estiveram internados 767 RN, dos quais 16 tiveram NEC (2%). Onze eram do sexo feminino, 5 do masculino, sendo a distribuição por anos uniforme. A maioria (12) tinha 26-31 semanas de gestação, 2 tinham 32-36 semanas e 2 tinham 37-41 semanas. A distribuição por peso de nascimento foi a seguinte: 750-1000g: 6; 1001-1500g: 4; 1501-2000g: 2; 2001-2500g: 2; > 2500g: 2. A maioria (12) nasceu por cesariana e 11 necessitaram de reanimação ao nascer. A maioria (10) não apresentava qualquer malformação aparente. Dois RN apresentavam-se infectados na altura do diagnóstico, um deles com isolamento de *E. coli* na hemocultura e o outro com sépsis sem agente isolado. A maioria iniciou alimentação entérica em D2 de vida. O início de sintomas variou entre D1 e D32 de vida, com uma mediana de 3 dias. As manifestações clínicas foram as habituais, sem alterações laboratoriais sugestivas de infecção na maioria dos casos. De acordo com o Estadiamento de Bell: Grau I 9; Grau II 4; Grau III 2; 1 caso não confirmado. Todos os RN ficaram em pausa alimentar após o

diagnóstico, em média durante 3.8 dias, com o mínimo de 1 dia e máximo de 11 dias. Todos cumpriram antibioterapia adequada, a maioria não foi submetido a cirurgia. Transferiram-se para outra Unidade Hospitalar 4 RN. Faleceram 4 (25%), 3 com NEC de provável etiologia isquémica / hipoperfusão e 1 por fleos meconial (provável Fibrose Quística). **Conclusões:** A percentagem de RN com NEC foi sobreponível à descrita na literatura (2-7%) e associada predominantemente à prematuridade. Os RN com mais de 32 semanas de gestação com NEC apresentavam outras patologias não frequentemente associadas a NEC. Dos RN que faleceram, a hipoperfusão associada a patologia cardíaca foi o principal factor etiológico. A mortalidade foi sobreponível à descrita na literatura (20%).

Palavras-chave: Enterocolite Necrotizante; Recém-nascido; Estadiamento de Bell.

PD130 - Rastreio universal do *Streptococcus agalactiae* a grávidas e profilaxia intra-parto - a realidade do nosso hospital

Joaquina Antunes¹; Pedro Fernandes¹; Marisa Rodrigues¹; Sofia Aires¹; Isabel Andrade¹

1- Hospital de São Teotónio, E.P.E. Viseu

Introdução: O *Streptococcus agalactiae* (SGB) é o principal microrganismo responsável pela Sepsis neonatal. Entre 15 a 40% das gestantes estão colonizadas por esta bactéria, embora assintomáticas. De modo a prevenir a transmissão vertical ao recém-nascido, desde Outubro 2008 que se preconiza o rastreio universal de SGB a gestantes e a instituição universal de profilaxia para SGB intra-parto. Previamente a essa data, no nosso hospital a incidência de Sepsis neonatal por SGB era de 0,51: 1000 nados-vivos. Desde a introdução do rastreio universal não foram identificados mais casos de Sepsis neonatal por SGB. **Objectivos:** Determinar a prevalência do rastreio universal de SGB e da instituição de profilaxia. **Material e métodos:** Estudo transversal em puérperas internadas no Serviço de Obstetrícia do Hospital de São Teotónio – Viseu (HSTV) durante o período de 1 mês (2º trimestre de 2010).

Resultados: Foram estudadas 160 puérperas. Apresentavam uma média de idades de 30,6 anos, com uma idade mínima de 17 e máxima de 44 anos. Quanto à paridade, 81 (46,3%) das gestantes era nulípara. O parto foi por via vaginal em 109 (68,1%) puérperas, sendo os restantes por cesariana. A idade gestacional média foi de 38,8 semanas. Tinham sido realizadas mais de 6 consultas durante a gravidez em 95,6 % dos casos, tendo sido seguidas por Obstetra 83,1%. O rastreio do SGB foi realizado em 121 (75,6%) gestantes, variando a percentagem da sua realização entre 62,5%, nas gestantes seguidas exclusivamente em consulta hospitalar no HSTV e 94,7% nas que foram seguidas conjuntamente no centro de saúde e consulta pré-parto. A pesquisa de SGB foi positiva em 10 (8,3%) gestantes e inconclusiva em 3. Destas foi instituída profilaxia em 84,6%. Durante o período do estudo não ocorreu qualquer caso de Sepsis neonatal por SGB. **Comentários:** Os dados colhidos permitem constatar que o rastreio de SGB ainda não é universal, pois das 160 puérperas incluídas no estudo 24,4 % não o realizou. A prevalência da colonização nas gestantes estudadas foi de 8,3%, inferior à referida na literatura. A profilaxia não foi instituída correctamente em 7,7% das gestantes, uma percentagem elevada que poderia ter como consequência uma infecção grave no período neonatal.

Palavras-chave: *Streptococcus agalactiae*, Sepsis neonatal, rastreio universal

PD131 - Caso clínico: Anemia Neonatal grave por Transfusão Feto-materna

Sara Aguilar¹; Lígia Domingues²; Sara Noeme Prado²; Sandra Lobo²; Rosário Cancelli de Abreu²; Rosário Sossai²; Eduarda Reis²

1- Hospital de Santa Maria; 2- Hospital de Cascais

Introdução: A Transfusão feto-materna (TFM) é definida pela passagem de sangue fetal para a circulação materna durante a gravidez ou parto. A apresentação clínica é variável e dependente do volume e débito da hemorragia. Embora geralmente não tenha repercussão clínica, pode ter consequências graves. Pequenas hemorragias podem aumentar o risco de aloimunização materna e hemorragias maciças conduzir a anemia grave com hidropsia fetal e morte. Existe ainda risco de recorrência em gestações subsequentes. **Caso-**

Clínico: Descreve-se o caso de um Recém-nascido (RN) do sexo masculino, transferido ao nascer para a Unidade de Cuidados Especiais Neonatais por anemia grave. Mãe 36 anos, G1P0, saudável, natural da Lituânia. Gestação de 38 semanas, vigiada, sem intercorrências. Parto por cesariana urgente por diminuição dos movimentos fetais e CTG com pouca variabilidade. Nó verdadeiro do cordão. Índice Apgar 8/8, peso ao nascer 3029g. Por palidez e dificuldade respiratória, realizou avaliação analítica: Hemoglobina (Hb) 2,9g/dL

com Hematócrito 10%. Foi necessário bólus de volume e 2 concentrados eritrocitários (CE) em D1 de vida para estabilização hemodinâmica, com subida da Hb para 10,6g/dL. Da investigação etiológica salienta-se: Mãe e RN ARh+, teste de Combs directo, rastreio séptico e estudos virológicos na mãe (AgHbs, VIH, VDRL, Rubéola, Toxoplasmose, Herpes simplex 1 e 2, Parvovírus, Epstein Barr e Adenovírus) e RN (Herpes simplex 1 e 2, Parvovírus, CMV e Epstein Barr) negativos. O doseamento de Hb Fetal no sangue materno (Cromatografia líquida de alta pressão) foi de 4,8%, confirmando-se o diagnóstico de transfusão feto-materna. Ecografia transfontanelar realizada sem alterações. Actualmente com dois meses de vida, clinicamente bem. **Conclusão:** A passagem crónica de sangue fetal para a circulação materna, permitiu uma adaptação do feto à diminuição de Hb, pelo que o RN nasceu com boa vitalidade, sem aparentes sequelas neurológicas. A TFM é uma causa subdiagnosticada de anemia fetal, por vezes só perceptível após o parto, que deve fazer parte do diagnóstico diferencial da anemia neonatal grave. A diminuição dos movimentos fetais, percebida pela mãe no dia do parto, é um dos poucos sinais clínicos que pode levantar a suspeita de transfusão significativa, permitindo o diagnóstico e tratamento pré-natal da anemia fetal. Pelo risco de recorrência, salienta-se a importância de uma maior vigilância em futuras gestações.

Palavras-chave: Anemia transfusão feto-materna.

PD132 - Encefalopatia Hipóxico-Isquémica: Casuística 2005-2009

Miguel Salgado¹; Amélia Moreira²; Marta Santalha²; Bernarda Sampaio²; Agostinha Costa²

1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho - Viana do Castelo; 2- Centro Hospitalar do Alto Ave - Guimarães

Introdução e objectivos: A Encefalopatia Hipóxico-Isquémica (EHI) é a tradução clínica da ocorrência de hipóxia cerebral peri-parto, e a sua incidência estima-se entre 1 a 8 casos por cada 1000 nascimentos. Os objectivos deste trabalho foram quantificar e caracterizar os recém-nascidos (RN) com EHI nos últimos 5 anos internados no Serviço de Neonatologia do Centro Hospitalar do Alto Ave, rever os procedimentos efectuados, e avaliar quais os resultados e as sequelas. **Métodos:** Foram analisados os processos clínicos dos RN internados no nosso Serviço com o diagnóstico de EHI, sendo o processamento estatístico efectuado com o SPSS® 15.0. **Resultados:** Foram identificados 23 RN (15 EHI leves, 4 moderadas e 4 graves), o que se traduziu numa incidência de 1,6 por 1000 nascimentos. Destes, 70% eram do sexo masculino e 83% eram RN de termo. O parto foi distóxico em 87%, e o Índice de Apgar aos 5 minutos foi ≤ 3 em 17%. Mais de 90% dos RN necessitou de algum grau de reanimação. Um evento predisponente foi identificado em 78%, e a clínica neurológica mais frequente foi a hipotonia, hiporreatividade, irritabilidade e convulsões. O envolvimento multi-orgânico aumentou com a gravidade da EHI, sendo mais atingido o aparelho gastro-intestinal, cardiovascular e renal. O exame de avaliação mais requisitado foi a ecografia transfontanelar, seguido do electroencefalograma e da ressonância magnética. Nenhuma das EHI leves ficou com sequelas; no entanto todas as EHI moderadas ou graves faleceram ou ficaram com sequelas severas. Das crianças consideradas saudáveis, nenhuma tinha Apgar ao 5º minuto ≤ 3 . Este valor subiu para 67% nas crianças com sequelas, e para 100% nos óbitos. **Conclusões:** A incidência de EHI neste estudo é similar à descrita na literatura. O elevado número de partos distóxicos e a necessidade de reanimação parece exprimir o sofrimento fetal subjacente à EHI. Torna-se imperativa a identificação precoce de sinais de sofrimento fetal para melhorar a intervenção. O uso de protocolos que contemplem a hipotermia terapêutica poderá melhorar o prognóstico destes RN.

Palavras-chave: Encefalopatia hipoxico-isquémica, estatística.

PD133 - Anoftalmia unilateral no espectro óculo-aurículo-vertebral – caso clínico

Cláudia Melo¹; Ana Novo¹; Isabel Pinto Pais¹; Rafael Bindi¹; Alexandra Sequeira¹; Susana Gama¹; Cristina Miguel¹; Clara Vieira¹; Sónia Carvalho¹

1- Centro Hospitalar Médio Ave - Unidade de Famalicão

Introdução: O espectro óculo-aurículo-vertebral (EOAV) é uma condição complexa predominantemente unilateral, caracterizada por defeitos do desenvolvimento do 1º e 2º arcos branquiais que condicionam malformações oculares, auriculares e anomalias vertebrais, e que pode estar associada a alterações cardíacas, viscerais ou do sistema nervoso central (SNC). A maioria dos casos descritos é esporádica. A incidência situa-se entre 1/3500 e 1/26000 nascimentos. A anoftalmia congénita é a manifestação extrema do espectro ocular,

apresentando habitualmente um pior prognóstico pela associação frequente a malformações cerebrais e atraso de desenvolvimento psico-motor (DPM). **Descrição do caso:** Recém-nascido do sexo feminino, gestação de termo, vigiada e sem intercorrências, primeira filha de pais saudáveis, não consanguíneos, sem história de anomalias congénitas ou outros antecedentes de relevo. Parto por cesariana, com Apgar 10 ao 1º e 5º minuto. No exame objectivo foram constatadas malformações faciais múltiplas à direita caracterizadas por microsomia hemifacial, anoftalmia/microftalmia, e agenesia do pavilhão auricular com presença de três apêndices auriculares. Efectuou ecografia que confirmou ausência do globo ocular direito, e radiografia da coluna vertebral que revelou a presença de quatro hemivértebras torácicas. A RMN cerebral mostrou hipoplasia da órbita com agenesia do globo ocular direito, aplasia do pavilhão auricular, com agenesia do canal auditivo externo homolateral, na ausência de malformações do SNC. O ecocardiograma apresentou comunicações interventriculares múltiplas com septo trabeculado. O cariótipo (46, XX) e o FISH do cromossoma 22 sem alterações. Orientada multidisciplinarmente a lactente, com 4 meses, apresenta uma evolução estaturo-ponderal no percentil 5 e um DPM adequado à idade. **Discussão:** A extrema variabilidade de fenótipos é uma característica do EOAV, e a anoftalmia unilateral está descrita raramente. As alterações oftálmicas neste síndrome foram as únicas manifestações clínicas significativamente associadas a alterações craneo-encefálicas. Esta associação parece não se verificar neste caso, apesar da severidade das malformações faciais apresentadas. A ausência de malformações detectáveis do SNC não exclui a possibilidade destes doentes virem a apresentar mais tarde alterações neurológicas, o que condiciona a necessidade de uma avaliação periódica e atenta do seu desenvolvimento, para uma orientação precoce de eventuais alterações.

Palavras-chave: Espectro óculo-aurículo-vertebral; microsomia hemifacial; anoftalmia.

PD134 - Hemofilia A, manifestação da doença no período neonatal - a propósito de dois casos clínicos

Joaquina Antunes²; Teresa Sevivas²; Georgina Monteiro¹; Cristina Baptista¹; Susana Loureiro¹; Isabel Andrade¹
1- Hospital de São Teotónio, E.P.E. Viseu ; 2- Centro Hospitalar de Coimbra

Introdução: A Hemofilia A é uma diátese hemorrágica hereditária ligada ao X, originada por deficiência factor VIII (FVIII) da coagulação. Os autores apresentam dois casos clínicos, com diagnóstico de Hemofilia A no período neonatal. **Caso clínico 1:** Recém-nascido (RN) sexo masculino, fruto de uma primeira gestação vigiada e sem intercorrências. Pais saudáveis e não consanguíneos. Nasceu por cesariana, de termo, com depressão respiratória, com boa resposta à reanimação profunda (APGAR 2-8-10). Às 17 horas de vida internado na UCERN por palidez cutânea acentuada, cefalo-hematoma e hipotonia. Dos exames complementares, salienta-se Hb 6,4 g/dl, Htc 17,5 %, TTPa 106 (até 36), TP 24,4 (até 12,6). Agravamento clínico, com choque hipovolémico e paragem respiratória, com necessidade manobras de reanimação, expansores de volume e inotrópicos, sendo transferido para o Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC). Doseamento de FVIII de 1,84%, confirmando-se a suspeita de Hemofilia A. Resposta favorável ao tratamento com FVIII recombinante. Alta ao 9º dia de vida para consulta de Hematologia e Neuropediatria. O estudo molecular revelou a mutação em hemizigotia do exão 22, sendo a mãe portadora. **Caso clínico 2:** RN sexo masculino, fruto de uma segunda gravidez vigiada, sem intercorrências. Parto de termo, cesariana por incompatibilidade feto-pélvica, com boa adaptação à vida extra-uterina. Pais saudáveis, não consanguíneos. Irmão de 3 anos que a mãe referia ser saudável. Com 24 horas de vida apresenta hematoma escrotal, sem outros sinais de discrasia sanguínea. A história familiar foi revista e após alguma persistência, a mãe referiu que o primeiro filho tinha Hemofilia A. O hemograma revelou Hb 15,3 g/dl, Htc 43,3 %. TTPa e TP prolongados, 108,4 e 11,7 respectivamente. Procedeu-se à transferência para HPC, onde foi confirmado o diagnóstico de Hemofilia A (doseamento inicial de FVIII:0%). Boa evolução clínica sob terapêutica com FVIII recombinante. Alta ao 10º dia de vida, sendo seguido em consulta de Hematologia. O estudo molecular, revelou que o RN tem a mutação em hemizigotia Exão 14. **Discussão:** A maioria dos hemofílicos não apresenta sintomas no período neonatal, mesmo tratando-se de formas graves, pelo que na ausência de antecedentes familiares, o diagnóstico pode ser tardio. Os autores pretendem alertar para a importância da história familiar na orientação do diagnóstico de Hemofilia. Este, deve estar presente num RN, do sexo masculino, com uma hemorragia.

Palavras-chave: Hemofilia A, recém-nascido

Área Científica - Pediatria Ambulatória

PD135 - Questionário “DEITAR” para o Rastreo das Perturbações do Sono - Estudo Piloto

Filipe Glória Silva¹; Ana Serrão Neto¹
1- Hospital Cuf-Descobertas

Introdução: As Perturbações do Sono são frequentes em crianças e adolescentes e estão associadas a doenças médicas, dificuldades académicas e perturbações do humor e do comportamento. Apesar disso, apenas uma parte dos pais relata estes problemas de forma espontânea nas consultas de vigilância de saúde, dificultando o diagnóstico e intervenção precoces. **Objectivo:** Realizar um estudo piloto da aplicação do questionário DEITAR no rastreo das Perturbações do Sono. População: Crianças e adolescentes dos 2 aos 16 anos que tiveram consulta no Hospital Cuf-Descobertas no período de 3 semanas (Junho 2010). **Métodos:** Foi aplicado o questionário DEITAR (D = Dorme bem? E = Excesso de sono diurno; I = resistência em ir para a cama; T = Tempo do sono (duração); A = Acordar durante a noite; R = Ressonar) constituído por 12 perguntas adaptadas do questionário BEARS (Owens J e Dalzell V, 2005), entregue aos pais antes da consulta. **Resultados:** Foram devolvidos

| D.E.I.T.A.R. para dormir melhor - Rastreo das Perturbações do Sono | | |
|---|--------------------------|--------------------------|
| Este questionário destina-se a crianças a partir dos 2 anos. Assinale as afirmações verdadeiras pensando na última semana ou noutra semana típica recente. Para crianças a partir dos 7 anos, deve perguntar também ao próprio. | | |
| O seu filho... | Sim | Não |
| ... Dorme bem | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ... Tem Excesso de sono durante o dia: | | |
| Parece sonolento ou cansado | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Adormece facilmente durante o dia | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ... Oferece muita resistência em ir para a cama | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Não vai para a cama sempre à mesma hora | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Demora mais de 20 minutos a adormecer | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ... Tempo de sono - não dorme o suficiente | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| (ver tabela do número de horas recomendado) | | |
| A duração total do sono é muito variável | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ... Costuma Acordar mais de uma vez durante a noite | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Demora a adormecer depois..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ... Ressona alto..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Ressona mais de metade das noites..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Adaptado do questionário BEARS (Owens J e Dalzell V, 2005)

98 questionários referentes a crianças dos 2 aos 16 anos, com idade mediana de 4 anos. 91% dos inquiridos consideraram que a criança “dorme bem”. A mediana do número de problemas assinalados nos grupos “dorme bem” e “não dorme bem” foram respectivamente 1 e 4 (p<0,001). Contudo, em metade das crianças que “dormem bem” foram identificados 2 ou mais problemas. Os três problemas mais frequentes estão relacionados com a resistência em ir para a cama (30-33%). “Ressonar alto” e “Ressonar mais de metade das noites” foram assinalados, respectivamente, em 8,2% e 9,2% das crianças. **Discussão:** Perguntar se uma criança “dorme bem” não é suficiente. O questionário DEITAR pode permitir uma melhor identificação dos problemas relacionados com o sono. Propomos a sua utilização nas consultas de vigilância de saúde de forma a intervir precocemente nas Perturbações do Sono.

Palavras-chave: Perturbações do Sono, rastreo, consultas de vigilância.

PD136 - Eritema Nodoso – a ponta do icebergue

Hernâni Brito¹; Hernâni Brito¹; Marta Rios¹; Márcia Cordeiro¹; Joana Rebelo¹; Ana Pinto Pais¹; Margarida Figueiredo¹; Alexandra Sequeira¹; Clara Vieira¹; Paula Fonseca¹
1- Centro Hospitalar Médio Ave - Unidade Famalicão

Introdução: O eritema nodoso (EN) é o tipo mais comum de paniculite e caracteriza-se por nódulos subcutâneos vermelhos ou violáceos, dolorosos, quentes, geralmente em localização pré-tibial. O processo representa presumivelmente uma reacção de hipersensibilidade retardada podendo estar associada a agentes infecciosos, fármacos, doenças do tecido conjuntivo, autoimunes e neoplasias. Os estudos em crianças são escassos. **Objectivos:** Descrever as diferentes formas de apresentação do EN e salientar a importância da investigação etiológica. **Métodos:** Análise retrospectiva e descritiva dos casos de eritema nodoso observados no Serviço de Urgência do CHMA

no segundo semestre de 2009. As variáveis analisadas foram: idade, sexo, antecedentes, anamnese, localização dos nódulos, estudo efectuado, tratamento, evolução e etiologia encontrada. **Resultados:** No segundo semestre de 2009, registou-se a vinda de 5 crianças ao serviço de urgência com eritema nodoso (3♂/2♀), com idades compreendidas entre 2 e 14 anos. Relativamente à apresentação clínica, uma criança tinha tido uma amigdalite 6 semanas antes tendo sido medicada com penicilina, 3 crianças apresentavam para além dos nódulos na face anterior das pernas, sintomas constitucionais nomeadamente febre (2) e artralgias/edema do tornozelo (2). Todas as crianças realizaram estudo analítico, salientando-se VS aumentada (5), pesquisa de SGA (3), serologias (5), exames culturais (3), Mantoux (4), estudo imunológico (4), radiografia do tórax (3). Em 3 doentes o estudo foi conclusivo e atribuído a etiologia infecciosa: vírus Epstein Barr, Salmonella entérica e co-infecção pelo vírus Epstein Barr, tuberculose e Chlamydia trachomatis na mesma doente. A evolução foi favorável, com desaparecimento dos nódulos em 2-6 semanas, embora tenha sido necessário internamento em 3 doentes. **Discussão:** É importante salientar que o eritema nodoso constitui um sinal e não uma doença pelo que antes de efectuar qualquer tratamento deve ser procurada a causa subjacente. A nossa amostra encontrou uma etiologia infecciosa em 3 casos, 2 deles com necessidade de tratamento específico. Nos casos em que o estudo é inconclusivo, ou seja EN idiopático, o seguimento destas crianças deve ser assegurado pois pode preceder, em meses ou anos, outras manifestações de doenças sistémicas.

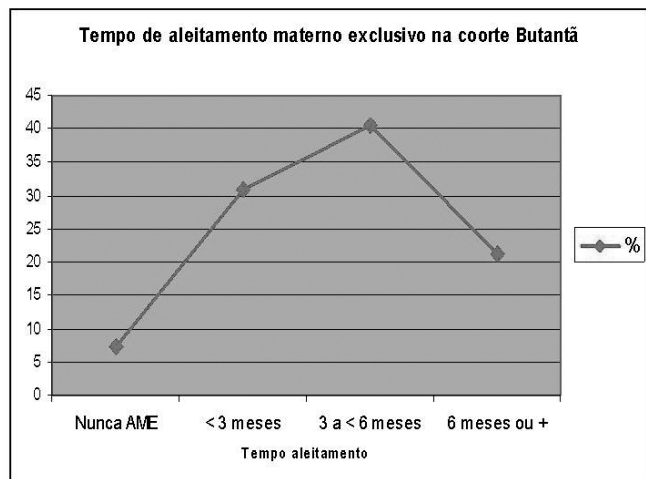
Palavras-chave: Eritema nodoso, criança.

PD137 - O aleitamento materno exclusivo na coorte Butantã-cidade de São Paulo-Brasil

Ana Maria de Ulhôa Escobar¹; Maria Helena Valente¹; Filumena Maria da Silva Gomes¹; Leide Irislayne Macena¹; Vera Regina Ciorlia D'Ávila¹; Sandra Josefina Ferraz Ellero Grisi¹

1- Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

Fundamento: O aleitamento materno (AM) é amplamente reconhecido como a melhor alimentação para lactentes, conferindo inúmeros benefícios relacionados à saúde das crianças e mães. O impacto do AM na saúde materno infantil pode ser evidenciado pela redução do risco de doenças nos lactentes como: otite média aguda, dermatite atópica, asma, diabetes tipo 1 e 2, enterocolite necrotizante, gastroenterites inespecíficas, obesidade, infecções de trato respiratório inferior grave, morte súbita do lactente jovem; e nas mães restringe o risco de câncer de mama, diabetes tipo 2, câncer de ovário e depressão pós parto. **Objectivo:** Determinar o tempo de aleitamento materno exclusivo nas crianças acompanhadas em ambulatório de um Centro de Saúde Escola. **Métodos:** Estudo longitudinal e retrospectivo de 1579 lactentes matriculados em Centro de Saúde Escola, no período de janeiro de 2007 a dezembro de 2009. Realizada a investigação do tempo de aleitamento materno exclusivo através da revisão de prontuários, que contem na sua anamnese perguntas específicas relacionadas ao tempo de aleitamento materno exclusivo. Foram excluídas todas as crianças que não tinham a informação completa da história de AM. O aleitamento materno foi avaliado segundo o tempo em que a criança recebeu esse nutriente: . Nunca mamou seio materno . Seio materno exclusivo até menos de 3 meses de idade . Seio materno exclusivo de 3 meses até menos 6 meses de idade . Seio materno exclusivo 6 meses ou mais **Resultados:** Observou-se que 972 (61%) dos prontuários das crianças



continham a informação completa sobre o aleitamento materno. O tempo de aleitamento materno exclusivo no grupo estudado se encontra no Anexo . Cerca de 78 % dos lactentes iniciaram a alimentação complementar antes dos seis meses de idade; 38% antes dos três meses de idade; e 7% nunca receberam seio materno exclusivo. **Conclusão:** Apesar dos benefícios indiscutíveis do aleitamento materno exclusivo na saúde da criança e da mãe, os níveis de estabelecimento e manutenção do mesmo ainda são menores do que o ideal preconizado. Assim, pleiteiam-se melhorias das políticas públicas de incentivo ao aleitamento materno, como a ampliação da licença maternidade até os seis meses de vida da criança. Da mesma forma que a valorização do aleitamento materno na educação médica na graduação e residência médica de Pediatria devem ser fornecidas como suporte do aleitamento materno.

Palavras-chave: aleitamento materno/epidemiologia, promoção da saúde, organização e administração serviços de saúde

PD138 - Equimoses fáceis - Um desafio diagnóstico

Cármen Silva¹; Joana Miranda¹; Paulo Morais²; Sofia Magina²; Miguel Leão³; Ana Maia¹

1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de São João (H.S.J.), E.E.P., Porto; 2- Serviço de Dermatologia, UAG-Medicina, H.S.J., E.E.P., Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3- Serviço de Genética Humana, UAG-MC, H.S.J., E.P.E., Porto

Introdução: As equimoses fáceis na criança representam um desafio diagnóstico. Ainda que o trauma (acidental ou não) e os distúrbios da hemostase sejam as etiologias mais frequentes, outras etiologias mais raras devem ser consideradas no diagnóstico diferencial. **Descrição do caso:** Criança do sexo masculino, primeiro filho de pais jovens, não consanguíneos, sem história aparente de doenças hereditárias. Referenciado à consulta de Pediatria aos 3 anos de idade por equimoses fáceis nos membros inferiores, recorrentes e de difícil reabsorção, desde os 12 meses. Sem outras queixas ou outros antecedentes patológicos relevantes. Exame objectivo inicial: equimoses exuberantes na face anterior de ambas as pernas, não dolorosas, algumas com nódulos subcutâneos associados. Da investigação inicial salienta-se: estudo analítico básico, estudo da coagulação e radiografia dos membros inferiores sem alterações; avaliação social, para excluir hipótese de “maus tratos”. Observação por Dermatologia com realização de biópsia cutânea que foi compatível com hematomas traumáticos e paniculite associada, tendo sido dada indicação para prevenção de traumatismos. Em consulta de reavaliação para além da manutenção das equimoses, constatação de laxidez cutânea, áreas de cicatrização em “papel de cigarro” e hiper mobilidade articular. Dada a informação de que a mãe, tio e avô maternos apresentavam as mesmas características, até então nunca valorizadas. Efectuado o diagnóstico de Síndrome de Ehlers-Danlos (SED), tipo clássico (Classificação de Villefranche, 1997), tendo sido pedido estudo genético. Orientado para consulta de Cardiologia e Oftalmologia Pediátricas, nas quais até a data não foram detectadas alterações, e para a consulta de Genética. **Discussão:** A SED constitui um grupo heterogêneo de doenças hereditárias do tecido conjuntivo que se caracterizam essencialmente por hiperextensibilidade cutânea, fragilidade tecidual e hiper mobilidade articular. A sua incidência é de cerca 1:5.000 a 1:10.000 nascimentos, no entanto, a real prevalência é difícil de estabelecer dado que os doentes com sintomas articulares e cutâneos ligeiros raramente procuram assistência médica ou estão subdiagnosticados. Os autores pretendem com este caso clínico alertar para o seu diagnóstico dado que os achados cutâneos e articulares, muitas vezes desvalorizados, são apenas o reflexo de uma patologia sistémica importante.

Palavras-chave: Equimoses fáceis, maus tratos, Síndrome de Ehlers-Danlos, hiper mobilidade articular.

PD139 - Atraso do Desenvolvimento Psicomotor e inversão paracêntrica do cromossoma 5

Vânia Gonçalves¹; Carmen Silva¹; Vanessa Mendonça¹; Vera Lima²; Sofia Dória²; Ana Maia¹; Miguel Leão³

1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de São João (H.S.J.), E.E.P., Porto; 2- Serviço de Genética da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, H.S.J., E.E.P., Porto; 3- Serviço Genética Humana, UAG-MC, H.S.J., E.P.E., Porto

Introdução: O atraso global do desenvolvimento psicomotor (ADPM) afecta cerca de 2 a 3% das crianças abaixo dos cinco anos e, apesar de ter múltiplas e variadas causas, em cerca de 30 a 50% dos casos não é possível estabelecer a respectiva etiologia. Para além da história e exame físico (que permitem o diagnóstico em cerca de 1/3 dos casos) as técnicas de citogenética e de biolo-

gia molecular são, frequentemente, decisivas. Na verdade, a mediana de anomalias cromossômicas detectadas por cariótipo, com resolução superior a 550 bandas, em casos de atraso mental idiopático é cerca de 10% e as anomalias teloméricas, detectadas por FISH, ocorrem em cerca de 6% dos casos. **Descrição do caso:** Criança do sexo masculino, actualmente com oito anos de idade, primeiro filho de pais jovens e não consanguíneos, seguida por hipotonia, dismorfias craniofaciais e ADPM. Ao exame físico apresenta macrocefalia, fronte alta, nariz em sela, micrognatia discreta, boca em forma de sino, pavilhões auriculares protuberantes e de implantação baixa. Aos 24 meses, revelava comportamento repetitivo com estereotipia das mãos despoletadas por períodos de maior excitação e restrição do contacto social. Aos 30 meses, verbalizava apenas uma palavra (mamã). Aos 5 anos, subia e descia escadas, usava linguagem gestual e verbalizava poucas palavras. Aos 7 anos, apresentava linguagem receptiva mais rica que a expressiva e identificava algarismos. A investigação etiológica, realizada até esta data, e que incluiu a realização de cariótipo convencional e a realização de estudos moleculares para exclusão das Síndromes de Prader-Willy e X-frágil, fora negativa. A valorização dos sinais dismórficos já referidos permitiu a identificação de uma inversão paracêntrica, de novo, do cromossoma 5 (q15q23.2), identificada por cariótipo de bandas de alta resolução e FISH com sonda de pintura cromossômica. **Discussão:** Este caso ilustra a importância das técnicas de citogenética na identificação de inversões paracêntricas não polimórficas, ainda que aparentemente não acompanhadas de deleção/duplicação de material cromossômico, na explicação etiológica dos casos de ADPM "idiopático", sobretudo quando associado a dismorfias faciais. O diagnóstico deste caso deve constituir um alerta para a necessidade de reavaliação citogenética de doentes com atraso mental idiopático e com estudos cromossômicos prévios descritos como normais, mas realizados com técnicas de sensibilidade limitada.

Palavras-chave: Atraso do desenvolvimento psicomotor, técnicas de citogenética e biologia molecular, inversão paracêntrica do cromossoma 5.

PD140 - Prós e Contras da Vacinação Anti-Gri

Diana Moreira Amaral¹; Vânia Gonçalves¹; Ana Margarida Pereira¹; João Luís Barreira¹; Ana Maia¹

1- Serviço de Pediatria da UAG-MC Hospital S. João E.P.E.-Porto

Introdução: Desde a identificação do vírus influenza H1N1 em Abril de 2009, milhões de pessoas foram infectadas, milhares hospitalizadas e centenas faleceram devido a este vírus. A vacina contra a gripe pandémica foi aprovada na Europa em Setembro de 2009, iniciando-se a 26 de Outubro a campanha de vacinação em Portugal. Estima-se que o total de pessoas vacinadas seja de 320.000, sendo 73.750 crianças (≤12 anos). A nova vacina gerou preocupações em relação à sua eficácia e segurança. **Objectivo:** Avaliar as motivações que levaram à administração ou recusa das vacinas anti-pandémica e sazonal. **Material e Métodos:** Realizado questionário no sentido de identificar qual a fonte de informação e quais os receios associados à administração da vacina anti-pandémica, comparando com a vacina sazonal. **Resultados:** Entrevistados 126 pais da região do Porto, sendo 48% dos filhos do sexo masculino, idade média de 6,7anos (4meses-17,3anos). Cerca de 30% com doença crónica, sendo asma a mais frequente(31,6%). Vacinados 32% para a gripe sazonal, 27% para pandémica e 17,5% para ambas. Pediatras e Médicos de Família foram os principais impulsionadores da vacinação (90% dos vacinados para a gripe sazonal e 100% para a pandémica); ≈65% dos vacinados para a gripe pandémica voltariam a fazê-la. Dos não vacinados para a gripe pandémica, 50% afirmam não o ter feito devido à informação veiculada pelos media, referindo o medo dos efeitos laterais (41,3%) e considerarem a vacina desnecessária (39,1%) os principais motivos para tal. Realça-se que 39% dos não vacinados para a gripe pandémica optariam por fazê-la em caso de nova pandemia. Trinta e oito participantes (60,3%) fizeram outras vacinas extra-plano. Não foi encontrada relação estatisticamente significativa entre a realização de vacinação anti-gripal (sazonal e/ou pandémica) e a idade das crianças, área de residência, escolaridade dos pais ou outras imunizações extra-plano. A realização da vacinação para a gripe sazonal e/ou pandémica está significativamente associada à presença de doença crónica(p<lt;0,05). **Conclusão:** Os Pediatras desempenham um papel essencial na educação das famílias acerca da gripe. São necessárias estratégias para melhorar a veiculação de informação sobre vacinas, nomeadamente no que se refere a hipotética situação de futura pandemia. Assegurar a vacinação para a gripe sazonal e pandémica é fundamental para prevenir a doença, reduzir o contágio, minimizar co-morbilidades e diminuir as ausências laborais dos pais.

Palavras-chave: Vacina, pandemia, H1N1, gripe.

PD141 - Filhos de mães adolescentes: descrição sociodemográfica e estado vacinal

Ruben Rocha¹; Maria João Sampaio¹; Clara Alves Pereira¹; Isabel Liberal¹

1- Centro de Saúde Campanhã, Porto

Introdução: Os filhos de mães adolescentes nascem num núcleo familiar com características biopsicossociais maternas distintas relativamente ao núcleo familiar dos filhos de mães adultas, que podem condicionar diferenças socio-demográficas e do estado vacinal e torná-los num grupo pediátrico de risco. **Objectivo:** Descrever as características sociodemográficas e o estado vacinal dos filhos de mães adolescentes seguidos numa consulta de Pediatria em Cuidados Primários. **Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo baseado na análise dos processos clínicos das crianças, filhos de mães adolescentes, nascidas em 2007 e 2008, seguidas em consulta de Pediatria num Centro de Saúde do Porto. **Resultados:** Das 418 crianças nascidas em 2007 e 2008, seguidas em consulta, 23 preencheram os critérios de inclusão. As crianças seleccionadas tinham idades compreendidas entre os 4 e 24 meses e 56% eram do sexo masculino. Todas as crianças provinham de famílias classificadas com classe Graffar IV ou V. Em 71% das crianças, as mães tinham menos de 6 anos de escolaridade e em 47,8% ambos os progenitores encontravam-se desempregados. Relativamente ao estado vacinal, 22 das 23 crianças (96%) apresentavam o Programa Nacional de Vacinação actualizado. Dez crianças (43,4%) iniciaram a vacinação anti-pneumocócica, sendo que 70% delas tinham o esquema actualizado para a idade. Das crianças com mais de 18 meses que iniciaram a vacinação, 29% tinham o esquema completo (4 doses). Três crianças (13%) iniciaram a vacinação contra o rotavírus, uma delas (4% das crianças com mais de 6 meses) completou o esquema. **Conclusão:** Verificou-se uma elevada cobertura do programa nacional de vacinação. A adesão à vacinação extra-calendário foi inferior a 50%. Este resultado poderá estar na dependência da situação socioeconómica familiar que as crianças vivem (classificação Graffar IV e V, baixa escolaridade das mães, desemprego dos progenitores).

Palavras-chave: Vacinação, filhos de mães adolescentes

PD142 - Doenças Comuns da Infância: Conhecimentos pelos Cuidadores de Crianças em Idade Pré-escolar

Andreia Oliveira¹; Cláudia Teles¹; Maria dos Anjos Reis Lima¹

1- Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados do Carvalhido - ACES Porto Ocidental

Introdução. Nas consultas de saúde infantil é fundamental reforçar o papel parental no reconhecimento das doenças comuns da infância, alertando os cuidadores para os sinais e sintomas que justificam o recurso aos serviços de saúde. **Objectivos.** Caracterizar o nível de conhecimento dos cuidadores de crianças em idade pré-escolar relativamente a doenças comuns da infância. **Material e Métodos.** Aplicação de questionários anónimos ao cuidador que acompanhou a criança com idade não superior a 5 anos à consulta de saúde infantil ao nível dos Cuidados de Saúde Primários, entre 9 de Novembro e 4 de Dezembro de 2009. Os questionários abordaram a febre, a tosse, a gastroenterite e a obstipação. **Resultados.** Obtiveram-se 100 questionários, 77% dos quais preenchidos pela mãe, idade média de 32,5 anos (mín=18; máx=65), 67% com escolaridade superior ao 9º ano. Das crianças atendidas, 51% eram filhos únicos e a sua vigilância de saúde realizava-se no Médico de Família em 45% e em conjunto com o Pediatra em 27%. No tema da FEBRE, registou-se um menor nível de conhecimento relativamente à definição da temperatura (48% para valores inferiores a 38°C); incorrecções na administração do antipirético (70% administrava paracetamol até três tomas diárias); e o papel do banho como adjuvante (após o antipirético em 36%). A TOSSE foi reconhecida como um sintoma que necessita de observação médica imediata 22%, e necessitando de nebulizadores (56%) e "xaropes para a tosse" (54%) para o seu tratamento. Na GASTROENTERITE registou-se um considerável nível de desconhecimento sobre a principal etiologia (bacteriana/alimentos contaminados em 66%) e medidas adequadas no seu tratamento. Em metade dos casos foi referida como importante a mudança no tipo de leite (58%), assim como, a administração de água de arroz e "coca-cola" (50%). Defendeu-se o uso de medicamentos para os vómitos em 46% e para a diarreia em 62%, contudo os soros orais foram valorizados apenas por 48%. De um modo geral, os conhecimentos relativos à OBSTIPAÇÃO podem ser considerados adequados, contudo esta patologia foi desvalorizada pela família em 28%. **Conclusões.** É importante continuar a investir na educação da população, especialmente nas consultas de saúde infantil, insistindo nos cuidados antecipatórios perante sinais e sintomas das doenças comuns da infância, que motivam as inúmeras observações diárias nos diversos serviços de saúde.

Palavras-chave: Cuidadores, doenças comuns, infância.

PD143 - Inquérito Dirigido a Pais: AndarilhosLuís V. Martins¹; Sara Ferreira¹; Tiago Jesus²

1- CHC - Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Centro de Saúde Norton de Matos (Coimbra)

Introdução: actualmente, para os profissionais de saúde envolvidos nas questões da Saúde Infantil, é consensual que o uso dos andarilhos é perigoso (com acidentes frequentes) e não traz qualquer vantagem relativamente ao desenvolvimento da criança. Contudo, os mesmos, continuam a ser vendidos nos mais variados locais (farmácias, lojas de puericultura, supermercados, através da internet) e por variadas marcas de artigos de puericultura. **Objectivo:** avaliar sumariamente o uso e os conhecimentos que os pais tinham acerca dos andarilhos. **Material e métodos:** elaborou-se um inquérito que foi aplicado por médico ou enfermeiro, numa consulta de Saúde Infantil, num Centro de Saúde inserido em meio Urbano. **Resultados:** foram realizados 54 inquéritos dirigidos a pais de crianças com idades compreendidas entre os 0 e os 12 anos (grupo A - 29 crianças entre os 0 e os 2 anos e grupo B - 25 crianças entre os 3 e os 12 anos). - 20,3% dos pais afirmaram que o seu filho usa ou já usou andarilho (20,6% no grupo A; 20% no grupo B) - 29,6% dos pais acham que os andarilhos são seguros (34% no grupo A, 28% no grupo B); - 38,9% dos pais acham que os andarilhos favorecem o desenvolvimento (37,9% no grupo A, 32% no grupo B); - 42,6% dos pais afirmam ter conhecimento de acidentes com andarilhos (48,3% no grupo A, 36% no grupo B). **Conclusões/Discussão:** Apesar de pequena, esta amostra revelou que ainda se faz uso significativo de andarilhos, não se verificando diferenças entre os pais de crianças entre os 0 e os 2 anos e os de crianças entre os 3 e os 12 anos. Uma % importante possuem conhecimentos acerca dos riscos acrescidos de acidente mas desconhecem a ausência de benefícios para o desenvolvimento dos seus filhos. O esclarecimento das famílias nas idades chave é uma obrigação de todos os profissionais de saúde de forma a evitar o uso indevido destes dispositivos. Talvez seja lícito ponderar também medidas mais restritivas em relação à comercialização deste tipo de artigos, de forma a erradicar o seu uso pelas crianças portuguesas, à semelhança do que já se fez noutros países (por exemplo no Canadá, em que o comércio de andarilhos passou a ser proibido desde 2004).

Palavras-chave: Andarilhos Pais Saúde Infantil.**PD144 - Determinantes para o diagnóstico de Apendicite Aguda numa população de crianças (0-17 anos) do Hospital de Braga**Arnaldo Cerqueira¹; Pierre Gonçalves¹; Sofia Martins¹

1- Serviço de Pediatria do Hospital de Braga

Introdução: A dor abdominal na criança é um motivo de recorrência ao serviço de urgência e a apendicite aguda (AA) é um dos diagnósticos diferenciais. Estima-se que 10% dos indivíduos desenvolverão AA, sendo mais comum entre os 10-20 anos e no sexo masculino. **Objectivo:** Avaliar os determinantes clínicos e analíticos associados ao diagnóstico de AA em crianças apendicetomizadas no Hospital de Braga (HB). **Métodos:** Estudo transversal para avaliação dos determinantes (idade, sexo, febre, vómitos, anorexia, sinal de *blumberg*, dor FID, irradiação da dor, leucocitose (>10000/uL), neutrofilia (>7500/uL) e PCR) para o diagnóstico de AA. Análise retrospectiva de 192 processos clínicos de crianças admitidas no HB com dor abdominal e apendicetomizadas, no período de 12/2008 a 07/2010. **Resultados:** Realizadas 192 apendicetomias, 58% dos doentes eram do sexo ♂, com média de idades de 12 anos(±4) e com cerca de 20 h de evolução clínica. Febre 32% dos doentes, 63% náuseas/vómitos, 34% anorexia, 10% dor irradiada, 32% sinal de *blumberg*, 95% dor na FID, 76% leucocitose e 73% neutrofilia. Realizado ecografia abdominal em 20% dos casos. Todos os apêndices foram analisados histologicamente, confirmando-se AA em 82% dos doentes. Definindo-se dois grupos (doentes com e sem AA), verificou-se: -A diferença de proporções foi apenas estatisticamente significativa para a leucocitose e neutrofilia (p=0.001), presente em 93% e 92% doentes com AA, respectivamente. -A média de leucócitos, neutrófilos e PCR era superior nos casos com AA (respectivamente, p=0.04, p=0.03 e p=0.01). Modelo de regressão logística para as diferentes variáveis, ajustando para idade e sexo:

»Leucocitose: OR bruto(b)=3.2 [2.5-5.1]; OR ajustado (a)=3 [1.9-5]

»Neutrofilia: ORb=3.6 [1.3-10.1]; ORa=3.3 [1.2-10]

»SA (variável contínua): ORb=1.6 [1.3-2.1]; ORa=1.5 [1.2-2.1]

»SA≥5: ORb=7.6 [2.9-19.9]; ORa=6.9 [2.5-18.8]

»SA≥6: ORb=6.9 [2.5-18.7]; ORa=6.1 [2.2-17.2]

»SA≥7: ORb=5.6 [1.6-19.7]; ORa=5.2 [1.5-18.1]

Conclusões: A decisão diagnóstica baseada no exame físico apresenta uma sensibilidade de 50-70%. Os nossos resultados mostram que individualmente,

apenas a leucocitose e neutrofilia se associa a um risco de AA. No entanto, combinando-se as diferentes variáveis num score (SA), este associa-se de forma estatisticamente significativa com o diagnóstico de AA. O diagnóstico de AA deverá ser clínico, mas poderá tornar-se mais preciso se apoiado também pelo uso de métodos auxiliares estruturados como é exemplo o SA.

Palavras-chave: Determinantes, Apendicite aguda, Score de Alvarado.**PD145 - Hemorragia vaginal persistente em pré-adolescente**Joana Oliveira¹; Andreia Barros¹; Francisco Silva¹; Helena Pereira¹; Conceição Freitas¹; Rute Gonçalves¹

1- Hospital Central do Funchal

Introdução: Os corpos estranhos na vagina podem ser causa de vulvovaginite aguda ou recorrente. As manifestações mais comuns são corrimento vaginal recorrente, hemorragia intermitente e/ou corrimento com cheiro fétido. Sabe-se que 4% dos casos de queixas gineito-urinárias em raparigas com idade inferior a 13 anos, se devem à presença de corpos estranhos na vagina, sendo que em cerca de 10% destes casos se verifica corrimento hemático. A maior parte dos corpos estranhos na vagina são encontrados em raparigas com idade compreendida entre os cinco e nove anos. Os autores relatam o caso de uma pré-adolescente de dez anos, (institucionalizada), que recorreu ao Serviço de Urgência de Pediatria em Fevereiro de 2009 por hemorragia vaginal interpretada como menarca. Na anamnese havia referência a perdas hemáticas escassas com um mês de evolução e nos últimos 2 dias com cheiro fétido. Foi realizada observação ginecológica que revelou leucorreia sero-hemática com cheiro intenso, tendo sido medicada com antibioticoterapia e enviada à Consulta de Adolescentes. À observação encontrava-se no estadió MIG1 de Tanner. Por persistência de hemorragia vaginal abundante, foi solicitada colaboração da Ginecologia. Uma vez que não apresentava alterações ao exame objectivo que justificassem as queixas, foi solicitada ecografia pélvica, não esclarecedora, razão pela qual foi complementada por TC abdomino-pélvica, que revelou imagens sugestivas de “cálculos localizados no colo uterino”. Por manutenção das queixas de hemorragia vaginal a pré-adolescente foi reavaliada pela Ginecologista que através do toque rectal detectou tumefacção arredondada, de consistência dura, móvel, ao nível do fundo de saco vaginal (junto ao colo do útero), que foi mobilizada até à sua extracção na vagina, sem dificuldade. Desde então não voltou a ter perdas hemáticas vaginais. **Conclusão:** Perante uma pré-adolescente sem sinais sugestivos de puberdade precoce (estadió MIG1 de Tanner) a presença de hemorragia vaginal deve evocar a suspeita de corpo estranho. A realização de uma história clínica e exame objectivo completos são essenciais para o diagnóstico precoce. Os meios complementares de diagnóstico imagiológicos podem ser inconclusivos, sobretudo quando o objecto não é radiopaco. A abordagem multidisciplinar é fundamental nestas situações.

Palavras-chave: Hemorragia vaginal, corpo estranho, pré-adolescente.**PD146 - Facto ou Mito?**Marcela Pires Guerra¹; Joana Miguéis²; Graça Conceição³

1- Hospital Infante D. Pedro; 2- Hospital Pediátrico; 3- Centro de Saúde de Aveiro

Introdução: Um pouco por todo o lado, existem ideias, pressupostos, e até mitos, sobre as situações e desafios diários com que se depara quem cuida de crianças. Estas noções são, habitualmente, transmitidas através de familiares, amigos ou conhecidos. Cabe ao profissional de saúde, sobretudo a nível dos Cuidados de Saúde Primários, desfazer eventuais dúvidas e equívocos. **Objectivo:** Determinar o nível de conhecimento dos cuidadores de crianças acerca de situações comuns no dia-a-dia – febre, higiene, alimentação, Síndrome de Morte Súbita do Lactente (SMSL) e infeções. **Métodos:** Aplicação de inquérito ao acompanhante de crianças dos 0 aos 5 anos observadas na Consulta de Saúde Infantil do Centro de Saúde de Aveiro. **Resultados:** Dos 240 inquéritos efectuados apenas 4.2% não foram preenchidos por um dos progenitores. 58.8% dos cuidadores tinha entre 21 e 35 anos e 60% concluiu o ensino secundário. 35% das crianças são seguidas exclusivamente pelo Médico de Família. A febre foi definida como temperatura a partir dos 38°C por 49.6% dos inquiridos embora 45% não faça distinção de acordo com o local da medição; 61.3% acredita que a febre é sinónimo de doença precisando de ser eliminada imediatamente. 95.8% reconhece que a pele dos recém-nascidos necessita de cuidados especiais e 81.3% sabe que não é necessário agasalhá-los demasiado. 70.8% acha que o banho nunca deve ser dado após as refeições. A noção de que é frequente o leite materno ser fraco

e necessitar de substituto ainda é tida por 59.6%. A ausência de dentes é sinónimo de comida “passada” para 70%. 50.8% escolhe o decúbito dorsal como a posição de dormir mas destes só 70% sabe que é preventiva da SMSL, e 35% ainda acredita que deitar o lactente sem ter arrotado” é um dos factores de risco. Apenas 6.3% refere não ser necessário esterilizar biberões e tetinas após cada utilização e 55% crê que as bactérias e/ou alimentos são a causa mais frequente de gastroenterite. Andar descalço é apontado como a etiologia de infecções urinárias por 25%. As respostas serão correlacionadas com as diferentes características dos inquiridos. **Comentário:** Apesar da população abrangida por este inquérito ser maioritariamente jovem, ter concluído o ensino secundário e ser de uma zona urbana, ainda há muitas concepções erradas acerca de situações banais que podem, e devem, ser esclarecidas na Consulta de Saúde Infantil.”

Palavras-chave: Mito, cuidadores de crianças, Consulta de Saúde Infantil.

PD147 - Doença de Wilson diagnóstico de caso índice em criança de 3 anos

Arnaldo Cerqueira¹; Sandra Costa²; Íris Maia²; Henedina Antunes³

1- Hospital de Braga; 2- Consulta de Pediatria Geral, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 3- Instituto de Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho

Introdução: A doença de Wilson (DW) é uma doença hereditária rara do metabolismo do cobre de transmissão autossómica recessiva. A mutação localiza-se no cromossoma 13. Crianças com idade inferior aos 5 anos raramente apresentam sintomas da doença*. Menino de 3 anos referenciado pelo médico assistente a consulta de Pediatria, em Março de 2009 por adenomegalias cervicais bilaterais desde o primeiro ano de vida. Antecedentes familiares: paramiloidose na família materna. Antecedentes pessoais: crescimento estatura-ponderal P75-90. O estudo efectuado revelou citólise hepática. Após 3 meses, mantinha elevação das transaminases TGO- 151U/l, TGP- 437 U/l, GGT- 163 U/l pelo que foi referenciado à Consulta de Gastroenterologia Pediátrica. Ceruloplasmina 2 mg/dl no soro com TGP=437 U/l. Ao exame objectivo à palpação abdominal apresentava fígado com aumento da consistência; e o baço não era palpável. Sugerindo o diagnóstico de hepatite crónica pela consistência do fígado e provavelmente por Doença de Wilson efectuou colheita de urina de 24h para doseamento do cobre e biopsia hepática no dia seguinte. TGP elevada desde Dezembro de 2008. A biopsia hepática foi compatível com Doença de Wilson, com cobre hepático de 1098 ug/ml de fígado seco e doseamento de cobre na urina 24h = 46,4 ug/24h. Inicia tratamento a com penicilamina com aumento progressivo, (actualmente 22 mg/Kg/dia) restrição dietética do cobre e piridoxina. Verificou-se diminuição das transaminases. Tem ainda deficiência de alfa1- antitripsina, fenótipo PiMS e ANA positivos 1/160 com anticorpo anti LKM e anti músculo liso negativos. Foi identificada a mutação da doença. **Conclusões:** Esta entidade é pouco frequente na idade pediátrica, mas fatal se não reconhecida e tratada. O doente mais jovem com doença hepática publicado tinha 4 anos*. A Doença de Wilson como diagnóstico diferencial de hepatite crónica antes dos 3 anos de idade é muito rara mas apresentamos este caso para alertar para esta possibilidade. A consistência do fígado é fundamental na avaliação da criança com transaminases elevadas dado que a consistência aumentada obrigará a excluir mais rapidamente duas causas tratáveis de cirrose em pediatria, Doença de Wilson e Hepatite Auto-Imune.

Palavras-chave: Doença de Wilson, hepatite crónica, biopsia hepática.

PD148 - Vacinas extra-PNV em 3 Centros de Saúde da Região de Lisboa e Vale do Tejo

Marta Correia¹; Gustavo Queirós²; Joana Ramalho³; Isabel Ferreira⁴; Teresa Kulberg⁵; Ana Maria Costa²; Florbela Cunha¹

1- Hospital de Reynaldo dos Santos; 2- Hospital D. Estefânia; 3- Unidade de Saúde Familiar Villa Longa; 4- Centro de Saúde da Amora; 5- Centro de Saúde de Marvila

Introdução: A vacinação foi um dos maiores ganhos em Saúde Pública já que, além da protecção individual, beneficia toda a comunidade, evitando a transmissão de doenças. Actualmente, no Programa Nacional de Vacinação (PNV), são administradas gratuitamente 12 vacinas, existindo outras que, administradas por indicação médica, conferem imunidade adicional contra patologias não cobertas pelo PNV. **Objectivos:** Avaliar a prevalência de vacinas extra-PNV em crianças inscritas em Centros de Saúde (CS) da Amora, Vialonga e Marvila. Comparar prevalências entre as diferentes áreas. **Material e Métodos:** Estudo transversal, com análise das fichas de

vacinação das crianças nascidas entre 1/09/2007 e 31/08/2008, inscritas nos 3 CS mencionados, tendo como base as recomendações sobre vacinas da Sociedade Portuguesa de Pediatria. Análise estatística através dos programas MSEXCEL 2007® e SPSS v17®. **Resultados:** Foram analisadas 1041 crianças. Estavam vacinadas com esquema completo da vacina conjugada anti-pneumocócica 441 crianças (42,4%), com taxas por CS de 41,1% (Amora), 36,7% (Marvila) e 51,8% (Vialonga). Apenas com a primovacinação (3 doses <math>12\text{M}</math>), encontravam-se 12,2% de crianças, com a percentagem mais baixa a pertencer a Vialonga (7,8%) e a mais alta à Amora (14,7%). A vacina contra o Rotavírus foi administrada em esquema completo a 212 crianças (20,4%) e em esquema incompleto a 15 (1,4%). A cobertura desta vacina nos 3 CS analisados foi de 32% (Marvila), 22% (Vialonga) e 11,7% (Amora). A probabilidade de estar vacinado com esta vacina esteve estatisticamente associada com o ter efectuado a vacina conjugada anti-pneumocócica (<math>p<0,001</math>). A vacina contra o vírus da gripe pandémica (H1N1) foi administrada em 11%, na maioria 2 doses (8,8%). A vacina contra o vírus da gripe sazonal teve uma prevalência de 2,3%. No que diz respeito a outras vacinas, 30 (2,9%) estavam vacinados contra a Hepatite A e 20 (1,9%) contra a Varicela. **Conclusões:** A vacina conjugada anti-pneumocócica é a vacina extra-PNV mais administrada, com uma percentagem significativa de esquemas vacinais incompletos. A maioria das crianças com vacinação contra o Rotavírus tinha igualmente a vacina anti-pneumocócica, o que poderá estar relacionado com questões financeiras. Verificaram-se algumas assimetrias entre os 3 CS analisados, dependentes de factores sociais ou de organização das respectivas unidades. A vacina contra o vírus da gripe pandémica, apesar de recomendada e gratuita, teve uma baixa prevalência.

Palavras-chave: Vacinação, Cobertura, Extra-PNV, Lisboa

PD149 - Sintomas e sinais em Pediatria: o que os pais sabem e como actuam

Miguel Costa¹; Bárbara Pereira¹; Filipa Neiva¹; Miguel Salgado²; Helena Albuquerque³

1- Hospital de Braga; 2- Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE - Viana do Castelo; 3- ACES Braga (Unidades: Carandá, Maximinos e Infias)

Introdução: A gestão da afluência massiva de crianças aos serviços de urgência nos meses de Inverno é um problema actual e de difícil resolução. Uma estratégia preventiva, baseada na interface informação/educação, poderá tranquilizar os pais e dotá-los de um melhor discernimento e capacidade de actuar perante a patologia aguda dos seus filhos. **Objectivos:** Analisar os conhecimentos e a conduta dos pais perante sintomas e sinais de patologia aguda na criança: febre (F), vômitos (V), diarreia (D), obstrução nasal/rinorreia (ON) e tosse (T). **Métodos:** Estudo transversal descritivo. Inquéritos aplicados, em três Centros de Saúde, a 62 mães (crianças entre os 6 meses e os 6 anos). **Resultados:** A média de idade dos filhos foi de 24 meses (56,5%♀). História prévia de F em 85,5% dos casos, de V em 58%, de D em 63%, de ON em 92% e de T em 89%. A temperatura é predominantemente medida na axila (75%). Metade dos pais considera F a partir de 38°C e 32% acima de 37,5°C. O que mais inquieta numa criança febril é temperatura superior a 39°C (44%) ou F que não cede à medicação (31%). A decisão de levar o filho ao médico é tomada em função dos sintomas acompanhantes em 53% dos casos e apenas 3% tomam essa decisão mal a criança tenha F. Perante um episódio de V 88% dos pais realizam uma pausa alimentar (30 min) oferecendo posteriormente um chá ou água. Se dois episódios, 76% levam os seus filhos ao médico. O sintoma associado considerado mais preocupante é a D (36%). Metade das crianças já tomou solução de rehidratação oral. Houve boa tolerância e resolução da sintomatologia em 89% dos casos. A primeira atitude na D é o aumento do aporte hídrico. O que mais alarma nesta situação é a presença de sangue nas fezes. A dieta, com destaque para a evicção de doces, é considerada importante (93%). A terapêutica mais utilizada na ON é o soro fisiológico e 45% dos pais administram, apenas, umas gotas em cada narina. O sintoma associado mais valorizado é a dificuldade respiratória. A medicação mais utilizada na T é o “xarope da T” (42%). Preocupa os pais que esta seja produtiva e que exista febre associada. A F é o que mais alarma os pais e que motiva mais idas ao médico (2/3 das situações). Apenas 25% utiliza a Linha de Saúde 24 e destes 73% ficaram satisfeitos com o atendimento. **Conclusão:** São muitas as dúvidas, os erros e a ansiedade associadas a esta problemática. A partir das informações recolhidas neste estudo foi elaborada uma estratégia de esclarecimento e educação aos pais.

Palavras-chave: Patologia aguda, conhecimentos e preocupações dos pais, educação.

PD150 - Apendicite aguda em idade pediátrica - experiência da urgência de um hospital centralJoana Jardim¹; Elsa Silva²; Pedro Leão²; António Mesquita-Rodrigues³; Henedina Antunes⁴

1- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2- Interna de Cirurgia, Hospital de Braga; 3- Director de Serviço de Cirurgia, Hospital de Braga; 4- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; Instituto de Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho

Introdução: A apendicite aguda (AA) é a causa mais frequente de abdómen agudo em crianças e adolescentes, sendo responsável por 1-8% das admissões por dor abdominal no serviço de urgência. Um diagnóstico correcto constitui um desafio na população pediátrica. As apendicectomias não terapêuticas por suspeita de AA são relatadas em 4-24% dos casos. Objectivo: Estudo das variáveis diagnósticas em crianças e adolescentes admitidos no Hospital de Braga com clínica compatível com AA e submetidas a apendicectomia.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo através da consulta de processos clínicos de doentes submetidos a apendicectomia, entre Janeiro de 2007 e Dezembro de 2009, com idade inferior a 18 anos. Foram avaliados dados epidemiológicos, apresentação clínica, exames auxiliares de diagnóstico (EAD), histologia, complicações e antibioticoterapia. Análise estatística através das curvas ROC (sensibilidade/especificidade) e regressão logística de Cox.

Resultados: Foram submetidos a apendicectomia 232 doentes, 59% do sexo masculino, idade média 10,5 anos \pm 3,4 anos. Apresentavam vômitos 58% dos doentes (odds ratio OR: 9,858; p=0,002), 34% Blumberg positivo (OR: 3,606; p=0,031), 26% febre (T^{axilar} \geq 37,5^o), 19% anorexia, 13% dor à palpação da fossa ilíaca direita. O estudo analítico em 81%. Dos 188 doentes com hemograma: 84% apresentavam leucocitose \geq 10000/uL; das 141 PCR realizadas: 71,1% encontravam-se elevadas. Ecografia abdominal foi efectuada em 37 doentes e foi diagnóstica em 86%, 2 falsos negativos. A análise das curvas de ROC (sensibilidade/especificidade) para os sinais e sintomas e para os exames auxiliares de diagnóstico não mostraram correlação com o diagnóstico de AA. A apendicectomia revelou AA perfurada em 6% dos doentes e apêndice sem alterações em 9,9% e as restantes supuradas. O tempo médio de internamento foi de 3,2 dias. Ocorreram re-internamentos em 3,4% dos casos por acesso intra-abdominal (88%) ou da parede abdominal, necessitando de re-intervenção em 2 doentes. Não houve diferença significativa entre a histologia e o tempo do diagnóstico à intervenção cirúrgica. **Conclusão:** A melhor correlação diagnóstica permanece clínica. Todas as AA foram supuradas ou perfuradas e a percentagem de laparotomias brancas não foi mais elevada que a maioria das séries pelo que, os EAD que gastam recursos e aumentam o tempo antes da intervenção com risco de complicações não se mostraram mais discriminadores, estando igualmente alterados nas laparotomias brancas e AA.

Palavras-chave: Apendicite aguda, crianças, adolescentes, vômitos.

PD151 - Hábitos intestinais e cólicas nos lactentes até aos 6 mesesArnaldo Cerqueira¹; Nicole Silva²; Antonieta Dias³

1- Centro de Saúde Braga, Caranda; 2- Serviço de Pediatria do Hospital de Braga; 3- Centro de Saúde Braga

Introdução: As cólicas têm sido descritas utilizando a “regra dos 3”¹: choro, pelo menos, três horas por dia, pelo menos três dias por semana e num período de 3 semanas. O diagnóstico pode ser difícil pois uma criança normal pode chorar mais de duas horas por dia. Aparecimento nas primeiras semanas de vida e geralmente com resolução espontânea por volta dos 4-6 meses. A prevalência estimada de 5-25%, sendo uma causa frequente de preocupação na consulta de saúde infantil. A evidência disponível sugere que a cólica infantil pode ter várias causas independentes. As hipóteses médicas incluem hipersensibilidade ou alergia alimentar, a imaturidade da função intestinal e dismotilidade, e as hipóteses comportamentais incluem interação materno-infantil insuficiente, a ansiedade da mãe e do temperamento da criança difícil. Em um pequeno subconjunto de crianças com comportamento colicky, uma doença médica específica. Objectivo: Caracterizar uma amostra de recém-nascidos e lactentes com cólicas seguidos na consulta de Saúde Infantil num Centro de Saúde de Braga. **Métodos:** Estudo transversal de 88 recém-nascidos e lactentes com cólicas. Recolhidos dados sociodemográficos e clínicos, e informações acerca das atitudes dos cuidadores perante a cólica, através de um questionário composto por 40 itens. Utilizado programa estatístico SPSS 16.0. Os dados descritos como média (\pm desvio padrão), tendo sido considerada significância estatística de 95% (p < 0,05). **Resultados:** 55% do sexo feminino e 90% de raça caucasiana. Média de idades: 2,5 meses \pm 1 18% de pais licenciados. 64% faziam leite materno,

27% leite adaptado e 9% alimentação diversificada. Relativamente aos hábitos intestinais: média de 2 dejectões/dia \pm 1, 10% de dejectões duras. 60% das mães reconheciam a presença de cólica pelo choro. Média de choro/dia: 2h 50% das mães já tinham recorrido ao médico assistente por cólicas. No tratamento da cólica: 70% das mães usavam medicamentos e 40% aplicavam massagem. **Conclusões:** Os profissionais de saúde deve oferecer apoio, confiança e empatia para o cuidador, e adoptar uma abordagem biopsicossocial para as crianças e suas famílias, considerando todas as doenças médica subjacente, além de analisar a unidade familiar. O tratamento da cólica infantil varia entre os médicos e as famílias muitas vezes são frustradas pela incapacidade da prescrição de uma cura para a cólica.

Palavras-chave: Colicas, hábitos intestinais, tratamento.

PD152 - Obstipação na criança – experiência de uma consulta de Cuidados de Saúde PrimáriosPaula Marques Neto¹; Cristina Pereira¹; Lúvia Fernandes¹

1- Centro de Saúde S. Martinho do Bispo – Coimbra

Introdução: a obstipação é uma situação frequente na pediatria, podendo atingir 5-10% das queixas que motivam consultas em cuidados primários e até 25% dos doentes enviados às consultas Gastroenterologia Pediátrica. Define-se por frequência de dejectões inferior a 3 por semana ou por fezes de consistência dura, dor à defecação ou retenção de fezes, mesmo que a frequência de dejectões seja normal. Após o período neonatal 90-95% das obstipações são funcionais. **Objectivos:** caracterizar uma população pediátrica quanto à existência de obstipação e sua relação com factores dietéticos, genéticos ou educacionais, bem como analisar suas características clínicas, evolução, investigação e abordagem terapêutica. **Material e métodos:** estudo descritivo prospectivo, através da aplicação de um inquérito aos pais de crianças observadas numa consulta de rotina em Cuidados de Saúde Primários, e escolhidos de forma aleatória. A análise estatística foi efectuada usando SPSS[®] (v17.0) (p < 0,001). **Resultados:** foram aplicados 146 inquéritos. A idade das crianças variou entre os 4 meses e os 14 anos. Cerca de um quarto (24%) dos pais inquiridos referiu que a sua criança era obstipada (n=35). A mediana de idades desta amostra foi de 7 anos, sendo 60% dos sexo feminino. O início da sintomatologia variou entre o período neonatal (26%), introdução do leite adaptado (26%), diversificação alimentar (20%) e idade escolar (17%). Cerca de 80% referiam dejectões duras ou tipo cfbalas. Metade das crianças apresentava atitudes de retenção, sendo esta variável estatisticamente significativa (p < 0,001), e referiu consumo reduzido de água. Foram testadas outras variáveis (antecedentes familiares, consumo de fibras, exercício físico, uso do WC escolar) mas sem diferença significativa em relação à amostra de crianças não obstipadas. A maioria das crianças (71%) necessitou de observação médica, particularmente por pediatra (84%), sendo que 69% recebeu tratamento (dieta, fármacos e medidas educacionais). Apenas uma criança realizou exames auxiliares de diagnóstico para esclarecimento etiológico. A maioria das crianças (68%) já não estava medicada na altura do inquérito. **Comentários:** No nosso estudo 1/4 das crianças eram obstipadas. Metade destas apresentavam atitudes de retenção, sendo esta variável estatisticamente significativa. Na maioria dos casos a causa é funcional não necessitando de exames complementares, assentando o tratamento em medidas dietéticas, farmacológicas e educacionais.

Palavras-chave: Obstipação, pediatria, atitudes retenção.

PD153 - Quando uma pequena moeda pode valer muito...Olinda Carvalho¹; Miguel Salgado¹; Luís Lopes¹; Helena Ramalho¹

1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho - Viana do Castelo

A ingestão de corpos estranhos é uma situação frequente que atinge sobretudo crianças até aos 3 anos de idade. A moeda é de longe o corpo estranho mais vezes encontrado. Quando esta atinge o estômago, a sua eliminação é maioritariamente espontânea, daí ser adoptada e aconselhada uma atitude expectante. Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 3 anos que é levada ao Serviço de Urgência após ingestão de uma moeda de 5 centimos testemunhada pela mãe. Não apresentava disfagia, sialorreia ou sintomas respiratórios. A radiografia abdominal simples revelou a presença de objecto circular radiopaco localizado na cavidade gástrica. Foi realizada radiografia de controlo oito dias mais tarde, na qual a moeda apresentava localização sobreponível. Foi efectuada endoscopia digestiva alta, tendo-se detectado o referido corpo estranho na grande curvatura do corpo gástrico. No local onde se encontrava constatou-se uma úlcera de pressão profunda, embora com integridade da parede. Com a apresentação deste caso clínico os autores pre-

tendem alertar para a possibilidade de ocorrência de complicações graves quando é adoptada uma abordagem expectante e reassumir a necessidade de debater situações em que a actuação deve ser mais precoce.

Palavras-chave: Ingestão corpo estranho, úlcera gástrica

Área Científica - Desenvolvimento

PD154 - Autismo: a importância do diagnóstico e intervenção precoce

Vanessa Portugal¹; Vanessa Portugal¹; Eliana Oliveira¹; Cláudia Gonçalves¹; Maria Manuel Lopes¹

1- Hospital Pedro Hispano, ULSM

Introdução: O autismo caracteriza-se por dificuldades na interacção social, limitação na comunicação verbal e não verbal e ainda pela presença de comportamento rígido com interesses repetitivos e limitados. É uma patologia crónica com potenciais implicações de integração social na vida adulta. Em Portugal, tem uma prevalência estimada de um caso em cada mil crianças em idade escolar. **Objectivos:** Caracterizar as crianças com diagnóstico de autismo, seguidas em consulta de desenvolvimento no Hospital Pedro Hispano. **Material e Métodos-** Revisão casuística dos casos de autismo seguidos na consulta, com base na análise dos respectivos processos clínicos. Em cada processo foram pesquisadas as seguintes variáveis: sexo, idade em que foi referenciado, idade actual, motivo da consulta, antecedentes pessoais e familiares, exames complementares efectuados, orientação e estado actual. **Resultados** São seguidas 15 crianças com autismo, das quais 87% são do sexo masculino. A idade média em que foram referenciadas foi aos 39 meses. Em 40% das crianças, o motivo da consulta foi alteração do comportamento; em 27% atraso de linguagem e nas restantes 33%, atraso global de desenvolvimento. Em 67% dos casos há antecedentes familiares relevantes (atraso de linguagem, dificuldades de aprendizagem, atraso global desenvolvimento psicomotor). O estudo efectuado, que englobou rastreio de doença metabólica, cariótipo, estudo molecular para X-frágil, rastreio de défice auditivo, electroencefalograma e ressonância magnética nuclear cerebral, não mostrou alterações de relevo. Quatro crianças aguardam ainda resultados e num caso isolado os pais não aceitaram a investigação proposta. A pontuação obtida na escala CARS (Childhood Autism Rating Scale) oscilou entre um mínimo de 31 (autismo ligeiro > 30) e o máximo de 47,5 valores (autismo severo), com uma pontuação média de 37,8 (autismo moderado/severo). A idade média em que foi iniciada intervenção especializada foi aos 42 meses. A idade média actual é de 8,1 anos. Em 60% dos casos persistem grandes dificuldades no relacionamento e comunicação, com uma linguagem ausente ou muito escassa. **Conclusão:** O autismo é uma perturbação neurológica que afecta particularmente as capacidades sociais que estão na essência da vivência humana. O diagnóstico precoce associado a uma intervenção atempada, personalizada e intensiva melhoram o prognóstico em termos de aprendizagem linguística, social e adaptativa.

Palavras-chave: Autismo, intervenção precoce.

PD155 - Casuística de Três Anos da Consulta de Desenvolvimento

Filipe Glória Silva¹; Sandra Afonso¹; Ana Serrão Neto¹

1- Hospital Cuf-Descobertas

Introdução: A prevalência das perturbações do desenvolvimento em crianças dos 0 aos 18 anos está estimada em 15% nos EUA, sendo de esperar um valor semelhante em Portugal. A discrepância entre esta proporção e a capacidade assistencial do sector público da saúde a este nível resulta frequentemente na inacessibilidade ou em longas listas de espera para estas consultas. A resposta insuficiente aos problemas de desenvolvimento esteve na origem da implementação da Consulta de Desenvolvimento no Hospital Cuf-Descobertas, a qual funciona desde 2004, integrada num núcleo multidisciplinar de Neurodesenvolvimento contando, desde 2007, com dois pediatras. **Objectivo:** Caracterizar a idade, motivos de consulta e diagnósticos das crianças que realizaram Consultas de Desenvolvimento. **Métodos:** Revisão dos processos clínicos das crianças referenciadas à consulta nos últimos 3 anos (2007 a 2009). **Resultados e Discussão:** O número anual de consultas variou entre 320 e 401, com 40 a 60% de primeiras consultas. As principais fontes de referência foram o médico assistente (45%), os pais (24%) e os educadores/professores (21%). Na distribuição das idades na primeira consulta verificou-se um pico dos 5 aos 7 anos (29%) correspondente ao ano pré-escolar e início do primeiro ciclo, quando são mais notados ou valorizados os sintomas da Perturbação de Déficit de Atenção e Hiperactividade e/ou surgem dificuldades de aprendizagem. O segundo pico verificou-se aos 2-3 anos (22%), a altura em que começam a ser

notados os atrasos na linguagem, os atrasos globais do desenvolvimento de grau ligeiro e as perturbações da comunicação. Cerca de 5% das crianças foi observada por apresentar factores de risco desenvolvimental, a maioria por prematuridade. Deste modo, foi possível diagnosticar e intervir precocemente nestes grupos. Em 4,5% das consultas, solicitadas por preocupação dos pais em relação a algum aspecto do desenvolvimento ou do comportamento, não existiam critérios diagnósticos de patologia. Globalmente, sendo reconhecida a importância do início precoce da intervenção para o prognóstico das perturbações do desenvolvimento, estes dados reforçam as vantagens da maior acessibilidade a estas consultas.

Palavras-chave: Dificuldades de Aprendizagem, Perturbações do Desenvolvimento, Consulta de Desenvolvimento, acessibilidade.

PD156 - Desenvolvimento psicomotor: O cerebelo também é importante

Patrícia A. Gonçalves¹; Sara Ferreira²; Artur Sousa²; Manuela Baptista²

1- Hospital Santa Maria/HPP Cascais; 2- Hospital Santa Maria

Introdução: O cerebelo desempenha um papel essencial na coordenação motora, na articulação verbal, no controlo dos movimentos oculares, do equilíbrio e de funções autonómicas. Estudos recentes revelaram a existência de um circuito cerebelo-cerebral, através do qual o cerebelo recebe e transmite informação e para as áreas hemisféricas corticais, responsáveis por diversas áreas da cognição. **Caso clínico:** Descrevemos o caso de duas irmãs, com 12 e 2 anos de idade, ambas com atraso do desenvolvimento psicomotor e malformações cerebelosas. Os antecedentes familiares são irrelevantes. A criança de 12 anos é acompanhada na consulta de desenvolvimento desde os 21 meses. Apresenta a variante de Dandy-Walker associada a displasia óssea. A primeira avaliação formal do desenvolvimento, efectuada através da Escala de Griffiths aos 23 meses, mostrou um Quociente de desenvolvimento (QG) de 64.9, sendo a motricidade grosseira a área mais afectada (50.6) e a linguagem a menos afectada (73). Desde então, tem tido sessões de terapia da fala, terapia ocupacional, apoio psicológico e educacional. A avaliação do desenvolvimento aos 8 anos, também através da escala de Griffiths, revelou um QG de 49.7, mantendo-se a motricidade grosseira como uma das áreas mais afectadas (43.4). A irmã de 2 anos foi referenciada a esta consulta aos 15 meses por suspeita de atraso do desenvolvimento psicomotor. Apresentava microcefalia e dois hemangiomas faciais, sem outras alterações ao exame físico. A ressonância magnética revelou hipoplasia do vérmis inferior. A primeira avaliação formal do desenvolvimento revelou um QG de 62.3, com compromisso mais importante da motricidade grosseira (55.8) e maior preservação da linguagem (68). Até à presente data, não foram encontradas anomalias genéticas em qualquer das crianças. **Conclusão:** O cerebelo parece de facto ter um papel no desenvolvimento cognitivo da criança. A motricidade grosseira, a área do desenvolvimento psicomotor habitualmente mais preservada na maioria das perturbações do neurodesenvolvimento, surge nestas duas crianças como a mais comprometida. Enquanto que, na criança mais velha, este facto se pode justificar pelas limitações impostas pela displasia óssea, na mais jovem tal não acontece, sugerindo que as malformações cerebelosas presentes em ambas as crianças possam desempenhar um papel fundamental no compromisso do neurodesenvolvimento.

Palavras-chave: Cerebelo, Neurodesenvolvimento.

PD157 - Síndrome de Costello: 3 mutações diferentes, 3 evoluções distintas.

Magda Monteiro Rodrigues¹; Susana Martins²; Ana Berta Sousa³

1- Hospital de Santa Maria; 2- Hospital de Santa Maria- Unidade de Desenvolvimento; 3- Hospital de Santa Maria- Serviço de Genética

Introdução: A Síndrome de Costello (SC) ou Síndrome Fácio-cutâneo-esquelética é uma situação polimalformativa rara caracterizada por face típica, história peri-natal de polihidrâmnios, peso elevado ao nascer, atraso de crescimento pós-natal com dificuldades alimentares graves, alterações cutâneas, musculoesqueléticas, neurológicas, cardiovasculares, atraso mental variável e risco aumentado de neoplasia. Em 2005 isolou-se o gene HRAS, responsável por 80-90% dos casos de SC. **Descrição dos casos:** Os autores apresentam 3 casos clínicos de SC seguidos na consulta de desenvolvimento por défice cognitivo. Houve história de polihidrâmnios nos 3 casos. O tempo de gestação variou entre as 35-38 semanas. Destaca-se 1 doente com arritmia cardíaca por fibrilha flutter com insuficiência cardíaca fetal às 34 semanas de gestação. O peso ao nascer era > 4kg; P90 nos 3 casos. Apresentaram todos má progressão estatural-ponderal e dificuldades alimentares nos primeiros anos de vida. Observou-se nistagmo transitório nos primeiros 6 meses de vida em 2 dos casos. Dois casos mantêm alterações do ritmo cardíaco e encontram-se medicados. Verificou-se perturbação do sono em 2 casos. Salienta-se 1 caso

com diagnóstico de Perturbação de Défice de Atenção e Hiperactividade aos 6 anos, sob terapêutica com metilfenidato. Nos 3 casos realizou-se avaliação estruturada com diagnóstico de Défice Cognitivo profundo, Défice cognitivo moderado e Estado limite do funcionamento cognitivo. O diagnóstico clínico foi confirmado pelo estudo molecular nos 3 casos, tendo sido identificadas as seguintes mutações: c.35G>>C (p.G12A); c.34G>>A (p.G12S) e c.37G>>T (p.G13C), todas em heterozigotia e de novo. Os 3 casos têm apoio multidisciplinar, além de intervenção precoce nas áreas da Fisioterapia, Terapia Ocupacional e Terapia da Fala, e rastreio tumoral semestral. Todos foram integrados precocemente no Jardim de Infância. **Discussão:** Os autores pretendem lembrar esta doença rara de ocorrência esporádica. O acompanhamento precoce e multidisciplinar destas crianças é fundamental para potencializar as suas capacidades. A evolução clínica não é uniforme, parecendo emergir uma correlação genotipo-fenotipo, em relação com o grau de sobreactivação de HRAS. São contudo necessários mais dados que permitam estabelecer uma associação prognóstica com a mutação encontrada.

Palavras-chave: Síndrome de Costello, défice cognitivo, mutação de novo, seguimento multidisciplinar.

PD158 - Síndrome de X-Frágil – casuística de um Centro de Desenvolvimento Infantil

Lia Oliveira¹; Rita Sousa Gomes¹; Tiago Proença dos Santos¹; Artur Sousa¹; Manuela Baptista¹

1- Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE

Introdução: A síndrome de X-frágil é uma patologia de transmissão dominante ligada ao X. Trata-se da principal causa hereditária de défice cognitivo, com uma incidência aproximada de 1 em 3600 no sexo masculino, e 1 em 5000 no sexo feminino. Ocorre por expansão de tripletos, apresentando expressividade clínica variável: desde dificuldades de aprendizagem com QI normal a défice cognitivo grave, ou associação a outras perturbações do desenvolvimento, como perturbações do espectro do autismo (PEA) e perturbação de défice de atenção e hiperactividade (PDAH). São frequentes o atraso da linguagem, hipersensibilidade a diversos estímulos, estereotípias, ecolália, birras, e evicção do contacto ocular. Fenotipicamente salienta-se, ainda, macro-orchidismo pré-pubere e displasia do tecido conjuntivo. De acordo com a gravidade do caso, deverá ser delineado um plano de intervenção individualizado. **Objectivos:** Caracterizar a população com diagnóstico de síndrome de X-frágil seguida em consulta de desenvolvimento de um hospital terciário, quanto a género, idade de diagnóstico, comorbilidades do neurodesenvolvimento, características fenotípicas, medicação, desempenho cognitivo, e intervenção. **Métodos:** Estudo retrospectivo com consulta de processo clínico (n=8), analisado através de estatística descritiva. **Resultados:** Totalidade do género masculino. Idades de diagnóstico entre os 2 - 8 anos. Associação com PDAH em 2/3 dos casos e com PEA em 1/3. Fenotipicamente todos apresentam algumas das características típicas, porém em alguns prevalecem características físicas e outros comportamentais. Aqueles que têm diagnóstico de PDAH fazem terapêutica com metilfenidato, e os que apresentam alterações comportamentais estão medicados com risperidona. Grande variabilidade nas avaliações cognitivas nas suas diversas componentes: défice cognitivo moderado em aproximadamente 2/3 dos casos e grave em 1/3. Todos apresentaram melhorias adaptativas com o plano de intervenção instituído. **Conclusões:** Os resultados obtidos estão de acordo com a bibliografia. Pela heterogeneidade e frequência desta patologia, é necessário um alto índice de suspeição e referenciar uma criança com aparente défice cognitivo a uma consulta de desenvolvimento. A antecipação da idade de diagnóstico permite iniciar precocemente a intervenção, melhorando o prognóstico a médio prazo.

Palavras-chave: X-frágil, défice cognitivo, neurodesenvolvimento.

PD159 - Urgência Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia Situações Especiais - Resultados preliminares: 2000/02/04/06/08

Anaxore C. Casimiro¹; Francisco T²; Gouveia S³; Lopes P⁴; Marques F⁵; Nóbrega S⁶; Queiroz G²; Santos S²; Simão I²; Marques M²; Nóbrega S²; Salvador M²; Brissos J²; Cordovil C²; Costa M²; Crujo M²; Fitas A²; Neves C²; Coelho M⁶

1- Interno de Pediatria, Hospital Dona Estefânia; 2- Interno de Pediatria; 3- Interno de Cardiologia Pediátrica; 4- Interno de Pedopsiquiatria; 5- Assistente Hospitalar de Pediatria Médica; 6- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica

Introdução: A urgência pediátrica (UP) é uma via de acesso fácil aos serviços de saúde. A grande afluência à mesma poderá levar a um aumento dos tempos de espera, aumento dos abandonos e menor qualidade no preenchimento das

fichas de atendimento. Sendo a UP do Hospital Dona Estefânia (HDE) a de maior movimento do país, estes aspectos podem reflectir-se no seu funcionamento. **Objectivo:** Caracterizar os casos “Situações Especiais” (abandono/não responde, preenchimento ilegível/ não interpretável, registadas como “sem acto clínico” ou “nada escrito”) e identificadas nas fichas de UP nos anos 2000/02/04/06/08. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos dados retirados aleatoriamente das 392.768 fichas de atendimento nos anos 2000/02/04/06/08, seleccionando os casos de “Situações Especiais” – amostragem de 46.812 fichas. **Resultados:** Identificaram-se 1438 casos especiais (3,1% do total da amostra): Nada escrito 40,35%, abandono/não responde 35,5%, não legível/interpretável 12,0%, sem acto clínico 3,8% e outros 8,5%. As percentagens mais elevadas de abandono da UP em relação aos movimentos globais desses anos foram 2,0% em 2000 e 1,6% em 2008. Estes foram mais frequentes nos meses de Inverno (Dezembro e Janeiro), que corresponderam a 53,5% dos casos de abandono e à 2ª feira (1,9% do movimento diário) apresentando aparente paralelismo directo com os níveis do movimento assistencial. As taxas de abandono por período horário foram: 1,5% - 18.00-24.00h, 0,9% - 8.00-18.00h e 0,5% - 0.00-8.00h. Relativamente aos casos de preenchimento não legível/interpretável, foram encontradas mais frequentemente nos casos em que intervieram outras especialidades, algumas das quais passaram a fazer os registos alternativamente no Sistema SAM; nos casos de atendimento exclusivo da pediatria, 0,3% das fichas eram não legíveis/interpretáveis. **Comentários:** Este estudo, o de maior dimensão realizado entre nós e dos maiores a nível internacional, parece confirmar que em períodos de maior pressão assistencial houve um aumento de algumas situações especiais não desejadas ao nível da organização da UP e do registo de dados clínicos. A evidente repercussão destes indicadores no perfil de qualidade e eficiência da UP, a sua relação com as condições logísticas e de prestação dos profissionais, para além dos inconvenientes jurídicos que por vezes daí decorrem, são factores a considerar na análise integrada do funcionamento da UP.

Palavras-chave: Abandono, mau-preenchimento, urgência.

PD160 - Centro de Desenvolvimento da Criança - Referenciação e Intervenção

Vilma Oliveira Passos¹; Cátia Cardoso²; Ana Carvalho Marques²

1- Centro de Saúde de Santa Cruz; 2- Hospital Dr. Nélio Mendonça

Introdução: O Centro de Desenvolvimento da Criança do Hospital Dr. Nélio Mendonça comemorou em Maio de 2010 os seus 10 anos de existência. Trata-se do único Centro de Desenvolvimento da Região e para além do diagnóstico é responsável pela intervenção nas crianças até aos 6 anos. As crianças são avaliadas por uma equipa transdisciplinar composta por médico pediatra, médico de reabilitação pediátrica, enfermeira, terapeuta da fala, terapeuta ocupacional, educadora especializada, psicóloga e assistente social, onde é delineado um plano interventivo. Sempre que necessário o CDC conta com o apoio de uma Pedopsiquiatria. **Material e Métodos:** Os autores avaliaram as crianças admitidas pela primeira vez no CDC no primeiro semestre de 2009. **Resultados:** As idades de referenciação das 95 crianças analisadas distribuíam-se entre um mês de idade e os 72 meses, sendo a média de 26 meses. A distribuição por sexos era a seguinte, 34%(32) do sexo feminino e 66%(63) do sexo masculino. Geograficamente estavam distribuídos 40%(38) no concelho do Funchal, 15%(14) no concelho de Santa Cruz e 14%(13) no concelho de Câmara de Lobos. Os Centros de Saúde referenciaram 48%(45), 43%(41) foram enviados pelos Pediatras assistentes (27% pela Pediatria geral e 16% pela UCINP). O principal motivo de referenciação foi o atraso de linguagem (24%), depois as alterações de comportamento/suspeita de perturbação da relação e da comunicação (23%), 20% dos doentes foram referenciados por atraso global do desenvolvimento e 17% correspondiam a crianças prematuras, ou que tinham sofrido intercorrência grave no período neonatal, para cumprimento do protocolo de seguimento. No diagnóstico final 43%(41) das crianças apresentavam atraso global do desenvolvimento, 9,5%(9) tinham atraso motor, 9,5%(9) atraso específico da linguagem e 5%(5) tinham uma perturbação do espectro do autismo. Dos doentes em intervenção 24%(23) iniciaram terapia da fala, 23%(22) terapia ocupacional/educadora especializada e 21%(20) fisioterapia. 4% dos doentes têm intervenção floor-time com a psicóloga. **Conclusão:** A idade de referenciação foi os dois anos, a maior parte das crianças eram do sexo masculino (66%), 69% das crianças residiam nos concelhos mais populosos da RAM. A referenciação é feita principalmente pelos Centros de Saúde e pela Pediatria. Apesar do principal motivo de referenciação ter sido o atraso de linguagem (24%), verificamos que 43% das crianças apresentavam atraso global de desenvolvimento.

Palavras-chave: Centro de Desenvolvimento Referenciação e Intervenção

PD161 - Síndrome Fetal Alcoólico - a realidade da nossa consulta

Joaquina Antunes¹; Catarina Resende¹; Susana Loureiro¹; Elisa Cardoso¹
1- Hospital de São Teotónio E.P. E. Viseu

Introdução: O Síndrome Fetal Alcoólico (SFA) engloba um conjunto de alterações craniofaciais, do crescimento e do desenvolvimento do sistema nervoso central causadas pelo consumo de álcool durante a gravidez. **Objectivos:** Caracterizar as crianças e adolescentes com diagnóstico de SFA apoiados na Consulta de Desenvolvimento do Hospital de São Teotónio, Viseu. **Material e métodos:** Estudo descritivo e retrospectivo dos casos de SFA apoiados na Consulta de Desenvolvimento, através da consulta dos processos clínicos. Analisaram-se as seguintes variáveis: sexo, idade da primeira consulta, idade materna, consumo de álcool durante a gravidez, área de residência, crescimento, desenvolvimento, patologia associada, alterações da neuroimagem e plano terapêutico. **Resultados:** Foram identificadas 45 crianças, adolescentes e jovens com o diagnóstico de SFA, a maioria (57,8%) do sexo masculino. Aquando da realização do estudo já tinham tido alta 9 (20 %). A idade da primeira consulta variou entre 1 e 14 anos, 44,5% em idade pré-escolar e 15,6% com 10 ou mais anos. A idade materna foi em média 29,3 anos. O consumo de álcool materno foi confirmado em 86,7% dos casos. 31 crianças residiam em zona rural e 7 estavam institucionalizadas. Constatou-se prematuridade em 22,2 %, atraso de crescimento intra-uterino em 42,2%, má evolução estato-ponderal em 35,6% e microcefalia em 51,1%. Apenas uma das crianças apresentava desenvolvimento psicomotor adequado e 25 (55,5%) possuíam défice cognitivo moderado. 38 (84,4%) revelavam alterações neurocomportamentais. Da patologia associada realçou-se a do foro oftalmológico em 17 casos (37,8%), cardiopatia congénita em 11 crianças (24,4%), patologia renal em 6 (13,3%), hipoacusia em 4 (8,9%) e fenda palatina em 3 (6,7%) casos. Realizaram neuro-imagem 40 (88,9%) crianças, estando esta alterada em 14 (31,1%). A orientação envolveu em 41 casos apoio educativo e em 21 destes optou-se por um currículo alternativo. O Metilfenidato foi a terapêutica farmacológica utilizada em 75,6% casos e a Risperidona em 17,8%. **Conclusões:** De realçar a elevada percentagem de crianças com SFA tardiamente referenciadas a uma Consulta de Desenvolvimento. Esta situação condiciona o tratamento e o prognóstico devido à elevada frequência e importância das perturbações de desenvolvimento associadas, tal como se constata no nosso estudo. Tendo em conta a variada e frequente patologia associada o apoio a estas crianças deve ser realizado por uma equipa multidisciplinar.

Palavras-chave: Síndrome Fetal Alcoólico, Consulta de Desenvolvimento

PD162 - Ecografia Transfontanelar e Desenvolvimento Psicomotor

Filipa Inês Cunha¹; Lúgia Peralta¹; Líliliana Quaresma¹; Adelaide Bicho¹
1- Hospital Infante D. Pedro

Introdução: A ecografia transfontanelar (EcoTF) é um método de diagnóstico seguro, não invasivo que permite uma avaliação, à cabeceira do doente, da anatomia cerebral do RN e lactente. É habitualmente utilizada para avaliar a maturação do cérebro, a presença e evolução de lesões cerebrais e o prognóstico neurológico da criança. **Objectivo e Metodologia:** O objectivo do trabalho foi caracterizar o desenvolvimento psicomotor (DPM) das crianças seguidas na consulta de Pediatria do HIP, que apresentaram alterações nas EcoTF realizadas entre 1 de Janeiro de 2005 e 30 de Dezembro de 2007. Excluíram-se as crianças com seguimento inferior 2 anos. **Resultados:** Durante o período em estudo realizaram-se 597 EcoTF, correspondentes a 434 crianças, tendo sido encontradas alterações ecográficas em 162. Cumpriram critérios de selecção para o estudo 81 crianças, sendo cerca de metade (41) ex-prematuros. Verificou-se um ligeiro predomínio do sexo masculino (58%). Em relação ao grupo dos ex-prematuros, a maioria (22) apresentavam idade gestacional inferior às 32 semanas. A prematuridade foi o principal motivo para a realização do exame ecográfico e as principais alterações encontradas foram a ventriculomegalia, a hemorragia intraventricular, a hiperecogenicidade periventricular, a hiperecogenicidade dos núcleos da base e a leucomalácia. Em relação ao desenvolvimento psicomotor destas crianças, 10 apresentaram ADPM (5 ligeiro, 4 moderado e 2 grave). Em relação às crianças de termo (39) os principais motivos para a realização de EcoTF foram as dificuldades de adaptação à vida extra-uterina, a infecção neonatal e o exame neurológico alterado. As alterações encontradas foram sobretudo a ventriculomegalia, a hiperecogenicidade dos núcleos da base, a hiperecogenicidade periventricular, a hemorragia intraventricular e a agenesia parcial do corpo caloso. Neste grupo 21 crianças apresentaram ADPM (6 ligeiro, 5 moderado e 9 grave). **Comentários:** A EcoTF tem um papel crucial na detecção e seguimento da patologia neurológica no lactente. Este estudo

permitiu conhecer a realidade das crianças com alterações cerebrais detectadas na EcoTF e que são seguidas no HIP, salientando-se que 38% apresentam ADPM.

Palavras-chave: Ecografia transfontanelar, ADPM.

PD163 - Os sinais clínicos da Síndrome de RETT

Catarina Gomes Nascimento¹; Cláudia Bandeira de Lima¹; Fernanda Forgal¹; Joana Rombert¹; Manuela Baptista¹
1- Hospital de Santa Maria

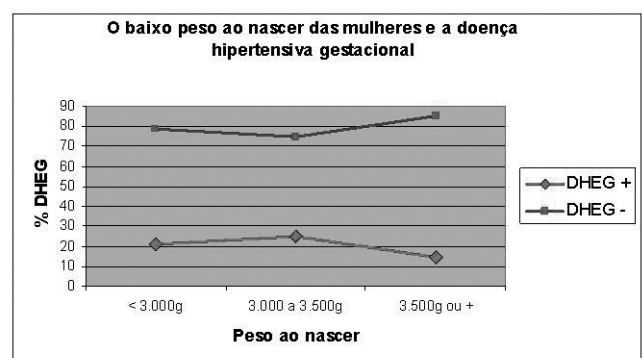
Introdução: No diagnóstico diferencial do atraso global de desenvolvimento psicomotor, devem considerar-se, entre outras, as perturbações do espectro do autismo (PEA) e a Síndrome de RETT. Existem alguns traços clínicos típicos que são muito característicos da Síndrome de RETT, que devem ser procurados precocemente. **Caracterização do caso:** A M. foi referenciada à Consulta de Desenvolvimento aos 18 meses, pela médica assistente por atraso na fala. Foi diagnosticada uma Perturbação do Espectro do Autismo (M-CHAT, Critérios DSM-IV e Inventário de Estereotípias). A investigação etiopatogénica (cariótipo e mutação de X-fragil, otorrinolaringologia e oftalmologia) foi negativa, excepto um estrabismo convergente.. Iniciou intervenção para estimulação da comunicação com sistema de comunicação aumentativa (Picture Exchange Communication System) e para as perturbações do sono e alimentar. Durante a intervenção foram observadas melhorias significativas no contacto ocular e na interacção social. Após visionamento de uma filmagem em contexto familiar foram observados movimentos repetitivos de mãos muito típicos da Síndrome de RETT, pelo que foi reavaliada em consulta de Genética com confirmação molecular da mutação do gene MECP2. **Conclusões:** Este caso aponta para a importância da observação clínica, da participação dos pais, das filmagens em contexto e da necessidade de em crianças do sexo feminino com fenótipo autista ser feito o estudo genético para Síndrome de RETT.

Palavras-chave: Atraso global de desenvolvimento psicomotor, perturbação do espectro do autismo, síndrome de RETT

Área Científica - Doenças Metabólicas**PD164 - A doença hipertensiva específica da gravidez se relaciona com o baixo peso ao nascer das mulheres?**

Filomena Maria da Silva Gomes¹; Maria Helena Valente¹; Luis Marcelo Inaco Cirino¹; Leide Macena Costa e Silva¹; Ana Maria de Ulhôa Escobar¹; Sandra Josefina Ferraz Ellero Grisi¹
1- Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

Fundamento: O baixo peso ao nascer é associado com a incidência aumentada de hipertensão, doenças renais e cardiovasculares na vida adulta. **Objectivo:** Determinar se a presença da doença hipertensiva específica da gravidez é diferente entre as mulheres nascidas com peso mais baixo. **Métodos:** Estudo transversal e retrospectivo de 141 mulheres com média de idade entre 25 anos, nascidas entre 1977 a 1989 e acompanhadas em Centro de Saúde Escola do nascimento até o momento atual. Realizada anamnese clínica e revisão dos dados pediátricos do prontuário clínico, com a coleta de informações sobre o peso ao nascer e história gestacional referente à presença de doença hipertensiva específica da gestação. Realizada a comparação entre o peso ao nascer das mulheres e a presença da DHEG nas gestações. O peso ao



nascer foi classificado em: . Até 2.999 g . Entre 3.000 g e 3.499 g, e . Com 3.500 g ou mais **Resultados:** Vide resultados no anexo . **Conclusão:** A DHEG pode se relacionar com pesos menores ao nascer nas mulheres.

Palavras-chave: Gravidez/complicações, peso ao nascer, relações materno-fetais, fatores de risco cardiovasculares.

PD165 - Luxação do cristalino: pensar ainda homocistinúria

Teresa Almeida Campos¹; Marta Vilareal¹; Susana Soares¹; Elisa Camisa²; Dulce Quelhas³; Esmeralda Rodrigues¹; Elisa Leão Teles¹

1- Unidade de Doenças Metabólicas do Hospital de São João; 2- Serviço de Oftalmologia do Hospital de São João; 3- Centro de Genética Médica Dr Jacinto Magalhães - INSA

A luxação do cristalino constitui um sinal de alerta para alguns quadros metabólicos/genéticos específicos, como a homocistinúria e síndrome de Marfan. A homocistinúria clássica (OMIM 236200), devida a deficiência da enzima cistationina b-síntase, é uma doença hereditária do metabolismo rara. As manifestações clínicas surgem de forma lenta e progressiva, com o quadro clínico mais característico a ocorrer quando já estão instaladas alterações irreversíveis. Embora incluída recentemente no grupo de patologias com diagnóstico precoce no período neonatal, importa destacar a população não rastreada. O diagnóstico e intervenção precoces permitirão uma evolução otimizada. Doente do sexo feminino, de 8 anos de idade, segunda filha de casal não consanguíneo, internada no Serviço de Oftalmologia para correção cirúrgica de luxação do cristalino. Evolução adequada no primeiro ano de vida, com registo de tremor e descoordenação motora desde os 15 meses e posterior dificuldade de aprendizagem. Seguida em consulta privada de Oftalmologia desde os 3 anos por miopia e, mais tarde, subluxação do cristalino. Pedida avaliação pela equipa de Doenças Metabólicas: observado fenótipo particular, tipo marfanóide, e aparente atraso intelectual. A nível bioquímico, registada elevação da homocisteína (410 $\mu\text{mol/L}$; N < 15) e metionina séricas, com diminuição da cistina, e homocisteína urinária elevada, sugerindo homocistinúria clássica. Iniciada abordagem específica com dieta restrita em metionina e suplementos (vitamina B6, vitamina B12, ácido fólico, L-cistina, betaína). Instituídas medidas preventivas no período perioperatório, assegurada hiperhidratação e outros cuidados, com evolução adequada e sem intercorrências. No rastreio familiar, confirmado o mesmo diagnóstico no irmão de 12 anos, que apresentava fenótipo sugestivo. Em curso a caracterização mutacional dos doentes. Classicamente, a homocistinúria apresenta morbidade significativa. O rastreio da população de risco (patologia oftalmológica, tromboembólica, atraso mental) permitirá a orientação adequada e prevenção de complicações mais graves. Será importante a adequação de cuidados em períodos de doença ou cirurgia pelo risco aumentado de trombose. O rastreio familiar e aconselhamento genético são fundamentais.

Palavras-chave: Luxação cristalino, Homocistinúria, cistationina b-síntase

PD166 - Coma Neonatal - Caso Clínico

Nádia Rodrigues¹; Marta Nascimento¹; Lara lourenço²; Maria José Costa¹; Isabel Martins¹; Célia Barbosa¹; Esmeralda Rodrigues²

1- Hospital Pedro Hispano, E.P.E.; 2- Unidade de Doenças Metabólicas, Serviço de Pediatria - UAG - MC - Hospital São João

Introdução: A hiperglicemia não cetótica é uma doença metabólica autossómica recessiva, associada a mutações em genes que codificam proteínas do sistema enzimático de clivagem da glicina resultando na sua acumulação. Incidência estimada de 1/60000 recém-nascidos. A apresentação mais frequente e grave é a neonatal, caracterizando-se por letargia progressiva, abalos mioclónicos, soluços, hipotonia, apnéia, coma e morte na ausência de suporte ventilatório. **Caso clínico:** Recém-nascido do sexo masculino, segundo filho de pais saudáveis não consanguíneos. Gestação vigiada e normal. Parto por cesariana, índice de Apgar 9/10. Clinicamente bem até às 36 horas de vida, quando se instala letargia progressiva. Hemodinamicamente estável, normoglicémico e sem marcadores analíticos sugestivos de infecção. Admitido na UCIN às 48 horas em ventilação espontânea, hipotonia global, miose pouco reactiva mesmo após naloxona, resposta a estímulos dolorosos, reflexo de moro incipiente e sucção débil. Iniciou antibioterapia empírica e permaneceu em pausa alimentar sem suporte de alimentação parentérica. Mantida deterioração com hipoventilação e necessidade de ventilação invasiva, crescentes acessos de soluços, perda dos reflexos primitivos, postura de descerebração, mioclonias e Babinsky bilateral. Glicemia, amónia, lactato e piruvato normais, sem desequilíbrios ácido-base ou cetonúria. Líquor sem alterações citoquímicas. Ressonância magnética cerebral revelou apenas um

corpo caloso incipiente. Padrão surto-supressão grave no electroencefalograma sem melhoria com piridoxina. O doseamento excessivamente elevado de glicina no plasma e líquor, com razão glicina LCR/plasma elevada estabeleceu o diagnóstico de hiperglicemia não cetótica. Transferido para Centro de Doenças Metabólicas onde é instituído plano nutricional específico e iniciada terapêutica com benzoato, dextrometorfano e anti-convulsivantes. **Discussão:** Doenças do metabolismo deverão ser consideradas perante um coma em recém-nascido, nomeadamente quando se instala após um período livre de sintomas e de forma progressiva. A suspeita clínica de hiperglicemia não cetótica colocar-se-à perante uma encefalopatia e hipotonia progressivas associada a acessos de soluços. O diagnóstico baseia-se na documentação de concentrações elevadas de glicina no plasma e líquor e na razão glicina LCR/plasma anormal. A confirmação diagnóstica é efectuada por estudo do sistema enzimático e caracterização molecular das mutações causais.

Palavras-chave: Coma, hiperglicemia não cetótica, encefalopatia, glicina.

PD167 - Urina escura - Qual é o diagnóstico?

Mariana Costa¹; Ana Carneiro¹; Sandrina Martins¹; Ana Araújo¹; Esmeralda Martins²

1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho - Viana do Castelo; 2- Centro Hospitalar do Porto - Hospital Especializado em Crianças Maria Pia

A Alcaptonuria é uma doença autossómica recessiva rara que resulta de um erro inato do metabolismo da fenilalanina e tirosina. A deficiência da ácido homogentísico oxidase resulta num excesso do ácido homogentísico e dos seus compostos relacionados que se depositam no tecido conjuntivo, levando a um escurecimento da pele e da cartilagem. Com a evolução da doença o ácido homogentísico acumula-se nas articulações e leva artrite. O ácido homogentísico também é excretado pela urina, levando a que a urina se torne escura quando exposta ao ar. O sinal mais precoce é uma mancha escura nas fraldas dos bebés; mais tarde na infância há uma deposição progressiva, assintomática, do polímero nos tecidos com colagénio. O diagnóstico é confirmado pela determinação do ácido homogentísico na urina. Não há tratamento efectivo comprovado para a alcaptonuria. Apresentação do caso: Os autores descrevem o caso de uma menina de 34 meses, previamente saudável, a quem foi diagnosticada alcaptonuria na sequência de suspeita de perda hemorrágica na urina, após vários episódios de presença de manchas castanhas/vermelhas na fralda e roupa interior. Trata-se da segunda filha de pais não consanguíneos saudáveis. A sua irmã de 4 anos também é saudável. O exame físico era normal e os exames laboratoriais não revelaram alterações. A ecografia reno-pélvica e a análise de urina eram normais. Macroscopicamente a urina não tinha alterações, mas após um episódio em que inadvertidamente foi armazenada a sua coloração alterou-se para castanha. Uma concentração elevada de ácido homogentísico, por cromatografia, foi encontrada na urina, estabelecendo o diagnóstico de alcaptonuria. **Discussão:** o diagnóstico de alcaptonuria habitualmente é estabelecido na idade adulta, quando as complicações articulares surgem. No caso apresentado, o diagnóstico foi estabelecido devido aos achados clínicos e a presença de ácido homogentísico na urina. Esta família foi orientada para consulta de genética.

Palavras-chave: Urina escura; Alcaptonuria

Área Científica - Educação e Ética

PD168 - Filhos de Pais Homossexuais

Alice Varanda Pereira¹; Gonçalo Jorge¹; Adriana Moutinho Estêvão²; Carolina Gonçalves³

1- Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2- Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa; 3- Centro Hospitalar de Lisboa Norte

À semelhança dos pais heterossexuais, também os pais homossexuais e seus filhos constituem um grupo diversificado. Mas contrariamente aos primeiros, os pais homossexuais são frequentemente alvo de discriminação pela sua orientação sexual em situações como a adopção, regulação do poder paternal ou acesso a técnicas de reprodução medicamente assistida, baseada em estereótipos sobre o desenvolvimento e bem estar dos seus filhos. O presente trabalho revê as evidências empíricas quanto aos filhos de pais gay e mães lésbicas. Os resultados das investigações actuais comparando os filhos de pais homossexuais e heterossexuais são bastante claros: os estereótipos mais comuns não se confirmam.

Palavras-chave: Filhos de Pais Homossexuais.

PD169 - Educação Sexual na Criança e Adolescente Portadores de Deficiência FísicaAlice Varanda Pereira¹; Gonçalo Jorge¹; Adriana Moutinho Estêvão²; Carolina Gonçalves³

1- Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2- Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa; 3- Centro Hospitalar de Lisboa Norte

O presente trabalho apresenta uma revisão do desenvolvimento sexual em crianças e adolescentes portadores de deficiência física, baseada na estrutura e funcionamentos corporais, actividades individuais e perspectivas sociais. São apresentadas questões relacionadas com a actividade sexual, relacionamentos, desenvolvimento pubertário e sexual, cuidados ginecológicos, contracepção e planeamento familiar, disfunções sexuais, barreiras sociais e abuso sexual, como base para o desenvolvimento de estratégias de educação sexual adequadas, sobretudo para os profissionais de saúde. No compitito geral, os adolescentes portadores de deficiência física participam em relações sexuais sem se encontrarem munidos dos conhecimentos e competências adequados para se manterem saudáveis, seguros e satisfeitos. Embora o seu desenvolvimento sexual possa estar sujeito a barreiras quer por limitações físicas como psicológicas ou sociais, intencionais ou não intencionais, existem oportunidades formais e não formais dos jovens com deficiências construir e desenvolverem expressividade e preenchimento sexuais. Os profissionais de saúde devem reconhecer a necessidade de implementar estratégias que promovam a independência física, emocional, social e psicosexual da criança, adolescente e jovem adulto portador de deficiências físicas.

Palavras-chave: Criança, adolescente, portador de deficiência física, educação sexual

PD170 - Circuncisão Ritual - Passado Presente e FuturoGonçalo Jorge¹; Alice Varanda Pereira¹; Adriana Moutinho Estêvão²; Carolina Gonçalves³

1- Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2- Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa ; 3- Centro Hospitalar de Lisboa Norte

A circuncisão ritual é um procedimento cirúrgico milenar que continua a ser praticado na actualidade por motivos religiosos, culturais ou médicos. O objectivo deste trabalho é abordar a história e o significado deste ritual em diferentes contextos, desde a Antiguidade até aos dias de hoje, especulando também sobre papel da circuncisão no futuro, nomeadamente na prevenção da epidemia VIH/SIDA.

Palavras-chave: Circuncisão Ritual; Ritos de Passagem; VIH/SIDA.

PD171 - The Implementation of Formula of Survival in Southtyrol: cooperation between Medical Emergency Association and PaediatriciansComploi, Marco¹; Mahlknecht, Reinhardt¹; Rammlmair, Georg¹; Wermter, Burkhard²

1- Weisses Kreuz/Croce Bianca; 2- MHH Medical School Hannover, Paediatric Cardiology and Intensive Medicine, Germany

Introduction: We will report that the formula of survival: "Survival = Transfer from Medical Science to Education to LOCAL Implementation" can be realized by a strong territorial approach dealt by a central education center inside a global strategy for a well defined territory. **Material & Methods:** Southtyrol: Since the 1990ies the Medical Emergency Association White Crosse decided to increase the Educational Activity in the area of Southtyrol: 493.910 inhabitants - 7.399,97km² - 66,6 inhab./km² - 3 languages (German, Italian & Ladin). The range of Life Support courses: from first aid courses for population until highly advanced simulation for emergency personal. On demand in all three official languages. Main actions: 1) A professional logistic structure with education office and logistic has been created and enhanced 2) Educational experiences of the countries with the same languages (German/Italian) has been used 3) National and International Standard courses (AHA American Heart Association, ERC European Resuscitation Council, SIMEUP Italian Society for Paediatric Emergency Medicine) influenced the internal training programme with scientific input. 4) Courses of SIMEUP/ERC has been implemented in the trainingprogramme for the own staff and for healthcare providers in the area of the public southtyrolean Health Trust 5) Special attention for training in the paediatric field (PBLs/PALS Paediatric Basic/Advanced Life Support) in cooperation with paediatric scientific societies as SIMEUP Italian Soc. Paed. Emergency Medicine. **Results:** we reached the following numbers of course participants in year 2008: industries 6294, schools 1987, public Administration 1093,

White Cross Emergency Staff 10130, Members of White Cross Association 367, Individuals 202, Health trust 834, Total participants/Year2008: 20907

Conclusions: we conclude that a good professionalized training center with logistics to cover the own territory for all target groups from lay people to health care providers is an important step to approach the aim of formula of survival. We demonstrated that important numbers can be reached. We underline the importance of cooperation with national and international scientific societies to keep a high quality level of education in emergency medicine including Pediatrics.

Palavras-chave: Implementation, resuscitation, emergency association.

PD172 - Paediatric resuscitation courses are much more important than a game: Please let Football emotions for Benfica, Barça, Borussia Mgl, Aha, Erc etc. Outside!Wermter, Burkhard Johannes¹; Anselmi, Luciano²

1- SIMEUP Ital. Society Paediatric Emergency in Southtyrol; 2- EOC Ospedale Bellinzona, Anestesia Pediatrica

Introduction: the world of Paed. Resuscitation is well defined by worldwide consensus document of ILCOR International Liaison Committee of Resuscitation. Isn't it? Continental guidelines derived from ILCOR for continental use seem to be usefull. But what is happen, if there are courses from 2 continents in 1 area with different guidelines and course concepts? Aims: Harmonization and Exchange of bi-/trilingual instructors and cooperation in teaching paediatric resuscitation between 2 culturally, linguistically and geographically similar areas, but divided by guidelines: Switzerland-AHA American Heart Association since 1996/ Southtyrol-ERC European Resuscitation Council since 2003: German, Raetoromanic, Italian. Only Switzerland: French Methods: screening of existing courses in both areas in 2003: Switzerland: PALS Paed. Adv. Life Support-AHA / no PBLSPaed. Basic Life Support, Southtyrol: EPLS European Paed. Life Support-ERC-course, Italian PBLs/ PALS-courses of SIMEUP Ital. Soc. Of Paed. Emergency Medicine since 1998. Formal possibilities to integrate? SRC Swiss Resuscitation Council introduced a flexible system for recognition of PBLs-courses: national requisits & audit of different PBLs-courses for SRC-quality-label. In this framework Ital. PBLs-courses of PBLs Trainingcenter Southtyrol c/o White Cross has been introduced in Switzerland. Southtyrolean PBLs-courses inside the Italian teaching network obtained SRC-quality-label. **Results:** Thanks to SRC-System to label PBLs-courses, Ital. PBLs-course despite of less flexible Italian system (as AHA/ERC, too) has been introduced in the spirit of European integration. The same Italian course is running in the swiss Canton Ticino/Tessin in Italian since 2003 following AHA-guidelines and in Southtyrol since 1998 in German/Italian following ERC-guidelines. Joint Ital.-Swiss PBLs-instructor course has been realized the first time in 2007 following ERC- and AHA-guidelines in German/Italian. Exchange of EPLS-ERC- and PALS-AHA-instructors was promoted inside formal recognition provided by ERC/AHA since 2003. This PBLs/PALS/EPLS-System has been promoted by Southtyrolean/Swiss instructors in cooperation with 15 countries since 2003/2004 in Germany/Austria. **Conclusion:** Interregional cooperation inside cultural/linguistic spaces wished by EU is possible despite different guidelines. Good Paed. Resuscitation is possible using all available systems integrating quality thanks to joint instructor teams.

Palavras-chave: Paediatric Resuscitation ERC AHA.

PD173 - "Infusion Management in Paediatric Patients": a New Course in Touch with Paediatric Life Support coursesJack, Thomas¹; Wermter, Burkhard¹; Luigs, Petra¹; Boehne, Martin¹; Geisler, Ina¹; Hemprich, Victoria¹; Hassfeld, Christiane¹; Schraeder, Kristina¹; Toensfeuerborn, Hannah¹; Brandt, Ute¹; Sasse, Michael¹

1- MHH Medical School Hannover - Paediatric Cardiology & Intensive Care

Introduction: infusion management become more and more complex in PICU. New strategies and approaches are needed. A well designed infusion management is able to reduce complications and costs. Patient Safety will be increased. **Objectives:** To create a didactical tool, to teach modern infusion management inside and outside our PICU. **Methods:** in the framework of a study with inline-filtration 807 patients of our PICU during last 5 years, the infusion management has been revised and adapted avoiding incompatibilities using a computer based programme (compatibility in the catheter KIK, www.kik-service.de). Didactical settings and items of existing course as EPLS European Paediatric life Support has been integrated: vascular access station with administration of fluids and drugs via intraosseous access or via

CVC. The setting of a stand-alone-course which is lasting one day has been chosen, but link to paediatric life support courses is possible. **Results:** a new practical course with small groups with a programme of a one-day-course: 1) Theoretical module: inflammatory reactions / sepsis; need of CVC, number of lumina for drug administration; risks von non-controlled infusion protocols; rational management of infusion therapy. 2) Practical module "software for detection of drug incompatibilities", 3) practical module "hardware (pumps) and components of infusions, 4) practical module "vascular access". 9 courses with 204 participant with participants from all over Germany has been realised since the start in 2009. Postcourse-evaluation shows high acceptance by participants. The course has been considered as very useful for daily practice. **Conclusions:** the course seems to have a good acceptance. We hope on regional, national and international implementation. Reduced numbers of complications, mortality, morbidity and reduced costs may be shown in the next years in units and hospitals where this kind of infusion management will be taught and implemented.

Palavras-chave: Infusion, PICU, complications, management.

Área Científica - Endocrinologia

PD174 - Quando a puberdade chega mais cedo: Relato de 8 casos de Puberdade Precoce Central

Vanessa Portugal¹; Marta Nascimento¹; Filipa Vasconcelos¹; Marcelo Fonseca¹

1- Hospital Pedro Hispano, ULSM

Introdução. A puberdade precoce define-se pelo aparecimento de caracteres sexuais secundários antes dos oito anos nas meninas e dos nove nos rapazes. **Objectivo.** Neste estudo retrospectivo, avaliou-se o perfil clínico e endocrinológico de oito crianças (sete do sexo feminino e uma do sexo masculino) com puberdade precoce central, seguidas na consulta de Endocrinologia nos últimos dez anos. **Material e Métodos:** Foram analisadas diferentes variáveis clínicas nomeadamente o peso, índice de massa corporal, idade de início da puberdade e estadio pubertário á data de observação. A avaliação analítica inicial incluiu o doseamento dos níveis plasmáticos basais de hormona luteinizante (LH) e foliculo-estimulante (FSH) e após estimulação pela hormona libertadora de gonadotropinas (GnRH). Em todos os casos foi avaliada a idade óssea e realizada uma ressonância magnética nuclear (RMN) cerebral. A ecografia pélvica foi efectuada nas crianças do sexo feminino. **Resultados.** Na primeira avaliação a idade cronológica (IC) média foi de 6.6±1.8 anos. Em todos os casos existia um avanço da idade óssea (IO) comparada com a idade cronológica (IO-IC= 1,7±1,1 anos). O pico médio de LH foi 27 ± 19 mUI/ml. A ausência de lesões do eixo hipotálamo-hipofisário, avaliado pela RMN cerebral, permitiu-nos classificar como idiopática a puberdade precoce central destas meninas. No caso da criança do sexo masculino, a RMN cerebral mostrou a existência de um macroadenoma hipofisário (prolactinoma). O tratamento com análogos da GnRH, efectuado em todos os casos, resultou na estabilização / regressão dos sinais pubertários. Verificou-se, também, uma supressão da resposta da LH na prova de estimulação com GnRH e diminuição da velocidade de crescimento. Quatro crianças terminaram o tratamento com IC de 11± 0,7 anos. O tempo médio de tratamento foi 38,8± 2,2 meses. A menarca ocorreu aos 12 ±1,1 anos com um intervalo médio de tempo após suspensão da terapêutica de 12 ± 3 meses. **Conclusões.** A puberdade precoce é uma entidade que pode ter um impacto profundo no crescimento e desenvolvimento das crianças. A investigação inicia-se pela história clínica e exame objectivo rigorosos, mas habitualmente é necessário avaliação analítica e imagiológica adicional. O tratamento farmacológico deve ser ponderado individualmente, permitindo nos casos em que está indicado, a estabilização ou mesmo a regressão dos sinais pubertários.

Palavras-chave: Puberdade precoce central.

PD175 - Doença de Graves Neonatal - um diagnóstico a não esquecer

Elisa Galo¹; Ana Boto¹; Ana Serrão Neto¹

1- Hospital Cuf Descobertas

Os autores apresentam o caso clínico de um recém-nascido (RN), com 17 dias, observado em primeira consulta de Pediatria e referenciado à Urgência Hospitalar do Hospital Cuf-Descobertas por perda ponderal acentuada - aos 17 dias apresentava ainda um peso inferior ao do nascimento em cerca de 10%. Na admissão o RN estava hemodinamicamente estável, sem outros

sinais clínicos de doença, excepto prega cutânea de desnutrição e taquicardia. Analiticamente não tinha parâmetros de infecção bacteriana, mas apresentava leucocitúria no exame sumário de urina, pelo que foi hospitalizado com o diagnóstico de infecção urinária. Nos antecedentes familiares salientava-se diagnóstico de hipertireoidismo materno no 2º trimestre, com anticorpos anti-receptores da TSH (TRAB's) e anticorpos anti-tiroideus positivos, tendo sido medicada com propiltiouracilo. O primeiro exame do recém-nascido era normal. Iniciou aleitamento materno exclusivo e não apresentou manifestação de doença durante a permanência na maternidade. Ao 2º dia do internamento actual, a urocultura foi negativa. Realizou estudo de função tiroideia, que revelou valores aumentados de T3 e T4 livres com TSH não mensurável, tendo ainda TRAB's e anticorpos anti-tiroideus positivos. Iniciou propiltiouracilo 5 mg/Kg/dia, via oral, com progressiva recuperação ponderal. Foi observado por Cardiologia Pediátrica, que excluiu patologia cardíaca associada. Manteve medicação e seguimento em Consulta de Endocrinologia Pediátrica. Os valores de TRAB's diminuíram de forma progressiva e negataram aos 3 meses de vida, pelo que parou o propiltiouracilo. Actualmente, a função tiroideia apresenta valores normais, com boa evolução ponderal e sem outros dados clínicos. A doença de Graves neonatal é uma entidade rara, secundária a doença de Graves materna. Esta patologia afecta 0,01% das grávidas e nestes casos apenas uma percentagem inferior a 10% de recém-nascidos apresenta a mesma doença. Resulta da passagem transplacentar de anticorpos anti-receptores da TSH. Em diversos estudos tem sido documentada uma mortalidade neonatal superior a 20%, em especial relacionada com arritmias ou insuficiência cardíaca. A raridade desta doença e sua potencial gravidade tornam crucial um diagnóstico e tratamento atempados.

Palavras-chave: Doença de graves, Anticorpos anti-tiroideus, doença Graves neonatal.

PD176 - Biologia da Diferenciação Sexual e Distúrbios do Desenvolvimento Sexual - O 3º Sexo?

Alice Varanda Pereira¹; Adriana Moutinho Estêvão²; Gonçalo Jorge¹; Carolina Gonçalves³

1- Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2- Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa; 3- Centro Hospitalar de Lisboa Norte

Quando um bebé nasce, a primeira frase pronunciada pelo médico é geralmente "é um menino" ou "é uma menina". Na maioria dos casos, esta afirmação baseia-se simplesmente na aparência dos genitais externos, mas existem raras situações em que esta percepção não é imediata, como se de um terceiro sexo se tratasse. A ambiguidade genital é o paradigma dos distúrbios do desenvolvimento sexual (DDS), condições congénitas em que o desenvolvimento do sexo cromossómico, gonadal ou anatómico é atípico. A compreensão da biologia da determinação e diferenciação sexual é essencial para a sua compreensão e abordagem. Neste trabalho é sumariado o conhecimento actual na área do desenvolvimento sexual feminino e masculino, como base para um melhor entendimento das DDS.

Palavras-chave: Desenvolvimento sexual, determinação sexual, diferenciação sexual, distúrbio do desenvolvimento sexual.

PD177 - Diabetes mellitus tipo I na Consulta de um Hospital Distrital

Filipa Vilarinho¹; Margarida Marujo¹; José Miguel Nogueira¹; Aldina Canteiro Lopes¹

1- Hospital Distrital de Santarém

Introdução: A Diabetes mellitus tipo I (DM tipo I) é a doença endócrina mais frequente na idade pediátrica, tendo a sua incidência aumentado nos últimos anos. A apresentação clínica e a duração dos sintomas até ao diagnóstico são variáveis. O objectivo mais importante do tratamento é atingir um bom controlo metabólico, para reduzir as complicações a curto e longo prazo. **Objectivo:** Conhecer as características clínicas, epidemiológicas e o controlo metabólico das crianças com DM tipo I seguidas na recentemente criada Consulta de Apoio à Endocrinologia Pediátrica do Hospital Distrital de Santarém (HDS). **Métodos:** Estudo retrospectivo com base na análise dos processos clínicos das crianças seguidas na Consulta de Apoio à Endocrinologia no HDS até Agosto de 2010. Analisaram-se parâmetros demográficos, modo de apresentação e duração da doença, parâmetros analíticos, esquema de insulina, controlo metabólico e complicações. **Resultados:** São seguidos 14 doentes nesta consulta (9 sexo masculino), com uma idade média de 10A [5-14A]. A idade média de apresentação foi de 6,6A e a duração média da doença foi 3,5A. O diagnóstico inaugural foi de cetoacidose em 21,4%, hiperglicémia em 7,1% e sintomas sugestivos de DM I

em 71,5%. Em relação à presença de anticorpos positivos, verificou-se anti-GAD em 75%, ICA em 45,5% e anti-insulina em 75%. O Péptido C estava diminuído em todas as crianças. Todos os doentes são normotensos e 2 têm Dislipidemia. Três crianças apresentam patologia da Tiróide. Dois doentes com nefropatia e um com retinopatia. O nível médio de HbA1c foi de 9,4%, por grupo etário: $6A: 9\%, 6-12A: 8,9\% & \gt;12A: 10,3\%$. Todos os doentes fazem terapêutica com esquema intensivo, mas apenas quatro utilizam a contagem de equivalentes de Hidratos de Carbono (HC) às refeições. **Conclusões:** O controlo metabólico da nossa consulta está longe do preconizado, apesar de semelhante a outros estudos realizados em Portugal. Não se verificou associação entre o controlo metabólico e a utilização de equivalentes de HC. É necessário o reforço do ensino do auto-controlo e de terapêutica intensiva com utilização dos equivalentes para melhorar os índices metabólicos. De salientar o aumento da hiperglicemia e presença de sintomas como forma de apresentação, com baixa incidência de cetoacidose, o que indica maior sensibilização do pessoal da Saúde.

Palavras-chave: Hospital Distrital de Santarém.

PD178 - Avaliação da função tireóide e anticorpos anti-tireóides em crianças e adolescentes com Diabetes Mellitus tipo 1: influência da idade, sexo e duração da diabetes

Carla Costa¹; Sofia Fernandes Paupério¹; Susana Lima¹; Cíntia Castro-Correia¹; Irene Carvalho¹; Manuel Fontoura¹

1- Unidade de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica, UAG-MC, Hospital São João, EPE, Porto, Portugal

Introdução: A diabetes mellitus tipo 1 (DM1) está associada a uma reacção auto-imune a antígenos da tiróide, incluindo tiróide peroxidase (anti-TPO) e tireoglobulina (anti-Tg). **Objectivos:** Avaliar em crianças e adolescentes com DM1 a prevalência dos anticorpos anti-tireóides positivos e sua relação com potenciais factores de risco tais como idade, sexo e duração da diabetes. **Materiais e métodos:** Estudo retrospectivo de 288 crianças e adolescentes com DM1. A idade foi de 13,5 +/- 4,3 (média +/- SD) anos, e a duração do diabetes foi de 6,1 +/- 2,8 anos. Sexo masculino (55%). Os anticorpos anti-tireóides foram determinados pelo método de quimioluminescência. **Resultados:** A prevalência de anticorpos anti-tireóides em crianças com DM1 foi: anti-TPO (17,4%), anti-Tg (12,8%) e de ambos os anticorpos anti-tireóides (11,1%). A presença de anticorpos séricos anti-tireóides foi positivamente associada com a idade (14,7 anos entre aqueles com testes positivos versus 13,2 anos em pacientes com testes negativos), duração da diabetes (7,8 versus 5,7 anos). A presença de anticorpos anti-tireóides foi associada ao sexo masculino (19 M versus 13 F). A tireoidite auto-imune subclínica estava presente em 24% dos pacientes com anticorpos anti-tireóides positivos e foi associada ao sexo feminino (8 F versus 4 M). **Conclusões:** A auto-imunidade tireóide foi associada ao sexo masculino, idades mais avançadas, e longa duração da diabetes, contudo a presença de tireoidite auto-imune subclínica foi associada ao sexo feminino. A prevalência é alta, pelo que o screening anual de anticorpos é recomendado em todos os pacientes com DM1, enquanto o nível sérico de TSH deverá ser avaliado em pacientes com anticorpos tireóides positivos. Os autores colocam a hipótese de que o tratamento da tireoidite autoimune poderá influenciar o controlo metabólico dos doentes diabéticos, mas são necessários estudos para confirmar esta hipótese.

Palavras-chave: Diabetes mellitus tipo 1, anticorpos anti-tireóides.

PD179 - Baixa Estatura – Casuística de 5 anos de uma consulta de endocrinologia pediátrica

Susana Pacheco¹; Susana Pacheco¹; Raquel Coelho²; Ana Cristina Monteiro²; Ester Almeida²; Graciete Bragança²; Helena Carreiro²

1- ACES X Cacém Queluz - USF Mactamã; 2- Hospital Fernando Fonseca

Introdução: A baixa estatura é definida como estatura inferior a -2DP. As causas são múltiplas, mas cerca de 80% dos casos correspondem a variantes da normalidade: baixa estatura familiar e atraso constitucional do crescimento. Assumir que a baixa estatura é uma variante da normalidade nem sempre é fácil, pois tal conclusão deve sempre fazer-se com base na avaliação integrada de todos os factores envolvidos no crescimento estatural. **Objectivo:** Caracterizar os doentes referenciados a uma consulta de endocrinologia pediátrica por suspeita de baixa estatura. **Métodos:** Estudo retrospectivo com base na análise dos processos clínicos das crianças referenciadas à consulta de endocrinologia pediátrica do Hospital Fernando Fonseca (HFF), por perturbação do crescimento, entre 1 de Janeiro de 2005 e 31 Dezembro de 2009. Parâmetros avaliados: Idade, sexo, origem da referenciação, altura, estatura

alvo familiar e diagnóstico final. **Resultados:** Durante o período referido foram referenciadas 128 crianças com uma idade média de 6,54 anos, 61,72% do sexo masculino. Apenas 42,19% das crianças foram referenciadas pelo médico de família, sendo as restantes enviadas pelo pediatra. Foram excluídos 12 crianças que abandonaram a consulta e 5 que ainda se encontram em investigação. A média do DP da estatura foi de -1,78 (máx: 0,82; min: -4,51) e a média da estatura alvo familiar de 162,93 cm. Trinta e sete (33,33%) crianças apresentavam uma altura abaixo do P3, 27 (24,32%) no P3 e as restantes num percentil superior. Quanto ao diagnóstico final 36,94% (n=41) tinham atraso constitucional do crescimento, 36,04% (n=40) baixa estatura familiar, 16,22% (n=18) não apresentavam critérios de perturbação do crescimento, 14,41% (n=16) restrição do crescimento intra-uterino e 11,71% (n=13) défice de hormona do crescimento. De referir que em 20 das 111 crianças apresentam mais do que um diagnóstico final. **Conclusões:** A maioria das crianças referenciadas à consulta de endocrinologia pediátrica do HFF apresentava apenas uma variante do normal quanto ao crescimento estatural. Para evitar referenciações desnecessárias é fundamental que a nível dos Cuidados de Saúde Primários sejam levados a cabo uma história clínica bem orientada, uma avaliação periódica da velocidade de crescimento e eventualmente da idade óssea que na maioria dos casos são suficientes para fazer o diagnóstico diferencial entre variantes do normal e baixa estatura patológica.

Palavras-chave: Baixa Estatura.

PD180 - Consulta de diabetes mellitus tipo 1: análise retrospectiva de 19 anos

Luísa Gaspar¹; Pedro Cruz¹; Vera Santos¹; Marisol Anselmo¹; Ana Lopes¹; Manuela Calha¹

1- Hospital de Faro, E.P.E.

Introdução: A diabetes mellitus tipo 1 (DMT1) é uma doença auto-imune frequente em idade jovem, à qual se associam co-morbilidades. Neste sentido, a análise retrospectiva de 19 anos de consulta de Diabetologia pediátrica é de crescente interesse. **Objectivos:** Actualizar os dados epidemiológicos, avaliar o controlo metabólico, o tratamento, as complicações tardias e a existência de doenças concomitantes. **Métodos:** Foi realizado o estudo retrospectivo através da consulta dos processos clínicos de crianças com idade ≤ 15 anos, seguidas da consulta de Diabetologia entre o período de Maio/1990 e Dezembro/2009. Parâmetros analisados: número de novos casos/ano, distribuição por sexo, idade e residência, idade do diagnóstico, sazonalidade, factores desencadeantes, antecedentes familiares de DMT1, controlo metabólico (obtido através do cálculo da média dos últimos 3 doseamentos de hemoglobina A1c - HbA1C), número total de injeções de insulina/dia, complicações tardias, presença de auto-anticorpos e de outras doenças. **Resultados:** Houve um total de 146 casos, com 7,3 \pm 5,3 [1-25] novos casos/ano; 55,5% do sexo masculino; idade média no diagnóstico 8,0 \pm 3,9 [1-15] anos; o mês mais prevalente de diagnóstico foi Março (18 (12,3%) novos casos). Em 37 (25,3%) doentes foram identificados factores desencadeantes, sendo o mais frequente as infecções (31 (21,2%) casos); 27 (18,5%) casos tinham antecedentes familiares de DMT1. HbA1C média: 9,4 \pm 1,9; número de injeções de insulina/dia: 4,6 \pm 0,7 [2-6]. 37 (25,3%) doentes apresentaram complicações tardias microvasculares, todos com ≥ 5 anos de doença. Presença de auto-anticorpos em 95 (65,1%) casos; em 29 (20%) casos registou-se patologia auto-imune, nomeadamente 16 (11%) com asma, 7 (4,8%) doentes com patologia tiroideia, 4 (2,7%) com doença celíaca, 1 (0,7%) com dermatite linear a Imunoglobulina A e 1 (0,7%) caso de vitiligo. **Conclusões:** Com predomínio do sexo masculino, o pico de incidência de diagnóstico foi entre os 4-12 anos. A infecção foi identificada como o principal factor precipitante. Todos estes factores são concordantes com a literatura. Regista-se ainda uma elevada percentagem de familiares com DMT1, bem como a presença de outras doenças auto-imunes nos doentes estudados. A HbA1C não traduz o cumprimento do objectivo terapêutico o que acresce o risco de complicações tardias.

Palavras-chave: Diabetes mellitus tipo 1, controlo metabólico, complicações tardias, doenças concomitantes.

PD181 - Cetoacidose Diabética na UICD: casuística de cinco anos

Filipa Reis¹; Isabel Melo¹; Filipa Nunes¹; José da Cunha¹; Margarida Pinto¹; Paula Azeredo¹

1- Hospital Garcia de Orta

Introdução: A cetoacidose diabética (CAD) é a complicação aguda mais grave da Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1), podendo constituir a primeira manifestação da doença ou resultar de descompensação em doentes já diagnosticados. Pretende-se rever a sua abordagem na unidade de interna-

mento de curta duração (UICD) do nosso hospital, no período que antecedeu a actualização do protocolo de actuação. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo de todas as crianças internadas por CAD na UICD entre 2005 e 2009, analisando-se os parâmetros: idade, causa, gravidade, actuação clínica e complicações. **Resultados:** De 2005 a 2009 registaram-se 62 internamentos por CAD na UICD (38,8% do total de internamentos por DM1), correspondentes a 25 crianças. Em 30,6% dos casos tratou-se da manifestação inaugural da doença e em 69,4% de descompensação. Nos episódios iniciais as idades variaram entre 2-13 anos (mediana de 7 anos) e nas descompensações entre 8-15 anos (mediana 13 anos). A causa mais frequente de descompensação foi o incumprimento terapêutico, verificado em 20 casos. Em 11 casos detectou-se uma intercorrência infecciosa aguda. Entre estes grupos não se verificou uma diferença significativa na distribuição etária. A gravidade da CAD revelou-se ligeira em 42% dos doentes, moderada em 22,5% e grave em 35,5%. Todas as crianças foram admitidas na UICD, ocorrendo apenas duas transferências para a Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos. A reposição de fluidos foi iniciada com soro fisiológico em 84% das crianças. Das restantes que iniciaram soro dextrosado ou hidratação oral, a maioria apresentava uma glicémia inicial inferior a 300mg/dL. Foi adicionado potássio suplementar em todos os doentes com hidratação ev. Utilizou-se insulina regular em perfusão em 54 crianças (87%), das quais 32 iniciaram a perfusão em simultâneo com a hidratação ev e as restantes em média 1 hora depois. O tempo médio de duração da perfusão foi de 15 horas. Registaram-se como complicações três hipoglicémias e duas hipocalémias. Ocorreu uma descida da glicémia > 100mg/dL/hora em 52% dos casos. Não se registaram casos de edema cerebral. **Conclusão:** O tratamento da CAD tem como objectivo corrigir os desequilíbrios existentes e evitar complicações potencialmente graves. Na nossa casuística registou-se uma baixa incidência de complicações relacionadas com a terapêutica. A UICD, com profissionais treinados e familiarizados com esta patologia, é na nossa experiência um local adequado para o tratamento da CAD.

Palavras-chave: Cetoacidose diabética, idade pediátrica.

PD182 - Diabetes Mellitus: Características do episódio inaugural

Vanessa Portugal¹; Filipa Vasconcelos Espada¹; Marcelo Fonseca¹
1- Hospital Pedro Hispano

Introdução: A Diabetes Mellitus (DM) é uma doença metabólica crónica, de etiologia múltipla, caracterizada por uma hiperglicemia crónica com distúrbios no metabolismo dos hidratos de carbono, lípidos e proteínas, resultantes de deficiências na secreção ou acção da insulina, ou ambas. Apresenta-se, habitualmente, com sintomas característicos como a polidipsia, poliúria, visão turva e perda de peso. Em casos mais graves pode desenvolver-se cetoacidose (CAD) ou estado hiperosmolar não cetónico que pode conduzir a letargia, coma e na ausência de tratamento adequado, mesmo a morte. **Objectivo:** Caracterizar o episódio inaugural de DM das crianças internadas no Serviço de Pediatria com este diagnóstico de Janeiro de 1997 a Dezembro de 2009. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças internadas por DM inaugural nos últimos 12 anos. Foram analisadas as seguintes variáveis: idade, sexo, antecedentes pessoais e familiares, sintomas de apresentação, data de início dos sintomas e perfil analítico. **Resultados:** Foram internadas 59 crianças, 54% das quais do sexo feminino. A idade média foi 8,5 anos. (idade mínima de 2 anos e máxima de 17). A maioria dos casos (53%) tinha entre 8 e 13 anos. 42% destas crianças foram referenciadas pelos médicos assistentes. Em 11 crianças (18%) existia história de DM tipo I em familiares de primeiro grau. Os sintomas de apresentação mais frequentes foram a polidipsia (76%), poliúria (66%) e perda ponderal (66%). A polifagia foi referida em 25% dos casos, a enurese nocturna em 19% e a dor abdominal, as náuseas e os vómitos em 17%. O tempo de evolução médio dos sintomas foi de 27 dias. A CAD foi a forma de apresentação em 30% dos casos. Em cerca de 20% das crianças verificou-se a ausência de cetoacidose e cetonúria. A hemoglobina glicosilada média foi de 9,59. **Conclusão:** A maioria das crianças apresentavam sintomas característicos e com um período de evolução médio de 27 dias (mínimo 7 e máximo 120 dias). A CAD foi a forma de apresentação em 30% dos casos, o que está de acordo com a literatura, que refere valores de 15 a 70% para a Europa. A cetoacidose é mais frequente, como forma de apresentação, nas crianças mais novas (< 5 anos) e nos meios socioeconómicos mais desfavorecidos e com maior dificuldade em aceder aos cuidados de saúde. É necessário pesquisar e valorizar os sintomas característicos, isolados ou associados, que na maioria das vezes indiciam o diagnóstico.

Palavras-chave: Diabetes Mellitus Inaugural

Área Científica - Gastroenterologia e Nutrição

PD183 - Um Caso Clínico de Esplenomegália Numa Criança Proveniente de Cabo Verde

Duarte Malveiro¹; Sara Pimentel Marcos¹; Maria Alexandra Costa¹; Fernando Durães¹

1- Hospital de São Francisco Xavier - CHLO

Introdução: A trombose da veia porta (TVP) é uma causa importante de hipertensão portal na idade pediátrica, podendo causar morbidade e mortalidade significativas, principalmente devido a hemorragia digestiva alta (HDA). Os autores apresentam este caso pelas implicações que esta entidade clínica tem na qualidade de vida e pela necessidade de equacionar outros diagnósticos dado o contexto epidemiológico. **Caso Clínico:** Criança do sexo masculino, natural de Cabo Verde, sem antecedentes familiares relevantes. Tem antecedentes pessoais de HDA por varizes gastro-esofágicas aos 4 anos. Aos 5 anos de idade, a residir em Portugal há 2 meses, recorreu ao hospital por massa abdominal esquerda e episódios esporádicos de icterícia das escleróticas com 1 ano de evolução. Negava febre. Apresentava mucosas descoradas e sopro cardíaco funcional. Não tinha vascularização superficial visível no abdómen, o fígado não era palpável e tinha esplenomegália de consistência duro-elástica e indolor no hipocôndrio e flanco esquerdos. Analiticamente apresentava pancitopenia, sem parâmetros de infecção ou alterações da função hepática. Excluíram-se outras causas de esplenomegália. A ECO ABD mostrou marcada esplenomegália, homogénea, com shunts porto-sistémicos nas veias esplénica e renal. O estudo doppler revelou fluxo hepatopetal na veia porta mas esboçando traçado “vai-vem”. A TC ABD com contraste confirmou a transformação cavernomatosa da veia porta. A endoscopia digestiva alta (EDA) mostrou varizes esofágicas de pequeno calibre e gastropatia hipertensiva ligeira. Foi medicado com esomeprazol. Planeia-se estudo de trombofilia e eventual bypass mesentérico-portal (Shunt de Rex). **Conclusão:** Na idade pediátrica a TVP deve ser equacionada sempre que exista HDA, esplenomegália e ausência de estigmas de doença hepática crónica. A ECO ABD com estudo doppler permitiu identificar a transformação cavernomatosa da porta e a TC ABD com contraste fazer uma melhor caracterização vascular. A EDA é fundamental para aferir o risco de hemorragia digestiva alta. O tratamento desta patologia, neste caso com IBP e Bypass mesentérico-portal (Shunt de REX), é importante por permitir uma melhoria da qualidade de vida (98%), aumentar a sobrevivência (96%) e diminuir as complicações (2%). Neste caso clínico, pela proveniência de Cabo Verde e desconhecimento de intercorrências nos primeiros anos de vida, houve necessidade de excluir outros diagnósticos, assim como planear investigação etiológica da TVP.

Palavras-chave: Esplenomegália, Trombose, Veia Porta

PD184 - Colecistite acalculosa aguda por Salmonella enteritidis numa criança com infecção pelo vírus H1N1v

Joana Regala¹; Catarina Gouveia¹; Maria João Brito¹
1- Hospital Dona Estefânia

Introdução: A colecistite aguda acalculosa é uma entidade pouco frequente na idade pediátrica, sendo uma complicação rara de enterocolite por Salmonella não tifóide. A co-infecção com o vírus influenza A (H1N1)v não foi previamente descrita. **Caso Clínico:** Rapaz de 10 anos, previamente saudável, com síndrome gripal caracterizado por febre (39,7°C), cefaléias, mialgias e dor abdominal. A reacção em cadeia da polimerase foi positiva para vírus influenza A, subtipo H1N1v foi positiva, não tendo sido prescrito oseltamivir. Ao 5º dia de doença, por persistência dos sintomas e aparecimento de vómitos e diarreia profusa recorreu à urgência. Na admissão apresentava ar tóxico, sinais de desidratação grave, insuficiência pré-renal aguda e oligúria. A história progressiva revelava ingestão de ovos. Analiticamente tinha leucócitos 9400/mm³ com neutrofilia (84,8%), proteína C-reativa 32,14mg/dL e hipocaliémia. Foi medicado com analgésicos, antipiréticos e soro de rehidratação endovenoso. As coproculturas foram positivas para Salmonella enteritidis. No 9º dia de doença houve agravamento da dor abdominal nos quadrantes superiores associando-se sinal Murphy positivo. A ecografia abdominal revelou vesícula biliar distendida, com paredes moderadamente espessadas e adenopatia em relação com o infundíbulo da vesícula biliar. Iniciou cefotaxima, gentamicina e metronidazol. Os vómitos e a dor abdominal ainda persistiram durante 5 dias, melhorando depois progressivamente com alta após 10 dias. **Discussão:** A etiologia da colecistite acalculosa foi provavelmente multifactorial para a qual contribuiu a febre, a desidratação, os analgésicos, o jejum prolongado e a infecção pela Sal-

monella. A compressão pelos gânglios abdominais hipertrofiados na sequência de infecção pelo vírus H1N1v foi provavelmente neste caso um factor adicional sendo questionável se a terapêutica prévia com oseltamivir teria modificado o prognóstico.

Palavras-chave: Colectistite aguda acalculosa; Salmonella enteritidis; gripe A.

PD185 - Colelitíase em Crianças - experiência de dez anos no Hospital São Teotónio

Pedro Fernandes¹; Marisa Rodrigues¹; Fátima Simões¹; Conceição Salgado¹; Isabel Andrade¹

1- Hospital de São Teotónio - Viseu

Introdução: O diagnóstico da colelitíase em idade pediátrica tem aumentado a sua frequência nos últimos anos, muito contribuindo para tal o uso difundido de ecografia abdominal. É controverso o papel do tratamento da colelitíase assintomática em crianças sem factores predisponentes, porém o risco de complicações fez emergir algum consenso a favor da colecistectomia em cálculos calcificados. A colecistectomia laparoscópica é a técnica de eleição no tratamento definitivo. **Objectivos:** Caracterizar a população pediátrica com colelitíase diagnosticada ecograficamente, num período de dez anos, no Serviço de Pediatria do Hospital de São Teotónio, tal como os factores de risco envolvidos e a eficácia dos diferentes tratamentos utilizados. **Métodos:** Estudo descritivo retrospectivo dos casos de colelitíase em idade pediátrica, diagnosticados entre 2000 e 2010. Analisaram-se as variáveis: sexo, idade, factores de risco, apresentação clínica, complicações, tratamento e duração do internamento pós cirurgia. **Resultados:** No período em estudo foram diagnosticados 30 casos de colelitíase (3 casos/ ano), com idade média de 12,1 anos ($\sigma = 4$ anos) e predomínio do sexo feminino (2:1). A obesidade foi o principal factor de risco encontrado. Em 12 casos a primeira manifestação foi uma complicação (colecistite aguda em seis casos e pancreatite aguda noutros seis). Onze casos receberam tratamento médico (ácido-ursodesoxicólico), verificando-se sucesso apenas em três casos. Realizaram-se 25 colecistectomias (2 laparotomias e restantes por laparoscopia). A idade média da cirurgia foi 12,8 anos ($\sigma = 3,9$ anos). A média da duração do internamento pós colecistectomia por laparotomia foi de 6 dias vs 3,2 dias por laparoscopia ($\sigma = 1,3$ dias). **Comentários:** Verificou-se como factor predisponente mais frequente a obesidade, registando-se no entanto um elevado número de casos idiopáticos. **Conclusão:** A modificação dos hábitos de vida, nomeadamente alimentares e de sedentarismo, parecem ser a melhor forma de prevenção da colelitíase. A colecistectomia laparoscópica parece proporcionar uma redução significativa do tempo de internamento comparativamente à abordagem por laparotomia.

Palavras-chave: Colelitíase, pediatria, factores de risco, tratamento.

PD186 - Ulceração lingual recorrente - caso clínico.

Miguel Fonte¹; Tiago Prazeres¹; Rute Moura¹; Alda Mira-Coelho²; Belmira Falcão³; Isabel Soares⁴; Jorge Amil¹; Eunice Trindade¹

1- Unidade de Gastroenterologia Pediátrica HSJ; 2- Unidade de Pedopsiquiatria HSJ; 3- Serviço de Estomatologia HSJ; 4- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: A ulceração da língua é uma condição de etiologia variada, condicionando importante impacto na qualidade de vida pela dor e dificuldade alimentar que condiciona. A correcta investigação etiológica desta entidade pressupõe o rastreio de doença local e sistémica. **Caso clínico:** Adolescente de 12 anos, referenciado à consulta de Gastroenterologia Pediátrica por úlcera única recorrente do bordo da língua desde os 6 anos de idade. O aparecimento da lesão era precedido de dor surgindo dias depois escavação da mucosa que persistia durante semanas, afectando o aporte alimentar. A úlcera ocorria de forma alternada à direita e à esquerda, inicialmente com 3 a 4 recorrências/ano e período máximo livre de sintomas de 1 mês. Progressivamente com menor período de remissão e aumento do tamanho da lesão, atingindo um diâmetro de 2x4cm. Sem outras lesões ulceradas na boca ou noutras localizações. Sem queixas álgicas abdominais ou alteração do trânsito gastrointestinal. Emagrecimento objectivado durante os períodos de actividade da úlcera. Fez diversos tratamentos tópicos sem sucesso definitivo e sem resposta aos analgésicos. A mãe relacionava o início do quadro com um acontecimento traumático (morte da avó). Efectuada investigação etiológica, incluindo 2 biopsias (inconclusivas), tendo sido sugerida uma possível etiologia traumática. Na consulta, adolescente reservado e pouco colaborante, com aspecto emagrecido e ulceração do bordo direito da língua de base eritematosa e bordos limpos.

Após avaliação multidisciplinar, e perante a falta de evidência de doença sistémica, suspeitou-se de lesão traumática e implementou-se o uso de goteira de protecção nocturna. Manteve avaliação semanal por Gastroenterologia, Estomatologia e Pedopsiquiatria. A mãe, depois de alertada, confirmou que efectuava movimentos de mordedura da língua durante o dia. Instituído uso contínuo da goteira com resolução total da úlcera e recuperação ponderal. **Comentários:** Realçamos a raridade desta situação bem como a importância da abordagem multidisciplinar na sua resolução. A evolução clínica, a valorização dos exames até então efectuados e, sobretudo, a observação da úlcera, permitiram afirmar o diagnóstico de úlcera traumática e implementar a medida terapêutica adequada, evitando a realização de exames invasivos, nomeadamente do foro digestivo.

Palavras-chave: Ulceração lingual recorrente.

PD187 - Urgência Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia- Doenças do Aparelho Digestivo - Resultados Preliminares: 2000/02/04/06/08

Sandra Santos¹; Nobrega S²; Queiroz G²; Salvador M²; Simão P²; Brissos J²; Casimiro A²; Cordovil C³; Costa M⁴; Crujo M⁴; Fitas A²; Francisco T²; Gouveia S⁴; Lopes P²; Marques P²; Marques M²; Neves C⁵; Coelho M⁶

1- Interno de Pediatria, Hospital Dona Estefânia; 2- Interno de Pediatria; 3- Interno de Pedopsiquiatria; 4- Interno de Cardiologia Pediátrica; 5- Assistente Hospitalar de Pediatria Médica; 6- Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria Médica

Introdução: A urgência pediátrica (UP) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) tem o maior movimento assistencial do País. A UP é forma comum de acesso ao Sistema de Saúde, sendo um observatório epidemiológico da patologia na comunidade e da sua evolução. O conhecimento nesta área é indispensável para a sua planificação e organização. No entanto, os estudos existentes são dispersos, parcelares ou referentes a períodos de curta duração. **Objectivo:** Conhecer a evolução temporal e caracterizar os casos de Patologia Digestiva diagnosticados (Diagnóstico principal) na UP do HDE nos anos 2000/02/04/06/08. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo, dos dados retirados aleatoriamente das 392.768 fichas da UP no período em referência. Amostragem 46.768 fichas. **Resultados:** No período considerado, foram observados 723 casos de "Doenças do aparelho digestivo" que representaram 1,5% dos diagnósticos totais, verificando-se o seu aumento ao longo dos anos (98 casos em 2000, 158 em 2002, 112 em 2004, 177 em 2006 e 178 em 2008). Dos doentes, 89,5% eram residentes em Lisboa ou Grande Lisboa, 78,4% recorreram à UP sem referênciação. O período de maior afluência foi o das 8:00-18:00 horas (54,7%), com distribuição uniforme nos dias da semana. Na triagem, foram classificados como muito urgentes 4,3%, urgentes 46,6% e não urgentes 49,1% dos casos. O grupo etário mais representado foi o dos 5 a 11 anos (31,4%). O sexo masculino predominou (56%). Os diagnósticos observados foram: abscessos dentários/cáries (26,7%), abdómen agudo (14,7%), invaginação/oclusão intestinal (8,3%), refluxo gastroesofágico (7,6%), hemorragia digestiva (5,9%), fissura anal (5,4%), síndrome Mallory-Weiss (0,6%) e outros (30,8%). Foi realizada avaliação laboratorial em 14,7% dos casos, avaliação radiológica em 24,9%, terapêuticas em 16,5% e observação de outras especialidades em 34%: cirurgia (73,2%), estomatologia (11,4%), ORL (11%) e outras (4,4%). Foram internados 177 (24,5%) casos. Nas altas, o destino foi: sem referênciação (42,6%), consulta externa (29,3%), médico assistente (23,4%) e outros (4,7%). **Conclusões:** Este estudo é o de maior dimensão realizado entre nós e dos maiores a nível internacional. Os resultados preliminares mostram que houve aumento do número de casos ao longo dos anos em estudo. A triagem como urgente, a necessidade de meios complementares de diagnóstico, a observação por outras especialidades e a taxa de internamento foram superiores à média de todos os casos observados.

Palavras-chave: Urgência, aparelho digestivo, pediatria.

PD188 - Abordagem da gastroenterite aguda - as perspectivas da ESPGHAN-ESPID e da SLAGPNH

Sofia Moz Martins¹; Andreia Lopes¹; Cristiana Couto²; Eunice Trindade¹; Rosa Lima³; Marta Tavares¹; Jorge Amil Dias¹

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

A gastroenterite aguda continua a ser uma das patologias mais prevalentes em idade pediátrica, associada a elevado número de admissões hospitalares e número não negligenciável de mortes. Nos últimos anos foram desenvolvidas orientações clínicas pela Sociedade Europeia de Gastroentero-

logia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica/Sociedade Europeia de Doenças Infecciosas Pediátricas (ESPGHAN-ESPID) e pela Sociedade Latino Americana de Gastroenterologia Pediátrica, Nutrição e Hepatologia (SLAGPNH) para a abordagem e tratamento da gastroenterite em idade pediátrica. Os autores pretendem avaliar as recomendações de ambos os grupos e destacar as principais semelhanças e diferenças. Foi efectuada análise das orientações publicadas em 2008 e 2009 pelas duas sociedades respectivamente e avaliados os seguintes parâmetros: metodologia de investigação, definição de gastroenterite aguda, epidemiologia, factores de risco para doença grave, avaliação diagnóstica, critérios de internamento e alta, solução de re-hidratação, alimentação, uso de fármacos e prevenção. Verificou-se que para os dois grupos, embora utilizando metodologia distinta, a re-hidratação oral constitui a base da terapêutica, sendo as soluções de osmolaridade reduzida e hipotónica consideradas de eleição. Ambas recomendam o aleitamento materno e alimentação precoce. Poderá ser considerado o uso de probióticos (*Lactobacillus GG* e *Saccharomyces boulardii*), racecadotril e esmectita. Não está recomendado o uso indiscriminado de anti-eméticos ou anti-microbianos. As principais diferenças detectadas incluíram: a indicação para o recurso aos cuidados de saúde, o uso de anti-eméticos e de zinco. A realização do presente estudo permite concluir que as principais recomendações para a avaliação clínica e orientação terapêutica desta patologia são comuns para os países em vias de desenvolvimento e para os desenvolvidos, diferindo apenas em orientações relacionadas com características físicas, socioeconómicas ou culturais da população alvo.

Palavras-chave: Gastroenterite aguda, criança.

PD189 - Doença de Menétrier associada a infecção por Citomegalovírus
Tânia Russo¹; Conceição Crujeiro²; Helena Loreto³; Paula Mourato³; Ana Espada Sousa⁴; Ana Isabel Lopes³

1- Serviço de Pediatria, Hospital de Santo André - Leiria; 2- Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de Santa Maria; 3- Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Depart. Criança e da Família, Hospital de Santa Maria; 4- Unidade de Imunologia Clínica, Instituto de Medicina Molecular

Introdução: A doença de Menétrier é uma entidade rara em idade pediátrica, caracterizada por gastropatia hipertrofica com perda de proteínas. Ao contrário do que ocorre no adulto, a doença neste grupo etário é habitualmente benigna e auto-limitada, requerendo apenas tratamento de suporte. A infecção por citomegalovírus (CMV) tem sido raramente reportada como uma das etiologias possíveis na criança imunocompetente. **Descrição do caso:** Rapaz de 11 anos, antecedentes pessoais irrelevantes, que inicia 2 semanas antes do internamento quadro de epigastralgias e vômitos, associado a diarreia transitória e posterior edema dos membros inferiores. Na admissão não foram objectivadas outras alterações; analiticamente destacava-se hipoproteinémia generalizada (3,2 g/dL), albuminémia 1,4 g/dL, AST 84 e ALT 68 U/L, restantes parâmetros analíticos, incluindo ureia e creatinina séricas, ionograma e urina II, normais. Considerou-se a hipótese de gastroenteropatia exsudativa, confirmando-se ecograficamente hipertrofia das pregas gástricas. O doseamento de alfa-1-antitripsina fecal foi normal. A endoscopia digestiva alta identificou moderado edema e espessamento das pregas do corpo gástrico. O exame histológico viria a confirmar o diagnóstico de gastropatia hipertrofica e a presença de inclusões de CMV (histologia convencional e imunohistoquímica); sem alterações a nível do antro ou duodeno; pesquisa de *H. pylori* negativa. A pesquisa de CMV em biópsia gástrica por método PCR foi positiva, bem como a serologia específica (IgM). Não se identificaram agentes infecciosos nas fezes. O estudo imunológico subsequente excluiu imunodeficiência. Assitiu-se à remissão dos sintomas na 1ª semana de internamento, sob terapêutica de suporte (albumina, terapêutica anti-secretória e dieta hiperproteica). Registou-se normalização das transaminases à 4ª semana de doença e do proteinograma à 7ª semana. Mantém-se assintomático 6 meses após início do quadro. **Comentários:** A doença de Menétrier associada a infecção por CMV, apesar da sua raridade, deve ser considerada no diagnóstico diferencial de hipalbuminémia em idade pediátrica, inclusive em criança imunocompetente. Dada a eventual falibilidade do doseamento de alfa-1-antitripsina fecal, salienta-se a potencial contribuição diagnóstica inicial da ecografia. A confirmação do diagnóstico através de endoscopia digestiva deverá integrar a pesquisa sistemática de CMV em biópsias, quer por metodologia convencional, quer pela técnica de PCR.

Palavras-chave: Gastropatia exsudativa, doença de Menétrier, citomegalovírus, hipalbuminémia.

PD190 - Artrite em adolescente com Doença Inflamatória Intestinal e Psoríase.

Diana Baptista¹; Manuel Oliveira¹; Ana Cristina Barros¹; Armandina Silva¹; Cristina Ferreira¹; Maria Isolina Aguiar¹; Maria João Moreira¹; Carla Meireles¹

1- Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães

Introdução: A natureza sistémica da Doença de Crohn é evidente no potencial envolvimento de órgãos extra-intestinais. Artrite e artralgias ocorrem em cerca de 11% dos casos, sobretudo quando há envolvimento cólico; podendo preceder o aparecimento dos sinais gastrointestinais ou evoluir paralelamente a estes. **Caso clínico:** Adolescente do sexo masculino, 17 anos, com antecedentes de psoríase desde os 6 anos de idade, ex-fumador. Sem história familiar de doença auto-imune ou gastrointestinal. Recorreu ao Serviço de Urgência por dor abdominal, diarreia, rectorragias, anorexia, perda ponderal com cerca de 4 meses de evolução; associada a artrite aditiva das grandes articulações (joelho esquerdo, tibiotársicas e cotovelos) com duração de 6 meses. Ao exame objectivo apresentava-se febril; aspecto desnutrido com atrofia muscular; lesões de psoríase nas superfícies extensoras. O estudo colocado em curso revelou anemia (Hgb 6,2 g/dL), microcítica, hipocrómica; com ferritina normal mas parâmetros precoces de ferropenia alterados (aumento da protoporfirina eritrocitária e dos receptores solúveis de transferrina); marcadores inflamatórios elevados (VS 79 mm 1^h; PCR 67 mg/L); ANA, ANCA e FR negativos e serologias várias sem sinais de infecção aguda. O estudo radiológico articular confirmou sinais de artrite das articulações referidas, além de sinais compatíveis de sacro-ileíte esquerda. A avaliação endoscópica por Gastroenterologia revelou úlceras esofágicas, erosões do intestino delgado proximal e ileo distal; e pancolite com actividade severa. O estudo histopatológico das biópsias efectuadas revelou esofagite inespecífica, gastrite crónica superficial do antro *H. pylori* positiva e colite inespecífica (sem granulomas epitelióides ou microabscessos crípticos). Colocado o diagnóstico de Doença de Crohn, iniciou plano nutricional individualizado; terapêutica com Prednisolona e Infliximab e administração parentérica de ferro; com gradual melhoria clínica; com desaparecimento das queixas articulares; e laboratorial. As lesões de psoríase melhoraram com hidratação cutânea, banhos de imersão de coaltar saponinado e helioterapia. **Discussão:** Os autores apresentam este caso como exemplo de um doente em que as manifestações articulares precederam a apresentação gastrointestinal da Doença de Crohn; colocando problemas de diagnóstico diferencial com Artrite Psoriática.

Palavras-chave: Artrite, Doença Inflamatória Intestinal, Psoríase.

PD191 - Pancreatite Aguda em Idade Pediátrica –revisão de 4 anos

Cátia Sousa¹; Inês Sobreira¹; M. Rita Soares¹; Ana Raposo¹; Raquel Amaral¹; C. Pereira Duarte¹

1- Hospital do Divino Espírito Santo - Ponta Delgada

Introdução: A Pancreatite Aguda (PA) é uma entidade rara em idade pediátrica, sendo as causas mais frequentes: alterações anatómicas, infecções, litíase vesicular, trauma, doenças metabólicas/hereditárias/sistémicas e idiopática. Objectivo_ Caracterizar os internamentos por PA no Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo (HDES) de 1/Jan/2006 a 31/Dez/2009. **Métodos:** Estudo retrospectivo, através da consulta do processo único para caracterização demográfica, sintomatologia, tempo de internamento, terapêutica instituída, exames auxiliares de diagnóstico. **Resultados:** No período de tempo estudado estiveram internados 3049 doentes, havendo 6 internamentos por PA. Os internamentos correspondem a 4 doentes, com mediana de idades de 14 anos, não havendo predominância de género. Três dos casos apresentavam co-morbilidades: Diabetes Mellitus tipo I (um dos casos); Obesidade e Dislipidemia; Asma e Doença Celiaca. No que diz respeito à sintomatologia, todos apresentaram vômitos e dor abdominal, um dos casos também apresentou diarreia. A mediana de duração do internamento foi de 7,5 dias. O intervalo de início de alimentação entérica variou entre 1º e o 3º dia de internamento. A analgesia foi realizada na maioria das vezes com metamizol magnésico, sendo colocada em todos os casos sonda nasogástrica. Todos realizaram ecografia abdominal, variando a realização de TC (3), Colangio-ressonância (1), CPRE (1). Dois dos casos apresentaram dois critérios de gravidade de Ranson. No que diz respeito ao diagnóstico final: dois casos de pancreatite litiásica, um caso por alteração anatómica (coledocelo), um caso associado a cetoadicose diabética. **Conclusões:** Como entidade rara em idade pediátrica, é necessário um elevado grau de suspeição. Os critérios de gravidade baseados em classificações clínicas para a idade adulta, não são consensuais em Pediatria, podendo ser utilizados

como orientação terapêutica. É ainda necessário uniformizar as atitudes terapêuticas, sobretudo relativamente à analgesia e localização da sonda (nasogástrica vs nasojugal).

Palavras-chave: Pancreatite Aguda, terapêutica, dor abdominal.

PD192 - Doença Celíaca - Alerta para diferentes formas de apresentação

Ecaterina Scortenschi¹; Susana Moleiro¹; Luísa Gaspar¹; Ana Mariano¹; Maria João Virtuoso¹

1- Hospital de Faro, E.P.E.

Introdução: A doença celíaca é uma enteropatia auto-imune desencadeada pela exposição à gliadina em indivíduos geneticamente susceptíveis, traduzindo-se por um síndrome de má absorção. Estima-se que entre os 2,5 e os 15 anos de idade afecte aproximadamente 1:300 a 1:80 crianças. Pelo facto de existir geralmente um atraso entre o início dos sintomas e o diagnóstico, acredita-se que é uma situação subdiagnosticada. Nesse sentido, os autores alertam para as várias formas de apresentação relatando 3 casos clínicos. Caso Clínico 1 - Criança do sexo feminino de 22 meses de idade, que recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por má progressão ponderal desde os 6 meses de vida, associada a recusa alimentar parcial e dejeções pastosas abundantes. Ao exame físico apresentava-se emagrecida, mucosas pálidas, com acentuada redução da massa muscular e tecido adiposo nos membros, nádegas e tórax, contrastando com um abdómen volumoso e distendido. Caso Clínico 2 - Criança do sexo masculino de 6 anos de idade, referenciado à consulta de Pediatria por anemia ferropénica refractária à terapêutica com ferro oral. O exame objectivo não revelou alterações significativas. Caso Clínico 3 - Criança do sexo masculino de 11 anos de idade, que recorreu ao SU por anorexia, diarreia alternando com obstipação, vômitos periódicos e perda ponderal não quantificada desde os 9 anos de idade. O exame objectivo não revelou alterações significativas. Em todos os casos clínicos verificou-se anticorpos anti-transglutaminase tecidual (IgG + IgA) elevados, sendo o diagnóstico definitivo confirmado posteriormente por biópsia intestinal.

Comentários: A forma clássica de apresentação da doença celíaca, descrita no primeiro caso clínico, é cada vez menos observada. Desse modo, o índice de suspeita deve ser elevado, sobretudo nos grupos de risco e nas formas paucisintomáticas ou extra-intestinais. O diagnóstico precoce e posterior adesão a uma dieta isenta de glúten são importantes, não só para alívio sintomático, nomeadamente das queixas gastrointestinais, mas também para a redução a longo prazo do risco de doenças neoplásicas (adenocarcinoma do intestino delgado, linfoma não Hodgkin) ou outras morbilidades (osteoporose, infertilidade ou abortos de repetição, doença neurológica ou psiquiátrica).

Palavras-chave: Anticorpo anti-transglutaminase, doença celíaca.

PD193 - Enteropatia Exsudativa - Abordagem diagnóstica em Pediatria

Miguel André Fragata Correia¹; Inês Salva¹; Rita Machado¹; Rute Silva¹; Maria João Brito¹; José Cabral¹

1- Hospital Dona Estefânia

Introdução: A gastrenteropatia exsudativa não é uma doença única, mas consequência de vários processos fisiopatológicos que resultam na perda de proteínas para o tracto gastrointestinal. Pode ser a manifestação primária ou a componente de várias doenças, pelo que representa um desafio diagnóstico em Pediatria. **Caso 1:** Criança de 3 meses que inicia diarreia, cerca de 15 dejeções/dia, com muco, prostração, aumento do volume abdominal e escrotal e perda ponderal. Analiticamente apresentava hipoproteinémia (3,1g/dL), hipoalbuminemia (1,9g/dL). No 2º dia de vida tinha sido sujeito a cirurgia por hérnia diafragmática e má rotação completa intestinal com gastrojejunostomia por pâncreas anular e malformação do duodeno. Da investigação etiológica a referir serologia para CMV compatível com infecção aguda e virúria para CMV positiva. Apresentava também IgE específicas classe 2 para a caseína. A endoscopia digestiva mostrou espessamento de pregas mucosas gástricas compatível com gastropatia hipertrófica e inflamação da mucosa cólica. As biópsias revelaram edema e congestão vascular da mucosa gástrica, ligeira atrofia vilositária duodenal e jejunal sem infiltrado inflamatório e hemorragia superficial na mucosa do cólon. Após Instituição de fórmula extensamente hidrolisada houve melhoria clínica. **Caso 2:** Criança de 2 anos com vômitos, diarreia, edema palpebral, maleolar e das mãos. Tinha antecedentes de rim único com refluxo vésico-ureteral. Analiticamente apresentava hipoproteinémia (3,16g/dL), hipoalbuminemia (2,4g/dL) e hipogamaglobulinemia. Coproculturas, pesquisas de vírus entéricos e giardia negativas e serologias para yersinia enterocolitica, campylobacter jejuni e EBV negativas. Apresentava IgM equívoca e IgG positiva para CMV com avidez da IgG

fraca. A endoscopia digestiva alta mostrou estômago com mucosa muito edemaciada, friável e com exsudado na zona do fundo gástrico com pregas normais; sem outras alterações. A biópsia revelou hiperplasia foveolar, dilatação quística com atrofia e infiltrado inflamatório da mucosa gástrica, tendo sido realizado o diagnóstico final de doença de Menetrier. **Discussão:** Os aspectos atípicos destes dois casos podem estar presentes num doente com enteropatia exsudativa. Os aspectos da biópsia e apresentação clínica no primeiro caso colocam dúvidas no diagnóstico etiológico e orientação terapêutica e no segundo caso em relação a outros diagnósticos diferenciais.

Palavras-chave: Enteropatia, citomegalovírus.

PD194 - Colecistite Aguda Complicada de Sepsis

Eulália Viveiros¹; Joana Oliveira¹; António Cabral¹; Rute Gonçalves¹; Carla Pilar¹; Conceição Freitas¹

1- Hospital Central do Funchal

Introdução: A colecistite aguda é uma entidade rara na infância. Nos últimos 20 anos a sua incidência tem vindo a aumentar, sendo responsável por 4% das colecistectomias. A colecistite aguda pode ser calculosa ou acalculosa, ambas caracterizadas por inflamação da vesícula biliar. Alguns factores de risco são semelhantes, mas a colecistite acalculosa está mais frequentemente associada a doenças sistémicas. A colelitíase em crianças saudáveis é incomum, apresentando uma incidência de 0.15% a 0.22%. O atraso no seu diagnóstico deve-se ao baixo índice de suspeição. **Caso Clínico:** Criança de 5 anos, sexo feminino, raça caucasiana, recorre ao Serviço de Urgência por quadro de dor no hipocôndrio direito, com dois dias de evolução, persistente, associado a vômitos e febre. Sem história prévia de antibioticoterapia ou anemia hemolítica. À entrada apresentava-se queixosa, estado geral conservado, anictérica, eupneica e febril. Abdómen doloroso à palpação profunda no hipocôndrio direito. Analiticamente: leucocitose com neutrofilia, ALT: 14 U/L, AST 25 U/L e PCR 340 mg/dL. Urina tipo II sem alterações, mas sedimento com alguns leucócitos e piócitos. Realizou uma ecografia abdominal que foi inconclusiva. Foi internada para vigilância e iniciou cefuroxime. Às 24 horas de internamento apresentou agravamento do quadro clínico com Murphy vesicular, acompanhado de rash petequial compatível com sepsis. Efectou transfusão de plasma fresco congelado e iniciou ceftriaxone com melhoria clínica e laboratorial. Repetiu ecografia abdominal que revelou vesícula biliar de paredes distendidas ... lúmen com múltiplas imagens de pequenas dimensões hiperecogénicas – microlitíase, sem ectasia das vias biliar. Optou-se por antibioticoterapia dirigida com Piperacilina/Tazobactam. A hemocultura foi negativa e a urocultura positiva com isolamento de E. Coli 105. Teve alta ao 21º dia de internamento, com colangiogramia magnética programada. Foi submetida a colecistectomia electiva por via laparoscópica, que revelou lama vesicular, sem evidência de cálculos. **Conclusão:** Os autores relatam um caso de colecistite aguda complicada de sepsis e pretendem realçar a importância do seu diagnóstico diferencial em crianças com dor abdominal. Enfatizam o valor da semiologia clínica e da ecografia para o correcto diagnóstico da patologia, de modo a evitar atempadamente o risco de sepsis, gangrena e perfuração da vesícula biliar.

Palavras-chave: Colecistite aguda, colelitíase, colecistite acalculosa, colecistectomia.

Área Científica - Infecciologia

PD195 - Gripe A - Pesquisa de Vírus Influenza A (H1N1) no Serviço de Pediatria de um Hospital Central

Duarte Malveiro¹; Pedro Flores¹; Eduarda Sousa¹; José Carlos Guimarães¹

1- Hospital de São Francisco Xavier - CHLO

Introdução: A infecção pelo Vírus Influenza A (H1N1) associa-se a elevada morbilidade, absentismo escolar e baixa mortalidade. A maioria dos casos são auto-limitados e ligeiros a moderados, mas foram reportados casos graves, incluindo formas fatais. As crianças e adultos jovens têm taxas elevadas de infecção, constituindo as crianças com idade inferior a 2 anos um grupo de risco para doença grave. O diagnóstico laboratorial pode ser feito por RT-PCR. **Métodos:** Realizou-se um estudo retrospectivo das crianças que foram submetidas a Pesquisa do Vírus Influenza A (H1N1) por RT-PCR, entre Setembro e Dezembro de 2009, no Serviço de Pediatria de um Hospital Central. Avaliaram-se os seguintes parâmetros: sexo, idade, sintomatologia, o motivo, regime (internamento/ambulatório), resultado e dia de doença em que se fez o teste, e a distribuição dos mesmos em função da actividade gripal em Portugal. **Resultados:** Durante os 4 meses foram realizados 351 testes, 51,7% a crianças

do sexo masculino. A idade média foi de 6 anos e cerca de um terço tinham até 2 anos de idade. Entre a sintomatologia mais frequente destacou-se febre (96,6%), tosse (87,7%), rinorreia (60,4%), odinofagia (40,5%) e cefaleias (38,7%). A asma/sibilância recorrente e a patologia cardiovascular foram as principais comorbilidades, tanto em ambulatório como em internamento. A gravidez de um contacto foi uma causa importante de requisição do teste em regime de ambulatório. A maioria dos testes (71,8%) foi realizada em ambulatório. No total, 54,4% foram positivos. Em ambulatório a maioria dos testes realizados teve resultado positivo (65,5%) contrariamente ao que se verificou em internamento (26,3%). A pesquisa de Vírus Influenza A (H1N1) foi realizada em média aos 2,6 dias de doença. O diagnóstico de infecção respiratória baixa (pneumonia e bronquiolite) predominou nas crianças internadas (54,6%), ao invés do regime de ambulatório em que o síndrome gripal foi mais frequente (92%). **Conclusão:** O teste para Pesquisa de Vírus Influenza A (H1N1) por RT-PCR demonstrou utilidade na prática clínica. Nos períodos de maior actividade gripal foram requisitados maior número de testes e predominaram os resultados positivos, verificando-se uma relação inversa quando a actividade gripal diminuiu. Os factores de risco conhecidos, nomeadamente as patologias pulmonar e cardiovascular, a gravidez e idade inferior a 2 anos, foram motivos importantes para a requisição do teste.

Palavras-chave: Gripe A, Vírus Influenza A (H1N1), Estudo retrospectivo.

PD196 - Gripe A – Casuística da Infecção Pelo Vírus Influenza A (H1N1) no Serviço de Pediatria de um Hospital Central

Duarte Malveiro¹; Pedro Flores¹; Eduarda Sousa¹; José Carlos Guimarães¹
1- Hospital de São Francisco Xavier - CHLO

Introdução: A maioria dos casos de infecção pelo Vírus Influenza A (H1N1) são ligeiros e auto-limitados, embora estejam descritos casos graves e formas fatais. A sintomatologia mais frequente é a febre e a tosse, por vezes acompanhadas por odinofagia, rinorreia, mal-estar, cefaleias e mialgias. Os sintomas gastrintestinais (náuseas, vômitos e diarreia) são mais frequentes do que na gripe sazonal. **Métodos:** Realizou-se um estudo retrospectivo dos casos de infecção pelo Vírus Influenza A (H1N1) confirmados laboratorialmente por RT-PCR no Serviço de Pediatria de um Hospital Central entre Setembro e Dezembro de 2009. Avaliaram-se os seguintes parâmetros: sexo; idade; sintomatologia; gravidez (Critérios da DGS); complicações; comorbilidades e terapêutica. Nas crianças internadas analisaram-se também as alterações laboratoriais e radiográficas. **Resultados:** Durante os 4 meses foram confirmados laboratorialmente 191 casos de infecção pelo Vírus Influenza A (H1N1), 54,0% eram crianças do sexo masculino e 13,6% foram internadas. A idade média foi de 6,6 anos (1M – 18A), sendo que 42,3% das crianças internadas tinham idade inferior a 2 anos de idade. Entre a sintomatologia mais frequente destacou-se a febre (97,9%), tosse (93,7%), rinorreia (57,6%), cefaleias (55,0%) e odinofagia (49,2%). Os sintomas gastrintestinais, nomeadamente vômitos (32,5%), diarreia (15,2%) e náuseas (9,9%) foram frequentes. A gravidade foi ligeira em 82,2%, sendo os restantes casos moderados. A asma/sibilância recorrente, a patologia cardiovascular e a idade até 2 anos foram as principais comorbilidades, tanto em ambulatório como em internamento. A terapêutica com Oseltamivir foi instituída em 28,6% dos casos confirmados em ambulatório e em 80,8% dos internados, tendo-se verificado efeitos adversos, nomeadamente vômitos, em 4,2%. O Internamento foi em média de 2,7 dias, 42,3% tinham padrão radiológico de pneumonia, 26,9% cumpriram antibioticoterapia e 19,2% necessitaram de oxigenoterapia. Uma criança teve um derrame pericárdico ligeiro que resolveu sem sequelas. **Conclusão:** A totalidade dos casos confirmados laboratorialmente consistiu em formas ligeiras a moderadas da doença. A única complicação registada foi um derrame pericárdico ligeiro. A sintomatologia mais frequente, assim como a percentagem de crianças com sintomas gastrintestinais estão concordantes com os dados da literatura. O Oseltamivir mostrou-se seguro na idade pediátrica.

Palavras-chave: Gripe A, Vírus Influenza A (H1N1), Estudo retrospectivo.

PD197 - Herpes Zoster num Lactente de Três Meses de Idade

Duarte Malveiro¹; Raquel Firme²; Sofia Deuchande²; Ana Pinheiro²; Anabela Brito²; Nuno Lynce²

1- Hospital de São Francisco Xavier - CHLO; 2- Departamento da Mulher e da Criança, HPP Hospital de Cascais

Introdução: O Herpes Zoster é causado pela reactivação do vírus Varicella Zoster (VZV) após infecção primária (varicela). Tem uma incidência de 74/100.000 crianças por ano desde o nascimento até aos 9 anos, aumentando progressivamente com a idade. Os autores apresentam este caso pela sua rari-

dade em lactentes e pela ausência de quadro clínico típico prévio de varicela.

Caso Clínico: Lactente do sexo feminino, três meses de idade, com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes. Internada ao 3º dia de doença, para esclarecimento de quadro clínico caracterizado pelo aparecimento de uma lesão maculo-papular, inicialmente no pé esquerdo, e que evoluiu posteriormente para aglomerados papulo-vesiculares que se estenderam à perna homolateral. Salienta-se o contacto às duas semanas de vida com irmã com varicela, mas sem desenvolvimento de manifestações clínicas da doença. À observação, objectivavam-se lesões papulo-vesiculares com discreto eritema circundante, envolvendo os dermatómos L4 e L5, sem exsudado purulento. As serologias para VZV foram positivas para IgG e negativas para IgM. Cumpriu cinco dias de terapêutica com aciclovir endovenoso 30 mg/kg/dia com boa evolução clínica e sem complicações. **Discussão:** O Herpes Zoster é raro no primeiro ano de vida, podendo surgir em crianças imunocompetentes e saudáveis expostas ao vírus durante os períodos intra-uterino ou pós-natal. Neste caso, a lactente manifestou a doença aos três meses, sem clínica prévia de varicela, apesar do contacto com a infecção às duas semanas de vida. Admite-se que os anticorpos anti-VZV maternos que atravessam a placenta para o feto possam ter alterado a história natural da varicela, permitindo uma forma subclínica da doença, que terá precedido o Herpes Zoster. Tal como descrito na literatura, a instituição da terapêutica com aciclovir até às 72 horas de doença, pareceu contribuir para o desaparecimento mais rápido das lesões.

Palavras-chave: Herpes Zoster, Varicela, Lactente

PD198 - Leishmaniose Visceral - um caso de difícil diagnóstico

Catarina Figueiredo¹; Sofia Antunes²; Cristina Silvério³; Mafalda Martins³

1- HPP - Hospital de Cascais; 2- HPP Hospital de Cascais; 3- Hpp Hospital de Cascais

Introdução: A Leishmaniose Visceral é uma zoonose endémica no mediterrâneo, causada pelo *Leishmania infantum*. É um parasita intracelular do sistema fagócito-mono-nuclear, afectando órgãos como o baço, fígado e medula óssea. A transmissão ao homem ocorre através da picada do insecto *Phlebotomus* spp e o principal reservatório é o cão. O diagnóstico faz-se através da visualização de amastigotas no mielograma ou por observação de promastigotas em cultura. Têm sido reportados em Portugal cerca de 15 casos por ano. **Descrição de caso:** Criança de oito meses, sexo feminino, raça branca, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes, a residir em Portugal e sem viagens recentes ou contactos com animais, recorre ao Serviço de Urgência por quadro de febre alta intermitente com sete dias de evolução e três episódios de vômitos alimentares. À observação apresentava um bom estado geral e destacava-se: palidez da pele e mucosas, hiperemia da orofaringe com ponteados branco e ponta de baço palpável. Analiticamente salientava-se anemia microcítica hipocrômica (hemoglobina de 6.5 g/dl), parâmetros de infecção elevados, sideremia baixa com ferritina normal, hipoalbuminemia, hemocultura e urocultura negativas e serologias virais negativas (EBV, CMV, Parvovirus, HAV, HBV, HCV, HIV). Iniciou antibioterapia com Gentamicina + Piperacilina + Tazobac. Durante o internamento houve manutenção da febre alta. As análises ao 5º dia revelaram pancitopenia. Ao 7º dia realizou mielograma: medula reactiva, sem doença mieloproliferativa, com amastigotas intra e extra-celulares de *Leishmania* sp. Cumpriu cinco dias de terapêutica com Anfotericina B lisossómica a 3mg/Kg/dia, sem intercorrências, repetindo a dose 14 e 21 dias após a 1ª toma. Ficou apirética no 11º dia de internamento, tendo alta três dias depois. **Discussão:** Apesar de relativamente rara, a Leishmaniose visceral deve ser considerada no diagnóstico diferencial de uma criança com febre e pancitopenia ou anemia grave. Esta pode ser causada por substituição da medula óssea por parasitas, sequestração esplênica, hemorragia, hemodiluição ou hemólise. A presença de esplenomegalia, hepatomegalia, hipergamaglobulinemia e hipoalbuminemia podem auxiliar no diagnóstico. Quando realizado atempadamente, o tratamento é eficaz e permite a cura definitiva na maioria dos casos.

Palavras-chave: Leishmaniose, febre, pancitopenia, Anfotericina

PD199 - Casuística dos Internamentos por Suspeita de H1N1 num Hospital de Nível II

Sofia Moura Antunes¹; Raquel Firme¹; Duarte Malveiro²; Filipa Vieira²; Cristina Silvério¹; Mafalda Martins¹

1- HPP-Hospital de Cascais; 2- Hospital de São Francisco Xavier - CHLO

Introdução: Apesar da infecção pelo Vírus Influenza A (H1N1)-Gripe A se associar a elevada morbidade, a maioria dos casos são agudos e auto-limitados, sem necessidade de internamento que, quando existe, se deve essencial-

mente à idade (maior risco abaixo dos dois anos) e à existência de comorbilidades. **Objectivo:** Avaliar a prevalência, gravidade e evolução da infecção pelo vírus H1N1 nos doentes internados com suspeita de Gripe A numa Enfermaria Pediátrica de um Hospital de Nível II. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos dos doentes internados com suspeita de Gripe A, entre 1 de Novembro de 2009 e 8 de Janeiro de 2010. Avaliaram-se dados demográficos e epidemiológicos: sexo, idade, comorbilidades, motivo de internamento, diagnóstico laboratorial por PCR (polymerase chain reaction), terapêutica com oseltamivir, duração do internamento, evolução e diagnóstico definitivo. **Resultados:** Neste período validaram-se 1491 casos suspeitos de Gripe A; destes, foram internadas 47 crianças (3,15%). A maior taxa de internamento verificou-se entre os 6 e os 24 meses; sem predomínio de género. Dos factores de risco/comorbilidades associadas registaram-se: 53% com idade inferior a dois anos (com 8,5% inferior a 6 meses), 13,8% com doença respiratória e 10,3% com doença cardíaca. O principal motivo de internamento foi dificuldade respiratória (34%), dos quais 18% por descompensação de patologia respiratória de base. Dos doentes internados: 45 (95%) realizaram pesquisa de H1N1, dos quais 36% positivos; em 48,9% identificou-se padrão radiológico de pneumonia (duas complicadas de derrame, uma das quais H1N1 positiva); seis necessitaram de oxigenioterapia; nenhum necessitou de ventilação invasiva; instituiu-se oseltamivir em 80,5% e antibioticoterapia em 40,5%. A duração média de internamento foi 3,7 dias. Quanto aos diagnósticos definitivos dos doentes internados: em 31,9% confirmou-se infecção por H1N1 (dos quais 52,9% com pneumonia); 57,4% apresentou síndrome gripal sem agente etiológico isolado (destes, 65,2% com pneumonia) e aos restantes foram diagnosticadas otite média aguda, amigdalite estreptocócica e gastroenterite aguda. Todos evoluíram favoravelmente, não tendo sido registados óbitos. **Conclusões:** Face ao número de crianças observadas com critérios de Gripe A, verificou-se uma baixa taxa de internamento e nestes, uma baixa taxa de prevalência de Gripe A. Neste período, a Gripe A causou apenas doença ligeira a moderada, com baixa morbidade e mortalidade nula.

Palavras-chave: Gripe A, vírus H1N1.

PD200 - Casuística da Infecção Pelo Vírus Influenza A (H1N1) no Serviço de Pediatria de um Hospital de Nível II

Sofia Moura Antunes¹; Raquel Firme¹; Duarte Malveiro²; Filipa Vieira²; Cristina Silvério¹; Mafalda Martins¹

1- HPP-Hospital de Cascais; 2- Hospital de São Francisco Xavier - CHLO

Introdução: A infecção pelo Vírus Influenza A (H1N1) - Gripe A, embora clinicamente semelhante à da Gripe Sazonal, afecta sobretudo crianças e adultos jovens. O número de casos confirmados subestima a verdadeira repercussão pandémica desta infecção. As formas agudas e auto-limitadas predominam, estando descritos casos graves e fatais, sobretudo em doentes com comorbilidades. **Objectivo:** Analisar a epidemiologia, morbidade e mortalidade do vírus H1N1 na população pediátrica de um Hospital de Nível II. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos casos com critérios suspeitos de Gripe A, observados no Serviço de Urgência (SU) Pediátrico, entre 1 de Novembro de 2009 e 8 de Janeiro de 2010. Analisaram-se dados demográficos e epidemiológicos: sexo, idade, sintomas de apresentação, tempo de evolução de doença, comorbilidades, pesquisa de H1N1 por PCR (polymerase chain reaction), terapêutica com oseltamivir e necessidade de internamento. Validaram-se os casos que cumpriam os critérios clínicos da Direcção Geral de Saúde, sendo a ausência de febre critério de exclusão. **Resultados:** Neste período recorreram ao SU 1563 casos suspeitos de Gripe A, tendo sido validados 1491: 53% do sexo masculino, com uma mediana de idades de 6-10 anos (11,2% com idade inferior a dois anos). Os sintomas mais frequentes foram febre, tosse (76%), odinofagia (44,3%), obstrução nasal e rinorreia (26%); 43,7% das crianças apresentavam sintomas gastrointestinais (GI). Em 43,5% dos casos, o recurso ao SU ocorreu no primeiro dia de doença. Os factores de risco/comorbilidades que mais frequentemente motivaram a confirmação laboratorial foram: patologia respiratória de base (23%), idade inferior a dois anos (22,6%), dificuldade respiratória (14,3%) e contacto com grávidas (11,8%). Dos 287 (19,2%) testes de pesquisa de H1N1 realizados, 57% foram positivos, dos quais 10,4% foram internados. Em 11,7% foi instituída terapêutica com oseltamivir, registando-se um caso de reacção adversa grave com angioedema. **Conclusões:** A clínica da Gripe A é sobreponível à da Gripe Sazonal, mas com maior incidência de sintomas GI. No período e população estudados, a infecção pelo Vírus Influenza A (H1N1) causou apenas doença ligeira a moderada, com uma baixa taxa de internamento e todos com evolução favorável, não tendo sido registados óbitos.

Palavras-chave: Gripe A, vírus H1N1.

PD201 - Meningite a varicela - manifestação rara de uma doença frequente

Sara Domingues¹; Sandra Pereira¹; Carlos Marcos¹; Eunice Moreira¹; Maria do Céu Ribeiro¹; Carla Brandão¹

1- Centro Hospitalar do Tamega e Sousa

Introdução: O Vírus Varicella-Zoster (VVZ) causa infecção primária, latente e recorrente (herpes zóster ou zona). A infecção primária, que se manifesta como varicela, é uma das doenças infecciosas mais comuns nas crianças e, apesar de normalmente ser leve a moderada, pode causar importante morbidade em crianças previamente saudáveis. **Caso clínico:** Criança de 10 anos, do sexo feminino, com antecedentes de varicela na semana anterior, foi observada no Serviço de Urgência por cefaleias frontais intensas com cerca de 12 horas de evolução associadas a náuseas e vómitos. Ao exame objectivo, apresentava lesões de varicela, algumas em fase de crosta bem como rigidez terminal da nuca. Analiticamente, os marcadores inflamatórios de fase aguda eram negativos e não tinha citólise hepática. A contagem de células do líquor estava aumentada (62 células/mm³, 90% de linfócitos) com glicose e proteínas dentro dos valores normais, pelo que foi internada com o diagnóstico de meningite e iniciou tratamento com aciclovir endovenoso. A pesquisa de DNA do VVZ no líquor foi positiva e a ressonância magnética encefálica não mostrou alterações. Resolução sintomática no segundo dia de internamento, completando dez dias de tratamento endovenoso. **Discussão:** As complicações da infecção por VVZ ao nível do sistema nervoso central são raras, estando associadas a maior morbidade em adultos ou crianças com idade inferior a 5 anos. A ataxia cerebelar aguda (1/4000 casos de varicela) e encefalite (1/50000 casos de varicela) são complicações neurológicas bem documentadas da varicela. Estão descritos alguns casos de meningite por VVZ tanto na infecção primária como na recorrência, sem sequelas a longo prazo. O tratamento é controverso.

Palavras-chave: Varicela; meningite.

PD202 - Complicação Grave de Cárie Dentária - Angina de Ludwig

Alexandra Gavino¹; Rosário Malheiro²; Maria João Brito²

1- Hospital de Santarém, EPE; 2- Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE

Introdução: A angina de Ludwig, descrita por Wilhelm von Ludwig em 1836, é uma infecção grave e potencialmente fatal pelo compromisso que pode ocorrer na via aérea, se não for tratada atempadamente. Caracteriza-se por celulite bilateral, submentoniana, submandibular e sublingual, com rápida evolução por contiguidade entre os espaços fasciais. A etiologia mais comum é a odontogénica (70%) **Caso Clínico:** Criança de 10 anos de idade, previamente saudável, com edema da face e odontalgia com quatro dias de evolução, sem febre. À observação, destacava-se tumefacção geniana baixa, mentoniana, submentoniana, submandibular e do hemipavimento bucal direito, trismus com 1 cm de abertura bucal máxima e sialorreia, sem disfagia ou sinais sugestivos de compromisso da via aérea. Dos resultados laboratoriais, a salientar leucocitose com neutrofilia (17x10³/mm³ leucócitos, 83,8% de neutrófilos) e elevação da PCR (19,54 mg/dl). A TC da face e pescoço revelou extenso processo de celulite que atingia os espaços sublingual, submentoniano e submaxilar direitos, espessamento da gordura subcutânea envolvendo a glândula submaxilar atingindo as fâscias e o músculo masseter homolateral, sem sinais de compromisso da via aérea. Foi medicado com penicilina e clindamicina durante 8 dias e, no 7º dia de internamento realizou extracção dos primeiros molares definitivos inferiores bilaterais. O internamento decorreu com melhoria progressiva, sem intercorrências. **Comentários:** O reconhecimento desta entidade e o tratamento adequado e atempado com recurso à antibioterapia sistémica mostrou-se eficaz, não havendo necessidade de intervenção a nível da via aérea ou de cirurgia de emergência. Estas situações, embora raras, são evitáveis com medidas de prevenção ligadas a um maior investimento na Saúde Oral Infantil.

Palavras-chave: Angina de Ludwig, Carie Dentária, Saúde Oral.

PD203 - Staphylococcus aureus resistente à meticilina da comunidade, PLV negativo como causa de doença grave num doente pediátrico previamente saudável

Alexandra Gavino¹; Catarina Gouveia²; Conceição Neves²; Maria Miragaia³; Maria João Brito²

1- Hospital de Santarém; 2- Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE; 3- Instituto de Tecnologia Química e Biológica

Introdução: O Staphylococcus aureus resistente à meticilina da comunidade (CA-MRSA) é um problema de saúde pública emergente a nível mundial. A prevalência está a aumentar na Europa, e é provavelmente emergente tam-

bém no nosso país mas em Portugal, a informação disponível é limitada. As infecções graves têm sido descritas como predominantemente associadas à produção de leukodocin Panton-Valentine (PVL). **Descrição de Caso:** Adolescente de 12 anos de idade, sexo feminino, atleta de alta competição, previamente saudável, com febre e dor na mobilização da anca direita, sem traumatismo conhecido. Após uma semana mantinha quadro algico com claudicação da marcha, febre e agravamento do estado geral. Apresentava leucocitose ($15 \times 10^3/\text{mm}^3$) e elevação da proteína C reactiva (29.5mg/dl). A ecografia da anca revelou artrite com efusão e a ressonância magnética mostrou ainda miosite, fascite, osteomielite do acetábulo e osteonecrose da cabeça do fémur à direita. A TC torácica mostrou efusão pleural bilateral e pneumonia. Foi sujeita a múltiplas drenagens cirúrgicas e medicada com vancomicina, rifampicina e gentamicina. Na hemocultura realizada na admissão e exame bacteriológico do exsudado articular foi identificado MRSA com resistência à clindamicina e ciprofloxacina com CIM para vancomicina de 1.0mg/L. A amplificação por técnicas de PCR foi negativa para a presença da PVL. Ao 16º dia de internamento, por agravamento clínico e imagiológico iniciou linezolide com melhoria clínica e imagiológica progressiva. **Discussão:** Este é um dos poucos casos de infecção invasiva grave por CA-MRSA relatados em Portugal. Apesar da gravidade, o MRSA não produziu PVL, sugerindo que talvez outros factores de virulência possam estar envolvidos. O tratamento empírico deverá incluir vancomicina. A associação com rifampicina é aconselhável nas infecções graves, rapidamente progressivas e o linezolide justifica-se em situações de maior gravidade, ausência de resolução do quadro ou quando a CIM para a vancomicina seja elevada (>1,5 mg/L).

Palavras-chave: MRSA, Panton-Valentine, Doença invasiva.

PD204 - Meningite em adolescente por agente pouco frequente

Maria Carlos Janeiro¹; Joana Faleiro¹; Paula Correia¹; António Figueiredo¹; Maria João Brito¹

1- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

Introdução: A *Listeria monocytogenes* é um agente raro que infecta imunodeprimidos, idades extremas da vida, grávidas e, ocasionalmente indivíduos saudáveis. A invasão do sistema nervoso central (SNC) e a bacteriemia são as principais manifestações clínicas. A mortalidade é variável e é determinada pelo estado imunológico do doente, local de infecção e precocidade do diagnóstico. **Caso Clínico:** Adolescente de 15 anos, com défice cognitivo ligeiro com febre, cefaleias frontais, fotofobia, vômitos alimentares e diarreia, com 8 dias de evolução. No exame objectivo, apresentava sinais meníngeos. A referir frequência de um curso de jardinagem e contacto com ovelhas. Analiticamente, apresentava leucocitose ($13100/\mu\text{L}$ com $10900/\mu\text{L}$ neutrófilos) e proteína C reactiva 3,64 mg/dL. O exame do líquido revelou 1500 células, 80% de mononucleares, proteínas 72 mg/dL, glicose 57 mg/dL (glicémia de 114 mg/dL). Iniciou ceftriaxone. A PCR para enterovírus, vírus Epstein-Barr, adenovírus, Herpes simplex 1 e *Mycoplasma pneumoniae* no líquido foi negativa. No exame cultural do líquido isolou-se *Listeria monocytogenes* pelo que suspendeu ceftriaxone e iniciou ampicilina e gentamicina. A evolução clínica foi favorável, com apirexia desde D4 sem sequelas neurológicas aparentes. As serologias para VIH foram negativas, estudo do metabolismo da oxidação, populações linfocitárias e imunoglobulinas sem alterações. Eixo interferon gama e interleucina 12/23 (IFN γ -IL12/23) em curso. Realizou otoemissões acústicas e audiograma que revelou hipoacusia bilateral ligeira. Foi feita notificação ao Delegado de Saúde. **Comentários:** A infecção do SNC por *Listeria monocytogenes* é um diagnóstico pouco provável num adolescente imunocompetente, obrigando à investigação de imunodeficiências primárias e secundárias. O caso descrito chama a atenção para o diagnóstico diferencial com meningite viral e a importância que o contexto epidemiológico pode ter no diagnóstico. A antibioticoterapia adequada é fundamental na prevenção de complicações e sequelas.

Palavras-chave: Meningite, *Listeria monocytogenes*, complicações, sequelas

PD205 - Meningite no pequeno lactente por uma causa pouco frequente

Tânia Serrão¹; Tânia Serrão¹; Mónica Rebelo²; Maria João Brito¹

1- Hospital Dona Estefânia - CHLC - EPE; 2- Hospital Santa Marta - CHLC - EPE

Introdução: A meningite é, na sua maioria, consequência de infecção por bactérias ou vírus, no entanto, a inflamação das meninges pode ter outras etiologias raras como neoplasias, reacção a fármacos ou patologias imunológicas. **Caso clínico:** Lactente de 2 meses com febre há 4 dias, irritabilidade e recusa alimentar. Analiticamente apresentava hemoglobina

14,9mg/dl, leucócitos $12000/\text{mm}^3$, neutrófilos 67% e PCR 22,16 mg/dl. A hemocultura e urocultura foram negativas e a radiografia do tórax e ecografia renal e abdominal não revelavam alterações. Manteve-se febril e no D5 de doença realizou punção lombar, com liquor límpido, 75 células, PMN 75%, glicose 49 mg/dl (glicémia 83 mg/dl), proteínas 129 mg/dl e iniciou ceftriaxone e vancomicina. Por manter febre, leucocitose e PCR elevadas realizou TC-CE que estava normal e novamente punção lombar no D7 e D10 de doença mantendo pleocitose, agora com predomínio de linfócitos. A antibioticoterapia foi alterada sucessivamente sem melhoria clínica e laboratorial. Os exames culturais do sangue e liquor mantinham-se negativos. Durante o D4 e D6 de internamento é descrito um exantema macular no tronco e membros inferiores. O estudo virológico foi negativo. No D11 de doença por manutenção da febre e irritabilidade foi transferido para esclarecimento da situação. Durante o internamento observou-se edema das mãos e pés e hiperémia conjuntival bilateral pelo que em D14 da doença, fez ecocardiograma que revelou boa função, sem imagens sugestivas de endocardite mas com ectasia das coronárias (CE 3,2mm; CD 4,6mm) sem aneurismas. Colocou-se então o diagnóstico de D. Kawasaki pelo que fez imunoglobulina e.v., iniciou ácido acetilsalicílico e suspendeu a antibioticoterapia. No D14 de internamento, por agravamento clínico com taquicardia e instabilidade hemodinâmica foi transferida para o Serviço de Cardiologia Pediátrica onde realizou terapêutica anticongestiva com boa evolução. Actualmente mantém dilatação das artérias coronárias. **Conclusão:** Este caso ilustra a complexidade no diagnóstico da doença de Kawasaki no pequeno lactente em que a forma de apresentação pode ser uma meningite asséptica. Numa criança com meningite e evolução pouco habitual este diagnóstico deve ser considerado pois a terapêutica atempada reduz a incidência de sequelas cardiovasculares e de enfarte do miocárdio, o desfecho mais temido desta patologia.

Palavras-chave: Meningite, Kawasaki.

PD206 - Ascite em Idade Pediátrica: Pensar em...

Ana Isabel Cordeiro¹; Maria João Brito¹; António Bessa¹; Gonçalo Cordeiro Ferreira¹

1- Hospital Dona Estefânia- CHLC - EPE

Introdução: A ascite na idade pediátrica é uma entidade rara sendo a patologia hepática, renal ou cardíaca a mais descrita. A etiologia infecciosa é uma situação de excepção. **Caso Clínico:** Menino de 7 anos, com febre vespertina com quatro dias de evolução, 38,5 - 39°C, dor abdominal com aumento do perímetro abdominal e diminuição do número de dejeções. Nos últimos sete meses tinha recorrido várias vezes ao SU por febre tendo sido sempre medicado sintomaticamente. Dois anos antes havia história de viagem a São Tomé e Príncipe. Apresentava bom estado geral, mucosas descoradas, estava anictérico, sem alterações na auscultação cardiopulmonar mas abdómen muito distendido, doloroso no flanco e fossa ilíaca direita, com sinal da onda ascítica e sem rede venosa colateral. Sem edema face ou membros inferiores. Analiticamente: Hb 9,9mg/dl, leucócitos $6580/\text{mm}^3$, neutrófilos 45,2%, PCR 7,81mg/dl. A ecografia abdominal revelou derrame ascítico septado, não puro, com espessamento e aumento da ecogenicidade da parede intestinal e adenopatias na raiz do mesentério e a TAC toraco-abdominal confirmou "volumosa ascite com ligeira hepatomegalia e marcada distensão do cólon transverso e sigmoide, com cólon descendente de pequeno calibre sem obstrução intestinal". Realizou paracentese com saída de líquido amarelo citrino, com $900/\text{mm}^3$ células, predomínio de linfócitos, glicose 44mg/dl, proteínas 57,7g/l, LDH 470U/L, amilase 21U/L e triglicérides 36mg/dl. A marcha diagnóstica permitiu excluir causas renais, hepáticas e cardíacas. O trânsito intestinal era normal mas a colonoscopia revelou edema marcado da válvula ileo-cecal e ileon terminal. Os exames culturais bacteriológicos, micológicos e de anaerobiose foram negativos, assim como coproculturas, exame parasitológico nas fezes. A PCR para complexo *Mycobacterium tuberculosis* do líquido ascítico foi fracamente positiva e a prova de Mantoux de 14 mm de endureção. Foi efectuado o diagnóstico de tuberculose intestinal e iniciou antibióticos com boa evolução. Posteriormente a família veio a referir um contacto nos seis meses anteriores com um primo com tuberculose pulmonar **Comentários:** A tuberculose intestinal é rara, podendo cursar com várias apresentações e simular outras patologias. A região ileocecal, como no caso apresentado, é o local mais frequentemente envolvido e deve ser uma pista para o diagnóstico. A marcha diagnóstica de investigação é fundamental pois a história epidemiológica nem sempre pode estar presente.

Palavras-chave: Ascite, tuberculose intestinal, criança.

PD207 - Tumefacção cervical em idade pediátrica – dois casos, duas abordagensCátia Sousa¹; Inês Sobreira¹; M. Rita Soares¹; Ana Raposo¹; Silveira Soares¹; C. Pereira Duarte¹

1- Hospital do Divino Espírito Santo - Ponta Delgada

O Abscesso Retrofaríngeo, infecção dos tecidos profundos de pescoço, é uma infecção grave que pode cursar com complicações ameaçadoras da vida, por compromisso da via aérea, invasão de estruturas contíguas ou sépsis. **Caso 1:** Menina, 21 meses, recorre ao serviço de Urgência (SU) por respiração ruidosa com 10 dias de evolução, associados há 48h a estridor e tumefacção cervical direita. Ao exame objectivo: tumefacção cervical direita, limites mal definidos, poupando o ângulo da mandíbula. Analiticamente: leucocitose com neutrofilia, aumento da PCR. A TC cervical demonstrou abscesso retrofaríngeo. No internamento iniciou antibioticoterapia de amplo espectro. No 2º dia foi submetida a drenagem cirúrgica. Isolou-se no exame cultural *Streptococcus pyogenes*. Teve alta ao 12º dia de internamento. **Caso 2:** Lactente, sexo feminino, 5 meses, medicada duas semanas antes com cefaclor por infecção respiratória, recorre ao SU febre com dois dias de evolução, estridor, diminuição da ingestão alimentar e tumefacção cervical direita. Ao exame objectivo: lactente com ar doente, tumefacção cervical direita, de limites mal definidos, poupando o ângulo da mandíbula. Analiticamente: leucocitose com neutrofilia, trombocitose, aumento da PCR. Realizou ecografia que mostrou provável quisto branquial infectado. Decide-se internamento, tendo iniciado antibioticoterapia de amplo espectro. No 2º dia por não apresentar melhoria, realizou-se TC cervical, mostrando um extenso abscesso retrofaríngeo, com desvio das estruturas da linha média. Foi realizada entubação electiva, sendo transferida para Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos de Hospital Terciário, onde permaneceu durante 10 dias, com alta para o domicílio ao 14º dia. Os abscessos retrofaríngeos mantêm-se um desafio diagnóstico pela heterogeneidade de apresentação. O estridor encontra-se em apenas 5% dos casos. Na maioria das vezes desnecessária intervenção cirúrgica, mas a orientação terapêutica é sempre guiada pela evolução clínica. Os autores pretendem demonstrar as diferentes abordagens terapêuticas.

Palavras-chave: Tumefacção, antibioticoterapia, drenagem cirúrgica.**PD208 - Doença meningocócica no Serviço de Pediatria do CHTMAD: 11 anos de experiência**Joana Cotrim¹; Joana Carvalho¹; António Pereira¹; Cristina Cândido¹; Fátima Dias¹

1- Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro, Vila Real

Introdução: A doença meningocócica invasiva é uma importante patologia em idade pediátrica, com morbilidade e mortalidade de relevo e potencialidade para o aparecimento de casos secundários e surtos, sendo por isso de declaração obrigatória. De todos os serogrupos de *Neisseria meningitidis* envolvidos na doença, o serogrupo C é um dos responsáveis pela maioria da doença no nosso país. Em Portugal foi introduzida a vacina contra a doença invasiva pelo meningococo C no Plano Nacional de Vacinação em 2006. Dada a conhecida eficácia da vacina e as elevadas taxas de cobertura vacinal, crê-se que a vacina tenha mudado a epidemiologia local da doença meningocócica. **Objectivos:** Avaliar a frequência da doença meningocócica na área de influência do Hospital de Vila Real, identificar aspectos relacionados com a semiologia, terapêutica e evolução clínica e discutir o impacto da vacina contra o meningococo C na epidemiologia local da doença. **Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de doentes internados por doença meningocócica no serviço de Pediatria da Unidade de Vila Real no período de Janeiro 1999 a Dezembro 2009. Variáveis analisadas: proveniência, ano de internamento, idade, sexo, manifestações clínicas e complicações, local de isolamento de agente, serogrupo, duração de tratamento, evolução. Análise e tratamento estatístico em Excel e SPSS. **Resultados:** Registaram-se 35 casos de doença meningocócica no período analisado, com características semiológicas semelhantes às descritas na literatura, com predomínio nos meses frios e em faixas etárias mais baixas; ocorreu um pico de doença em 2002; apenas se identificou *Neisseria meningitidis* dos serogrupos B e C; a manifestação clínica mais frequente foi meningococémia com meningite, à qual se associou a maioria das complicações; a terapêutica instituída foi eficaz e conseguiu-se adequada profilaxia dos contactos; a evolução foi favorável e não se registou nenhum óbito. Desde 2001 e até 2009 o número médio de casos por ano diminuiu em 65% e no período de 2006 a 2009 não se verificou nenhum caso de doença meningocócica atribuída ao serogrupo C. **Comentários:** O meningococo C era um importante agente de doença meningocócica na área de influência do hospital de Vila Real; a vacina parece

ter um impacto significativo na epidemiologia local da doença, sem evidência de reposição de serogrupo.

Palavras-chave: Doença Meningocócica, *Neisseria Meningitidis* serogrupo C, Vacina contra Meningococo C.**PD209 - Casuística de Linfadenites num Serviço de Pediatria**Lígia Paulos¹; Beatriz Vale²; Maria Manuel Zarcos¹

1- Hospital Santo André, Leiria; 2- Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: As linfadenites agudas são frequentes em Pediatria e em 40 a 80% dos casos são causadas por estafilococos ou estreptococos, devendo o tratamento antibiótico abranger sempre estes dois agentes. Investigação complementar deve ser realizada na ausência de melhoria clínica após 10 a 14 dias de tratamento. **Objectivos:** Caracterização dos internamentos por linfadenites no Serviço de Pediatria. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo descritivo. Amostra constituída pelas crianças internadas Serviço de Pediatria com diagnóstico de linfadenite entre Janeiro 2000 a Dezembro de 2009. Variáveis analisadas: sexo e idade, tempo de internamento, clínica, exames complementares, terapêutica e evolução. **Resultados:** No período estudado, foram internadas 43 crianças, sem predomínio entre os sexos (51% do sexo feminino), mediana de idades de 2.8 anos, 26% com idade igual ou inferior a 1 ano. Sem diferenças na incidência relativamente às diferentes épocas do ano. Tinham dimensões iguais ou superiores a 3cm 74% das lesões sendo a localização submandibular a mais frequente (47%) seguida da cervical (33%). Os sinais inflamatórios locais estavam presentes na quase totalidade dos casos (90%) e a febre em 68%. Existia infecção concomitante em 51% das crianças, predominantemente das vias aéreas superiores (23%). Foi realizada ecografia em 79% e investigação analítica em 67% (52% com leucocitose e 69% com proteína C reactiva aumentada). Foram realizados outros exames complementares num terço dos casos sobretudo serologias para vírus Epstein Barr, Citomegalovírus, Toxoplasmose e Bartonella. Estavam a fazer antibiótico oral antes do internamento 39% dos doentes. A antibioticoterapia endovenosa foi efectuada em 95% dos casos, com -lactâmico em todos os casos (44% com flucloxacilina e 39% com cefuroxime), com uma duração média de 5.6 dias. A drenagem cirúrgica foi efectuada em 28% dos casos. O agente etiológico foi isolado em 6 casos: 5 culturas de exsudato positivas para *Staphylococcus aureus* e 1 hemocultura a *Streptococcus agalactea*. A evolução clínica favorável em todos os casos. **Comentários:** À semelhança da literatura as linfadenites surgem nos grupos etários mais baixos. A grande maioria dos casos resolveu com antibioticoterapia, sendo a drenagem cirúrgica necessária em cerca de um terço. Destaca-se neste estudo o número reduzido de agentes etiológicos isolados, devendo ser realizado um maior esforço na sua identificação. A evolução clínica favorável é comum.

Palavras-chave: Linfadenite, antibioticoterapia, drenagem cirúrgica.**PD210 - O Lado Complicado da Varicela**Manuel Ferreira de Magalhães¹; Hugo Castro¹; Cristina Figueiredo¹; Manuela Gaspar¹; Marisa Vicente¹; Jesus Balseiro¹

1- Centro Hospitalar de Setúbal - Hospital S. Bernardo

A varicela é uma doença causada por uma infecção primária pelo vírus varicela-zoster (VZV) e é caracterizada por um exantema vesicular difuso pruriginoso. Em Portugal a vacina da varicela não está incluída no Plano Nacional de Vacinação (PNV) e estima-se que 94,2% da população portuguesa seja seropositiva para VZV aos 19 anos de idade. A varicela é uma doença benigna e auto-limitada, contudo pode ter complicações por sobre-infecção bacteriana (celulite, piodermite, artrite, osteomielite) ou pelo próprio VZV (encefalite, pneumonia). Estas são preocupantes e podem ter uma evolução fatal. Apresenta-se uma revisão dos casos de varicela complicada, em idade pediátrica, internados num hospital nível dois, nos primeiros 8 meses de 2010. Foram internadas seis crianças com o diagnóstico de varicela que desenvolveram as seguintes complicações: uma celulite periorbitária, duas piodermites, duas artrites sépticas do joelho e uma encefalite. Todos os internamentos decorreram no período entre o final da Primavera e o início do Verão. A média de dias de internamentos foi de 9,2 dias, com uma mediana de idades de 29 meses e uma predominância do sexo masculino (5:1). As artrites sépticas foram sujeitas a drenagem cirúrgica do derrame intra-articular pela equipa de Ortopedia. Também num caso de piodermite foi realizada drenagem cirúrgica. Assim, das seis varicelas complicadas, cinco deveram-se a infecção bacteriana secundária (celulite periorbitária, piodermites e artrites sépticas), tendo sido isolado *Staphylococcus aureus* no exsudado cutâneo de um dos casos de piodermite e *Streptococcus pyogenes* no líquido

articular de uma das artrites sépticas do joelho. A única complicação não piogénica documentada deveu-se a uma encefalite pelo VZV com PCR positivo para esse vírus no líquido cefalo-raquidiano. As complicações que derivam de uma doença aparentemente benigna devem ser valorizadas tendo em conta a sua gravidade bem como os custos em cuidados de saúde e em absentismo laboral dos familiares. A avaliação da realidade global portuguesa, nomeadamente das complicações da varicela, internamentos e custos relacionados poderá ser relevante numa altura em se mantém a reflexão sobre a introdução da vacina da varicela no PNV.

Palavras-chave: Varicela, encefalite, artrite, piodermite.

PD211 - Sacroileíte séptica por *Staphylococcus aureus*: descrição de caso clínico

Conceição Costa¹; Joana Correia¹; Arménia Campos¹; Isabel Carvalho¹; Mafalda Santos¹; Eduarda Marques¹

1- Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução: A Sacroileíte séptica é uma patologia rara representando apenas 1 a 2% das artrites sépticas. A sintomatologia inicial é geralmente inespecífica mimetizando outros quadros como a ciatalgia e artrite séptica da anca o que conduz frequentemente a um diagnóstico tardio. Exige tratamento prolongado e geralmente a sua resolução é lenta e gradual. **Descrição do caso:** Os autores descrevem um caso de um adolescente de 16 anos do sexo masculino que recorreu ao Serviço de Urgência por um quadro de cefaleias, dor referida à anca direita, claudicação à direita e febre elevada com 24 horas de evolução. Ao exame objectivo apresentava-se febril, com incapacidade na marcha, dor e defesa à abdução e rotação interna da anca direita e manobras das sacroilíacas positivas. Observava-se também ferida corto-contusa no cotovelo direito em fase de crosta mas com rubor e discreto edema. O estudo analítico revelou 15 560 leucócitos/uL (87,0% de neutrófilos; 6,2% de linfócitos), VS 40 mm/1ª hora e PCR 33,98 mg/dL. A radiografia da bacia e ecografia das ancas não apresentavam alterações. A Ressonância Magnética (RMN) demonstrou alterações sugestivas de sacroileíte unilateral de provável natureza infecciosa. Foi realizada punção aspirativa da articulação sacroilíaca, guiada por Tomografia Computorizada (TC) e instituída antibioterapia endovenosa com cefuroxima que cumpriu durante 6 semanas. Na hemocultura e cultura do líquido articular foi identificado *Staphylococcus aureus* meticilino sensível (SAMS). Apesar da instituição precoce de antibioterapia e da melhoria dos marcadores inflamatórios, a recuperação clínica foi lenta mantendo dor e limitação significativa da marcha nas primeiras 4 semanas. **Discussão:** A sacroileíte é, uma patologia rara, sendo os agentes mais frequentes o SAMS, a *Brucella* e o *Mycobacterium tuberculosis*. O SAMS, associa-se frequentemente a artrites sépticas e osteomielites nas grandes articulações, e está raramente associado a articulações com menor mobilidade como a articulação sacroilíaca. Neste caso clínico, apesar da apresentação ambígua, com queixas álgicas sobretudo ao nível da anca, o diagnóstico foi rápido, sendo que a RMN e a punção aspirativa da articulação guiada por TC tiveram um papel preponderante para o diagnóstico. A instituição da antibioterapia foi precoce, contudo a melhoria clínica foi lenta. Um diagnóstico rápido e início de tratamento atempado podem ajudar a prevenir complicações e impedir a evolução para a cronicidade.

Palavras-chave: Sacroileíte séptica, *Staphylococcus aureus*

PD212 - Sobrevida de crianças com Infecção VIH - experiência de uma Unidade de Infecçologia Pediátrica

Diana G. Pignatelli¹; Carolina Constant²; Ana Mouzinho³; Filipa Prata³; José Gonçalves Marques³; Paula Valente³

1- CHLN, EPE; 2- Serviço de Pediatria, CHLN, EPE; 3- Unidade de Infecçologia, Serviço de Pediatria, CHLN, EPE

Introdução: A Infecção VIH é actualmente uma doença crónica, controlável medicamente. A terapêutica antiretroviral de elevada actividade (HAART) permitiu uma redução na morbilidade e mortalidade das crianças e adolescentes com Infecção VIH, mesmo se iniciada nos estádios avançados da doença. Objectivo: Avaliação da sobrevida de uma população pediátrica de doentes com Infecção VIH. **Métodos:** Estudo descritivo e retrospectivo baseado na consulta dos processos clínicos das crianças com Infecção VIH diagnosticada entre Janeiro de 1989 e Junho de 2010, em seguimento clínico num hospital terciário. Estadiamento da Infecção VIH segundo categorias clínicas e imunológicas do Centers for Disease Control and Prevention (EUA, 2008). Tratamento estatístico dos dados em PASW Statistics 18 para análise descritiva, cálculo da sobrevida com base nas curvas de sobrevivência de

Kaplan-Meier, cálculo do Odds-ratio (OR) através da regressão de Cox; significância estatística para $p < 0,05$. **Resultados:** Durante o período estudado foram seguidas 111 crianças, 57% do sexo feminino, 54% de raça branca, 46% negra, VIH1: 95%, transmissão vertical: 91%. Idade média no diagnóstico: 2,3 anos. Classificação no diagnóstico: categoria clínica N/A: 46%, B/C: 54%; categoria imunológica: 1: 42%, 2: 20%, 3: 38%. Durante o seguimento faleceram 17 crianças, com uma idade média de 5,5 anos. Abandonaram o seguimento 9 crianças e 10 foram transferidas. 87% iniciaram terapêutica antiretroviral, com uma idade média de 2,1 anos. 46% atingiram carga viral indetectável. O efeito adverso mais comum foi a hipercolesterolemia. A sobrevida do grupo que manteve seguimento foi aos 12 meses: 95%, 6 anos: 88%, 13 anos: 79% e 18 anos: 79%. Na análise multivariada a sobrevida foi adversamente afectada pela gravidade da classificação clínica e imunológica no diagnóstico: SIDA - OR: 3,7 [Intervalo de Confiança (IC) 95%: 1,4-9,5, $p=0,008$] e imunossupressão grave - OR: 12,3 (IC 95%: 1,5-98,3, $p=0,018$). A sobrevida não se correlacionou com a idade no diagnóstico, raça ou sexo. Nos doentes que apresentavam critérios de SIDA a sobrevida após o diagnóstico foi de 82% aos 12 meses, 73% aos 5 anos e 68% a partir dos 10 anos. **Comentários finais:** Na série estudada, apesar da gravidade clínica na apresentação, a sobrevida até à idade adulta foi significativa, pelo que será importante a avaliação dos efeitos a longo prazo da exposição prolongada a HAART durante a infância e adolescência.

Palavras-chave: Sobrevida, Infecção VIH, Crianças.

PD213 - Uma causa rara de pneumonia

Susana Branco¹; Ruben Rocha¹; Artur Bonito Vitor¹

1- Hospital de São João, EPE

Introdução: A infecção primária por *Pneumocystis jirovecii* em crianças imunocompetentes é, habitualmente, assintomática, mas pode apresentar-se como pneumonia, sobretudo em idades precoces. **Descrição do caso clínico:** Apresenta-se o caso de um lactente do sexo masculino, com 5 meses de idade, observado no serviço de urgência por quadro de febre, respiração entrecortada, taquipneia, tiragem global e hipoxémia. A radiografia do tórax revelou um padrão intersticial bilateral associado a hipotransparência paracardíaca direita e foi internado sob amoxicilina/ácido clavulânico. Por ausência de melhoria clínica realizou uma TAC torácica que mostrou focos de condensação no lobo superior direito e inferior esquerdo e um infiltrado peri-hilar bilateral. A terapêutica foi alterada para ceftriaxone e claritromicina e verificou-se uma resposta clínica favorável. O estudo adicional evidenciou hipogamaglobulinemia (com diminuição da IgG e IgA), com restante estudo imunológico sem alterações, nomeadamente o doseamento do ligando CD40, um teste do suor normal, uma broncoscopia sem alterações estruturais, e um exame bacteriológico, virulógico e micológico do sangue e do lavado bronco-alveolar (LBA) negativo. A reavaliação em Consulta de Imunodeficiências permitiu constatar o reaparecimento dos sinais de dificuldade respiratória, após a suspensão da claritromicina, e a pesquisa do *Pneumocystis jirovecii* no LBA por PCR, pedida após a alta, veio a revelar-se positiva. A criança foi reinternada para tratamento com sulfametoxazol/trimetoprim e imunoglobulina humana endovenosa. Teve alta ao fim de três semanas, com melhoria da dificuldade respiratória, mas mantendo necessidade de oxigenoterapia. Verificou-se recuperação completa, clínica e radiológica, após dois meses e meio de tratamento com imunoglobulina humana endovenosa em regime de Hospital de dia. **Discussão:** A identificação do *Pneumocystis jirovecii* no LBA e a resposta favorável ao macrólido, apontam para uma pneumonia por este agente desde o início do quadro. A presença de um agente oportunista poderia sugerir um défice da imunidade celular, mas a normalidade das populações linfocitárias e do ligando CD 40 excluiu esta hipótese de diagnóstico. Apesar de raros, a literatura descreve alguns casos de infecção por *Pneumocystis jirovecii* associada a hipogamaglobulinemia. Somente o seguimento do doente permitirá avaliar o verdadeiro contexto imunológico em que surgiu esta infecção.

Palavras-chave: Pneumonia, *Pneumocystis jirovecii*, imunodeficiência.

PD214 - Revisão dos casos de gripe pandémica (H1N1) 2009 internados num Serviço de Pediatria

Filipa Mestre A. Dias¹; Bruno Mendes Simões¹; Ana Mariano¹; Guida Gama¹

1- Hospital de Faro, E.P.E.

Introdução: O vírus pandémico H1N1 é genética e antigenicamente muito diferente dos grupos de vírus influenza sazonais H1N1. As crianças e adultos jovens foram as faixas etárias mais atingidas durante esta pandemia.

Objetivos: 1. Determinar as principais características demográficas dos casos de H1N1 diagnosticados em crianças (idade inferior a 18 anos) na urgência de um hospital de nível IV e destes, os internados no serviço de Pediatria; 2. Avaliar as principais formas de apresentação, evolução clínica e comorbilidades nos doentes internados. **Métodos:** Estudo retrospectivo com recolha de dados demográficos e clínicos, pela consulta dos registos do Laboratório Regional de Saúde Pública, processos clínicos dos doentes internados e contacto telefónico com os pais dos doentes. **Resultados:** No total foram realizados 1009 testes a crianças que recorreram ou foram referenciados à urgência por queixas sugestivas de síndrome gripal entre 22/07/2009 e 25/01/2010. Destes, o grupo dos ≥ 10 e < 18 anos foi o grupo proporcionalmente mais afectado. Foram internadas 23 crianças no serviço de Pediatria, entre as datas de 08/11/2009 e 8/01/2010, com o diagnóstico de “gripe A”. O pico de incidência de internamentos foi em Dezembro de 2009. Quarenta e oito por cento dos casos tinham menos de 1 ano de idade e o sexo masculino foi o mais atingido (65% dos casos). A febre e a tosse foram os sintomas mais frequentes na apresentação; também se observaram sintomas gastrointestinais, cefaleia, prostração e convulsões febris. A mediana dos dias de internamento foi de 4 dias. Não existiram óbitos nem internamentos em Unidade de Cuidados Intensivos. Quinze de 23 casos apresentaram complicações da doença e destas as mais frequentes foram as sobreinfecções bacterianas (5 casos de pneumonia bacteriana). Sete doentes apresentaram critérios de doença progressiva segundo os critérios da Direcção-geral da Saúde. Vinte e uma crianças efectuaram terapêutica antiviral. Oito casos necessitaram de antibioterapia. As comorbilidades mais frequentes foram a asma (5 crianças) e a doença neurológica (5 crianças). **Conclusões:** Este estudo permite-nos avaliar as principais características demográficas e clínicas da pandemia de gripe H1N1 verificadas em crianças num hospital de nível IV. São necessários mais estudos em idade pediátrica que nos permitam conhecer e comparar as manifestações desta pandemia no nosso país.

Palavras-chave: H1N1; internamentos; complicações; comorbilidades.

PD215 - Meningite Pneumocócica no período neonatal – serotipo 7 F

Anaxore C. Casimiro¹; Cristina Cândido¹; Isabel Raminhos¹

1- Centro Hospitalar de Setúbal-Hospital São Bernardo

Introdução: A meningite bacteriana é mais comum no primeiro mês de vida do que em qualquer outro período. O *Streptococcus Pneumoniae* representa 5% dos casos de meningite bacteriana no período neonatal. Alguns serotipos parecem apresentar maior potencial invasivo, nomeadamente o 7F. **Objectivo:** Alertar para a gravidade da meningite pneumocócica no período neonatal e para a virulência do serotipo 7F **Caso Clínico:** Recém-nascido (RN) de 26 dias de vida, período perinatal sem intercorrências e sem factores de risco para doença invasiva. Internado por prostração, recusa alimentar, convulsão focal e um pico febril com um dia de evolução. Mãe internada no mesmo dia, no Serviço de Medicina, por pneumonia da base direita. À observação: RN com sensação de doença, tendo tido uma convulsão clónica focal do membro inferior esquerdo durante o exame objectivo, associada a desvio conjugado do olhar. Analiticamente com 7700 leucócitos / μ L com 78.2% de neutrófilos, PCR 34.18 mg/dl e glicémia 118 mg/dl. Realizou punção lombar que revelou líquido turbido com > 700 células / μ L com predomínio de PMN, glicorráquia > 5 mg/dl, proteinorráquia 275 mg/dl, exame directo com coloração de gram revelando diplococos gram positivos, Ag capsular positivo para *Streptococcus Pneumoniae*. Realizou antibioterapia com vancomicina e cefotaxima. Nas 48h seguintes, o RN teve uma evolução desfavorável com instabilidade respiratória progressiva e estado de mal convulsivo, tendo sido submetido a ventilação invasiva e internamento em Unidade de Cuidados Intensivos durante 24 dias. Hemocultura e cultura de LCR com isolamento de *Streptococcus pneumoniae* e serotipagem com *S. pneumoniae* 7F sensível à terapêutica instituída. Fez RM-CE que evidenciou edema cerebral difuso, múltiplas cavidades líquóricas de topografia posterior, III^o e IV^o ventrículos aumentados e herniação trans-tentorial. Após 2 meses de seguimento mantém-se em respiração espontânea, apresentando no entanto graves sequelas motoras, auditivas e visuais. **Conclusão:** Este caso ilustra a importância do *Streptococcus Pneumoniae* como agente etiológico de meningite bacteriana no período neonatal, não obstante a sua baixa prevalência. O contexto epidemiológico desempenha um papel fundamental na história clínica. A dimensão das lesões neurológicas confirma a virulência do serotipo 7F, já documentada em alguns estudos.

Palavras-chave: Recém-nascido, meningite, pneumococo, serotipo 7F.

PD216 - Meningite pneumocócica - Que seguimento após a alta?

Maria Inês Simões Salva¹; Maria João Brito¹; Conceição Neves¹

1- Hospital Dona Estefânia

Introdução: A meningite pneumocócica é doença com morbilidade elevada e o seguimento inclui um rastreio de sequelas a longo prazo como a avaliação da audição e do desenvolvimento. Investigações adicionais nem sempre são consensuais. **Caso Clínico:** Criança de 3 anos de idade, internada aos 11 meses por meningite pneumocócica – serotipo 19A - complicada de empiema subdural, vasculite e enfarte cerebral do território da artéria cerebral média, com convulsões. Realizou terapêutica anticonvulsivante durante 8 meses não voltando a ter crises e o estudo das trombofilias mostrou heterozigotia 6756<math>g>;A, sem outras alterações, pelo que não necessitou de anticoagulação. Após a alta foi referenciado à consulta para seguimento onde se programou estudo da audição que foi normal e avaliação do desenvolvimento psicomotor que tem estado adequado à idade. Pela gravidade do quadro clínico e pela idade foi pedido estudo da imunidade que revelou hipogamaglobulinémia com IgG 2,86 g/L, IgA$0,236 g/L$ e IgM 1,010 g/L, subclasses de IgG com IgG1:2,65 g/L, IgG2:0,23 g/L, IgG3:0,17 g/L, IgG4:0,025 g/L, (com 2 SD valores inferiores ao normal). Os anticorpo anti-difteria 5,13 U/mL, anticorpo anti-tétano 29,3 U/mL e populações linfocitárias não apresentavam alterações. Foi feito o diagnóstico de hipogamaglobulinémia transitória da infância e iniciou imunoglobulina endovenosa em esquema habitual, com boa evolução clínica e laboratorial. Actualmente não tem infecções bacterianas significativas e apresenta crescimento adequado. Completou vacinação anti-pneumocócica, com vacina conjugada e polissacarídica e aguarda doseamento de anticorpos anti-pneumococos. O diagnóstico final só poderá ser efectuado após os 4 anos de idade, altura em que as alterações imunológicas fisiológicas da idade tendem a normalizar, já que alguns destes doentes podem evoluir para défices imunes definitivos nomeadamente imunodeficiência comum variável. **Conclusão:** Neste caso verificou-se uma associação de doença pneumocócica grave com eventual imunodeficiência da infância. Os autores chamam a atenção para que o seguimento de uma meningite pneumocócica deve incluir não só a avaliação de sequelas mas adicionalmente uma investigação de défices da imunidade.

Palavras-chave: Meningite; pneumococo; imunidade.

PD217 - Adolescente com tumefacção inguinal recorrente

Helena M Silva¹; Telma Barbosa¹; Ribeiro Castro¹; Virgílio Senra¹

1- Centro Hospitalar do Porto - Hospital Maria Pia

Introdução: As tumefacções inguinais representam um desafio diagnóstico, tornando-se necessário uma história clínica e exame físico detalhados. No diagnóstico diferencial incluem-se frequentemente a patologia herniária, infecciosa e neoplásica. **Caso Clínico:** Adolescente de 14 anos de idade, sexo masculino, saudável, com tumefacção inguinal esquerda de aparecimento súbito e crescimento progressivo, com 4 cm de maior eixo e dolorosa à palpação. Sem traumatismo prévio, sem claudicação, sem repercussão no estado geral, ou outras queixas. A ecografia foi compatível com provável gânglio necrótico ou abscesso, pelo que nos 4 meses seguintes fez vários ciclos de beta-lactâmicos e múltiplas drenagens, com exames culturais negativos. Por recorrência da tumefacção realizou exérese cirúrgica, cujo exame histológico favoreceu o diagnóstico de linfadenite tuberculosa, tendo sido orientado para a Consulta de Pediatria. Da história clínica realçava-se: ausência de contexto epidemiológico de tuberculose; presença de animais domésticos (cães, gatos e pombos). O exame objectivo revelava tumefacção na região inguinal esquerda e lesão cicatricial plana na 1/3 inferior da perna esquerda. Sem outras tumefacções ou organomegalias palpáveis. Por aparecimento de febre e recidiva dos sinais inflamatórios locais, com limitação da mobilização, é internado para drenagem e antibioterapia EV com flucloxacilina, com regressão dos sinais inflamatórios. Do estudo efectuado: exame microbiológico do exsudado apresentava um *S. aureus* metilino sensível; pesquisa de BK e prova de tuberculina negativas. A RM da raiz da coxa esquerda revelou a presença de gânglios com dimensões até 17mm, configurando alterações inflamatórias, sem evidente abcedação. Das serologias realizadas, a serologia para *Bartonella henselae* foi inicialmente IgM duvidosa e IgG negativa e cerca de 1 mês após, IgM negativa, e IgG positiva; a PCR do exsudado foi negativa. Iniciou tratamento com macrólidos, apresentando regressão significativa da lesão. **Conclusão:** A *Bartonella henselae* causa a doença da arranhada do gato, uma zoonose autolimitada com duração de 6-12 semanas, cuja apresentação mais comum é a linfadenopatia cervical ou axilar. A localização inguinal é menos comum. Neste caso, destacamos a longa evolução

dos sintomas associada à presença de infecção secundária. O diagnóstico só foi possível através da história de contacto com gatos, serologia positiva para Bartonella, e resposta favorável à terapêutica com macrólidos.

Palavras-chave: Bartonella henselae; tumefacção inguinal.

PD218 - Meningites em idade pediátrica – casuística de um hospital distrital

Rita Santos Silva¹; Daniel Gonçalves¹; Fernanda Carvalho¹; Paula Fonseca¹; Sónia Carvalho¹; Paulo Teixeira¹

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Médio Ave (CHMA) - Unidade de Famalicão

Objectivo: Caracterizar os internamentos por meningite. **População e métodos:** Procedeu-se a um estudo retrospectivo, através da consulta dos processos clínicos dos doentes internados por meningite após o período neonatal no CHMA-Famalicão entre 1 de Janeiro de 2002 e 31 de Julho de 2010, analisando características epidemiológicas, apresentação clínica, terapêutica efectuada e morbidade/mortalidade observada. Os doentes foram divididos em 4 grupos: meningites bacterianas, meningites víricas, meningites parcialmente tratadas e meningites sem isolamento de agente (assépticas). A análise estatística foi efectuada através do programa SPSS®, nível de significância $\leq 0,05$. **Resultados:** A amostra incluiu 89 doentes, 67 (75%) do sexo masculino, com uma mediana de idades de 3 anos (mín.-1 mês, máx.-14 anos). Onze casos (12%) eram de meningite bacteriana, 29 (33%) vírica, 11 (12%) parcialmente tratada e 38 (43%) asséptica. Os agentes isolados nas meningites bacterianas foram: 5 Streptococcus pneumoniae, 4 Neisseria meningitidis, 1 Haemophilus influenzae e 1 Streptococcus agalactiae. Nas meningites víricas, 28 casos corresponderam a infecção por enterovírus e 1 por vírus varicela zoster. Comparativamente com o grupo de doentes com meningite vírica, os doentes com meningite bacteriana apresentaram uma maior probabilidade de se encontrarem prostrados ($p=0,017$), hemodinamicamente instáveis ($p=0,005$) e com fenómenos convulsivos ($p=0,025$). Também se observou uma diferença estatisticamente significativa no valor da proteína C reactiva ($p=0,007$) e na contagem celular no líquido cefalo-raquidiano ($p=0,003$). Nos outros parâmetros clínico-analíticos avaliados não se encontraram diferenças com significado estatístico. Quatro (36%) doentes com meningite bacteriana apresentaram sequelas (3 epilepsia e atraso do desenvolvimento psicomotor e 1 surdez), sendo que em todos estes casos a etiologia foi pneumocócica e nenhuma destas crianças se encontrava vacinada. Não ocorreu nenhum óbito. **Comentários:** Os nossos dados são concordantes com o observado a nível nacional. Tendo esta revisão sido feita num período em que estavam disponíveis 3 vacinas conjugadas (anti-pneumococo 7 valente, anti-hib e anti-meningococo C), ainda se verificaram 12% de casos de meningites bacterianas, dos quais 36% (4/11) tiveram sequelas graves. Impõe-se, portanto, a inclusão no plano nacional da vacina conjugada anti-pneumocócica.

Palavras-chave: Meningite, Pneumococo, Meningococo, Enterovírus

PD219 - Infecção por H1N1 num Serviço de Pediatria

Catarina Mendes¹; Joana Magalhães¹; Liliana Pinho¹; Andreia Dias¹; Carla Zilhão¹; Cristina Garrido¹; Susana Pinto¹; Guilhermina Reis¹; Margarida Guedes¹

1- Centro Hospitalar do Porto

A infecção por vírus influenza A, subtipo H1N1, no ano epidemiológico 2009/2010, constituiu a primeira pandemia do século XXI. Em todas as fases da pandemia houve preocupação em diminuir a sua propagação, entre a população e entre os profissionais de saúde, pelo que foram reforçadas as medidas gerais de protecção individual e o atendimento e internamento dos doentes em áreas específicas. **Objectivos:** Avaliar a eficácia de uma área de isolamento destinada a crianças com suspeita de infecção por H1N1 activada num Serviço de Pediatria. Caracterizar a infecção por H1N1 nos doentes internados, de acordo com os parâmetros definidos pela Direcção Geral de Saúde. **Resultados:** A área de isolamento, com lotação de 8 camas, teve 36% de ocupação. Dos 28 doentes internados, 82% tinham indicação para investigação laboratorial, que foi positiva em 54% dos casos. No intervalo estudado, foi feita pesquisa a 25 doentes internados fora da área de isolamento, 80% com indicação, que foi positiva em 12%. Não houve registo de infecção nosocomial por H1N1. Dos 23 casos de infecção por H1N1, com idades compreendidas entre as 6 semanas e os 16 anos, 15 ocorreram na 2ª quinzena de Novembro e na primeira semana de Dezembro. A febre, presente na totalidade dos casos, a tosse (74%), a rinorreia (52%) e os vómitos (43%) foram os sintomas mais frequentes. Os principais motivos de internamento foram febre em pequeno lactente, pneumonia e intolerância oral, vómitos incoercíveis e hipoxemia. A terapêutica antiviral foi instituída em 13 casos, tendo-se

documentado resistência num deles. Registou-se uma meningite por enterovírus, como co-infecção do H1N1. Seis doentes (26%) apresentaram complicações: pneumonia de provável etiologia bacteriana (5) e abscessos esplênicos num doente imunodeprimido. Todos os casos de infecção por H1N1 foram adquiridos na comunidade. **Comentários:** As medidas de protecção foram eficazes, pois não houve registo de infecção nosocomial. A lotação prevista foi, contudo, sobredimensionada, dada a baixa taxa de ocupação verificada. Para a caracterização da epidemia pelo vírus H1N1 no ano epidemiológico 2009/2010 dispõe-se de dados das organizações governamentais, mas de escassas casuísticas locais. Parece importante confrontar resultados para rever estratégias que possam ser adoptadas numa futura (breve?) epidemia.

Palavras-chave: H1N1, isolamento

PD220 - Meningite pneumocócica em adolescente com febre e dor no pé

Catarina Dias¹; Cláudia Pedrosa¹; Jorge Romariz¹; Mafalda Santos¹; Lúcia Rodrigues¹

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

As formas mais comuns de infecção pneumocócica são a pneumonia, a otite média, a sinusite e a bacteriemia, com maior incidência da doença invasiva em crianças com menos de 2 anos de idade. Apresenta-se o caso de um adolescente de 12 anos, sexo masculino, previamente saudável, admitido por quadro com 3 dias de evolução de tosse seca, febre elevada, cefaleias, vómitos e dor no pé esquerdo, sem história traumática. À observação apresentava claudicação da marcha e sinais inflamatórios na face anterior do tornozelo esquerdo – calor, edema e dor à palpação local. O estudo analítico mostrou 13.540/ul leucócitos com 11.860/ul neutrófilos, VS 55 mm/h e PCR 14,98 mg/dl. As radiografias do pé, tornozelo esquerdo e tórax não evidenciaram alterações. Nove horas depois foram detectados sinais de irritação meníngea. O exame do líquido cefalo-raquidiano (LCR) revelou 23/ul leucócitos, com predomínio de polimorfonucleares (20 em 23), 7/ul eritrócitos, glicose e proteínas normais. Iniciou antibioticoterapia com ceftriaxona e vancomicina. O exame cultural do LCR e a hemocultura identificaram um Streptococcus pneumoniae penicilina-sensível. Na RM do tornozelo, realizada no 2º dia de internamento, observou-se derrame na articulação astragalo-escafoideia e irregularidade da superfície articular proximal do escafoide, com uma pequena depressão da cortical, aspectos sugestivos de osteocondrite dissecante. Realizou TC articular no 3º dia, sem alterações, e cintigrafia óssea no 6º dia, com foco de hiperfixação intensa no osso escafoide do pé esquerdo. Completou 2 semanas de terapêutica EV com ceftriaxona, seguidas de 4 semanas de cefixima PO, por não ter sido possível excluir a hipótese de artrite séptica do tornozelo, dado a localização dos sinais inflamatórios não corresponder à osteocondrite detectada. Registou-se apirexia desde o 3º dia de internamento e melhoria clínica progressiva. Actualmente encontra-se assintomático, sem claudicação da marcha ou outras alterações ao exame osteoarticular e sem sequelas neurológicas aparentes. Os autores realçam o modo de apresentação raro de doença pneumocócica invasiva neste grupo etário - através de meningite com bacteriemia - bem como a dificuldade em estabelecer uma relação causa-efeito com a patologia articular associada, tendo em conta as limitações dos exames imagiológicos no seu diagnóstico.

Palavras-chave: Meningite pneumococo osteocondrite.

PD221 - Espondilodiscite na Criança - Caso Clínico

Maristela Margatho¹; João Antunes²; Lurdes Moura¹

1- Serviço de Pediatria do Hospital Distrital da Figueira da Foz; 2- Serviço de Ortopedia do Hospital Distrital da Figueira da Foz

Introdução: A espondilodiscite é uma doença infecciosa pouco frequente na criança, cujo espectro clínico é variável e os sinais radiológicos tardios. É necessário elevado índice de suspeição para fazer o diagnóstico, sendo que o seu atraso pode condicionar sequelas importantes. **Caso clínico:** Apresenta-se o caso de uma criança do sexo feminino, de 11 anos, previamente saudável, que recorreu ao Serviço de Urgência por dor na região lombo-sagrada de agravamento progressivo, desde há 5 dias, condicionando impotência funcional marcada, com incapacidade na marcha. Referia febrícula desde há alguns dias. Cerca de 3 semanas antes, tivera episódio semelhante, em contexto de gastroenterite aguda, tendo sido medicada com anti-inflamatórios. No intervalo entre estes dois episódios permaneceu assintomática. Ao exame objectivo, ar queixoso, dor à palpação da região lombo-sagrada, limitação da flexão da coluna e dor intensa à mobilização das articulações coxo-femorais bilateralmente. O exame neurológico era normal. Laboratorialmente: leucócitos 10.500/ μ l, VS 95mm/s e PCR 63,29mg/L. As radiografias da coluna lombo-sagrada e da bacia

não evidenciaram qualquer alteração. A cintigrafia óssea revelou acentuada hipercaptação a nível da junção lombosagrada. A ressonância magnética da coluna lombar mostrou fenómenos de espondilodiscite com abscesso epidural ântero-lateral direito associado e anterolateral grau I/IV de L5 em relação a S1. Além de imobilização, iniciou antibioterapia empírica com flucloxacilina 100mg/kg/dia ev e ceftriaxone 100mg/Kg ev (posteriormente suspenso). A hemocultura foi positiva para *Staphylococcus aureus*. A recuperação foi completa, sem sequelas, ao fim de 4 semanas de tratamento. **Comentários:** É importante considerar a espondilodiscite no diagnóstico diferencial de dor lombar na criança, ainda que a radiologia convencional não evidencie alterações. A ressonância magnética é o exame de eleição. Apenas em 50% dos casos se obtém hemoculturas positivas, sendo os germens mais frequentes o *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus*, *Kingella kingae* e *Salmonella typhi*. As complicações incluem abscessos e lesões radiculares nervosas. A terapêutica é habitualmente conservadora, com antibioterapia prolongada.

Palavras-chave: Spondylodiscitis, *Staphylococcus aureus*, case report.

PD222 - Pleuresia Tuberculosa - Caso Clínico

Maristela Margatho¹; Lurdes Moura¹; Nuno Figueiredo¹

1- Serviço de Pediatria do Hospital Distrital da Figueira da Foz

Introdução: A tuberculose (TB) permanece um problema actual e a sua emergência está intimamente relacionada com a infecção HIV-SIDA, a toxicodependência e a baixa condição social. Na maioria das vezes, a infecção por *M. tuberculosis* permanece assintomática, estimando-se que cerca de 10% dos casos não tratados evoluam para TB Doença. **Caso clínico:** Menina de 10 anos, caucasiana, previamente saudável, trazida ao Serviço de Urgência por febre e dor torácica, desde há 3 dias. Era seguida no Centro de Diagnóstico Pneumológico (CDP), por contexto familiar de TB bacilífera. O boletim de vacinas mostrava imunização neonatal com BCG e Prova de Mantoux de 16mm, realizada recentemente. Apresentava-se com bom estado geral, febril, eupneica, com sat.O2 98%. À auscultação, diminuição do murmúrio vesicular nos 2/3 inferiores do hemitórax esquerdo. A radiografia e a ecografia torácicas evidenciaram extenso derrame pleural da base esquerda. Analiticamente, hemograma sem alterações, PCR 32mg/L e VS 50mm/s. Iniciou ampicilina (100mg/Kg/dia), que cumpriu 3 dias, sem reposta. O líquido pleural mostrou abundante fibrina, proteínas 5.2mg/l, glicose 99mg/dl, LDH 811U/ml. Após colheitas, instituí-se terapêutica tripla com Rifampicina(R), Isoniazida(H) e Pirazinamida(P). Não foi conseguido isolamento cultural de *M. tuberculosis* no líquido pleural, suco gástrico ou sangue. A PCR para BK foi negativa e o IGRA (interferon gamma release assay) sérico "duvidoso". Observou-se evolução clínica, analítica e radiológica favoráveis. O caso foi notificado e mantém actualmente seguimento no CDP da área da residência e em consulta de Pediatria Geral. **Comentário:** O diagnóstico de tuberculose na criança é, na maioria das vezes, de presunção, dada a inespecificidade clínica e a dificuldade no isolamento do BK (formas paucibacilares). A criança pode funcionar, assim, como "reservatório" da doença ou desenvolver, muitas vezes, formas graves e/ou disseminadas, com elevada morbimortalidade. No presente caso, a história de contacto com doente bacilífero, a positividade da prova tuberculínica, coadjuvada pelos achados clínicos, analíticos e imagiológicos, bem como resposta favorável ao tratamento anti-tuberculoso direccionaram o diagnóstico. Pretende alertar-se para a importância da articulação multidisciplinar entre serviços de saúde, no sentido de adoptar estratégias de rastreio e seguimento dos doentes, a fim de um controlo efectivo da doença, a nível nacional.

Palavras-chave: Tuberculosis, pleural effusion, children, case report.

PD223 - Quando a doença é silenciosa

Susana Branco¹; Ruben Rocha¹; Margarida Tavares¹; Teresa Nunes¹; Artur Bonito Vitor¹

1- Hospital de São João, EPE

Descrição do Caso Clínico: Apresenta-se o caso de uma criança com 13 meses de idade, fruto de gestação de 24 semanas, não vigiada e parto ocorrido no domicílio. Mãe, toxicodépendente, seropositiva. A criança foi internada na UCIN até aos 98 dias de vida devido a complicações da prematuridade e sob profilaxia com anti-retrovirais. Foi entregue aos cuidados da avó e manteve-se clinicamente bem, com um crescimento estado-ponderal adequado, apresentando três Polymerase chain reaction (PCR) negativas para o HIV no primeiro semestre de vida, pelo que foi decidido realizar a vacinação com BCG, prece-dida de prova tuberculínica, com inductação de 12mm. A radiografia do tórax mostrou uma pequena área hipotransparente no terço médio direito e a pes-

quisa do *Mycobacterium tuberculosis* por PCR no lavado gástrico foi positiva, apesar de uma baciloscopia negativa, estando a cultura em curso. Após investigação do processo da mãe, constatou-se que à altura do parto, apresentava tuberculose com baciloscopias positivas e que cumpria de forma irregular o tratamento, tendo ocultado esta situação à equipa da neonatologia. Perante o diagnóstico de tuberculose pulmonar primária iniciou tratamento com medicação anti-bacilar. **Discussão:** Este caso clínico reforça a necessidade de execução da prova tuberculínica antes da administração do BCG, quando efectuada após o período neonatal. Uma história clínica exaustiva numa mãe HIV positiva assume especial importância no despiste de outras infecções concomitantes, e, neste caso, teria permitido a instituição precoce da quimioprofilaxia na criança. Nesta faixa etária, a doença pulmonar primária pode ser silenciosa. A PCR para o *Mycobacterium tuberculosis* aumenta a sensibilidade dos outros meios complementares de diagnóstico.

Palavras-chave: Tuberculose pulmonar, Polymerase chain reaction

PD224 - O impacto da pandemia por Influenza A (H1N1) vivido nos SUP da R.A.M.

Hugo Cavaco¹; Joana Oliveira²; Cristina Domingues³; Henrique Leitão²; Rute Gonçalves²; Paula Luísa Fernandes³; Pedro Freitas²

1- Hospital Central do Funchal; 2- Serviço de Pediatria, Hospital Central do Funchal; 3- Serviço de Patologia Clínica, Hospital Central do Funchal

Introdução: A Região Autónoma da Madeira (RAM) é um destino turístico de eleição e recebe inúmeros emigrantes no Verão. O primeiro caso de infecção a Influenza A(H1N1) pediátrico, diagnosticado a 27 de Agosto de 2009, foi importado. Este estudo procura caracterizar o período pandémico de Gripe A nos Serviços de Urgência Pediátricos (SUP) da R.A.M. e o efeito da implementação das Orientações Técnicas (OT) da Direcção Geral de Saúde (DGS). **Métodos:** Estudo descritivo retrospectivo longitudinal, com revisão dos formulários preenchidos nos SUP do Hospital Central do Funchal e centros referenciados ao atendimento de doentes com gripe da R.A.M., de acordo com as OT da DGS, durante a fase pandémica. Foram incluídos casos com idade ao diagnóstico inferior a 14 anos. A definição de caso baseou-se em critérios clínicos (OT1), com confirmação laboratorial por RT-PCR para o Influenza A(H1N1) após zaragatoa do exsudado orofaríngeo. **Resultados:** De um total de 702 casos, foram analisados os positivos (n=316), 61,3% do sexo masculino, com idades compreendidas entre 1 mês e 13 anos (média: 6A; 22,8% <24M). Verificou-se um pico de incidência nos meses de Novembro (37%) e Dezembro (56%). Quanto à distribuição de casos por concelhos, mais de metade residiam no Funchal (58,7%), seguido de Santa Cruz (17,8%), Câmara-de-Lobos (12%) e Machico (5,8%), em concordância com as taxas populacionais dos mesmos. Em média recorreram ao SU 32h após início dos sintomas e apenas 4 casos após o período de shedding. A apresentação foi ligeira em 93,3% dos casos e 32,5% pertenciam a grupos de risco (idade <2A; n=72; asma: n=20; DM: n=5; obesidade: n=4; outros: n=2). Foram internadas 18 crianças (síndrome gripal: n=14; pneumonia: n=4). Iniciou-se terapêutica com fosfato de oseltamivir em 40 casos. Apenas 9 casos tinham sido vacinados (prazo <10 dias). **Conclusões:** Os autores gostariam de ressaltar as limitações inerentes ao preenchimento incorrecto de alguns formulários, pela elevada afluência aos SU. A prescrição de antivirais foi feita após o resultado laboratorial em vários casos, o que subestima os valores encontrados. Verificou-se um predomínio do sexo masculino, com maior incidência em Novembro e Dezembro e 42% dos casos tinham menos de 5 anos de idade. Todos os casos que iniciaram antivirais pertenciam a grupos de risco. A maioria dos casos foram ligeiros, sendo a taxa de internamento ínfima (0,05%). A principal via de contágio foi em contexto escolar.

Palavras-chave: Influenza A(H1N1); Serviço de Urgência Pediátrico; pandemia; gripe A

PD225 - Internamentos por Varicela: Experiência de 10 anos

Ines Carmo Girbal¹; Sara Roque Pinto¹; Inês Vaz Silva¹; Telma Francisco¹; Ana Simões¹; Florbela Cunha¹

1- Hospital Reynaldo Santos

Introdução: A varicela é uma doença frequente na infância e de curso habitualmente benigno. No entanto, podem ocorrer formas graves ou complicadas, com necessidade ocasional de Internamento. O objectivo deste trabalho é a caracterização dos internamentos com diagnóstico de varicela num período de 10 anos num hospital de nível II. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos de internamento em serviço de Pediatria Geral, com diagnóstico de varicela, de 2000 a 2009. **Resultados:** Foram internadas 70

crianças com diagnóstico de varicela neste período, predomínio do sexo masculino (60%), idade mediana de 22 meses (mín 1m; máx 148m). Foram encontrados factores de risco de doença grave/complicada em 43% das crianças, sendo o mais frequente idade ≤ 12 m ou ≥ 13 anos (36%), seguido de doença crónica (10%), varicela no agregado familiar/instituição (10%), e imunodeficiência (6%).

À apresentação, 69% apresentavam febre, 17% exantema exuberante e 11% envolvimento das mucosas. Das 70 crianças, 77% apresentaram varicela complicada. As complicações cutâneas (44,3%), foram as mais frequentes, com impetigo em 93,5% desses casos. Complicações gastrointestinais ocorreram em 24,3%, mais frequentemente quadro de gastroenterite aguda, 47,0%; complicações respiratórias em 21,4%, dos quais 47% com pneumonia bacteriana. Registaram-se complicações neurológicas em 2 doentes e outras em 20% dos casos. As restantes 23% sem varicela complicada foram internadas com compromisso do estado geral (isoladamente em 38% delas), e risco de doença grave, questões sociais ou outras nas restantes 62%. A duração média do internamento foi de 5,2 dias (DP \pm 3,2). Foi realizada terapêutica antibiótica EV em 70% e aciclovir em 44%. Registaram-se 4/22 hemoculturas positivas e isolamento positivo de exsudado cutâneo em 5 casos. O *Staphylococcus aureus* metilina-sensível foi o agente mais encontrado. **Conclusões:** Paralelamente a outras séries, infecções cutâneas foram as complicações mais frequentemente relatadas em internamento. Quase 1/4 das crianças internadas não apresentava complicações específicas, revelando atingimento marcado do estado geral ou necessidade de seguimento por quadro de evolução presumivelmente desfavorável.

Verificamos que, apesar da habitual benignidade, a varicela pode ser responsável por internamentos hospitalares, com situações clínicas potencialmente graves, pelo que se impõe vigilância clínica precoce, visando detecção e tratamento atempados de complicações.

Palavras-chave: Varicela internamento.

PD226 - Internamentos por Mononucleose Infecciosa: Experiência de 10 anos

Sara Roque Pinto¹; Inês Vaz Silva¹; Inês Girbal¹; Telma Francisco¹; Catarina Dâmaso¹; Florbela Cunha¹

1- Hospital Reynaldo Santos

A mononucleose infecciosa (MNI) é uma síndrome clínica frequente em Pediatria, habitualmente benigna, causada maioritariamente pelo vírus Epstein-Barr (EBV). Por vezes, o diagnóstico é difícil, a doença apresenta um curso prolongado e pode estar associada a complicações que condicionam internamento. **Objectivos:** Revisão casuística dos casos de MNI internados no Serviço de Pediatria dum hospital de nível II nos anos 2000-2009. **Métodos:** Estudo retrospectivo através da colheita e análise dos dados demográficos e clínicos dos processos de crianças internadas no Serviço nos anos 2000-2009 com diagnóstico de saída, clínico e/ou laboratorial, de MNI. **Resultados:** Foram internados 51 doentes com idade mediana de 4 anos (mín.8 meses, máx.16 anos) e predomínio do sexo masculino (60,7%). De entre as manifestações clínicas, a febre estava presente em 90,2% dos doentes, adenomegalias em 74,5%, amigdalite em 68,6%, mal-estar geral/prostração e recusa alimentar em 19,6% e exantema em 15,7%. Nas análises laboratoriais de admissão, 70,1% dos doentes apresentava linfocitose e/ou monocitose, 21,6% apresentava linfócitos atípicos e em 54,9% verificava-se aumento das transaminases. A pesquisa de anticorpos heterófilos foi positiva em 29,4% dos doentes testados. Em média, as crianças tinham sido observadas num serviço de saúde 2,2 vezes antes do internamento e 62,7% tinham sido previamente medicadas com antibiótico. O principal motivo de internamento foi febre arrastada (47%), seguido de obstrução da via aérea superior (11,7%), dificuldade alimentar (9,8%) e mal-estar geral/prostração (7,8%). Três quartos dos doentes foram inicialmente internados sem diagnóstico definitivo de MNI. Verificaram-se complicações em 37,2% dos doentes, sendo a mais frequente a obstrução da via aérea superior, responsável por um quinto destas. Outras complicações observadas foram trombocitopenia grave, adenofleimão cervical, pneumonia bacteriana e paralisia facial periférica, entre outras. Todos os doentes recuperaram sem sequelas. A duração total média da febre foi de 10,9 dias e o tempo médio de internamento foi de 4,3 dias. No total, três quartos dos doentes apresentaram confirmação diagnóstica laboratorial de MNI, por pesquisa positiva de anticorpos heterófilos e/ou serologia compatível com infecção aguda por EBV e/ou CMV. **Conclusões:** Os dados encontrados reflectem a dificuldade diagnóstica e alertam para a existência de complicações associadas à MNI, que condicionam o internamento destes doentes.

Palavras-chave: Mononucleose internamento.

PD227 - Casuística de Meningite Bacteriana no Hospital Central do Funchal Joana Oliveira¹; Eulália Viveiros¹; Vítor Miranda¹; António Jorge Cabral¹; Rute Gonçalves¹; Conceição Freitas¹

1- Hospital Central do Funchal

Introdução: A meningite bacteriana (MB) é uma patologia de elevada gravidade associada a alta taxa de complicações e morbilidade. Desde a introdução de novas vacinas, os agentes mais comuns incluem *Streptococcus* (S.) pneumoniae e *Neisseria* (N.) meningitidis (no grupo etário até aos 5 anos), e o *Streptococcus* grupo B (na população neonatal). **Objectivos:** Caracterização clínica e epidemiológica das meningites bacterianas admitidas no Serviço de Pediatria do Hospital Central do Funchal (HCF) entre 1 de Janeiro de 2004 e 31 de Julho de 2010. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos relativos a casos de meningite bacteriana internados no serviço de Pediatria do HCF, no período referido. **Resultados:** Durante o período acima citado, foram estudados 28 casos. A incidência anual média foi de 4,3 casos/ano, com o maior número de casos em 2006 e 2008. A distribuição sazonal evidenciou dois picos, nos meses de Inverno e de Primavera. Houve um ligeiro predomínio no sexo feminino (59%) e uma média etária de 2,3 anos. No momento da admissão, 46% dos doentes haviam iniciado cobertura vacinal para S. pneumoniae e todos cumpriam o esquema nacional de vacinação. Relativamente à apresentação clínica, os sintomas e sinais mais comuns foram a febre, prostração, vómitos e gemido. Os agentes etiológicos mais frequentes neste estudo foram a N. meningitidis (50%), seguido de S. pneumoniae (25%), isolados maioritariamente pelo exame cultural do líquido cefalo-raquidiano (n=8). Nos casos positivos para N. Meningitidis foi possível identificar o serogrupo B em 13 casos e nos casos de S. pneumoniae, foram isolados os serótipos 19A, 7F, 15C e 22F. O tempo médio de internamento foi de 11,6 dias. Necessitaram de internamento em Cuidados Intensivos 19 doentes, não se tendo no entanto registado óbitos. Constataram-se, durante o seguimento, lesões sequelares em 35% dos doentes. **Conclusão:** No estudo apresentado, a taxa de incidência anual de MB foi de aproximadamente 9,9:100.000. O agente etiológico mais comum foi N. meningitidis serogrupo B, o que se justifica pela ausência de cobertura vacinal. É fulcral o seguimento destas crianças, pela gravidade de sequelas associadas, de forma a intervir atempadamente e diminuir o seu impacto no futuro.

Palavras-chave: Meningite bacteriana, *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis*.

PD228 - Pandemia por influenza A (H1N1) 2009: Espectro na população pediátrica

Alexandra Luz¹; Fernanda Rodrigues¹; Gustavo Januário¹; Lia Gata²; Vítor Duque³; Maria Helena Estêvão⁴; Farelá Neves⁵; Luís Januario⁶

1- Unidade de Infeciologia Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Serviço de Urgência Hospital Pediátrico de Coimbra; 3- Serviço de Infeciologia Hospitalares da Universidade de Coimbra; 4- Serviço de Medicina Hospital Pediátrico de Coimbra; 5- Unidade de Cuidados Intensivos Hospital Pediátrico de Coimbra; 6- Serviço de Urgência do Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: A pandemia por influenza A (H1N1) 2009 foi a primeira em mais de 40 anos. O objectivo deste trabalho foi a caracterização dos casos de infecção por este vírus na população pediátrica. **Material e métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de todas as crianças com infecção por influenza A (H1N1) 2009, diagnosticada entre Julho e Dezembro de 2009. A confirmação do diagnóstico foi efectuada sempre por PCR nos exsudatos naso e orofaríngeos. **Resultados:** Durante os 6 meses ocorreram 290 casos de infecção por influenza A (H1N1) 2009, tendo 265 (91%) diagnósticos ocorridos entre Outubro e Dezembro. A mediana de idades foi de 6 anos (16 dias-17 anos) sendo 153 (53%) do sexo masculino. As manifestações clínicas mais comuns foram: febre (96%), tosse (86%), obstrução nasal (64%) e cefaleia (38%). Foram descritos sintomas gastrointestinais em 31%. Efectuaram exames complementares de diagnóstico 52 (18%) crianças. A mediana dos valores analíticos foi: leucócitos 7120/ μ L (1100-32780), neutrófilos/linfócitos 4250/1700/ μ L, proteína C reactiva 2.2 mg/dL (0.2-37). Das 86 (30%) radiografias torácicas efectuadas, 30% apresentavam infiltrados intersticiais bilaterais e 19% condensação lobar/derrame pleural. Quando comparados com o grupo com consolidação lobar, os casos com pneumonia intersticial corresponderam a crianças mais novas, que recorreram mais cedo ao SU no decurso da doença e tiveram alta mais precocemente. 174 (60%) crianças apresentavam factores de risco: 43 tinham menos de 1 ano de idade e 131 apresentavam patologia médica subjacente, na sua maioria asma. Foi prescrito oseltamivir em 87 casos (30%). Foram internadas 54 (19%) crianças (das quais 44% apresentavam factores de risco) e destas, 3 (6% dos interna-

dos e 0.1% do total de casos diagnosticados) foram admitidas na UCI (duas necessitando de ventilação mecânica e duas com patologia de base). Não se verificaram óbitos. **Conclusões:** As manifestações clínicas foram semelhantes às de outras séries nacionais e internacionais. A clínica gastrointestinal esteve presente em cerca de 1/3 das crianças. Em 17% dos casos foi diagnosticada pneumonia. Os casos com pneumonia intersticial ocorreram em crianças mais novas, observadas mais cedo no decurso da doença e com alta mais precoce em comparação com os casos de pneumonia lobar. Globalmente 19% das crianças foram internadas e 6% destas necessitaram de admissão em cuidados intensivos. Não houve óbitos.

Palavras-chave: Influenza A, Pandemia, Criança.

PD229 - Resistências Antimicrobianas nas Infecções do Tracto Urinário - Análise Retrospectiva 2001-2008

Eulalia Viveiros¹; Joana Oliveira¹; Jorge Cabral¹; Cristina Aveiro¹; Alberto Berenguer¹; Maria Borges¹; Teresa Afonso¹; Amélia Cavaco¹
1- Hospital Central do Funchal

Introdução: A infecção do tracto urinário (ITU) é uma das patologias mais frequentes na criança e responsável por um elevado consumo de antibióticos. Sendo a terapêutica inicial empírica, é importante identificar em cada área geográfica, os agentes etiológicos mais frequentes e o seu padrão de sensibilidades. **Objectivo:** Conhecer os agentes etiológicos associados a ITU e avaliar o seu padrão de sensibilidade nos últimos 8 anos. Determinar o antibiótico de eleição na terapêutica empírica das ITU nas crianças. Comparar os resultados com estudos semelhantes do HCF desde 2001. **Material e Métodos:** Realizou-se um estudo retrospectivo e descritivo com base na análise das uroculturas do ano de 2008, em crianças com idade <15anos. Foram incluídas no estudo todas uroculturas positivas, com crescimento de um só tipo de colónias em número superior ou igual 10⁵/mL, em urina colhida por saco colector ou do jacto médio, >10³/mL se colhida por cateterização vesical ou qualquer crescimento em urina colhida por punção supra-púbica. **Resultados:** No estudo foram incluídas um total de 217 uroculturas. O agente etiológico mais frequente foi a *Escherichia coli* seguido do *Proteus mirabilis* e da *Klebsiella pneumoniae*. A ITU foi mais prevalente no sexo feminino (65%), e com a seguinte distribuição etária: 26% em lactentes, 15% entre 12-24 meses, e 20% entre os 2 e 5 anos. O padrão de resistência à ampicilina mantém-se elevado. No que respeita ao agente mais frequente, a *E. coli* apresentou: 58% de resistência à ampicilina, 20% à Amoxicilina/Ác. Clavulânico, 20% às cefalosporinas de 1ª geração, 8% às Cefalosporinas de 2ª geração, 17% ao Cotrimoxazol e 5% à Gentamicina. No último ano verificou-se uma diminuição da resistência da *E. coli* face à ampicilina (3%), e um aumento da mesma de 6 e 2% respectivamente às cefalosporinas de 1ª G e Gentamicina em relação ao ano anterior. **Conclusões:** A análise retrospectiva é essencial na prática clínica, contribuindo para uma melhor reflexão sobre condutas e resultados. As resistências bacterianas são elevadas, pelo que, a instituição da terapêutica de primeira linha na ITU deve basear-se no padrão de sensibilidades local com objectivo de otimizar o tratamento e evitar a emergência de estirpes resistentes. A monitorização desde 1998 permitiu que, em 2001, instituíssemos cefuroxime como terapêutica de primeira linha no tratamento da ITU na criança. Os resultados encontrados confirmam que o esquema de antibioterapia em curso mantém-se efectivo.

Palavras-chave: Infecção do tracto urinário. Antibioterapia. Sensibilidade

PD230 - Artrite Séptica Meningocócica Primária em Lactente de Dois Meses – Case report

Teresa Jacinto¹; Helena Rego¹; Juan Gonçalves¹; Virgílio Paz Ferreira¹; Carlos Pereira Duarte¹
1- Hospital do Divino Espírito Santo - Ponta Delgada

A infecção articular bacteriana na idade pediátrica é mais frequentemente causada por *Staphylococcus aureus* (44%), e por *Streptococcus pyogenes* (grupo A) e *Streptococcus pneumoniae* em 10% a 20% dos casos. A artrite é parte do espectro de manifestações da sépsis meningocócica, com ou sem meningite; contudo, a artrite meningocócica primária, sem outras manifestações sistémicas ou envolvimento de órgãos, é um fenómeno raro, especialmente nas crianças. Na infecção por *Neisseria spp.*, o atingimento oligoarticular é mais frequente que o poliarticular, atingindo as grandes articulações, como o joelho, enquanto a forma monoarticular é extremamente rara. Neste trabalho descrevemos o caso de uma lactente de 2 meses, sexo feminino, caucasiana, trazida ao SU por choro persistente durante a mobilização do membro inferior esquerdo (MIE) a nível da coxa e febre elevada (Tax. 39-40°C) com cerca de 4 dias de evolução. Sem outros sinais inflamatórios locais. Sem sinais de sépsis e/ou meningite. Fez

ecografia da articulação coxo-femoral esquerda, revelando presença da líquido intra-articular sugestivo de conteúdo purulento. Foi submetida a artrotomia com drenagem cirúrgica e lavagem intra-articular. Isolamento de *Neisseria meningitidis* no líquido articular. Cumpriu 3 semanas de ceftriaxone endovenoso em regime de internamento hospitalar. Antes da alta, fez ecografia articular, com boa cobertura acetabular bilateral. Alta medicada com cefuroxime oral, até completar 21 dias de antibioterapia. Teve alta orientada para Consulta Ortopedia Infantil. A artrite séptica é uma urgência pediátrica que necessita de diagnóstico e tratamento imediatos de modo a prevenir e/ou minimizar a destruição da articulação e a disseminação sistémica da infecção. A avaliação clínica inclui a realização de hemocultura e drenagem de fluido sinovial intra-articular e seu exame bacteriológico e citológico, fundamentais para o estabelecimento do diagnóstico. O isolamento do meningococo é positivo em 90% no líquido sinovial, comparado a 40% em hemocultura. A coloração a fresco por Gram é útil na orientação inicial da antibioterapia empírica. A artrite meningocócica primária é rara, com poucos casos descritos na literatura para qualquer faixa etária, no entanto, não deve ser esquecida no diagnóstico diferencial de qualquer artrite séptica aguda.

Palavras-chave: Artrite séptica, primária, meningococo.

PD231 - Infecção pelo vírus influenza A H1N1 – Visão pós-pandemia

Cármem Silva¹; Filipa Flor de Lima¹; Diana Amaral¹; Rosário Costa²; Margarida Tavares³; Bonito Vítor³
1- Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Hospital de São João (H.S.J.), E.P.E., Porto; 2- Serviço de Patologia Clínica, UAG MCDTS, H.S.J., E.P.E., Porto; 3- Unidade de Infecções e Imunodeficiências, Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, H.S.J., E.P.E., Porto

Introdução: Em Abril de 2009 o vírus Influenza A H1N1 disseminou-se por todo o mundo tendo sido declarada fase pandémica pela OMS de Junho de 2009 a Agosto de 2010. As características clínicas e as complicações da infecção na população pediátrica continuam pouco definidas. **Objectivos:** Conhecer as características clínicas e complicações da infecção pelo vírus H1N1 em doentes internados. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo entre 1 de Maio de 2009 e 30 de Junho de 2010, através da consulta do processo clínico dos doentes internados com Gripe A (diagnóstico por RT-PCR) no Serviço de Pediatria de um hospital terciário. Excluídos doentes internados noutros hospitais ou com sintomas gripais após o 3º dia de internamento. Analisados dados sociodemográficos, antecedentes, sintomas, exames auxiliares de diagnóstico à admissão, terapêutica, duração do internamento e complicações. Análise estatística através do SPSS® v.18 (testes Mann-Whitney e qui-quadrado), nível de significância 0,05. **Resultados:** Dos 903 casos positivos foram analisados 86 (9,5%) processos e excluídos 28 (32,6%). Trinta e um (53,4%) do sexo feminino, mediana de idade 36 meses (2-314 meses). Mês de Novembro com 36 (62,1%) internamentos. Vinte e cinco (46,3%) tinham factores de risco, dos quais 13 (52%) apresentavam asma/sibilância recorrente. Dois (3,3%) doentes eram vacinados previamente (1 dose). Dos sintomas, a febre foi referida por 56 (96,6%) doentes, tosse por 47 (81%) e rinorreia/obstrução nasal por 31 (53,4%). A contagem mediana de leucócitos foi de 9,1x10⁹/L, neutrófilos 59,9%, linfócitos 26% e PCR 15,8 mg/L. Cinquenta e um (92,7%) efectuaram oseltamivir e a duração mediana de internamento foi de 3,5 dias. Dos 21 (22,4%) doentes com pneumonia, 14 (70%) apresentavam ≥1 factor de risco (p=0,02), 20 (95,2%) efectuaram terapêutica antibiótica (p<0,001), 2 (9,5%) desenvolveram derrame pleural e o valor mediano (55,9mg/L) de PCR foi maior nestes doentes comparativamente aos sem pneumonia (p=0,001). Um (1,7%) com doença metabólica em estudo teve necessidade de ventilação mecânica apresentando evolução fatal. **Conclusão:** Apesar do número limitado da amostra, a maioria dos doentes apresentou sintomas respiratórios e uma evolução benigna. O factor de risco mais frequente foi a asma/sibilância recorrente. A pneumonia foi a principal complicação, sendo que nestes doentes a maioria apresentava pelo menos um factor de risco. Os autores salientam a importância da vacinação nos doentes crónicos.

Palavras-chave: Vírus influenza A H1N1, gripe A, factores de risco, complicações

PD232 - Doença Meningocócica na Era Pós Vacina - Em 2 meses, 4 casos

Helena Rego¹; Teresa Jacinto¹; Ana Raposo¹; Raquel Amaral¹; Juan Gonçalves¹; C.Pereira Duarte¹
1- HDES

A doença meningocócica é uma infecção bacteriana aguda, rapidamente letal, causada pela *Neisseria meningitidis*, que afecta essencialmente crianças até aos 5 anos de idade. Diagnóstico precoce, novas terapêuticas e medidas de

suporte têm contribuído para uma redução significativa da taxa de mortalidade desta entidade. Os autores descrevem quatro casos de sépsis meningocócica que ocorreram nos meses de Junho e Julho 2010 em São Miguel. Três das quatro crianças eram residentes na freguesia de Rabo do Peixe, duas das quais primos de 1º grau. Em três dos casos isolou-se *Neisseria meningitidis* no líquido cefalorraquidiano e/ou na hemocultura, sendo em duas destas crianças do serotipo b. Uma das crianças faleceu com um quadro de púrpura fulminante. Pelo menos duas das crianças tinham três doses da vacina meningocócica grupo c. Devido ao elevado número de casos em curto intervalo de tempo, e à proveniência de dois dos casos na mesma freguesia, foi alargada a profilaxia. Os autores alertam para a já esperada emergência de casos de doença meningocócica provocada por serotipos não cobertos pela vacina. As características demográficas da amostra, nomeadamente o contexto sócio-cultural da freguesia de Rabo do Peixe, colocam questões pertinentes em relação à abrangência da profilaxia actualmente recomendada.

Palavras-chave: Doença meningocócica, fulminante, rabo do peixe, vacina.

PD233 - Abscesso cerebral na infância: relato de nove casos

Manuel Cruzeiro¹; Yala Almeida²; Xiomara Tomás³

1- Pediatra geral, chefe do serviço de infecciologia do Hospital Pediátrico David Bernardino-Luanda-Angola; 2- Interna de pediatria-Hospital Pediátrico David Bernardino-Luanda-Angola; 3- Chefe de Enfermagem do serviço de infecciologia do Hospital Pediátrico David Bernardino-Luanda-Angola

Introdução: O abscesso cerebral é uma patologia rara em Pediatria. Contudo, a sua elevada taxa de mortalidade converte-o num desafio diagnóstico e terapêutico importante para o clínico. **Objectivos:** O objectivo deste trabalho é relatar nove casos de abscessos cerebrais no Serviço de Infecciologia do Hospital Pediátrico David Bernardino – Luanda (Angola). **Métodos:** No período de Janeiro de 2008 a Junho de 2010, foram revistos os processos dos doentes com diagnóstico final de abscesso cerebral. Na revisão foram analisados os seguintes dados: idade, sexo, manifestações clínicas, exame físico, achados de exames radiológicos, agente etiológico, tratamento, complicações e evolução dos doentes. **Resultados:** A idade dos doentes variou entre os quatro meses e os 10 anos (mediana seis anos), sendo seis casos do sexo feminino (55,6%). O abscesso dentário predominou como possível factor predisponente em cinco casos (55,6%). Um dos doentes era portador da Síndrome de Imunodeficiência Humana Adquirida (11,1%) e nenhum dos doentes tinha cardiopatia congénita. O tempo médio de recorrência ao Serviço de Urgência desde o início dos sintomas foi de 12 dias. A alteração do estado de consciência foi a manifestação clínica mais frequente tendo-se evidenciado em sete casos (77,7%). A tomografia computadorizada crânio-encefálica efectuada em oito casos (88,9%) evidenciou abscessos cerebrais múltiplos. Em apenas um caso se observou abscesso cerebral único num lactente de quatro meses. A localização temporo-occipital foi a mais frequente, tendo-se observado em seis casos (66,7%). Do material colhido do abscesso foram isolados agentes somente em três casos. O tratamento administrado, na maioria dos doentes, constou de antibioterapia de amplo espectro (ceftriaxone, metronidazol e cloxacilina). Um doente necessitou de drenagem cirúrgica. Dois doentes evoluíram com sequelas neurológicas, designadamente epilepsia e hemiparesia (22,2%) e seis faleceram (66,7%). **Conclusão:** Apesar de raro, o abscesso cerebral deve ser considerado no diagnóstico diferencial de doentes com alterações neurológicas associadas a factores de risco, tais como os abscessos dentários.

Palavras-chave: n/t

Área Científica - Neurologia

PD234 - Síndrome de Angelman – Um diagnóstico precoce

Inês Vaz Matos¹; Conceição Fernandes²; Sandra Ramos³

1- Centro Hospitalar do Porto - Hospital de Santo António; 2- Centro Hospitalar da Póvoa de Varzim/Vila do Conde; 3- Centro Hospitalar da Póvoa do Varzim/Vila do Conde

Introdução: O Síndrome de Angelman é uma doença genética do neurodesenvolvimento com uma incidência de 1/10 000 – 1/40 000, caracterizada por défice cognitivo grave, compromisso severo da linguagem, ataxia da marcha /tremor das extremidades, fenótipo comportamental peculiar com acessos de riso frequentes e inapropriados, microcefalia e epilepsia com padrões de electroencefalograma (EEG) característicos, podendo associar-se distúrbios faciais. É provocado por défice ou inactivação do gene da proteína de ligação da ubiquitina E3 (UBE3A) de origem materna, localizado

no cromossoma 15q11-13, resultante de um dos seguintes mecanismos genéticos: deleção (70-75% casos, com fenótipos clínicos mais severos), disomia uniparental paterna, defeitos de imprinting e mutações intragénicas do UBE3A, havendo doentes sem anomalia genética identificada. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, referenciada à consulta de Pediatria/Neuropediatria do CHPVVC aos 14 meses por atraso global do desenvolvimento psicomotor (ADPM). Primeira filha de casal jovem, saudável, não consanguíneo. Sem antecedentes pré-natais e neonatais relevantes. Evolução estatura-ponderal e do perímetro cefálico no P50. Ao exame clínico de destacar uma criança bonita, sem distúrbios, com pele clara, olhos azuis e cabelo loiro. Muito sorridente e com bom contacto social. Não palavra, não emitia mono ou dissílabos, no entanto, reagia bem aos estímulos sonoros. Ao exame neurológico apresentava hipotonia axial, ataxia troncular com desequilíbrio frequente na posição sentada e tremor dos membros superiores com dificuldade de preensão. A investigação do ADPM incluiu RMN cerebral e estudo metabólico, que não revelaram alterações significativas. Perante a suspeita clínica de Síndrome de Angelman, foi pedido EEG, que mostrou padrão compatível, na ausência de epilepsia. O diagnóstico foi comprovado aos 16 meses por estudo genético dirigido, que revelou padrão de metilação anormal no locus SNRPN com ausência do alelo materno por deleção da região 15q11-13. **Discussão:** O diagnóstico do Síndrome de Angelman faz-se, habitualmente, entre os 3 e os 7 anos, altura em que os dados clínicos e comportamentais característicos se tornam mais evidentes. Um elevado índice de suspeição perante uma criança com ADPM, alterações do movimento/equilíbrio, ausência de linguagem e fenótipo comportamental sugestivo pode permitir um diagnóstico precoce deste síndrome, possibilitando uma intervenção e aconselhamento genético atempados.

Palavras-chave: Angelman; Genética; Neurodesenvolvimento.

PD235 - Necrose Estriatal Aguda no contexto de Encefalite Aguda a Vírus Epstein Barr

Liliana Pinheiro¹; Liliana Pinheiro¹; Hernâni Brito²; Ângela Dias³; Catarina Magalhães³; Tiago Prazeres³; Cristina Garrido²; Sónia Figueiroa²; Teresa Temudo²

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

Introdução: A necrose estriatal aguda é uma entidade neurológica rara, que se caracteriza pela degeneração simétrica do núcleo caudado e do putamen. Pode ser secundária a várias patologias, incluindo doenças metabólicas, hipóxico-isquémicas e infecciosas. Calcula-se que o EBV constitua 0.4-7.3% dos processos infecciosos do Sistema Nervoso Central, atingindo sobretudo adolescentes e adultos jovens. **Caso Clínico:** Os autores apresentam o caso de uma criança de 8 anos de idade, sexo masculino, previamente saudável, admitido no Serviço de Urgência por febre, dor abdominal e mialgias com 3 dias de evolução. Cinco dias antes da admissão, tinha tido dejectões diarreicas que resolveram em 24 horas. No Serviço de Urgência, teve a primeira crise epiléptica. Ao exame físico, não tinha sinais meníngeos nem alterações cutâneas. Realizou hemograma, bioquímica, TAC cerebral e exame citoquímico líquido que foram normais. No primeiro dia de internamento, manteve febre, iniciou crises epilépticas parciais complexas com flutuação do estado de consciência, tendo sido medicado com aciclovir e ceftriaxone. Repetiu estudo analítico, que mostrou ligeira leucocitose com 6,5% de linfócitos atípicos e aumento das transaminases. No electroencefalograma tinha actividade lenta focal hemisférica direita e na RMN cerebral hipsinal simétrico em T2 e FLAIR dos gânglios base, sobretudo do putamen e núcleo caudado, e das regiões frontais bilateralmente, córtex parietal e temporal. Repetiu citoquímico de líquido que mostrou pleiocitose e proteinorráquia. Suspendeu aciclovir e iniciou pulsos de metilprednisolona após conhecimento de PCR para Vírus Herpes Simplex negativa. Instalação de bradicinésia, afasia, hipomímia e tremor de acção com predomínio à direita. Reacção Paul-Bunnell e serologia para EBV positivas e PCR EBV positivo no LCR. Efectuou 10 dias de tratamento com ganciclovir, que suspendeu negativação de PCR EBV no líquido. Recuperação progressiva do estado neurológico; actualmente, com ligeiro tremor de acção na prova dedo-nariz. Apresenta dificuldades cognitivas com necessidade de apoio psicológico. **Conclusões:** Entre os diagnósticos diferenciais de uma encefalite com necrose estriatal aguda devemos pensar no EBV como possível causa, mesmo na ausência de síndrome mononucleósica, já que este agente tem um tropismo característico para os gânglios da base. A associação entre síndrome parkinsoniana e a infecção EBV, embora rara, está descrita na literatura em 2 casos.

Palavras-chave: Necrose estriatal aguda, encefalite, EBV.

PD236 - Dor no membro inferior de causa rara em PediatriaCarla Santos¹; José Carlos Ferreira²; Ana Serrão Neto²

1- Centro da Criança, Hospital Cuf Descobertas, Lisboa; 2- Centro da Criança, Hospital Cuf Descobertas

Os autores apresentam o caso clínico de uma adolescente com 11 anos, sexo feminino, hospitalizada pelo serviço de urgência do Hospital Cuf Descobertas, por parestesias e dor no membro inferior esquerdo, em 31 de Março de 2010. Antecedentes Familiares: Irrelevantes. Antecedentes Pessoais: Torção do ovário e trompa com salpingectomia em 2005; suspeita de artrite/sinovite da anca em 2009. Doença Actual: Dois dias antes do internamento, durante marcha em peregrinação a Fátima, inicia parestesias seguidas de dor incapacitante e arrefecimento do membro inferior esquerdo. Sem febre ou outra sintomatologia. Sem história de outros traumatismos. Na observação tinha hiperestesia muito marcada (dor despertada por passagem de papel) em todo o membro inferior esquerdo. Sem outras alterações no exame objectivo. Dos exames complementares de diagnóstico efectuados, salientam-se análises e radiografia do membro inferior esquerdo sem alterações. Ecografia venosa e arterial dos membros inferiores com doppler que revelou edema difuso muscular da coxa e perna esquerdas. Ecografia abdominal, ressonância magnética abdominal, da coluna lombo-sagrada e do Joelho esquerdo normais. Durante o internamento, foi observada por Ortopedia e Neurologia tendo feito terapêutica analgésica, repouso e gabapentina, sem melhoria significativa, pelo que posteriormente iniciou corticoterapia. Perante este quadro clínico, e após exclusão de outros diagnósticos, concluímos tratar-se de síndrome de dor regional complexa. Esta entidade caracteriza-se por dor regional incapacitante, desproporcional ao trauma, a que se podem associar aumento da sensibilidade táctil, edema, alteração vasomotora e/ou sudomotora e compromisso motor. É rara em Pediatria.

Palavras-chave: Hiperestesia; nevralgia; adolescente.**PD237 - Parésia Facial Bilateral associada a Infecção por Vírus Epstein Barr**Sílvia Bacalhau¹; Eulália Calado²

1- Hospital Santo André, Leiria; 2- Hospital Dona Estefânia

Introdução: A parésia facial bilateral (PFB) é uma doença rara, representando 0,3 a 2% de todos os casos de parésia facial. Ao contrário da parésia facial unilateral habitualmente idiopática, a maioria dos casos de PFB constituem uma manifestação de doença sistémica potencialmente grave (80%). **Relato de caso:** Menina com 3 anos e 9 meses, previamente saudável, que iniciou quadro de febre alta e difícil de ceder ao antipirético com 6 dias de evolução, acompanhado de odinofagia, vómitos e recusa alimentar. Foi medicada com amoxicilina com ácido clavulânico durante 7 dias. Associadamente, surgiram glossite, hiperémia gengival, lesões aftosas na mucosa oral e adenopatia cervical. No 2º dia de doença é constatada diminuição da mímica facial, inicialmente atribuída às lesões na mucosa oral. No 7º dia de doença recorre ao hospital da área de residência, onde é detectado quadro compatível com parésia facial bilateral, pelo que é encaminhada para o Hospital Dona Estefânia para observação por Neuropediatria. À entrada na urgência, apresentava fácies amímico, apagamento bilateral do sulco nasogeniano, lagofalmo bilateral, com incapacidade de enrugar a testa. Analiticamente apresentava Hb 13,2 g/L, leucócitos 6650/L, linfócitos 71,5%, neutrófilos 17,9%, AST 38 U/L, ALT 35 U/L. As serologias para EBV revelaram posteriormente uma infecção recente por este vírus. Foi excluída doença de Lyme. Realizou RMN-CE que não mostrou alterações, nomeadamente do tronco cerebral. Teve apoio da Fisioterapia, não tendo sido prescrita terapêutica médica. Verificou-se uma melhoria progressiva do quadro clínico, com recuperação total cerca de 5 meses após o início da doença. **Conclusão:** Trata-se de um caso de mononucleose infecciosa com diagnóstico clínico e laboratorial, associado a PFB com evolução positiva e recuperação completa. A infecção por EBV deve ser excluída no diagnóstico de parésia facial, particularmente se bilateral. A mononucleose raramente se associa a complicações neurológicas (1 a 5% dos casos), que habitualmente têm bom prognóstico, não necessitando de tratamento. Nos casos de PFB sem etiologia óbvia ou sem melhoria clínica, devem ser excluídas causas com prognóstico mais reservado, nomeadamente doença de Lyme, síndrome de Guillain-Barré, leucemia, sarcoidose e meningite bacteriana. Apesar da evolução favorável deste quadro sem recurso a terapêutica médica, ocorrem ocasionalmente sequelas graves, sendo discutível a indicação da terapêutica com corticoide e antiviral.

Palavras-chave: Parésia facial bilateral, infecção por vírus Epstein Barr.**PD238 - Dissecção traumática da artéria carótida interna**Susana Corujeira¹; Rita Santos Silva²; Raquel Sousa²

1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de São João, E.P.E. Porto; 2- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de São João, E.P.E., Porto

Introdução: Os acidentes vasculares cerebrais (AVC) são raros em idade pediátrica afectando 1,2-2,5/100000 crianças/ano. A dissecção da artéria carótida é uma causa pouco frequente de AVC isquémico, que pode resultar de traumatismo crânio-cervical e frequentemente envolve a artéria carótida interna na sua porção extra-craniana. **Caso clínico:** Adolescente de 16 anos do sexo masculino, previamente saudável, sofreu traumatismo craniano após mergulho no rio seguido de perda de consciência com recuperação espontânea após 5 minutos. Algumas horas depois iniciou cefaleias holocranianas pelo que recorreu ao SU da área de residência onde realizou radiografia da coluna cervical que não apresentava alterações e teve alta sob analgesia. Decorridas 24 horas mantinha cefaleias e iniciou desequilíbrio e diminuição da força muscular do membro superior esquerdo (MSE). Recorreu novamente ao SU e realizou TC cerebral que mostrou hipodensidade cortico-subcortical frontal direita, sem efeito de massa ou fractura. Foi transferido para avaliação por Neurocirurgia. À admissão encontrava-se com Glasgow de 15, pupilas isocóricas e fotorreactivas, discreta parésia facial esquerda e parésia grau 4/5 do MSE com hiporreflexia. A RM e angioTC cerebral mostraram enfarte isquémico cortico-subcortical frontal direito e dissecção da artéria carótida interna logo após o bolbo carotídeo. Internado por AVC isquémico pós dissecção carotídea, tendo iniciado hipocoagulação com heparina. Verificou-se melhoria clínica após 48 horas, com remissão das cefaleias e recuperação progressiva da força muscular ao nível do MSE, sem défices neurológicos de novo. No 9º dia de internamento iniciou hipocoagulação oral com varfarina. O Ecodoppler cervical e vertebral carotídeo que revelou sinais compatíveis com dissecção da carótida interna direita a nível cervical com colateralização intracraniana para o território carotídeo direito. Alta sob hipocoagulação oral, com recuperação total da autonomia nas actividades da vida diária e sem alterações ao exame neurológico. **Comentários:** Este caso demonstra a necessidade de investigação exhaustiva de lesões da artéria carótida em crianças e adolescentes com défices neurológicos de novo e história de traumatismo craniano/cervical, mesmo que este seja menor e na ausência de evidência externa de traumatismo. O tratamento permanece controverso, embora a literatura recente fundamente uma abordagem conservadora com vigilância, anticoagulação ou anti-agregação plaquetária.

Palavras-chave: Acidente vascular cerebral, dissecção carotídea, traumatismo crânio-cervical**PD239 - Síndrome de Tolosa-Hunt em Idade Pediátrica**Cristina Duarte Pereira¹; Dora Gomes¹; Sónia Silva²; Mónica Vasconcelos¹

1- Serviço de Neuropediatria – Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Unidade de Hemato-Oncologia – Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: A síndrome de Tolosa-Hunt é uma entidade rara em idade pediátrica que se manifesta clinicamente por oftalmoplegia dolorosa, causada por inflamação do seio cavernoso ou da fissura orbitária superior. A International Headache Society definiu em 2004 critérios de diagnóstico: episódio de dor orbitária unilateral que melhora nas primeiras 48 horas de corticoterapia, parésia do III, IV ou VI pares cranianos e exclusão de outra etiologia por neuroimagem. **Caso Clínico:** Apresenta-se o caso de um menino de 10 anos de idade, com quadro de dor no olho direito e diplopia com uma semana de evolução, sem outra sintomatologia associada. No exame neurológico apresentava parésia do VI par direito, sem outras alterações. A RMN-CE mostrou lesão no seio cavernoso direito de etiologia neoplásica ou inflamatória. A avaliação analítica realizada (hemograma, velocidade de sedimentação, provas de coagulação, serologias, marcadores tumorais, ionograma, estudo da trombofilia, anticorpos antifosfolípido e anticoagulante lúpico) não mostrou alterações relevantes. Perante a maior possibilidade de se tratar de um processo inflamatório, embora sem excluir a hipótese de um linfoma, iniciou tratamento com corticoterapia sistémica (dexametasona durante uma semana seguida de prednisolona). O controlo imagiológico efectuado 3 semanas depois do início do tratamento revelou “melhoria do processo inflamatório/infiltrativo”. Manteve terapêutica de manutenção durante 2 semanas com desmame progressivo, no total de 2 meses de tratamento. Tem sido observado regularmente em consulta de Neuropediatria encontrando-se assintomático e com exame neurológico normal. Repetiu RMN-CE 3 meses após terminar corticoterapia que não mostrou alterações. **Comentários:** A Síndrome de Tolosa-Hunt apresen-

tada no caso descrito faz diagnóstico diferencial com outras patologias (neoplásica, vascular, infecciosa, traumática), sendo os achados de RMN-CE pouco específicos. É um diagnóstico de exclusão que requer rigorosa investigação.

Palavras-chave: Síndrome Tolosa-Hunt, criança.

PD240 - Esclerose múltipla pediátrica: a propósito de 1 caso clínico

Olavo Bragança Gonçalves¹; Lívia Sousa²

1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Neurologia Hospitais da Universidade de Coimbra

Esclerose múltipla é uma situação desmielinizante muito rara em Pediatria com uma relativamente alta taxa de recidiva precocemente no curso da doença. Embora a conversão para a progressiva e irreversível incapacidade seja mais lenta quando a apresentação é pediátrica, acaba por se apresentar mais cedo precisamente pelo seu mais precoce início. Apresenta-se caso clínico de criança de 9 anos de idade que teve o seu 1º surto em Fevereiro de 2010, com hemiparésia direita que deixou sequelas ligeiras distalmente nos membros inferiores e o segundo 7 semanas depois com vertigem de causa central de que recuperou totalmente. Nos seus antecedentes próximos destaca-se 24 dias antes das primeiras manifestações, a imunização por Pandemrix. Apresenta-se o caso clínico com realce para as manifestações clínicas, as diferenças para outras doenças desmielinizantes, a evolução particular das Ressonâncias magnéticas (do 1º surto, 2º surto e 5 meses depois) e a intervenção terapêutica na fase aguda dos surtos, bem como a terapêutica escolhida dentro das consideradas como modificadoras da evolução da doença. Apesar de não haver em Pediatria qualquer estudo controlado de longa duração centrado na eficácia, a escolha de ciclos de Ciclofosfamida e.v. de 28 em 28 dias e de que já cumpriu 5 ciclos que foram muito bem tolerados, teve a ver com a agressividade da doença traduzida num 2º surto e novas lesões da substância branca, tão próximo do surto inicial.

Palavras-chave: Esclerose múltipla pediátrica, ciclofosfamida.

PD241 - Causa Rara de Meningite de Líquor Claro

Liane Correia Costa¹; Sofia Paupério¹; Maria Céu Espinheira¹; Susana Soares¹; Maria Manuel Campos¹

1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital São João, EPE – Porto

Introdução: As meningites de líquido claro podem ser causadas por uma grande variedade de agentes e são na maioria dos casos responsáveis por um quadro auto-limitado, podendo, no entanto, relacionar-se com sequelas neurológicas importantes. **Caso clínico:** Rapaz de 9 anos, considerado saudável, recorreu ao SU por cefaleias frontais, intensas, como pressão, com despertar nocturno e interferência na actividade, com náuseas e vômitos, iniciados cerca de 5 dias antes. Em D3 de doença, fora observado no SU, fez TC cerebral (normal) e teve alta melhorado após analgesia. Ao exame objectivo, apresentava-se triste e com fúrias de dor mas corado e hidratado, sem exantemas e sem febre. Apresentava rigidez terminal da nuca mas restante exame neurológico normal, com fundo ocular sem alterações. Analiticamente, sem leucocitose (46% Neut, 39,8% Linf), PCR $0,2\text{ mg/L}$. Realizada punção lombar (PL) não traumática, com saída de líquido (LCR) claro, hipertenso. O exame citológico revelou 605 células/uL (98% mononucleares), 300 eritrócitos (GR)/uL, glicose e proteínas normais e exame virológico negativo para Enterovírus, HSV 1/2 e West Nile Vírus. Foi decidido repetir PL para abranger outras hipóteses etiológicas. Na possibilidade hemorragia subaracnóidea (HSA), realizou angio-RMN cerebral que não evidenciou sangue nem lesões estruturais, nomeadamente vasculares ou parenquimatosas. Em D3 de internamento, foi confirmada a presença 450 cópias/mL de DNA EBV no LCR. Ao longo do internamento foi melhorando espontaneamente e ao 4º dia estava assintomático e sem alterações neurológicas. Teve alta com o diagnóstico de meningite de líquido claro a EBV. A pesquisa por PCR de DNA EBV no sangue foi negativa e as serologias foram compatíveis com infecção passada por EBV. **Discussão:** A meningite é a complicação neurológica mais frequente da infecção por EBV, no entanto, é uma causa rara de meningite. Em geral tem uma evolução benigna, sem necessidade de instituição de terapêutica específica. Este caso permite relembrar um agente etiológico com tropismo para o sistema nervoso central (SNC), cuja possibilidade de persistência no LCR obriga a seguimento em ambulatório, dados os riscos de complicações neurológicas e recorrência do quadro.

Palavras-chave: Meningite de líquido claro, Epstein-Barr Virus.

PD242 - Sopro cardíaco como primeiro sinal de esclerose tuberosa

Nádia Rodrigues¹; Marta Nascimento¹; Cláudia Ferraz¹; Roseli Gomes¹

1- Hospital Pedro Hispano, E.P.E.

Introdução: Os tumores cardíacos primários são extremamente raros em idade pediátrica, com uma incidência que varia entre 0.0017% to 0.28%. Os mais comuns são os rabiomiomas, representando 60% dos casos. Cinquenta por cento dos doentes com esclerose tuberosa desenvolvem este tumor cardíaco, e aproximadamente 51-86% das crianças com rabiomiomas cardíacos apresentam evidências clínicas ou radiológicas de esclerose tuberosa ou possuem uma história familiar positiva. **Caso clínico:** Recém-nascido do sexo feminino, fruto de gestação vigiada, de termo e sem intercorrências. No período neonatal imediato são notadas múltiplas manchas hipopigmentadas dispersas no tórax e dorso e um sopro cardíaco sistólico, grau III/VI, rude, audível em todo o pré-córdio e com irradiação dorsal. A avaliação ecocardiográfica revelou um rabiomioma cardíaco. Perante a suspeita de esclerose tuberosa é efectuada na primeira semana de vida ecografia transfontanelar que sugere a presença de tuberoma cortico-subcortical extenso na região fronto-parietal direita. Na terceira semana de vida inicia crises convulsivas com necessidade de internamento na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais. Na ressonância magnética cerebral observam-se múltiplos tuberomas cortico-subcorticais no andar supratentorial, múltiplos nódulos sub-ependimários e displasia cortical fronto-parietal direita. A electroencefalografia demonstrou actividade paroxística plurifocal e crises sub-clínicas com ponto de partida central direito. Inicia tratamento com vigabatrina ao qual é associado clobazam por mau controlo terapêutico. Actualmente com 3 meses já é notório atraso motor com mau controlo cefálico. **Discussão:** A esclerose tuberosa é uma doença multissistémica que pode afectar diversos órgãos, mais comumente o cérebro, pele, olhos, coração, rins e pulmões. A detecção de uma massa cardíaca obriga a excluir o diagnóstico de esclerose tuberosa pois um muito elevada percentagem dos rabiomiomas cardíacos estão associados a esta doença.

Palavras-chave: Tumor cardíaco, Rabiomioma, sopro cardíaco, esclerose tuberosa.

PD243 - Mais um caso de Vanishing White Matter Disease

Sofia Moz Martins¹; Andreia Lopes¹; Teresa Campos¹; Margarida Ayres-Basto¹; Elisa Leão Teles¹; Maria Manuel Campos¹

1- Hospital de São João

As leucoencefalopatias hereditárias são habitualmente patologias diagnosticadas na infância, muitas delas devidas a erros inatos do metabolismo e com cursos evolutivos muito desfavoráveis. Nos últimos dez anos tem sido descrita uma leucoencefalopatia denominada Vanishing White Matter Disease (VWM), cuja incidência não está ainda bem determinada e de aspectos clínicos particulares. A variante clássica tem início na infância e manifesta-se por ataxia cerebelosa e declínio mental ligeiro variável, caracteristicamente com episódios de deterioração rápida na sequência de trauma craniano menor e também episódios febris. A ressonância magnética cerebral (RM) demonstra, em fase de estado, aspectos típicos, sendo evidente a rarefacção difusa e simétrica da substância branca. O defeito básico desta doença reside numa das 5 subunidades do factor de iniciação da translação (eIF2B). Apresenta-se o caso clínico de uma criança de 8 anos, sexo masculino, primeiro filho de pais jovens, saudáveis, não consanguíneos, admitido por queda acidental associada a traumatismo craniano menor e hemiparésia esquerda. Nos antecedentes apenas se constatava discreta dificuldade na aprendizagem escolar no último ano. Na admissão apresentava-se consciente, orientado, sem cefaleias ou vômitos, com hemiparésia esquerda, grau 3, sem disartria. A TC cerebral excluiu lesões hemorrágicas ou outras traumáticas, mas denunciou moderada acentuação da normal hipodensidade da substância branca e ligeira atrofia cortico-subcortical com acentuação dos sulcos corticais na convexidade. A investigação etiológica de leucoencefalopatia incluiu estudo metabólico para X-ALD e leucodistrofia metacromática. A RM cerebral evidenciou hipersinal T2 difuso, com rarefacção da substância branca, principalmente periventricular e subcortical, poupando as fibras em U, assim como do tegumento da protuberância, mas sem atingimento do cerebelo e sem modificação com gadolínio. Estes aspectos fundamentam o diagnóstico de VWM. Durante o internamento verificou-se recuperação parcial da força muscular à esquerda, mantendo ainda marcha hemiparética na data da alta. A apresentação deste caso, apesar da sua raridade, pretende salientar que o quadro clínico e os achados neuro-radiológicos são típicos e permitem estabelecer o diagnóstico, que é essencial para investigação genética e aconselhamento familiar.

Palavras-chave: Vanishing white matter disease.

PD244 - Encefalomielite Aguda Disseminada: apresentação atípicaHelena M Silva¹; Telma Barbosa¹; Inês Carrilho¹; Manuela Santos¹; Virgílio Senra¹

1- Centro Hospitalar do Porto – Hospital Maria Pia

Introdução: A Encefalomielite Aguda Disseminada (EMAD) é uma doença rara, associada a desmielinização do Sistema Nervoso Central imuno-mediada. Na grande maioria dos casos é precedida por uma infecção ou vacinação. O quadro clínico inicial é inespecífico, mas cefaleias, vômitos e sinais meníngeos estão frequentemente presentes. **Caso clínico:** Rapaz de 4 anos de idade, com diagnóstico prévio de otite complicada de mastoidite medicada com antibioterapia, iniciou quadro de cefaleias frontais com um mês de evolução, com fono e fotofobia, agravamento progressivo, associadas a anorexia, perda ponderal e desinteresse pelas actividades próprias para a idade. Sem febre, vômitos ou outros sintomas. No dia prévio à admissão apresentou desequilíbrio na marcha com episódios de queda associada. Sem história de traumatismo, ingestão de tóxicos ou fármacos. Ao exame objectivo salientava-se rigidez terminal da nuca, brudzinski positivo, e marcha com base alargada. AngioTAC venosa e TAC craneoencefálica sem alterações. O exame do LCR revelou pleocitose (13 células); bacteriológico e virológico foram estéréis. Durante o internamento houve melhoria progressiva do quadro, e após 48-72 horas apresentou recuperação espontânea da marcha. Quatro dias após a alta re-iniciou marcha atáxica de instalação aguda, e períodos de sonolência e discurso incoerente, alternados com períodos de agitação. No exame neurológico salientava-se: sinais meníngeos, reflexos vivos e com área alargada nos membros inferiores, Babinski bilateral. Do estudo realizado destaca-se: punção lombar traumática, com 10 células; serologias para EBV, Herpes simplex 1 e 2, Citomegalovirus e Mycoplasma pneumoniae não compatíveis com infecção activa. A RM crânio-encefálica revelou múltiplas lesões com hipersinal em T2 no encéfalo (supra e infratentorial) e na medula, atingindo sobretudo a substância branca. A pesquisa de Vírus Epstein-Barr (EBV) no líquor foi positiva. Iniciou tratamento com prednisolona com boa evolução clínica. **Conclusão:** Na EMAD a presença de encefalopatia é um sintoma característico, que se desenvolve em associação com défices neurológicos focais, com um curso clínico rapidamente progressivo. No caso descrito a apresentação foi atípica, com uma longa duração de sintomas e sem a deterioração clínica que frequentemente ocorre após a admissão hospitalar. Deste modo, torna-se importante um elevado índice de suspeição, associado à realização da RM, exame essencial no diagnóstico da EMAD.

Palavras-chave: EBV; Encefalomielite aguda disseminada.**PD245 - Neurocisticercose - um diagnóstico a considerar**Nélia Ferraria¹; Raquel Marta¹; Teresa Correia¹; António Figueira¹; Elisabete Gonçalves¹

1- Hospital Nossa Senhora do Rosário

A neurocisticercose é uma doença parasitária do sistema nervoso central causada pela infecção pelo estádio intermediário da *Taenia solium*. Apresenta grande variabilidade de manifestações clínicas, sendo a convulsão a mais comum em idade pediátrica. É pouco prevalente em Portugal mas endémica em África, Índia, Ásia, América Central e do Sul. Apresentam-se dois casos clínicos de neurocisticercose, ambos com convulsão como apresentação inicial. **Caso clínico 1:** Adolescente de 13 anos, sexo masculino, natural da Guiné e residente em Portugal há 2 anos. Antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Admitido na Urgência por convulsão tónico-clónica generalizada de curta duração e regressão espontânea. Na Urgência repetiu convulsão de características semelhantes controlada com diazepam rectal. O exame objectivo, neurológico e fundoscopia eram normais. Analiticamente sem parâmetros de infecção, destacando-se eosinofilia de 12,1%. EEG sem alterações. A TC CE mostrou área de edema vasogénico cortical e subcortical fronto opercular direito com captação anelar, sugestiva de neurocisticercose. A RM CE confirmou lesão de neurocisticercose com foco de cerebrite frontal direito. A serologia para *Taenia solium* no sangue e líquor foi positiva. Cumpriu terapêutica com albendazol e carbamazepina com boa evolução e sem recorrência de convulsões. **Caso clínico 2:** Adolescente de 11 anos, sexo feminino, natural de Cabo Verde e residente em Portugal há 7 meses. História prévia de convulsões com início há 8 meses em investigação e história familiar de epilepsia. Admitida na Urgência por convulsão tónico-clónica generalizada de curta duração e regressão espontânea. O exame objectivo, neurológico e fundoscopia eram normais. Analiticamente sem alterações. A TC CE mostrou calcificação única na região frontal direita com edema vasogénico, sugestiva de neurocisticercose. A RM CE confirmou lesão de neurocisticercose frontal direita em fase inflamatória. Radiologicamente apresentava três

quistos calcificados nos membros inferiores. A serologia para *Taenia solium* no líquor e sangue foi negativa. Cumpriu terapêutica com albendazol e dexametasona com boa evolução clínica. A RM CE realizada 6 meses depois mostrou evolução favorável da lesão parasitária frontal anterior direita, com regressão do edema perilesional. Estes casos clínicos ilustram a importância de considerar a neurocisticercose na abordagem diagnóstica das convulsões, principalmente em crianças naturais de países endémicos.

Palavras-chave: Convulsão; neurocisticercose.**PD246 - Urgência Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia - Doenças do Sistema Nervoso – Resultados Preliminares: 2000/02/04/06/08**Marília José Marques Galinha¹; Costa M²; Gouveia S²; Crujo M³; Fitas A³; Francisco T³; Lopes P³; Marques F³; Nóbrega S³; Queiroz G³; Santos S³; Simão S³; Salvador M³; Brissos J³; Casimiro A³; Cordovil C³; Neves C³; Coelho M³

1- Hospital Rainha Santa Isabel - Centro hospitalar Médio Tejo; 2- H. de Santa Marta - Centro Hospitalar Lisboa Central; 3- Hospital Dona Estefânia - Centro Hospitalar Lisboa Central

Introdução: A urgência pediátrica (UP) pode ser um observatório epidemiológico da patologia e da sua evolução na comunidade. A patologia do Sistema Nervoso (SN), nomeadamente, os episódios convulsivos e as cefaleias são motivo frequente de vinda à UP do Hospital de Dona Estefânia (HDE). **Objectivo:** Caracterizar os casos que recorreram à UP nos anos 2000/02/04/06/08 cujo diagnóstico principal se encontrava englobado no grupo nosológico “Doenças do SN” (ICD-9^a. MC mod.). **Material e Métodos:** Análise retrospectiva aleatorizada das 362.768 fichas de atendimento no período em referência – Amostragem de 46.768 fichas de atendimento. Foram seleccionadas as fichas cujo diagnóstico principal estava incluído no grupo doenças do SN. Foram tratados informaticamente dados demográficos, nosológicos, meios complementares, terapêuticas e resultados. Realizou-se análise descritiva (frequências) e estudo associação entre variáveis (teste Qui-quadrado) recorrendo ao SPSS 18.0. **Resultados:** Identificaram-se 603 casos (1,28% da amostra), 51,5% do sexo feminino e 38,3% com idade entre 5 e 11 anos. Sessenta por cento proveniente da região de Lisboa. Cinquenta e sete por cento recorreu à UP entre as 8 e as 18 horas, 84% não foram referenciados, 56,6% triados como urgentes (Nível 2 de 0-3). As entidades nosológicas mais frequentes foram: Enxaqueca/cefaleia de tensão (52,1%), convulsões (C.não-febril/Epilepsia - 19,7% e convulsões febris - 13,4%). Sessenta por cento das crianças admitidas por convulsão (febril ou não febril/epilepsia) eram do sexo masculino. Verificou-se uma maior incidência de convulsões febris no 2º ano de vida (41%) enquanto que as convulsões não febris e epilepsia foram mais frequentes em crianças acima dos 5 anos. As cefaleias de tensão/enxaquecas e cefaleias não-caracterizadas foram igualmente mais comuns acima dos 5 anos (81,1% e 82,4% respectivamente) com 60% das cefaleias não-caracterizadas em doentes do sexo feminino. Na maioria dos doentes (75,5%) não foram realizados MCDs. Dos doentes com patologia do SN, 72% foram observados por Neuropediatria, em particular 88% dos casos de cefaleias de tensão/enxaqueca e 90% das convulsões não febris (contra 29,6% das convulsões febris). A maioria teve alta sem referência (39,6%) ou orientada para o médico assistente (32,4%). **Conclusões:** As convulsões e cefaleias foram motivos frequentes de vinda à UP no período das 8-18h tendo sido a grande maioria classificados como casos urgentes ou muito urgentes.

Palavras-chave: Cefaleias convulsões urgência neurologia.**PD247 - Enxaqueca confusional-caso clínico**Joana Grenha¹; Dalila Rocha¹; Cristina Costa¹; Fátima Santos¹

1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho

Introdução: A enxaqueca confusional é uma variante da enxaqueca em idade pediátrica. Apresenta-se como um estado agudo de confusão, habitualmente com agitação, disartria, distúrbios de memória, alterações visuais e cefaleias. O electroencefalograma (EEG) tipicamente mostra lentificação generalizada no período crítico, sendo os restantes exames normais. **Caso clínico:** É apresentado o caso de um adolescente de 12 anos, saudável, que recorreu ao Serviço de Urgência por episódio que se iniciou com alterações visuais (luzes brancas) duas horas antes da admissão, durante exercício físico, ao que se seguiu cefaleia em aperto frontal e biparietal intensa, progressiva, com fotofobia e fonofobia. Sem náuseas ou vômitos. No pico da cefaleia surge afasia de expressão durante alguns minutos e posteriormente, disfasia e estado confusional. Negava consumo de substâncias tóxicas ou traumatismo. A mãe tinha história positiva de enxaqueca. À admissão apresentava-se sonolento, pálido, sem febre. Cumpria ordens simples mas com dificuldade na sua com-

preensão; apresentava um discurso incoerente pouco fluente e alterações na memória de evocação. O restante exame físico e neurológico era normal. O estudo analítico sumário com hemoleucograma, bioquímica, estudo da coagulação e protombótico foi normal. A tomografia computadorizada cerebral não mostrou alterações relevantes. O EEG revelou lentificação difusa do traçado, sem outras alterações. Realizou angio-ressonância magnética cerebral que afastou a hipótese de lesão vascular. Durante o internamento e sob analgesia com paracetamol, verificou-se a resolução da cefaleia cerca de cinco horas após a admissão, com posterior recuperação de forma lenta e progressiva da linguagem e da memória. Teve alta 24 horas depois, sem queixas algicas ou défices neurológicos, orientado para consulta. Manteve-se assintomático durante sete meses, após os quais teve novo episódio confusional idêntico ao anterior em contexto de cefaleia, com duração de cinco horas. Realizou ressonância magnética cerebral de cortes finos que não apresentava alterações de relevo. **Discussão:** A enxaqueca confusional é uma manifestação muito rara e pouco conhecida da enxaqueca em crianças e adolescentes, com manifestações dramáticas mas recuperação completa ao fim de algumas horas. Dada a clínica sobreponível com outras patologias emergentes do sistema nervoso central, é fundamental a exclusão de outros distúrbios sobretudo num primeiro episódio.

Palavras-chave: Enxaqueca; confusão; adolescente.

PD248 - Paresia do VI par Craniano como Manifestação Inicial de Infecção A EBV

Nélia Ferraria¹; Isis Monteiro¹; Susana Rocha¹; Teresa Correia¹; Dulce Machado¹

1- Hospital Nossa Senhora do Rosário

Introdução: A paresia adquirida do VI par craniano na infância tem como etiologias comuns a traumática, neoplásica, infecciosa e a hipertensão intracraniana. Menos frequentemente pode ocorrer após uma infecção viral ou imunização, tratando-se nesse caso de uma situação benigna e autolimitada, designada como paresia benigna do VI par. Descreve-se um caso clínico ilustrativo desta situação. **Caso clínico:** Criança de 3 anos, sexo feminino, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Recorre à Urgência por estrabismo convergente do olho direito, intermitente, com 5 dias de evolução, associado a instabilidade da marcha. Sem história de traumatismo, infecção ou vacinação recentes, cefaleia, vômitos ou ingestão de tóxicos. Contexto familiar de infecção respiratória viral. O exame objectivo revelava estrabismo convergente à direita com diplopia e consequente instabilidade da marcha; restante exame neurológico e objectivo sem alterações. O exame oftalmológico confirmou paresia VI par à direita com fundoscopia normal. A TC CE não revelou alterações. Cerca de 3 horas após admissão inicia febre (TT 38°C). Analiticamente sem alterações relevantes e pesquisa de tóxicos negativa. Punção lombar com exame citobioquímico do líquido normal. Não se podendo excluir hipótese diagnóstica de encefalite herpética iniciou aciclovir. Paralelamente iniciou marcha diagnóstica com pesquisa de PCR no líquido e serologias para múltiplos agentes virais bem como exame microbiológico do líquido e sangue. Fez teste de Mantoux que se revelou negativo. Realizou RM CE e das órbitas que não mostrou alterações. Ao 3º dia de internamento obteve-se serologia compatível com infecção aguda a EBV sendo as restantes serologias virais, PCR para vírus no líquido e culturas do líquido e sangue negativas. Clinicamente manteve febre durante 48 horas, iniciando durante o internamento sintomatologia respiratória que regrediu após 4 dias. Neurológicamente houve normalização da marcha no 1º dia de internamento, persistindo, à data da alta, estrabismo de carácter intermitente, motivo pelo que ficou referenciada para seguimento em Oftalmologia. **Comentário:** A paresia benigna do VI par ocorre geralmente alguns dias após uma infecção viral, sendo os vírus mais frequentemente implicados os do grupo herpes (EBV, CMV, Herpes simplex e zoster). Pode, em alguns casos menos frequentes, como o acima descrito, ocorrer como manifestação inicial da infecção viral, levantando assim algumas dificuldades no diagnóstico.

Palavras-chave: Paresia VI par; EBV.

PD249 - Esclerose Tuberosa: 2 casos de uma doença rara

Maria Inês Mascarenhas¹; Maria Carlos Janeiro¹; Bárbara Salgueiro¹; Teresa Campos¹; Sofia Nunes¹; Rita Lopes da Silva¹; Helena Carreiro¹

1- Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca E.P.E

Introdução: A Esclerose Tuberosa (ET) é uma doença neurocutânea rara (incidência 1:5000-10000), caracterizada pelo crescimento de hamartomas em vários órgãos. O diagnóstico é clínico e ocorre geralmente aos 2-6 anos.

Apenas 1/3 dos casos são hereditários, resultando os restantes de mutações espontâneas ou mosaicismo. A expressão clínica é heterogénea e a tríade diagnóstica característica (convulsões, défice cognitivo, angiofibromas faciais) ocorre em menos de 50% dos casos. A gravidade e prognóstico dependem dos órgãos afectados e da velocidade de crescimento dos hamartomas. **Caso Clínico 1:** Adolescente de 15 anos, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes, sem alterações do desenvolvimento psicomotor (DPM), admitida por quadro súbito de dor lombar e abdominal após esforço físico. Ao exame objectivo salientava-se lesões faciais papulares, mácula hipopigmentada lombar e dor abdominal à palpação do hipogastro e flanco direito. A ecografia abdominal revelou lesões hipocogénicas hepáticas e renais, a de maiores dimensões com componente hemorrágico intra-luminal. A TAC abdominal foi compatível com angiomiolipomas coexistentes com lesões quísticas renais. A RM-CE revelou túberos subcorticais, lesões subependimárias e astrocitoma de células gigantes. O EEG não revelou actividade paroxística. Teve alta sem necessidade de medicação, orientada para consulta de Neurocirurgia. **Caso Clínico 2:** Lactente de 2 meses de idade, de antecedentes obstétricos, neonatais e familiares irrelevantes, DPM adequado, admitido por mioclonias oculares e dos membros. À observação salientava-se hipotonia axial ligeira e múltiplas máculas hipopigmentadas. O EEG revelou actividade paroxística focal. A TAC e RM crânio-encefálica mostraram nódulos subependimários e túberos corticais. A ecografia abdominal revelou múltiplos quistos renais bilateralmente. Teve alta com terapêutica anticonvulsivante dupla, após estabilização clínica. Actualmente mantém crises e aguarda realização de vídeo-EEG. **Comentários:** A ET é uma patologia com um espectro clínico alargado, permanecendo assintomática por vários anos em alguns casos e outros revelando-se precocemente por vezes sob a forma de doença grave e de mau prognóstico com epilepsia refractária, atraso do desenvolvimento psicomotor e perturbação do comportamento. É necessária a sua identificação para seguimento, tratamento e vigilância das complicações, nomeadamente transformação maligna dos hamartomas

Palavras-chave: Esclerose tuberosa.

PD250 - Mielite Transversa em Contexto de Zona

Joana Rodrigues¹; Sara Oliveira¹; Dalila Rocha¹; Fátima Santos¹

1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução: A mielite transversa define-se como uma doença inflamatória medular aguda caracterizada por disfunção motora, sensitiva e autonómica. É rara em idade pediátrica e a sua etiopatogenia não está ainda bem esclarecida. Os dois processos fisiopatológicos actualmente aceites são a reacção auto-imune e a lesão directa por agentes infecciosos. **Caso Clínico:** Adolescente do sexo feminino, com 12 anos de idade, previamente saudável, que recorreu ao serviço de urgência com queixas de dor abdominal localizada aos quadrantes direitos, tipo pontada, associada a mialgias dos membros inferiores e dificuldade na marcha, com início dez dias antes e agravamento progressivo. Objectivamente apresentava um conglomerado de lesões cutâneas em crosta na região infra-mamária esquerda e sub-escapular homolateral, de aparecimento duas semanas antes, sugestivas de zona. Ao exame neurológico apresentava dor tipo queimor e hiperestesia com nível em T8, ROTs vivos, simétricos, sem área alargada, reflexo cutâneo-plantar indiferente à direita e dificuldade na marcha, mas possível em pontas e calcanhars. O exame citológico do líquido cefalorraquidiano foi normal, bem como a ressonância magnética medular. A electromiografia confirmou o diagnóstico de mielite transversa, clinicamente sugestiva de ter ocorrido em contexto de re-activação do vírus varicela-zoster (VZV). As serologias realizadas no líquido cefalorraquidiano (*Campylobacter jejuni*, *Mycoplasma pneumoniae*) foram negativas. No soro a serologia (IgG) do VZV foi positiva, sendo as restantes (vírus Epstein-Barr, citomegalovírus, vírus herpes simplex I e II) negativas. A pesquisa de DNA do VZV por *Polimerase chain reaction* em tempo real (PCR-RT) revelou-se negativa. A nossa paciente foi internada e realizou terapêutica com Aciclovir e Gabapentina. Ao longo do internamento recuperou progressivamente a marcha, melhorando das queixas algicas. Teve alta ao 8º dia de internamento. Um mês depois encontrava-se assintomática e com exame neurológico normal, tendo tido alta da consulta de Neuropediatria ao fim de cinco meses de vigilância. **Discussão:** Na nossa paciente, optou-se pela terapêutica com Aciclovir devido à presença de lesões cutâneas sugestivas de zona em fase activa. No entanto, o resultado negativo da pesquisa de DNA do VZV por PCR-RT leva-nos a crer que este se tratou provavelmente de um caso de reacção auto-imune pós-infecciosa.

Palavras-chave: Mielite transversa, zona.

PD251 - Pseudotumor da órbita: a propósito de um caso clínico

Conceição Costa¹; Marcia Gonçalves¹; Teresa Torres¹; Miguel Veloso¹; Fatima Santos¹; Helena Santos¹

1- Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução: O pseudotumor da órbita, ou Síndrome Inflamatório Idiopático da Órbita, é um processo inflamatório da órbita que se pode tornar um desafio diagnóstico. É um diagnóstico de exclusão sem causas locais ou sistémicas identificáveis. Dado o seu potencial em provocar lesões permanentes na visão é uma patologia que deve ser reconhecida precocemente. **Descrição do caso:** Adolescente de 17 anos, sexo feminino, sem antecedentes de relevo, recorre ao Serviço de Urgência por dor ocular à direita, agravada com os movimentos oculares, sobretudo com a abdução, com 2 dias de evolução. Sem febre, queixas de diplopia, alteração da acuidade visual, fotofobia, secreções oculares ou outros sintomas associados. À observação apresentava edema e rubor da pálpebra inferior e limitação ligeira da abdução do olho direito. Sem outras alterações ao exame objectivo, nomeadamente no exame oftalmológico e neurológico. Referência a história de cefaleias hemicranianas à direita, por vezes com irradiação para o olho direito, com 4 meses de evolução. Realizou TAC que relevou aumento da espessura e captação do contraste do músculo recto medial, sugerindo tratar-se de um pseudotumor da órbita. Dos restantes exames efectuados de salientar leucograma e função tiroideia normais, PCR 0.69 mg/dL e VS 35 mm/1^h. Perante estes dados foi colocado o diagnóstico de pseudotumor da órbita e iniciou corticoterapia, verificando-se rápida resolução dos sintomas após 6 dias de terapêutica. A RMN posterior demonstrou resolução completa do pseudotumor. **Discussão:** O pseudotumor da órbita é a 3^a doença mais comum da órbita e tem como principais diagnósticos diferenciais a Doença de Graves e as doenças linfoproliferativas. Pode envolver a órbita difusamente ou atingir especificamente a glândula lacrimal, os músculos extra-oculares ou a gordura da órbita. A apresentação clínica é variável, podendo mimetizar várias patologias. A sua etiologia é desconhecida e estão descritos poucos casos na idade pediátrica. Este caso descreve uma forma de apresentação rara de pseudotumor da órbita, envolvendo apenas um músculo extra-ocular. Embora geralmente benigna, esta patologia pode evoluir desfavoravelmente para perda da acuidade visual ou alterações oculomotoras graves. Pretende-se com a apresentação deste caso clínico expor uma patologia rara e pouco reconhecida, e cujo diagnóstico e terapêutica atempados podem contribuir para uma evolução favorável.

Palavras-chave: Pseudotumor da órbita

PD252 - Síndrome de Claude Bernard-Horner congénita – caso clínico

Marta Rios¹; Hernâni Brito¹; Paula Fonseca¹; Carlos Varela²; Alexandra Sequeira¹

1- Centro Hospitalar do Médio Ave – Unidade de Famalicão; 2- Hospital de dia de Famalicão

Introdução: A Síndrome de Claude Bernard-Horner (SCBH) caracteriza-se classicamente por miose, ptose e anidrose hemifacial ipsilaterais decorrentes de lesão da via de inervação óculo-simpática. Pode acompanhar-se ainda de heterocromia da íris quando ocorre nos primeiros meses de vida. Classifica-se na forma congénita ou adquirida, de acordo com a idade de apresentação e a etiologia. As causas incluem trauma obstétrico ou decorrente de cirurgia cervical ou torácica, neoplasias como o neuroblastoma, infecções e anomalias vasculares ou vertebrais. Algumas vezes é idiopática. O diagnóstico é clínico, mas obriga a investigação etiológica alargada, sendo o tratamento dependente da causa. **Caso clínico:** Lactente do sexo masculino, 4 meses de idade, fruto de gravidez vigiada, sem intercorrências, com serologias e marcadores víricos sem alterações. Parto por cesariana às 39 semanas. Recém-nascido com Índice Apgar 9/10, macrossômico (peso 4300g), sem sinais sugestivos de traumatismo ou outras alterações ao exame físico e sem intercorrências no período neonatal. Evolução estatura-ponderal no P90, sem antecedentes patológicos. Referência a ptose palpebral esquerda e assimetria do rubor facial desde o nascimento. Ao exame físico observadas ptose palpebral, miose, anidrose hemifacial, hipopigmentação da íris e eczema do couro cabeludo à esquerda. Restante exame neurológico adequado, sem massas cervicais palpáveis ou outras alterações. Observado por Oftalmologia que confirmou o diagnóstico de SCBH de localização pré-ganglionar após teste com simpaticomimético. Realizados hemograma, função renal, ionograma, doseamento das catecolaminas urinárias, ressonância magnética cerebral, cervical e torácica que não revelaram alterações. Cerca de um ano após o diagnóstico de SCBH congénita idiopática, mantém-se em vigilância, sem intercorrências. **Conclusões:** Os autores apresentam este caso de SCBH congénita pela sua raridade. A lesão localiza-se provavelmente ao nível do 1^o ou 2^o neurónio da via óculo-simpá-

tica pela evidência de anidrose. A maioria das formas congénitas resulta de traumatismo do parto, o que não parece ter acontecido neste caso. Salientamos a necessidade de exclusão de outras etiologias como o neuroblastoma mesmo nas apresentações congénitas. Embora se trate de uma SCBH idiopática é necessário acompanhamento e vigilância continuados, assim como observação por cirurgia plástica para eventual correção estética no futuro.

Palavras-chave: Anidrose, blefaroptose, Horner, miose.

PD253 - Acidente Vascular Cerebral Pediátrico: Lembrar para diagnosticar...

Marta Santalha¹; Ana Cristina Barros¹; Diana Baptista¹; Armandina Silva¹; Maria Isolina Aguiar¹; Cristina Ferreira¹

1- Centro Hospitalar do Alto Ave - Unidade de Guimarães

O acidente vascular cerebral pediátrico tem uma incidência estimada de 2-5/100 000 crianças/ano e comporta dificuldades no diagnóstico, investigação etiológica e terapêutica. Descrevem-se dois casos: Adolescente, 13 anos, sexo feminino, sem antecedentes médicos de relevo, recorre ao serviço de urgência (SU) por afasia súbita. Negava outras queixas, ingestão medicamentosa, tóxica ou traumatismo crânio-encefálico (TCE). Na admissão salienta-se afasia de broca e agrafia. O estudo analítico, da coagulação e TC CE não revelaram alterações. Iniciou ácido acetilsalicílico. A RMN mostrou lesão cortical fronto-occipital esquerda, sugestiva de enfarte isquémico agudo/subagudo (território do ramo cortical da artéria cerebral média esquerda)". Do estudo efectuado na fase aguda, destaca-se IgM+ para anticorpos anticardiolipina e anti-beta 2 glicoproteína e homozigotia mutante para o gene MTHFR (C677T). Alta (D19) orientada para a consulta. Após três meses realizou estudo protrombótico e repetiu anticorpos antifosfolípidos (negativos). Seis meses depois encontra-se sem défices. Adolescente, 16 anos, sexo feminino, sem antecedentes médicos de relevo, recorre ao SU por vômitos alimentares e cefaleia parietal direita. Sem ingestão medicamentosa, tóxica ou TCE. Na admissão: prostrada, mas reactiva e colaborante (ECG 14/15) e com hemiparésia esquerda (grau 4/5). Estudo analítico e da coagulação: sem alterações. A TC CE mostrava "hematoma agudo intra-parenquimatoso fronto-insulo-temporal subcortical à direita" e a angiografia cerebral revelou "malformação arterio-venosa (MAV) na região insular direita e várias formações aneurismáticas". Tentada embolização, complicada com aumento de pressão intra-craniana, necessitando de craniotomia descompressiva. Removido hematoma intra-cerebral e MAV. Após 8 meses mantém os défices. A inespecificidade da apresentação clínica aliada à dificuldade em valorizar as queixas dos adolescentes e ao escasso alerta dos clínicos para esta entidade na pediatria, dificultam o diagnóstico. Face ao alargamento da idade pediátrica é importante sensibilizar os profissionais de saúde para o reconhecimento atempado deste evento vascular, permitindo uma intervenção dirigida e minorando sequelas."

Palavras-chave: AVC, Pediátrico

PD254 - Doenças Neuromusculares Hereditárias: estudo transversal de uma Unidade de Neuropediatria

Ana Cristina Aveiro¹; Eulália Viveiros¹; António Jorge Cabral¹; Paulo Rego Sousa¹; Rui Vasconcelos¹

1- Hospital Central do Funchal

Introdução: As doenças neuromusculares hereditárias (DNMH) constituem um universo muito alargado de diferentes patologias já identificadas que afectam cerca de 1 em 3500 crianças em todo o mundo. A distrofia muscular de Duchenne ligada ao X é a doença com maior incidência, no entanto, existe um grande número de doenças que individualmente são muito raras e nas quais a informação clínica não está largamente disponível. **Objectivo:** Descrever as DNMH actualmente em seguimento na Unidade de Neuropediatria do Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira na população abaixo dos 26 anos. **Material e Métodos:** Revisão dos processos clínicos dos doentes com diagnóstico DNMH em actual seguimento na consulta de neuropediatria. **Resultados:** São actualmente seguidos nesta unidade 32 crianças/adultos jovens com DNMH, 59% são do sexo masculino e 41% do sexo feminino. Metade dos casos são Miotonias de Thomsen, Miopatias não esclerocidas e Distrofias de Becker (19%, 19% e 16%, respectivamente). Treze por cento são Neuropatias Hereditárias e outros 13% Distrofias Musculares das Cinturas (3 casos de sarcoglicanopatias e um de calpainopatia). Existem 2 casos de Miopatia Congénita, 2 casos de Atrofia Muscular Espinhal, um caso de Miopatia Metabólica com Alterações Mitocondriais e outro caso de Paralisia Periódica Hipocaliémica Familiar. Quarenta por cento dos doentes tem

pelo menos um familiar com a mesma doença. A média de idades actualmente é de 18 anos e a média global de idades ao diagnóstico é aos 5 anos, variando conforme a doença sendo mais baixa (2 anos) nas Miopatias não esclerocidas e mais alta (7 anos) na Miotonia de Thomsen. **Conclusão:** Ao contrário do descrito em vários estudos epidemiológicos, não se encontrou nenhum caso de Distrofia de Duchenne, doença que é 10 vezes mais comum que a Distrofia de Becker. No entanto, há que ter em conta que este estudo é transversal encontrando-se maior número das doenças com melhor prognóstico a longo prazo.

Palavras-chave: Neuromusculares Hereditárias; Casuística.

PD255 - Acidente Vascular Cerebral Isquémico Neonatal: caso clínico

Marta Santalha¹; Maria Jose Vale¹; Inês Carrilho²; Clara Paz Dias¹; Bernarda Sampaio¹

1- Centro Hospitalar do Alto Ave - Unidade de Guimarães; 2- Centro Hospitalar do Porto- Serviço de Neuropediatria

O acidente vascular cerebral (AVC) isquémico perinatal tem uma incidência de 4-5/100 000 nados vivos/ano. É uma causa subdiagnosticada de sequelas a longo prazo: défices motores, epilepsia, atrasos cognitivos e alterações comportamentais. A fisiopatologia é complexa e multifactorial. Recém-nascido, sexo masculino, de termo, leve para a idade gestacional, fruto de primeira gestação sem intercorrências (ecografias pré-natais normais, serologias maternas sem infecção aguda). Rastreio Streptococos do grupo B positivo (sem profilaxia anteparto). Cesariana por sofrimento fetal agudo com Índice de Apgar ao 1º/ 5º minuto de 9/10. Antecedentes familiares irrelevantes. Em D1 constatada bossa serohemática com diminuição da consistência da calote craniana; fez ecografia transfontanelar e radiografia do crânio: sem alterações. Por alternância de sonolência com irritabilidade e dificuldade alimentar realizou rastreio séptico (PCR positiva) tendo iniciado antibioterapia. Em D2, por episódios de bradipneia e dessaturação colocado em CPAPn. Em D3 por convulsões (movimentos tónicos do membro inferior esquerdo) foi medicado com fenobarbital. A RMnc (D4) revelou enfarte isquémico extenso e recente no território da artéria cerebral média direita (fronto-temporo-parietal direito com envolvimento da ínsula e núcleo caudado) e focos isquémicos recentes no hemisfério esquerdo. O EEG (D4) mostrou actividade abrupta nas derivações anteriores e actividade beta de predomínio esquerdo. Do estudo efectuado salienta-se foramen ovale patente e heterozigotia para mutação de MTHFR (C677T). O estudo dos progenitores mostrou heterozigotia paterna para mutação de MTHFR (C677T). Alta em D19, orientado para consulta. Actualmente com 3 meses mantém-se sob fenobarbital, sem convulsões, com um desenvolvimento psico-motor dentro da normalidade com discreta diminuição da mobilidade do membro superior direito. O AVC perinatal manifesta-se por sinais clínicos inespecíficos, no período neonatal, dificultando o seu diagnóstico. A maior sensibilização dos profissionais associada à melhoria das técnicas de neuroimagem disponíveis tem contribuído para um diagnóstico mais precoce, permitindo uma intervenção atempada com consequente melhoria do prognóstico.

Palavras-chave: AVC; Neonatal.

PD256 - Blefaroptose bilateral – a propósito de um caso clínico

Catarina Mendes¹; Carla Zilhão¹; Cristina Garrido¹; Guilhermina Reis¹; Hernâni Brito¹; Maria João Oliveira¹; Sónia Figueiroa¹; Susana Pinto¹

1- Centro Hospitalar do Porto

Introdução: Blefaroptose define-se como uma incapacidade de elevação das pálpebras que pode ser uni ou bilateral. A sua etiologia é variável desde patologia congénita, neurológica, auto-imune, miogénica ou infecciosa, exigindo, por isso, no seu estudo a exclusão sistematizada de várias entidades clínicas. **Descrição do caso:** Apresentamos o caso de uma criança de 2 anos e 8 meses de idade, do sexo masculino, previamente saudável, com ptose palpebral bilateral, simétrica, de instalação súbita, com acentuação vespertina, sem outros sinais ou sintomas acompanhantes. De referir a administração de eritromicina, no contexto de infecção das vias aéreas afebril e o consumo de mel caseiro e enlatados na semana anterior. O exame objectivo, oftalmológico e neurológico eram normais para além da ptose palpebral bilateral simétrica com agravamento vespertino, melhoria com o repouso e a adopção de postura de compensação (elevação das sobrancelhas e do pescoço). O estudo analítico sérico, exames imagiológicos, exames culturais e imunológico do liquor e estudo electrofisiológico realizado não revelaram alterações. A pesquisa de toxina botulínica assim como a determinação de anticorpos anti-receptor da acetilcolina foram negativas. Colocado o diagnós-

tico de síndrome miasténica de atingimento exclusivamente ocular, iniciou terapêutica com piridostigmina 30mg/dia com melhoria clínica. **Discussão:** Os autores pretendem alertar para as dificuldades de diagnóstico destes síndromes, sobretudo nesta faixa etária, em que a realização de electromiografia com estimulação repetitiva é difícil e o teste de administração de cloreto de edrofónio (teste Tensilon®) e a detecção de anticorpos anti-receptor da acetilcolina podem ser negativos, especialmente nas formas de atingimento exclusivamente ocular. Neste caso a história, os exames complementares que excluíram outras patologias, a evolução clínica e resposta terapêutica levamos a colocar este diagnóstico como o mais provável.

Palavras-chave: Blefaroptose, síndrome miasténica.

PD257 - Quando uma doença não vem só!

Miguel Salgado¹; Sandrina Martins¹; Virgínia Sampaio¹

1- Unidade Local de Saúde do Alto Minho - Viana do Castelo

Descrição do caso: Lactente de 2 meses, sexo feminino, internada por episódio de engasgamento, dificuldade respiratória, cianose e sonolência. Como antecedentes pessoais era apenas de realçar a presença de má evolução ponderal. No estudo foi diagnosticado refluxo gastro-esofágico (RGE) e medicado com Domperidona. Após um período inicial de boa resposta terapêutica, aos 3 meses ressurgiu má evolução ponderal, acompanhada de um aparecimento de movimentos de mastigação, olhar fixo e palidez cutânea, que ocorriam várias vezes por dia. Após electroencefalograma (EEG) foi-lhe diagnosticada epilepsia e medicada com fenobarbital. Aos 5 meses, por manter algumas crises, associado ao aparecimento de espasmos em flexão dos membros superiores e regressão do desenvolvimento, efectuou novo EEG, que revelou padrão de hipsarrítmia, tendo sido diagnosticado Síndrome de West e medicado com vigabatrina. Actualmente encontra-se sem crises, e com desenvolvimento psico-motor adequado. **Discussão:** O refluxo gastro-esofágico é muito frequente em lactentes, causando por vezes sintomatologia inespecífica. Quando os sintomas de RGE não cedem ou apenas o fazem parcialmente, após a instituição de medidas gerais e farmacológicas apropriadas, não deve ser esquecido o diagnóstico diferencial com outras entidades ou a concomitância de diagnósticos. Com este caso clínico, os autores pretendem enfatizar a importância de não se catalogar definitivamente um doente, negligenciando outras doenças potencialmente causadoras da sintomatologia. Neste caso, embora a presença de RGE explicasse inicialmente todos os sintomas, foi um factor confundidor da patologia neurológica que estava concomitantemente presente.

Palavras-chave: Síndrome de West, hipsarrítmia, refluxo gastro-esofágico

Área Científica - Medicina do Adolescente

PD258 - Atendimento de adolescentes no serviço de urgência de um hospital nível II

Marcos Sanches¹; Paulo Venâncio¹; Elisabete Oliveira¹

1- Hospital Distrital de Santarém

Introdução: A adolescência é uma etapa peculiar no desenvolvimento caracterizada por novas experiências e pela possibilidade da adopção de comportamentos de risco dando origem a um perfil de patologias distintas das anteriores idades no universo pediátrico. **Objectivos:** Caracterizar o perfil de morbidade dos adolescentes atendidos no serviço de urgência (SU) no ano de 2009 no Hospital Distrital de Santarém (HDS). **Metodologia:** Estudo descritivo retrospectivo relativo a 2009, realizando-se uma aleatorização de conveniência escolhendo 1 semana por mês. Foram analisados os processos dos adolescentes com idade entre os 12 e os 14 anos e 364 dias atendidos no SU do HDS recolhendo dados como idade, sexo, mês de atendimento, diagnóstico, área clínica de observação e destino. **Resultados:** A amostra foi constituída por 606 adolescentes, 27% da população total. 52% eram do sexo masculino. A idade média foi de 12,9 anos. No Outono recorreram ao SU 35% dos adolescentes, seguindo-se a Primavera, o Inverno e o Verão (30%, 18% e 17% respectivamente). 66% foram observados inicialmente por pediatria geral (n=398), 25% por traumatologia e 7% por cirurgia geral. A doença traumática foi o motivo da vinda ao SU em 33% dos casos. As doenças respiratórias (24%), infecciosas (9%), do ouvido (6%), da pele e tecidos subcutâneos (5%), transtornos mentais e comportamentais (4%) e doenças do aparelho geniturinário (4%) constituíram os restantes motivos de vinda ao SU. 9% tiveram alta sem diagnóstico. O diagnóstico mais frequente foi influenza (gripe). Foram internados 10 (1,6%), dos quais 6 do foro cirúrgico, 4 deles

por apendicite aguda. Foram orientados para a consulta externa 11 (1,8%): 8 para a consulta de pediatria geral, dos quais 6 por patologia psiquiátrica. Transferiram-se 10 (1,6%): 6 por patologia psiquiátrica e 4 oftalmológica. **Conclusão:** A doença traumática foi a principal causa de morbidade. A epidemia H1N1 terá contribuído para que a patologia respiratória fosse a principal causa de atendimento na pediatria geral e para o maior número de casos verificados no Outono. A patologia cirúrgica foi a principal causa de internamento. A patologia psiquiátrica foi a principal causa de transferência e de orientação para consulta externa de pediatria geral.

Palavras-chave: Adolescentes, patologia, urgência.

PD259 - Patologia psiquiátrica em adolescentes no serviço de urgência de um hospital nível II

Marcos Sanches¹; Paulo Venâncio¹; Elisabete Oliveira¹

1- Hospital Distrital de Santarém

Introdução: A adolescência é uma etapa essencial no desenvolvimento da personalidade de cada indivíduo, caracterizada por um aumento da morbidade do foro psicológico, sendo necessário o apoio da pedopsiquiatria em todos os contextos de atendimento ao adolescente. A pediatria geral no Hospital Distrital de Santarém (HDS) conta com o apoio da pedopsiquiatria apenas em contexto de internamento e consulta externa. **Objectivos:** Estudar o impacto da patologia psiquiátrica nos adolescentes atendidos no Serviço de Urgência (SU) no ano de 2009 no HDS. **Metodologia:** Estudo descritivo retrospectivo relativo a 2009, realizando-se uma aleatorização de conveniência escolhendo 1 semana por mês. Foram escolhidos os processos dos adolescentes com idade entre os 12 e os 14 anos e 364 dias atendidos no SU do HDS. Da amostra inicial foram seleccionados os adolescentes atendidos por alterações mentais e/ou comportamentais. Foram recolhidos dados como idade, sexo, diagnóstico, área clínica de observação e destino. **Resultados:** A amostra foi constituída por 606 adolescentes, 27% da população total. Os transtornos mentais e comportamentais constatados em 24 casos (4%), constituíram o sexto grupo de doenças atendidas no SU. 58% eram do sexo feminino. A média de idades foi de 13,3 anos, correspondendo 21%, 25% e 54% aos 12, 13 e 14 anos respectivamente. A ansiedade generalizada foi o diagnóstico mais frequente com 16 casos. Os distúrbios da conducta e agressividade (n=5), episódio depressivo (n=1), transtornos mentais e comportamentais devidos ao uso do álcool (n=1) e transtorno delirante (n=1) constituíram os restantes diagnósticos. 13 adolescentes tiveram necessidade de continuidade de cuidados, 6 orientados para consulta externa de pediatria geral (num total de 11 enviados). Os 6 adolescentes com o diagnóstico de distúrbios de conducta foram transferidos (num total de 10 transferidos). O caso de transtorno delirante saiu contra o parecer médico por recusa de transferência. **Conclusão:** A patologia psiquiátrica constitui uma causa importante de morbidade nos adolescentes atendidos no HDS, constituindo-se como a principal causa de transferência para outros hospitais e de orientação para consulta externa de pediatria geral. O apoio da pedopsiquiatria no SU poderia trazer vantagens nomeadamente no seguimento e tratamento mais célere destes pacientes e eventualmente na redução de custos.

Palavras-chave: Adolescentes, pedopsiquiatria, urgência.

PD260 - Adolescente com síndrome gripal e dor torácica atípica – para além do óbvio

Hernâni Brito¹; Hernâni Brito¹; Susana Castaninha¹; Helena Santos¹; Sérgio Nabais²; Clara Vieira¹

1- Centro Hospitalar Médio Ave - Unidade Famalicão; 2- Hospital São Marcos, Braga

Introdução: A dor torácica é um motivo de urgência relativamente frequente, sobretudo nos adolescentes. A etiologia cardiovascular é rara mas pelo seu risco deve ser descartada cuidadosamente. **Descrição do caso:** Adolescente do sexo masculino, 17 anos, previamente saudável, que recorreu ao SU por dor retroesternal com 1h30 de duração, que surgiu em repouso, tipo “picada”, coincidente com os batimentos cardíacos, sem irradiação, aumento com a inspiração e sem posição anti-álgica. Apresentava febre com 3 dias de evolução, associada a odinofagia, mialgias e tosse seca. Estava medicado com amoxicilina/ácido clavulânico desde o dia anterior por amigdalite. Negava esforços físicos recentes, consumo de álcool ou drogas. Ao exame objectivo apresentava razoável estado geral, acessos de tosse seca, parâmetros vitais estáveis, rubor amigdalino com escasso exsudado, auscultação cardiopulmonar e exame cardiovascular normais, sem dor à palpação da grade costal. Realizou radiografia do tórax que revelou índice cardiotorácico $\leq 50\%$, infiltrado bilateral com reforço hilo-fugal e electrocardiograma com ritmo sinusal, bloqueio incomple-

to de ramo direito com T negativa em V1 e V2, complexos QRS de normal amplitude, supranivelamento ST e infra PR nas derivações inferiores e V6. O estudo analítico revelou 11290L/uL (72,1% neutrófilos), PCR 10,5mg/dl e marcadores de necrose miocárdica positivos (Troponina I 14,9ng/ml, CK-MMB 112,5ng/ml). O doente foi transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos de Cardiologia, realizou ecocardiograma que revelou fina lâmina de líquido pericárdico a nível das cavidades direitas com discreta hipocinesia da parede inferior medio-basal e septo interventricular inferior. Foi estabelecido o diagnóstico de miopericardite e instituída terapêutica com acetilsalicilato de lisina e antibioticoterapia empírica. A evolução clínica foi favorável, com apiréxia desde D4, mantendo-se hemodinamicamente estável, sem clínica de insuficiência cardíaca e resolução da dor torácica. **Discussão:** A apresentação clínica de miopericardite é variada, reflectindo o grau de envolvimento miocárdico; muitos casos são subclínicos e mascarados pelas manifestações da doença sistémica, devendo ser dado particular atenção ao doente com amigdalite e dor torácica. É necessário um elevado índice de suspeição para se estabelecer o diagnóstico e instituir o tratamento e vigilância necessários, uma vez que a evolução pode ser maligna com arritmia ou disfunção ventricular.

Palavras-chave: Adolescente, dor torácica, miopericardite.

PD261 - Pancreatite Aguda como causa de dor lombar

Clara Machado¹; Liliana Abreu¹; Susana Carvalho¹; Teresa Pontes¹; Ana Antunes¹; Henedida Antunes²

1- Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2- Unid. de Adolescentes, Serv. de Pediatria, Hosp. de Braga; Inst. de Ciências da Vida e da Saúde, Esc. de Ciências da Saúde da Univ. do Minho

Introdução: A pancreatite aguda é uma patologia incomum na infância que ocorre quando as enzimas digestivas (tripsina) são activadas dentro do pâncreas originando lesão. Mais frequentemente está associada a traumatismo ou a anomalias do sistema pancreato-biliar. A apresentação clínica nesta faixa etária é muito variável. **Caso Clínico:** Adolescente, 17 anos de idade, sexo feminino, com antecedentes de Tetralogia de Fallot corrigida aos 2 meses de vida, actualmente com estenose e insuficiência pulmonar moderadas, Síndrome de CATCH22 e atraso do desenvolvimento psicomotor. Sem antecedentes familiares de relevo. Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) pela 4ª vez em 24h por dor lombar à esquerda, com posterior irradiação para o hipocôndrio direito, com 48h de evolução, acompanhada de vômitos nas últimas 12h. Sem febre. Sem outras queixas. Ao exame objectivo apresentava baixa estatura, excesso de peso, apirética, hemodinamicamente estável, com sopro sistólico grau III/VI audível em todo o pré-córdio e dorso, abdómen difusamente doloroso à palpação superficial, com defesa no hipocôndrio direito. Ecografia abdominal com litíase biliar. **Estudo analítico:** aumento da amilase e lipase (3525 e 5761 U/L respectivamente) e aumento das transaminases. Internada na Unidade de Adolescentes com o diagnóstico de litíase biliar complicada de pancreatite aguda. Efectuou tratamento médico (pausa alimentar, analgesia e fluidoterapia) com melhoria clínica. Alta ao 6º dia, com programação de cirurgia (colecistectomia laparoscópica) efectuada após 1 semana. Pós-operatório sem intercorrências tendo alta da consulta. **Discussão:** A pancreatite é uma patologia incomum nesta faixa etária e de apresentação muito variável. A pancreatite aguda nem sempre está presente no diagnóstico diferencial de dor “abdominal” sobretudo porque esperamos um “quadro típico” que é incomum na pancreatite em idade pediátrica, como neste caso. O factor predisponente deverá ser identificado e tratado.

Palavras-chave: Dor lombar, Pancreatite, Adolescência, Clínica

PD262 - Dislipidémia: uma forma invulgar de apresentação de Anorexia Nervosa

Georgina Monteiro¹; Joaquina Antunes¹; Susana Loureiro¹; Alzira Ferrão¹

1- Hospital de São Teotónio Viseu

Introdução: A Anorexia nervosa (AN) é um distúrbio do comportamento alimentar caracterizado por restrição alimentar, perturbação da imagem corporal e medo intenso de ganhar peso. Factores psicológicos, fisiológicos e sociais determinam a sua patogénese e a astúcia intelectual, característica destas personalidades obsessivas, tornam o diagnóstico difícil. Como tal, é de enorme importância estarmos atentos a todos os sinais clínicos e analíticos que resultam da AN, que podem ser a chave para o diagnóstico de uma doença que exige uma orientação multidisciplinar. **Caso Clínico:** Adolescente do sexo feminino com 15 anos de idade referenciada pelo Médico de Família por hipercolesterolemia (HC) e leucopenia (LP), com antecedente de perda ponderal de 4 kg, em contexto de Pneumonia. Antecedentes familiares de HC na

avó paterna e na mãe. Na primeira abordagem fez referência a cansaço, sem outras queixas. Descreveu hábitos alimentares equilibrados. Ao exame objectivo não se registavam alterações. Peso 46,8kg Percentil (P)25, altura 159,5cm (P25-50), IMC 18,3 (P25). Requisitados hemograma e perfil lipídico que revelaram: HC e LP. Vinte e um dias depois confessava não querer comer, saltando refeições, e amenorreia com 5 meses de evolução. Veio a registar uma perda ponderal de 1,3 kg com IMC 17,9 (P10-25) associada a cansaço fácil. Feito acompanhamento multidisciplinar (Pediatra, Nutricionista e Pedopsiquiatra), aconselhamento alimentar, reforço positivo e restrição de actividade física, com recuperação gradual. Um ano depois apresentava um peso de 50 kg (P25-50), melhoria da irritabilidade e cansaço, revelando sentir-se mais alegre. O estudo analítico, nomeadamente o leucograma e ficha lipídica, normalizou com a recuperação ponderal e aderência ao plano alimentar proposto. **Discussão:** Constatou-se que a HC e a LP eram secundárias à perda de peso (AN). Gradual normalização de padrões analíticos, peso e estabilidade emocional após intervenção multidisciplinar. **Conclusão:** Destaca-se a forma incomum de apresentação da AN. A HC secundária às alterações do comportamento alimentar normalizou após recuperação do peso. Apesar da LP associada, o quadro clínico não era inicialmente elucidativo da doença. Realça-se a importância da história clínica e do exame físico detalhados bem como a relevância da relação médico-doente na perspectiva de uma mais rigorosa e antecipada intervenção de doenças tão complexas como a AN, na sua dimensão física, emocional e psicossocial.

Palavras-chave: Anorexia Nervosa, Hipercolesterolemia, Leucopenia.

PD263 - Galactorreia numa adolescente - à procura de uma causa

Marta Rios¹; Susana Gama de Sousa¹; Teresa Borges²; Paula Fonseca¹

1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Médio Ave - Unidade de Famação; 2- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto

Introdução: Galactorreia define-se como produção e secreção láctea pelas glândulas mamárias que ocorre fora do período gravídico ou puerperal. De acordo com a etiologia classifica-se em fisiológica, medicamentosa, tumoral (adenomas da hipófise), endocrinológica (alteração do eixo hipotálamo-hipofisário, hipotiroidismo) ou neurogénica. Em cerca de 34% dos casos é idiopática. **Caso clínico:** Adolescente do sexo feminino, 16 anos de idade, sem antecedentes patológicos de relevo. Observada na consulta por apresentar corrimento mamilar leitoso bilateral, diário, com 4 meses de evolução. Menarca aos 11 anos, interlúnios de 28 dias, cataménios regulares, sem amenorreia. Sem outros sintomas. Negada ingestão de medicamentos ou outras drogas. O exame físico confirmou a presença de galactorreia, sem outras alterações. Efectuou estudo analítico com doseamento de prolactina, FSH, LH e hormonas tiroideias, ecografia mamária e pélvica, radiografia da sela turca e RMN cerebral que não revelaram alterações de relevo. Perante o diagnóstico de galactorreia idiopática provável, manteve-se em vigilância. Por manter galactorreia cerca de 12 meses após o início do quadro, repetiu estudo da função tiroideia que foi normal e efectuou doseamento dos anticorpos anti-tiroideos com Ac^s anti-tiroperoxidase positivos. A ecografia da tiróide mostrou padrão heterogéneo compatível com processo de tiroidite. Actualmente mantém galactorreia bilateral, sem sintomas de novo. **Conclusão:** Os autores apresentam este caso de galactorreia idiopática pela sua raridade e pelo facto de se ter diagnosticado posteriormente um processo de tiroidite. Apesar da tiroidite se poder associar a hipotiroidismo e este último poder ser uma das causas de galactorreia, a função tiroideia e a prolactina normais excluem esta etiologia, reforçando o diagnóstico inicial de galactorreia idiopática, sendo o diagnóstico de tiroidite um achado ocasional. Salientamos a importância de uma história clínica e exame físico cuidados, assim como a necessidade de realizar alguns exames complementares para exclusão de causas de galactorreia tratáveis ou potencialmente graves de forma a orientar a terapêutica e o seguimento.

Palavras-chave: Adolescente, galactorreia, tiroidite.

PD264 - Quisto Epidermóide Testicular - Abordagem diagnóstica e terapêutica

Liliana Abreu¹; Clara Machado¹; Jorge Cabral Ribeiro²; Henedina Antunes³

1- Unidade de Adolescentes - Serviço de Pediatria do Hospital de Braga; 2- Serviço de Urologia do Hospital de Braga; 3- Unidade de Adolescentes - Serviço de Pediatria do Hospital de Braga; ICVS, Escola de Ciências da Vida e da Saúde da Universidade do Minho

Introdução: Os tumores testiculares (TT) são raros na idade pediátrica, apresentando uma incidência de 0,5-2/100.000 crianças e adolescentes, representando o quisto epidermóide (QE) cerca de 10-14% dos casos. **Caso**

Clínico: Adolescente, sexo masculino, 15 anos, sem antecedentes patológicos relevantes. Referenciado à consulta de Urologia por apresentar, nódulo testicular direito indolor, sem crescimento aparente, bem definido, sem sinais inflamatórios. Sem outras alterações ao exame objectivo. Foi internado para estudo. Realizou: B-HCG/B2 Microglobulina/AFP – negativos; Ecografia escrotal – nódulo testicular direito sólido, hipovascular, limites definidos, aspecto laminado concêntrico; TAC toraco-abdomino-pélvico – gânglios mesentéricos e inguinais reactivos, infracentimétricos e massa testicular direita sólida, bilobulada, com revestimento e centro hiperdensos e região periférica hipodensa; RMN pélvica – formação testicular direita sólida, aspecto em alvo. O estudo efectuado revelou-se compatível com QE, tendo realizado orquidectomia parcial direita com exame extemporâneo da peça cirúrgica que confirmou o diagnóstico. Teve alta ao 4º dia de pós-operatório. **Conclusão:** A maioria dos TT em idade pediátrica são benignos, no entanto a percentagem de TT malignos duplica após a puberdade. Torna-se assim necessário realçar a importância da palpação testicular quer como auto-palpação, quer como parte do exame físico médico. Até há cerca de duas décadas, a distinção entre QE, e outros TT só era possível por histologia. Actualmente, existem padrões imagiológicos altamente sugestivos de QE, por exemplo, a visualização, na ecografia, de massa de anéis concêntricos hipo/hiperecogénicos alternados (“onion rings”) ou anel hipocogénico com centro hiperecogénico (“alvo”). A importância do correcto diagnóstico prende-se com a atitude terapêutica distinta entre o QE e os TT malignos. Pelo comportamento benigno do QE, tem vindo a ser defendida a orquidectomia parcial como tratamento de escolha, principalmente em idade pediátrica pelo maior risco de doença contralateral (p.ex.: torção). Em todos os casos descritos encontrados (33), tratados com orquidectomia parcial, não existe nenhum relato de recorrência.

Palavras-chave: Quisto Epidermóide; Orquidectomia Parcial.

PD265 - Adolescentes: Caracterização dos Estilos de Vida ao nível dos Cuidados de Saúde Primários

Andreia Oliveira¹; Maria dos Anjos Reis Lima¹

1- Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados do Carvalhido - ACES Porto Ocidental

Introdução. A adolescência representa um período de modificações bio-psico-sociais, sendo as consequências dos estilos de vida praticados as principais causas de morbidade e mortalidade deste grupo etário. **Objectivos.** Caracterizar os estilos de vida praticados num grupo de adolescentes atendidos ao nível dos Cuidados de Saúde Primários (CSP). **Material e Métodos.** Aplicação de questionários anónimos aos adolescentes que frequentaram a primeira consulta de saúde juvenil realizada pela primeira autora, numa Unidade de CSP, entre 1 de Agosto e 31 Dezembro de 2009. Os parâmetros avaliados foram: ambiente escolar, actividade física, hábitos alimentares, consumo de tabaco e bebidas alcoólicas. **Resultados.** Participaram no estudo todos adolescentes observados na primeira consulta de saúde juvenil (n=50), verificando-se um predomínio do sexo masculino (54%), uma idade média de 13,8 anos (mín=10; máx=18), com 60% correspondendo ao grupo dos mais novos (10 aos 14 anos). Frequentavam escola pública 82% e a maioria (72%) sentia-se sempre seguro na escola. Relativamente ao ambiente escolar, eram preferencialmente os adolescentes mais novos e os rapazes que se sentiam mais felizes em relação à sua vida (52% e 50%) e que nunca se sentiam postos de lado (63% e 60%). Os mais velhos e as raparigas foram aqueles que acharam que ir à escola raramente é aborrecido (57% e 50%), assim como, os que mais ambicionam ingressar na Universidade (70%). Todos os adolescentes praticavam exercício físico na escola, contudo os que revelaram maior gosto pelo exercício físico foram os mais novos (82%) e os rapazes (67%). Quanto aos hábitos alimentares 30% dos adolescentes considerou que a sua alimentação é sempre saudável, revelando-se um consumo diário de frutas em 42%, de legumes em 40%, em oposição ao de doces em 4% e fritos em 2%. A maioria negou consumo de tabaco (84%) ou álcool (66%). **Conclusões.** Neste estudo os autores demonstram que a maioria dos adolescentes se sentiam seguros na escola. Relativamente aos estilos de vida verificou-se que o consumo diário de frutas e legumes é ainda insatisfatório, mas o consumo de tabaco e bebidas alcoólicas foi inferior ao observado na literatura. O conhecimento da realidade ao nível desta Unidade de Saúde permitirá projectar intervenções futuras, nomeadamente ao nível da Saúde Escolar, com vista à sensibilização dos adolescentes para a prática de estilos de vida saudáveis.

Palavras-chave: Estilos de vida, adolescentes, Cuidados de Saúde Primários.

PD266 - Sexualidade na Adolescência – o segredo é “a alma do negócio”

Nuno Cardoso Jacinto¹; Teresa Oliveira e Castro²; Elsa Melo³; Carla Cruz⁴
 1- Interno Medicina Geral e Familiar, USF Eborae; 2- Interna de Pediatria, Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE; 3- Assistente Graduada de Medicina Geral e Familiar, USF Eborae; 4- Assistente Graduada de Pediatria, Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE

Introdução: A descoberta da sexualidade é um marco na adolescência e a promoção de uma vida sexual saudável logo desde o início tem de ser um objectivo central para todos os profissionais de saúde. Com o alargamento da idade pediátrica para os 18 anos esta é uma realidade com a qual nos confrontaremos cada vez mais, pelo que se torna necessário conhecer e caracterizar a vivência sexual dos adolescentes da nossa comunidade. **Objectivo:** Caracterizar a população com menos de 18 anos que recorre à consulta do Gabinete de Saúde Juvenil (GSJ) de uma delegação distrital do Instituto Português da Juventude (IPJ). **Métodos:** Estudo observacional, retrospectivo e descritivo. Amostra de conveniência constituída por todos os utentes com menos de 18 anos que recorreram à consulta do GSJ de uma delegação distrital do IPJ, no período de Abril de 2008 a Maio de 2010. Principais variáveis estudadas: idade, sexo, início da vida sexual activa, método contraceptivo utilizado, motivo de ida à consulta. Colheita de dados a partir dos registos clínicos e tratamento em Excel. **Resultados:** Foram observadas 115 utentes com idades entre os 13 e os 17 anos, todas do sexo feminino. 86,3% já tinham vida sexual activa, cujo início ocorreu em média aos 15 anos. 91,4% fazia anticonceptivos, sendo o anticonceptivo oral (ACO) o método mais utilizado (51%), seguido de ACO+preservativo (24%). Os motivos mais frequentes para a primeira consulta foram o desejo de iniciar ACO (39,3%) e a realização de exame ginecológico (17%). Em 43,5% das consultas foi realizado exame ginecológico e 12% dessas utentes apresentavam alterações do mesmo. Registaram-se 2 pedidos de Interrupção Voluntária da Gravidez. Ao analisar a lista de utentes do Centro de Saúde (CS) da médica que realiza esta consulta no IPJ verifica-se que, das adolescentes inscritas, apenas 7,4% (n=108) tiveram pelo menos uma consulta de Saúde da Mulher/Planeamento Familiar no CS. **Conclusões:** A análise dos dados permite concluir que, na população estudada, o início da vida sexual ocorre na adolescência, sendo por isso obrigatório abordar este tema ao lidar com esta faixa etária. O facto de a grande maioria das jovens usar um método contraceptivo e a vontade manifestada de realizar a observação ginecológica revelam algum conhecimento prévio e uma preocupação com a sua vida sexual. O reduzido número de adolescentes que frequenta a consulta de Planeamento Familiar no CS pode ser justificado por estes procurarem locais onde haja um maior anonimato.

Palavras-chave: Adolescência, Saúde Reprodutiva, Vida Sexual, Médico de Família, Pediatra

PD267 - Abordagem do Adolescente com precordialgia

Maria João Magalhães¹; Ângela Oliveira¹; Sandra Costa¹; Almerinda Pereira¹; Sofia Martins¹
 1- Hospital de Braga

As causas de precordialgia na adolescência são inúmeras e, na maioria, benignas, constituindo um motivo frequente de recorrência ao Serviço de Urgência(SU). A síndrome de Wolff-Parkinson-White(WPW) é uma das taquicardias supraventriculares mais frequentes na idade pediátrica, verificando-se em cerca de 0.5% das crianças referenciadas para avaliação cardíaca. Resulta duma anomalia congénita na qual os impulsos eléctricos são conduzidos ao longo de uma via acessória desde as aurículas aos ventrículos, fazendo bypass ao nóculo AV. Clinicamente, pode cursar com palpitações, precordialgia, síncope ou mesmo morte súbita. Os autores descrevem o caso clínico de uma criança do sexo feminino, 10 anos de idade, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Observada pela 1ª vez no SU em Novembro de 2008 por episódio transitório de precordialgia e dispneia durante a correcção de um exame, na escola. Não apresentava alterações no exame objectivo(EO). O episódio foi interpretado como manifestação de ansiedade, tendo tido alta com vigilância. Observada pela 2ª vez no SU em Janeiro de 2009 por queixas semelhantes e com EO normal, teve alta com vigilância. Recorre pela 3ª vez ao SU em Fevereiro de 2009 por aumento da frequência dos episódios de precordialgia, que descrevia como sendo em pontada, com duração de escassos minutos, maioritariamente ocorridos em repouso. Durante a colheita da anamnese, a mãe salientou que se tratava de uma criança ansiosa e que mudara recentemente de escola, apresentando conflitos frequentes com os colegas. Mantinha EO sem alterações. Realizou radiografia torácica e ECG, que foram descritos como normais. Teve alta

orientada para Consulta de Pediatria/Adolescentes. No decurso do seguimento em consulta efectuou estudo analítico, incluindo função tiroideia, que não revelou alterações. Por se ter detectado início abrupto de taquicardia durante a auscultação cardíaca foi solicitado ECG de 24h (holter), que evidenciou padrão de WPW (intervalo PR curto, onda delta). Iniciou terapêutica com atenolol e foi referenciada à Consulta de Arritmologia. Com este caso clínico os autores pretendem sublinhar que, ainda que a etiologia psicogénica possa ser responsável por até 30% dos casos, é fundamental que a precordialgia não seja prematuramente atribuída a ansiedade. A anamnese e EO detalhados são essenciais, no sentido de identificar os doentes que necessitam de estudo etiológico complementar mais alargado de forma a excluir patologia orgânica.

Palavras-chave: Precordialgia, Wolff-Parkinson-White.

PD268 - Hematocolpos Unilateral e Agenesia Renal Ipsilateral: Caso Clínico.

Ana Cristina Aveiro¹; Victor Miranda¹; Marta Ledo¹; Duarte Freitas¹; Conceição Freitas¹; Sidónia Nunes¹; Filomeno Paulo¹
 1- Hospital Central do Funchal

Introdução: O desenvolvimento do tracto genital feminino é um processo complexo dependente de uma série de eventos envolvendo diferenciação celular, migração, fusão e canalização. A falha em qualquer um destes processos resulta em anomalia congénita sendo as manifestações clínicas variáveis conforme o defeito. Associadamente podem existir anomalias do tracto urinário. **Descrição do caso:** Adolescente do sexo feminino de 13 anos de idade, com antecedentes de agenesia renal direita diagnosticada in útero, menarca há 10 meses com ciclos menstruais regulares, cataménios de 4-5 dias e dismenorrea severa. Recorreu ao Serviço de Urgência Pediátrico (SUP) por dor abdominal progressiva localizada à fossa ilíaca direita (FID) e hipogastro de início há 4 dias acompanhada de vómitos, diarreia e febre (máx. 39,4°C), encontrando-se menstruada. Referia contexto familiar de gastroenterite aguda. Ao exame físico apresentava-se com bom estado geral, pele e mucosas coradas e hidratadas. Salientava-se dor à palpação na FID com Blumberg e sinal de Rovsing positivos. Efectuou hemograma que se revelou normal e a PCR de 20 mg/L. Para melhor esclarecimento realizou estudo ecográfico abdominal complementado com TAC pélvica que revelou provável útero didelphys bicollis com hematocolpos à direita. Apêndice de espessura fina com alguma densificação adjacente e fina lâmina de líquido no fundo de saco de Douglas. Ausência de rim direito e rim esquerdo bem posicionado. A adolescente foi então encaminhada para a ginecologia que confirmou o diagnóstico e orientou a terapêutica. **Discussão:** O útero didelphys bicollis com hemivagina obstruída e agenesia/anomalia renal ipsilateral é uma anomalia congénita rara. Manifesta-se a partir da menarca com dismenorrea mas ciclos e fluxo menstruais normais. O diagnóstico precoce é fundamental porque os casos não tratados podem desenvolver refluxo tubário retrógrado e endometriose. No caso apresentado, os autores salientam a mínima repercussão sistémica verificada (clínica e analiticamente) para um abdómen agudo cirúrgico, o que motivou um estudo diagnóstico mais aprofundado com o complemento da imagiologia. Pretende-se alertar para a existência desta anomalia que deverá ser incluída no diagnóstico diferencial de dor abdominal/abdómen agudo em adolescentes do sexo feminino com história de dismenorrea.

Palavras-chave: Hematocolpos; Agenesia renal; Dor abdominal; Adolescência

PD269 - Perturbação de Ansiedade, do Humor e Ingestão de Substâncias numa População Adolescente

Joana Cardoso¹; Teresa Torres¹; Hugo Braga Tavares¹; Raquel Guedes¹; Isabel Carvalho¹

1- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução: As Perturbações de Ansiedade (PA), do Humor (PH) e a Ingestão de Substâncias (IS – álcool, fármacos e drogas de abuso) são frequentes motivos de recorrência dos adolescentes ao Serviço de Urgência (SU) fruto da fase de estruturação da personalidade e dos comportamentos de experimentação que caracterizam este período. **Objectivos:** Caracterizar a população adolescente observada num SU por PH, PA e IS. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo com avaliação dos episódios de urgência dos adolescentes (10 a 16 anos) com PA, PH e a IS, de um Hospital central, no período de 1 de Junho de 2007 a 31 de Junho de 2008. Para a análise estatística foi utilizada o programa SPSS for Windows (versão 16.0). **Resultados:** Foram avaliados 327 episódios de urgência (3.6% do total de adolescentes observados no mesmo período), 71% raparigas e 66% com idade entre 14 e 16 anos.

Os principais motivos de observação foram a dispnéia (18 %) e IS (11%). A PA foi diagnosticada em 76% dos casos, seguida da IS (20%) e da PH (4%), predominando no sexo feminino e dos 14 aos 16 anos. Em 57.3% dos casos identificou-se factor desencadeante, sendo os problemas escolares mais frequentes nas raparigas e os familiares nos rapazes ($p < 0,05$). A ingestão de drogas de abuso e fármacos foi mais frequente dos 14-16 anos ($p < 0,05$) não havendo diferenças entre os dois géneros. Foram realizados exames complementares diagnósticos em 27% dos casos, predominando o electrocardiograma (25%). Cerca de 16% destes episódios originou internamento de curta duração, 57% dos quais por IS. Em 15% dos casos procedeu-se à orientação para Consulta Externa (CE), 11% de Pedopsiquiatria, 4% de Pediatria. Em 44 (13.5%) casos verificou-se recorrência ao SU pelo mesmo motivo, 33 dos quais não tinham sido orientados para a CE. De entre os 48 adolescentes orientados para a CE a maioria (37/77%) não recorreu de novo ao SU.

Comentários: O recurso dos adolescentes ao SU com sintomatologia psicossomática e/ou IS é uma realidade. A amostra estudada era predominantemente do género feminino e apresentava uma PA. Apenas foi identificado factor desencadeante em cerca de metade dos casos, predominando os problemas escolares e familiares. No grupo dos adolescentes referenciados para a CE verificou-se uma diminuição do recurso ao SU, salientando a importância de uma reavaliação a este nível para melhor avaliar o contexto, co-morbilidades e permitir uma intervenção eficaz.

Palavras-chave: Perturbação Ansiedade, Humor e Ingestão Substâncias

PD270 - Há males que vêm por bem

Susana Branco¹; Joaquina Antunes¹; Catarina Resende¹; Conceição Salgado¹; Alzira Ferrão¹

1- Hospital São Teotónio, EPE, Viseu

Descrição do Caso Clínico: Os autores apresentam o caso de uma adolescente, com 14 anos de idade, referenciada à Consulta de Adolescência por obesidade. Não apresentava antecedentes pessoais de relevo e referia uma disфония ligeira, desde há dois meses, após grande esforço vocal (cantava num grupo de folclore); sem outras queixas. Além da obesidade (Índice de massa corporal de 34,3 Kg/m²), constatou-se, ao exame físico, um aumento do volume da glândula tiroide pelo que realizou doseamento das hormonas tiroideias, com T3 aumentada e T4 livre normal, da TSH, que se revelou diminuída, dos anticorpos anti-tiroideus, que foram normais, e ecografia tiroideia que mostrou um volumoso nódulo sólido heterogéneo no lobo direito, bem delimitado, com 4 cm de diâmetro. Para esclarecimento diagnóstico, realizou uma citologia aspirativa com agulha fina do nódulo cujo resultado foi sugestivo de hiperplasia nodular tiroideia, em parcial transformação pseudoquística. A opção terapêutica foi a tireoidectomia parcial, precedida por um período de terapêutica anti-tiroideia com metimazol. O pós-operatório decorreu sem intercorrências e o estudo histológico da peça operatória revelou um adenoma de células de Hürthle, com fenómenos degenerativos. Neste contexto, o pediatra sugere a avaliação da mãe pelo seu médico assistente, que detecta a presença de um nódulo tiroideu, cujo estudo revelou um carcinoma folicular, tendo sido submetida a tireoidectomia total e tratamento ablativo com iodo radioactivo. Um ano depois da cirurgia, a adolescente encontra-se clinicamente bem, com um estudo analítico e ecográfico sem alterações.

Discussão: A realização de uma história clínica exaustiva permite a identificação de problemas muitas vezes não valorizados pelos doentes. Perante uma anamnese pouco informativa, o exame físico minucioso foi, neste caso, o principal ponto de partida para o diagnóstico de uma situação rara e potencialmente grave. A maioria dos tipos de cancro tem uma predisposição genética, pelo que é fundamental o seguimento clínico dos familiares com maior risco.

Palavras-chave: Tiroide, adenoma, carcinoma.

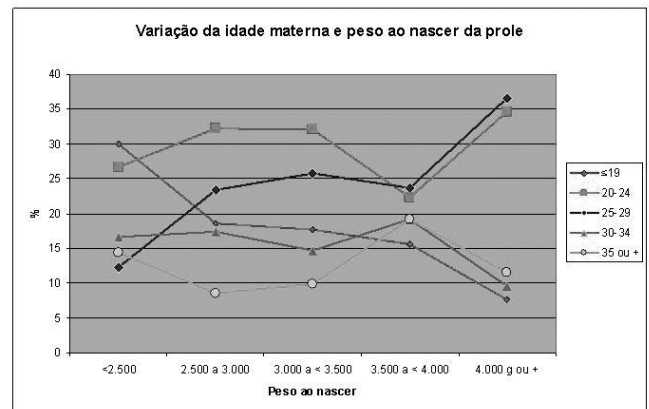
Área Científica - Pediatria Social

PD271 - A gravidez nos extremos da vida reprodutiva na coorte Butantã-São Paulo-Brasil

Ana Maria de Ulhôa Escobar¹; Maria Helena Valente¹; Filumena Maria da Silva Gomes¹; Luís Marcelo Inaco Cirino¹; Sandra Josefina Ferraz Ellero Grisi¹

1- Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

Fundamento: Os extremos da idade materna menor ou igual a 19 anos e maior ou igual a 35 anos são factores de risco para baixo peso ao nascer, tanto pela prematuridade como retardo do crescimento intra-uterino. **Objectivo:**



Relacionar a idade materna na gestação com o peso ao nascer da prole.

Metodos: Estudo longitudinal e retrospectivo de 1032 mães de lactentes jovens matriculados em Centro de Saúde Escola, no período de janeiro de 2007 a dezembro de 2009. Realizada a comparação entre o peso ao nascer destas crianças e a idade materna na gestação. A idade materna foi classificada como: . Igual ou menor de 19 anos de idade . 20 a 24 anos . 25 a 29 anos . 30 a 34 anos . 35 anos ou mais O peso ao nascer foi estratificado em: menor de 2.500 g, entre 2.500g a menos de 3.000 g, entre 3.000 g a menos 3.500 g, 3.500 g a 4.000 g e 4.000 g ou mais. Na análise dos resultados utilizaram-se métodos descritivos. **Resultados:** Observou-se maior prevalência de baixo peso ao nascer em mães com idade igual ou menor 19 anos, como mostrado no Anexo < Variação da idade materna e do peso ao nascer da prole>. Também se encontrou predomínio de mães de 35 ou mais anos naqueles nascidos entre 3.500 a 4.000 gramas. **Conclusão:** A idade materna menor de 20 anos foi relacionada ao baixo peso ao nascer da prole.

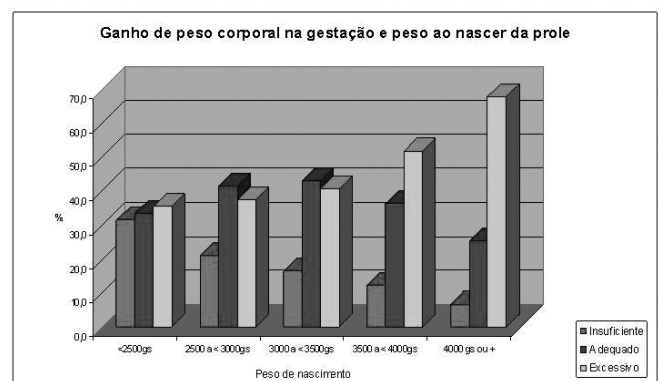
Palavras-chave: idade materna, gravidez/complicações, peso ao nascer

PD272 - O ganho de peso corporal materno na gestação e o peso ao nascer da prole, coorte Butantã-São Paulo-Brasil

Maria Helena Valente¹; Filumena Maria da Silva Gomes¹; Leandro Campi Prearo²; Luis Marcelo Inaco Cirino¹; Ana Maria de Ulhôa Escobar¹; Sandra Josefina Ferraz Ellero Grisi¹

1- Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo; 2- Universidade Municipal de São Caetano do Sul

Fundamento: A condição nutricional materna exerce efeito direto no crescimento fetal e na regulação de seu metabolismo. O recém nascido com baixo peso ao nascer apresenta maiores taxas de morbi-mortalidade na vida extra-uterina imediata assim como na vida adulta. **Objectivo:** Relacionar o ganho de peso corporal materno na gestação com o peso ao nascer da prole **Métodos:** Estudo longitudinal e retrospectivo de 1280 lactentes jovens matriculados em Centro de Saúde Escola, no período de janeiro de 2007 a dezembro de 2009. Realizada a comparação entre o peso ao nascer destas crianças e o ganho de peso corporal de suas mães na gestação. O ganho de peso corporal materno foi considerado como: . Insuficiente quando foi menor de 8 quilos . Adequado, igual ou maior de 8 quilos a igual ou menor de 12 quilos . Excessivo, acima de 12 quilos . Sem informação sobre ganho de peso ma-



terno. O peso ao nascer foi estratificado em: menor de 2.500 g, entre 2.500g a menos de 3.000 g, entre 3.000 g a menos 3.500 g, 3.500 g a 4.000 g e 4.000 g ou mais. Na análise dos resultados utilizaram-se métodos descritivos. **Resultados:** Observou-se ganho de peso insuficiente em 222 mulheres; ganho peso adequado em 506, e ganho excessivo de peso em 552 mulheres. Encontramos maior número de recém nascidos com baixo peso ao nascer e peso insuficiente no grupo de mães com ganho de peso corporal insuficiente

na gestação, conforme Anexo . **Conclusão:** O ganho de peso corporal insuficiente na gestação foi associado a baixo peso ao nascer do recém nascido. O ganho de peso corporal excessivo durante a gestação foi associado a pesos de nascimento elevados.

Palavras-chave: Peso corporal materno, relações materno-fetais, gravidez/complicações, peso ao nascer.