

COMO VAI A PEDIATRIA E COMO VÃO OS PEDIATRAS

NOTÍCIAS

DECLARATION DE MONTEVIDEO Compromiso de ALAPE con los Derechos del Niño

XII Congreso Latinoamericano de Pediatría
XIX Congreso Panamericano de Pediatría
XXIII Congreso Uruguayo de Pediatría

2 de diciembre de 2000

Los Pediatras integrantes de ALAPE, reunidos en Montevideo, Uruguay del 29 de noviembre al 2 de diciembre de 2000 reafirmamos nuestra adhesión a los principios y propósitos consagrados en la Convención Internacional de los Derechos del Niño aprobada por la Asamblea General de la Organización de las Naciones Unidas en noviembre de 1989. En el entendido que estos principios son esenciales para permitir el pleno y armonioso desarrollo de la personalidad del niño, niña y adolescente destacamos la importancia de que estos Congresos de Pediatría hayan tomado como tema central dos Derechos del Niño y el Adolescente.

En base a las opiniones recogidas de las Sociedades componentes de ALAPE y a las ponencias realizadas en las distintas Mesas Redondas de los Congresos, integradas por profesionales de distintas disciplinas, se establece un diagnóstico relativo a la situación de los Derechos del Niño, la Niña y el Adolescente en Latinoamérica.

En referencia a dicho diagnóstico existe gran heterogeneidad con respecto al cumplimiento de los Derechos del Niño. Todos los países de la región han ratificado la Convención aunque algunos están retrasados en la implementación de la legislación nacional que la contemple. Se señala que se han ido integrando a las legislaciones nacionales distintos elementos de la Convención (leyes sobre maltrato infantil, sobre erradicación del trabajo infantil, leyes sobre identidad y filiación, etc.).

En nuestros países se tiene la percepción de que se cumplen sólo parcialmente los postulados de la Convención.

La pobreza extrema en la que viven la mayoría de los niños de nuestros países evidencia el incumplimiento de lo postulado en la Convención de los Derechos del Niño. Otras causas señaladas para esta situación son: debilidad institucional e ineficiencia gubernamental, la deuda externa de los países, y aún fenómenos climáticos. Las consecuencias son: ausencia de políticas, programas y proyectos dedicados a la infancia: educación pública deficiente, deserción escolar y analfabetismo; falta de protección contra el trabajo infantil; carencias del Sistema de Salud; insuficiente promoción de la Lactancia Materna y desnutrición.

El problema de la violencia derivada de conflictos armados, o aún sin ellos, es señalado con énfasis por algunas de las Sociedades miembro de ALAPE.

Los cambios que se están produciendo en la estructura familiar y los dilemas y vacíos jurídicos que plantean, son un desafío para el cabal cumplimiento de los Derechos del Niño.

Hay una arraigada cultura en nuestras sociedades que propende a mantener la discrecionalidad en la relación Estado-Niños y Adultos-Niños lo que dificulta la adecuación de las legislaciones nacionales a

lo postulado en la Convención; así como la discriminación cultural, étnica, religiosa, jurídica y por factores socioeconómicos.

Otra causa señalada para el incumplimiento de los Derechos del Niño es la falta de información de personas e instituciones sobre los mismos. Se señala especialmente la falta de conocimiento de los propios niños sobre sus derechos. La información y formación de los Pediatras en este aspecto, también se considera insuficiente.

Recomendaciones y propuestas

Las Sociedades de Pediatría integrantes de ALAPE adquirimos el compromiso de trabajar activamente, junto a otros actores sociales para propiciar el cumplimiento pleno de los Derechos del Niño, Niña y Adolescente y en ese sentido recomendamos:

- Exigir a los gobiernos respectivos integrar en la legislación nacional lo postulado en la Convención.
- Colaborar en la generación de un cambio cultural en nuestras comunidades que acepte al niño como sujeto de derecho, reconociendo su derecho a la información, a la expresión de su opinión y a la participación de acuerdo a su nivel de desarrollo.
- Reclamar a los Estados que asignen los recursos necesarios para la niñez dado que es el capital más valioso que tienen los países.
- Promover la descentralización de la promoción de los principios de la Convención de los Derechos del Niño a fin de arraigarlos en la Comunidad.
- Instalar espacios comunitarios insistiendo en la necesidad de trabajar con los niños y no sólo para los niños.

Las Sociedades de Pediatría miembros de ALAPE resuelven realizar las siguientes acciones:

- Crear Comités de seguimiento o de vigilancia del cumplimiento de los Derechos del Niño.
- Integración a los Comités Nacionales de seguimiento de los Derechos del Niño.
- Reclamar la integración de las Sociedades de Pediatría a las instancias gubernamentales que estudien o propongan la legislación y políticas referentes a la Niñez y en aquellas encargadas de su implementación, vigilancia y seguimiento.
- Aportar al cumplimiento de lo postulado en los artículos 8 y 9 de la Declaración de Panamá de la X Cumbre Iberoamericana de Jefes de Estado de noviembre de 2000.
- Difundir por todos los medios al alcance de las Sociedades miembro de ALAPE (utilización de medios de comunicación masiva, cartelera, participación en eventos, creación de redes informáticas, etc.) la temática de los Derechos del Niño.
- Colaborar con las instituciones de enseñanza primaria y media en la tarea de difusión y vigilancia de los Derechos del Niño.
- Propiciar que los Comités de Educación Médica y Facultades de Medicina incluyan la temática de los Derechos del Niño a

la currícula del Pediatra trabajando para que la misma sea parte integral de la formación del Médico General. Asimismo propiciar esta incorporación para todas aquellas profesiones que, en su desempeño, estén relacionadas con la niñez.

- Crear una distinción de ALAPE para las Sociedades de Pediatría que cumplan con las propuestas de este Documento.
- Propiciar la investigación sobre incorporación de nuevos derechos que surjan como consecuencia de cambios sociales y tecnológicos.
- Los Congresos de ALAPE y de sus Sociedades miembro tendrán siempre un capítulo destinado a la temática de los Derechos del Niño.
- Crear premios para la presentación de trabajos científicos que aborden la temática de los Derechos del Niño y en particular de la participación de la Comunidad en su vigilancia y seguimiento.
- Las Sociedades de Pediatría miembros de ALAPE informarán en el Congreso de Panamá del año 2003 acerca de los avances realizados sobre estas propuestas.
- Difundir de la forma más amplia posible en cada uno de nuestros países el presente Documento y a la Comunidad Pediátrica internacional a través de la Asociación Internacional de Pediatría (I.P.A.).

Dr. Teodoro Puga
(Presidente de ALAPE)

Dr. César Villamizar
(Past-President de ALAPE)

Dr. Leopoldo Peluffo
(Presidente de los Congresos)

O DR. JOSÉ MATEUS MARQUES lançou o livro sobre as suas vivências nos Hospitais Cívicos de Lisboa e no Hospital de Dona Estefânia, na Sala de Conferências do Hospital de Dona Estefânia, no dia 3 de Abril de 2001.

JOSÉ ALBERTO MATEUS MARQUES (PEDIATRA)

«... uma pediatria integrada prudente e económica, que já os velhos mestres desta casa exerciam como segunda natureza»

J. A. M. Marques

Como o Dr. José Alberto Mateus Marques se tem esquecido de falar de si próprio, esquecimento provavelmente deliberado, cabe a um seus discípulos falar sobre ele. Figura de referência para a Pediatria Portuguesa sobretudo para os Pediatras formados no Hospital de Dona Estefânia, o Dr. José Alberto Mateus Marques tem tido no decurso da sua vida dois grandes objetivos, defender a «sua» pediatria e assegurar a formação médica sobretudo na área pediátrica.

À assistência médica e à formação juntam-se, como por acréscimo, a investigação e a gestão para a saúde. A investigação aparece, à maneira dos velhos clínicos dos Hospitais Cívicos de Lisboa, como uma emanação da actividade assistencial. A actividade gestonária no âmbito da saúde resulta de decisões fundamentadas na relação custo – benefício, preocupação habitual do médico concreto, embora essas decisões exijam por vezes uma abordagem colegial dos vários intervenientes e mereçam a análise cuidada de diversos saberes.

Inicia o Internato Geral nos Hospitais Cívicos de Lisboa onde, de resto, realiza toda a carreira médica. Apercebe-se de imediato dos traços mais característicos dos herdeiros no Hospital de Todos os

Santos: pragmatismo eficaz e eficiente na conduta, abertura à comunidade que serve, preocupação permanente com a formação profissional.

Logo em seguida no Hospital de Dona Estefânia inicia, como afirma «a prática de uma pediatria integrada, prudente e económica que já os velhos mestres da casa exerciam quase como segunda natureza».

Em 1962 ingressa como Assistente de Pediatria (actualmente esta categoria equivale a Chefe de Serviço), desempenha funções no Serviço 2 do Hospital de Dona Estefânia e em 1977 é o seu Director. O Serviço que dirigiu formou mais de centena e meia de pediatras espalhados pelo País. Acredita que é na prática que verdadeiramente se aprende e compreende a autêntica medicina.

Vale a pena recordar que a aprendizagem no Serviço 2 também se realizava no convívio do dia a dia com um pediatra como o Dr. Mateus Marques que associa a altíssima capacidade científica a uma inteligência invulgar. Neste convívio abria novos caminhos ao nosso raciocínio e deixava-nos a descoberta das soluções.

A sua cultura geral constituía para todos nós um estímulo para a melhor compreensão da criança e do seu meio.

Profundamente exigente, mas humano na assistência aos doentes, era com a maior naturalidade que despertava nos médicos com quem contactava a apetência para a discussão, não só dos problemas da pediatria, mas da saúde em geral.

Em todos que com ele trabalharam imprimiu o seu pensamento em que avultam objectivos como a qualidade dos cuidados de saúde prestados à criança, a defesa do prestígio do Hospital de Dona Estefânia e dos Hospitais Cívicos, as justas preocupações com a gestão de cuidados de saúde sobretudo de âmbito hospitalar.

Líder do espírito de Escola que existe no Hospital Dona Estefânia, sempre considerou um mérito quer a diversidade de médicos que constituem as nossas especialidades, quer o aparente antagonismo de posições dos colegas, pois acredita que a sua origem comum lhes inculca a coerência indispensável ao ensino pós-graduado da Pediatria.

Dotado de uma vincada personalidade sempre assumiu a defesa intransigente dos princípios que pautam a sua conduta.

Com a corajosa frontalidade e a fundamentada argumentação que coloca na discussão dos problemas aponta-nos o caminho certo para que se tenha em conta o interesse dos doentes e o prestígio da Instituição.

Dirige durante 22 anos o Serviço 2 onde todos temos aprendido, onde cada um deixou ou deixa a sua contribuição, a sua marca e onde disponibilizamos um valor acrescentado. Norteavam-no princípios que vou resumir aproveitando as suas próprias palavras, «O Serviço 2 procura a concretização de uma medicina humanizada, integrativa e integral, económica nos custos e nos riscos, mas exigente nos resultados globais para a criança, a família e a comunidade e na satisfação profissional de todos quantos a praticam».

No decurso desta notável carreira médica o Dr. Mateus Marques participa em numerosas comissões, grupos de trabalho e desempenha diversos e importantes cargos entre eles:

Consultor da Direcção Geral da Saúde, membro eleito do Conselho Técnico dos Hospitais Cívicos de Lisboa, Director do Internato Médico dos Hospitais Cívicos de Lisboa, vogal da Comissão Directora e Instaladora dos Hospitais Cívicos, Presidente da Comissão Coordenadora dos Hospitais Cívicos de Lisboa.

Devemos-lhe a influência marcante nos destinos dos Hospitais Cívicos de Lisboa e sobretudo a influência no Hospital D. Estefânia que se honra de ter tido tão ilustre Pediatra no seu Corpo Clínico.

A qualidade dos cuidados de saúde prestados à criança levam-no a defender a sua pediatria a que hoje já transige em apelidar de «geral». A sua pediatria é a pediatria de muitos de nós, antigamente designada por uma simples palavra: pediatra. O Dr. Mateus Marques sempre se assumiu como um Pediatra. No entanto foi um neuropediatra brilhante, um farmacologista clínico, um infecciosologista notável, e em

tempos recuados pioneiro da nefrologia pediátrica. Este pediatra geral, atento à evolução da Pediatria, quando na Direcção do Serviço 2 apoiou o desenvolvimento de áreas de maior diferenciação e especialização, imprimindo-lhes a necessidade da valorização global da criança e do seu meio.

Acredita que a pediatria engloba os cuidados médicos a prestar à criança, seja a título individual, seja na perspectiva da comunidade e que o pediatra, como médico natural da criança com responsabilidade nos aspectos biológicos terá que estar atento aos aspectos psicossociais.

Actualmente com os pediatras acantonados nos Hospitais e imbuídos de uma natural tendência para a especialização, panorama agravado pelo seu envelhecimento, preocupa-se com a qualidade dos cuidados de saúde prestados à criança e proclama bem alto os méritos da sua Pediatria, a Pediatria Geral.

Ao analisar a história recente considera a Pediatria em crise de identidade face à sua descaracterização crescente, pois, se a sua missão concreta é tratar a criança, esta missão foi tomada de assalto pelos actuais generalistas e pelas especialidades ditas verticais. A criança normal, geradora de riqueza no amanhã, merece ser cuidada por pediatras que exerçam a sua actividade como os velhos Mestres do Hospital Dona Estefânia.

A obra do Dr. José Alberto Mateus Marques é demasiado vasta para ser analisada nestas escassas linhas. Acredito que o Mestre de muitos vai continuar a servir de referência a todos os vindouros que acreditam que a medicina se pratica sem vedetismos ou publicidades e que a Pediatria é a melhor defensora de tudo o que possa proporcionar à criança as condições indispensáveis para a sua integração na sociedade.

Mário Coelho

(Director Clínico do Hospital D. Estefânia)

RESUMO DAS APRESENTAÇÕES DA REUNIÃO ANUAL DA SECCÃO DE GASTROENTEROLOGIA E NUTRIÇÃO DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE PEDIATRIA

22 a 24 de Novembro 2000

Temas:

**Imunologia do Intestino • Intolerâncias Alimentares
Probióticos • Fórmulas Terapêuticas para Lactentes**

REFLUXO GASTROESOFÁGICO E PARALISIA CEREBRAL SEVERA EM CRIANÇAS SUBMETIDAS A CIRURGIA ANTIREFLUXO

Casuística Hospital Pediátrico (10/85-6/2000)

A. Mendes António, Aurélio Reis, M.^a Francelina Lopes
Hospital Pediátrico

Introdução/Objectivos: É conhecida uma maior incidência de refluxo gastroesofágico (RGE) na criança com atraso psicomotor e particularmente nos que sofrem de paralisia cerebral (PC).

Nas crianças com PC é defendida a cirurgia anti-refluxo (CAR). Foram objectivos deste estudo analisar os sintomas que motivaram a consulta, os achados endoscópicos, os resultados cirúrgicos e principalmente saber se os prestadores de cuidados acharam útil a cirurgia.

Material e Métodos: Foram analisados os processos das crianças com PC enviadas à Consulta de Gastro por suspeita de RGE complicado (doença de refluxo) e avaliada a clínica dominante.

Nos doentes que revelaram esofagite e ou RGE e que aceitaram, foi efectuada CAR (Nissen convencional ou laparoscópico). Foi feita

avaliação regular dos registos respeitantes à clínica e dos exames para despiste de alteração anatómica, pesquisa de RGE e esofagite (exame contrastado, PH-metria e EDA).

Foi efectuada entrevista telefónica aos prestadores de cuidados em Set. e Out./2000 por um dos autores, procurando saber o estado actual de cada criança e se acharam benéfica a CAR e porquê?

Resultados: Foram observadas em consulta 97 crianças com suspeita de RGE. Em 88 (91%) dos casos foi efectuada EDA. Em 66 (75%) havia esofagite, sendo 42 (64%) do grau II, III e IV.

Em 65 dos casos foi realizada CAR, destes 56 (86%) tinham efectuado EDA prévia. Nos 65 casos foi objectivado RGE (Radiologia e ou PH-metria).

Em 41 (63%) dos casos foi realizado o Nissen convencional e nos restantes 24 o Nissen laparoscópico. Num caso o Nissen laparoscópico foi convertido em cirurgia convencional.

A duração do internamento foi em mediana de 8 dias no grupo convencional e de 4 no grupo laparoscópico, sendo esta diferença altamente significativa ($P < 0,0001$).

A gastrostomia e a piloroplastia foram realizadas em 32 e 9 casos respectivamente.

Na totalidade dos casos foi confirmada a competência de Nissen (Rx), 1-2 meses pós-operatório.

Os 10 casos reoperados pertenciam ao grupo de cirurgia convencional verificando-se uma diferença significativa ($P < 0,0065$).

A idade da primeira cirurgia verificou-se em mediana aos 6,5 A (1,3-19,5). Quanto à evolução, registam-se 47 (72%) sobreviventes, 17 (26%) faleceram e 1 caso é desconhecido.

O follow up pós-cirurgia e a idade actual dos 47 sobreviventes é em mediana respectivamente de 3,6 A (0,3-14) e 12 A (3-21). No grupo dos falecidos o follow up após cirurgia e idade de falecimento foi em mediana respectivamente de 4,8 A (0,25-12) e 14 A (2-21).

Foi conseguida entrevista em 62 dos 65 casos e em 61 (98%) referiram que o benefício da cirurgia tinha sido grande.

Conclusões:

- A endoscopia foi útil na avaliação dos doentes.
- O Nissen laparoscópico revelou vantagens em relação ao convencional.
- Em 100% dos entrevistados a receptividade foi excelente.
- Em todos os casos entrevistados é referida melhoria em vários parâmetros.
- A quase totalidade dos inquiridos referiam grande benefício da cirurgia.

DETERMINAÇÃO DO REFLUXO GASTRO-ESOFÁGICO POR MÉTODO ÓPTICO

Ricardo Ferreira, M. P. Macedo, C. Correia, H. Carmona da Mota
Hospital Pediátrico de Coimbra e Instituto Biomédico
para a Investigação da Luz e Imagem – Coimbra

RESUMO

Introdução: Actualmente o método de referência para o diagnóstico de refluxo gastroesofágico (RGE) é a PH metria esofágica, método de elevada especificidade. Contudo a ocorrência de refluxo patológico mas de PH neutro diminui a sua sensibilidade.

Tal acontece justamente nas situações em que a probabilidade de ocorrer refluxo é ainda maior (período pós-prandial precoce em pequenos lactentes com refeições frequentes). Este tipo de RGE tem sido associado a problemas clínicos graves, nomeadamente patologia respiratória.

Desenvolvemos um novo método de detecção do RGE que é independente do PH do produto refluído. A aparelhagem construída permite o uso ambulatorio em monitorização contínua de longa duração (superior a 24 horas).

Metodologia: Usamos uma sonda constituída por duas fibras ópticas. Uma das fibras emite continuamente uma luz (fibra emissora), enquanto a segunda fibra está continuamente a receber a luz reflectida no meio envolvente (fibra receptora). Não havendo conteúdo do lúmen esofágico a radiancia da luz emitida praticamente não sofre alterações. Contudo se a luz encontrar um obstáculo (ex: leite), altera-se a sua radiancia o que é notado pela fibra receptora. Esta alteração é convertida num gráfico pelo que nós podemos «observar» o episódio de RGE em tempo real, no ecrã do computador. O perfil biofísico da radiação luminosa que nós usamos é de elevada segurança (radiação não ionizante de potência extremamente baixa), mesmo quando usada durante longos períodos. Após resultados encorajadores *in vitro* experimentámos no coelho. A sonda foi colocada no lúmen esofágico e foi realizado o teste durante 24 horas. Após o teste foi efectuado um estudo anatomico-patológico da mucosa esofágica em duas ocasiões separadas (logo após o termo e uma semana depois).

Resultados: A simulação *in vitro* dos episódios de RGE mostrou que estes eram traduzidos imediatamente em alterações na representação gráfica dos dados. Estas alterações mostraram ser reprodutíveis e com limites bem definidos, permitindo definir claramente a ocorrência de cada do episódio de refluxo e a sua duração. Estas alterações não foram significativamente influenciadas pelo uso de líquidos com características diferentes (leite simples, leite com carmin, leite com chocolate, sumo de fruta).

Os testes efectuados nos coelhos mostraram que é possível aplicar esta técnica *in vivo*. A normalidade da mucosa esofágica após o teste (macroscópica e histologicamente) aliada às características biofísicas da luz utilizada sugerem que o procedimento é seguro.

Discussão: Este novo método teoricamente tem vantagens, uma vez que permite «ver» o episódio de refluxo em tempo real. Como não parece ser significativamente afectado pelo tipo de material que aparece no lúmen esofágico, não será influenciado pela neutralização pós-prandial do conteúdo gástrico nem pelo uso de antiácidos, anti H2 ou inibidores da bomba de protões.

O calibre da sonda a utilizar é bastante reduzido, pelo que permite a utilização simultaneamente com a PHmetria, o que será de extrema utilidade na validação deste novo método e na melhoria da sua sensibilidade e especificidade.

É POSSÍVEL IDENTIFICAR O ESVAZIAMENTO GÁSTRICO LENTO POR pH-METRIA ESOFÁGICA?

J. Estevão-Costa, J. Amil Dias, Eunice Trindade, M. Campos, A. Teixeira-Pinto, J. L. Carvalho

Serviço de Pediatria Cirúrgica e Unidade de Gastroenterologia Pediátrica Faculdade de Medicina, Hospital São João, Porto

Fundamento/Objectivos: O esvaziamento gástrico lento (EGL) é frequente na doença por refluxo gastro-esofágico (RGE), podendo assumir implicações terapêuticas sobretudo perante indicação para cirurgia anti-refluxo. O presente estudo pretende determinar se os

parâmetros da PH-metria esofágica são predictivos do tipo de esvaziamento, o que poderá obviar à realização do estudo cintigráfico.

Material e Métodos: Trinta doentes com RGE que efectuaram PH-metria esofágica de longa duração, foram divididos em dois grupos de acordo com o estudo cintigráfico do esvaziamento gástrico: EGL (n=14) e esvaziamento normal (n=16). Para avaliar a variação entre exposição pós-prandial (PP) e em jejum, calcularam-se os seguintes parâmetros: *ratio* PP/jejum para a % tempo pH<4, frequência de episódios longos no período PP (PPx100/PP+jejum) e a distribuição das ocorrências do episódio mais longo. Dado que as diferenças entre os dois grupos foram muito significativas, calcularam-se a sensibilidade, a especificidade, a acuidade, o valor predictivo positivo e negativo destes parâmetros para o EGL. Os valores *cut-off* para as variáveis contínuas foram escolhidos após análise das curvas ROC.

Resultados: A área abaixo da curva para o *ratio* PP/jejum foi maior (0,821; p=0,003; 95% IC: [0,659; 0,984]) que para a frequência de episódios longos no período PP (0,705; p=0,05; 95% IC: [0,516; 0,895]). A sensibilidade e o valor predictivo negativo do *ratio* PP/jejum>1, e a especificidade e o valor predictivo positivo do episódio mais longo no período PP foram altos.

Os *odds ratios* do *ratio* PP/jejum > 1 e do episódio mais longo no PP foram 16,1 e 17,8, respectivamente. A seguinte metodologia parece lógica, sendo as probabilidades calculadas através de um modelo de regressão logística.

| | Episódio + longo no PP | Episódio + longo no jejum |
|---------------------------|----------------------------------|------------------------------|
| <i>ratio</i> PP/jejum > 1 | EGL probabilidade: 94% | Inconclusivo |
| <i>ratio</i> PP/jejum < 1 | Inconclusivo | Normal probabilidade: 95% |

Aplicada a esta série, seria conclusiva em 18/30 casos com uma concordância de 100% para EGL e 90% para esvaziamento normal.

Conclusões:

- O *ratio* PP/jejum para a % tempo pH<4 e a distribuição das ocorrências do episódio mais longo, parecem ser úteis para identificar o tipo de esvaziamento gástrico, podendo evitar o recurso ao estudo cintigráfico na maioria dos doentes com RGE.

- A combinação *ratio* PP/jejum > 1 e ocorrência do episódio mais longo no período PP é altamente predictiva de esvaziamento gástrico lento.

ESÓFAGO EM QUELJO GRUYERE – NOVA IDENTIDADE OU MANIFESTAÇÃO DIFERENTE DE PSEUDODIVERTICULOSE?

Sande Lemos P., Flores H., Novais L., Cordeiro Ferreira G.
Serviço de Pediatria, Hospital Fernando da Fonseca

Resumo: Rapaz de 13 anos que surge em Fevereiro de 1998 com queixa de febre, vômitos, odinofagia e dor retroesternal persistente. É medicado com eritromicina por suposta amigdalite.

| | Sensibilidade | Especificidade | Acuidade | predictivo +vo | predictivo -vo |
|---------------------------|---------------|----------------|----------|----------------|----------------|
| <i>ratio</i> PP/jejum > 1 | 93% | 63% | 77% | 68% | 91% |
| Episódio + longo no PP | 57% | 94% | 77% | 89% | 71% |

Menos de 1 mês depois recorre à urgência do Hospital Fernando Fonseca por febre alta, disglúfia, sialorreia e dor retroexternal intensa. É internado, apresentado à observação ar séptico. Tem 21.000 leucócitos e uma PCR de 12.

É feita endoscopia digestiva alta que mostra um orifício de 0,5 cm no terço médio do esófago, com saída de exsudado purulento abundante.

Uma TAC do mediastino é compatível com mediastinite. Após terapêutica com antibióticos e omeprazol fica assintomático.

Realiza endoscopia digestiva alta de controle em Setembro de 1998 que revela o aparecimento de mais um orifício na parede posterior do esófago, sem alterações inflamatórias da mucosa. Uma manometria esofágica realizada nesta ocasião é normal.

Sempre assintomático, repete endoscopia alta em Janeiro de 2000 que revela persistência do aspecto anteriormente referido, ao que acresce uma mucosa eritmatosa.

Uma pmetria de 24 horas demonstra refluxo gastroesofágico com índice de refluxo de 13,5% (sob terapêutica com omeprazol).

Em Setembro deste ano, na endoscopia digestiva alta constata-se o aparecimento de uma nova lesão orifical, com mucosa normal. Na pmetria mantém refluxo esofágico grave.

Discute-se a classificação e a etiopatogenia destas lesões que não parecem enquadrar-se na descrição da pseudo diverticulose esofágica, bem como a sua etiopatogenia, relação com refluxo e a terapêutica possível atendendo a que a criança está assintomática.

ESOFAGITE EOSINOFÍLICA – CASO CLÍNICO

Jorge Amil Dias, Eunice Trindade, Fátima Poças, Fátima Carneiro¹
Unidade de Gastreterologia Pediátrica

¹ Serviço de Anatomia Patológica - Hospital de S. João, Porto

A esofagite eosinofílica é uma entidade mal caracterizada, nomeadamente nas opções terapêuticas. Relata-se um caso clínico e respectiva evolução.

O Nuno, de 11 anos foi enviado à consulta de Gastreterologia Pediátrica por disfagia.

Após avaliação clínica foi decidido realizar endoscopia digestiva alta que revelou erosão no terço superior do esófago, e estrias longitudinais da mucosa esofágica; não tinha sinais de esofagite de refluxo. A radiografia contrastada não mostrou alterações, nomeadamente refluxo ou hérnia do hiato. A pH-metria esofágica foi anormal (60,7%) pelo que o doente iniciou tratamento sem melhoria dos sintomas. A revisão endoscópica mostrou persistência da erosão esofágica. Na biópsia observou-se infiltrado eosinófilo pelo que se prescreveu fluticasona a que se seguiu rápida e acentuada melhoria, mesmo após suspensão do tratamento. Nos meses seguintes houve ligeira recaída sintomática, novamente controlada com curtos ciclos de fluticasona. Não se identificaram alimentos que se associassem ao agravamento das queixas.

Este caso revela que a esofagite eosinofílica pode associar-se a refluxo gastroesofágico mas o tratamento exige fármacos diferentes.

PREVALÊNCIA DE DOENÇA CELÍACA NUMA POPULAÇÃO PORTUGUESA

* Henedina Antunes, ** Isabel Abreu, * Ana Nogueira, * Carla Sá,
*** Carla Gonçalves, *** Prazeres Cleto, *** F. Mota Garcia,
*** Adelaide Alves, * Dulce Lemos

* Serviço de Pediatria, Hospital de São Marcos, Braga

** Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa

*** Serviço de Patologia Clínica, Hospital de São Marcos, Braga

Resumo: A prevalência de doença celíaca em Portugal não é bem conhecida. A incidência através de casos diagnosticados nas unidades de gastreterologia pediátrica em Portugal foi de 1:3648¹. A prevalência recentemente encontrada em populações europeias foi de 1:200 a 1:400.

Com o objectivo de determinar qual o actual melhor método de rastreio de doença celíaca e a prevalência numa população portuguesa determinamos em 536 soros de adolescentes de ambos os sexos com 14 anos \pm 6 meses das escolas da cidade de Braga: a) a IgA total, b) os anticorpos anti-transglutaminase tecidual, isótipo IgA, pelo método de ELISA, c) os anticorpos anti-endomísio, isótipo IgA, pelo método de imunofluorescência indirecta, em cortes de congelação de intestino delgado e fígado de Primata; a diluição dos soros foi de 1:10. Os anticorpos anti-transglutaminase tecidual foram considerados positivos para valores superiores a 30 UI, positivo fraco entre 20-30 UI, e negativo se inferior a 20 UI. Todas as amostras e controles foram testados em duplicado.

Uma adolescente, com anticorpos anti-endomísio e anti-transglutaminase negativos, tinha doença celíaca conhecida e cumpria a dieta isenta de glúten. Onze adolescentes tinham anticorpos anti-transglutaminase positivos e 4 destes adolescentes tinham também anticorpos anti-endomísio positivos. Foi efectuada biópsia jejunal a estes 4 adolescentes. Três apresentaram alterações da mucosa, 2 marcada atrofia e 1 atrofia moderada. Uma adolescente apresentou mucosa normal.

A prevalência foi de 1:134, [intervalo de confiança a 95%, 1:53-1:500].

Conclusões: Presentemente, a avaliação da IgA total juntamente com a determinação dos anticorpos anti-transglutaminase tecidual é aparentemente o melhor método de rastreio, porque é menos dispendioso e devido à utilização do método de ELISA, menos dependente do observador. Devendo-se efectuar, em laboratórios de referência, os anticorpos anti-endomísio nos soros positivos para anticorpos anti-transglutaminase tecidual.

A prevalência de doença celíaca por nós encontrada, está de acordo com a prevalência recentemente encontrada em outros países europeus, pelo que há razões para inferior que a doença celíaca é uma doença sub-diagnosticada em Portugal.

¹ Paulo Ramalho e col. s. Revista Portuguesa de Pediatria, 1990.

PROVOCAÇÃO COM GLÚTEN. PREVENIR FALSAS EXPECTATIVAS *

Eunice Trindade, Diana Silva, F. Carneiro¹, A. Aguiar, J. Amil Dias
Unidade de Gastreterologia Pediátrica

¹ Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de São João, Porto

O diagnóstico definitivo de doença celíaca implica a execução de biópsia jejunal após um período de introdução de glúten na dieta. Os inconvenientes da criação de falsas expectativas de liberalização da dieta são evidentes, sendo desejável que a provocação temporária não altere hábitos alimentares estabilizados.

Objectivos: Avaliar a utilização de um suplemento alimentar para promover a provocação em crianças com o diagnóstico provisório de doença celíaca, sem alterar a aparência da dieta «isenta de glúten». Estar a aceitabilidade e eficácia do produto utilizado na provocação.

População e métodos: Participaram no estudo crianças de consulta de Gastreterologia Pediátrica do Hospital de São João, com suspeita de doença celíaca que necessitavam de prova de provocação de glúten.

O suplemento alimentar utilizado foi um melhorante industrial (Viten®), habitualmente utilizado na indústria da panificação; era

fornecido aos doentes doseado em pacotes «unidose» (quantidade equivalente a 10 gr de glúten); foi dada indicação aos pais para misturarem 1 pacote/dia na alimentação sem glúten.

Os doentes iniciaram a prova de provocação depois de ter sido observada normalidade histológica da 2.^a biópsia e durante o período que esta decorreu foram avaliados mensalmente do ponto de vista clínico e analítico. A 3.^a biópsia era efectuada logo que surgiam sinais clínicos de recaída e/ou anticorpos antigliadina/antiendomíseo positivos. Ao fim de 6 meses de provocação todos os doentes eram submetidos a biópsia mesmo que não se verificasse nenhuma das situações anteriores. Consideramos a provocação eficaz quando surgiu recaída histológica.

Resultados: O estudo decorreu entre Janeiro e Setembro de 2000, tendo participado 16 crianças (12 F, 4 M). A idade média no diagnóstico inicial (1.^a biópsia) foi de 29 meses; em 12 a mucosa era plana e em 4 apresentava atrofia grave das vilosidades. A idade média para realização da 2.^a biópsia foi de 4,4 anos. Dos 16 doentes incluídos apenas 1 não aderiu à provocação (ao fim de 46 dias iniciou dieta livre), tendo sido excluído. A duração máxima da prova foi de 198 dias e mínima de 16 dias (mediana 56 dias). Os motivos para interrupção da prova e realização da 3.^a biópsia foram: aparecimento de sintomas clínicos em 4; positividade de anticorpos em 3; sintomas clínicos e positividade de anticorpos concomitante em 6. A provocação foi eficaz em 13 dos 15 doentes que concluíram a prova (2 doentes não recaíram ao fim dos 6 meses), e observou-se atrofia parcial ligeira em 2, moderada em 2, acentuada em 3 e mucosa plana em 5.

Conclusão: O produto utilizado é bem tolerado e aceite pela maioria dos doentes. É eficaz em relação à provocação de alterações histológicas, permitindo manter o hábito alimentar da criança até estabelecer o diagnóstico definitivo de doença celíaca. Verifica-se grande variabilidade individual em relação à altura do aparecimento da recaída. Alguns doentes revelam sintomas precoces pelo que a biópsia deve ser lida por patologista experiente que avalie minuciosamente alterações morfológicas ligeiras.

* Trabalho patrocinado por Bolsa de Investigação Mead-Johnson, da Secção de Gastroenterologia e Nutrição Pediátrica da SPP.

DETERMINAÇÃO DE GLÚTEN EM ALIMENTOS COMERCIAIS E DE CONFECÇÃO CASEIRA DESTINADOS À REALIZAÇÃO DE «PROVA DE PROVOCAÇÃO» *

D. Silva¹, J. Amil Dias¹, E. Trindade¹, O. Pinto², E. Mendes²,
L. K. Smith³, A. M. Aguiar¹

¹ unidade de Gastroenterologia Pediátrica do H. S. João,

² Faculdade de Farmácia,

³ Faculdade de Nutrição, Porto

Introdução: Na Doença Celíaca, é por vezes necessária a realização de uma «prova de provocação» para um diagnóstico mais preciso. Na maioria dos Centros ela concretizada através da liberalização da dieta. São numerosos os trabalhos que mostram que este método não é o mais conveniente visto a criança apresentar mais dificuldades quando tem de retomar a alimentação sem glúten.

Objectivo: O presente trabalho tem como principal objectivo identificar alimentos comerciais ou de confeção caseira enriquecidos em glúten, que permitam uma ingestão aproximada de 10 g de glúten/dia.

Material e Métodos: Procedeu-se à determinação do teor de glúten em 20 amostras de várias classes de alimentos comercializados no mercado nacional, e de uma amostra de «melhorante industrial» – Viten®. Realizou-se igualmente um ensaio com bolachas caseiras

confeccionadas com quantidades crescentes de «melhorante industrial». Para quantificar o teor de gliadina utilizou-se um Kit RIDAS-CREEN® Glúten por método imunoenzimático (ELISA). O «melhorante industrial» foi também doseado pelo método tradicional.

Resultados: Os resultados revelam teores inferiores a 0,02% (isentos glúten) em 75% dos alimentos comerciais analisados, enquanto que nas restantes amostras qualificaram-se valores superiores a 0,32%. Nas bolachas caseiras confeccionadas com «melhorante industrial» as determinações estavam fora da escala do Kit, pelo que não foi possível a sua quantificação. O doseamento do «melhorante industrial» pelo método tradicional, revela um teor de 94,8% de glúten seco.

Conclusão: Alguns alimentos comerciais, bem como as bolachas caseiras apresentaram elevados teores de glúten. No entanto, pode ser pouco viável na prática uma ingestão suficiente e regular de glúten, através de um alimento ou conjunto de alimentos, pela monotonia e consequente recusa. O «melhorante industrial» – Glúten Ble®, revelou teores bastante elevados de glúten, e basta uma pequena porção para fornecer a dose diária de 10 g de glúten. Este produto poderá então ser directamente misturado na alimentação da criança por forma a executar a prova de sobrecarga com glúten sem modificar os hábitos alimentares.

* Trabalho patrocinado por Bolsa de Investigação Mead-Johnson, da Secção de Gastroenterologia e Nutrição Pediátrica da SPP.

INFECÇÃO POR YERSÍNIA ENTEROCOLÍTICA ASSOCIADA A S. REITER

Marta Cristina Conde, Maria João Brito, Gonçalo Cordeiro Ferreira
Serviço de Pediatria do Hospital Fernando Fonseca (Amadora)
Directora de Serviço – Prof.^a Dr.^a Maria do Céu Machado

Nas últimas décadas a *Yersinia enterocolitica* tem sido reconhecida como um importante patógeno humano em todo o mundo. Tem também atraído as atenções pelas suas manifestações extra-intestinais, imunológicas, pós-infecciosas, que incluem a artrite reactiva.

Os autores apresentam um caso clínico de Infecção a *Yersinia enterocolitica* associada a Síndrome de Reiter.

Criança de 9 anos, sexo masculino, raça branca, que inicia 14 dias antes do internamento quadro de gastroenterologia aguda (dejecções diarreicas com muco), a que se associa 2 dias antes do internamento coxalgia à esquerda pelo que é internado em Julho de 2000. A observação apresentava apenas claudicação por dor ao nível da articulação coxofemural esquerda, que era dolorosa à mobilização e palpação. Laboratorialmente, apresentava ↑ PCR e VS de 65 mm, tendo o estudo imagiológico (radiograma e ecografia) da articulação envolvida sido negativo. Teve alta melhorado clinicamente e medicado com AINE. Uma semana depois reinicia diarreia, tem agravamento da coxalgia à esquerda e inicia artralguas a nível da articulação tibiotársica esquerda pelo que é de novo internado. A observação da articulação coxofemural esquerda era sobreponível à do internamento anterior, tendo artrite da tibiotársica esquerda. Laboratorialmente, apresentava parâmetros de infecção e VS de 75 mm. A ecografia das articulações envolvidas mostrou espessamento da linha articular ao nível da coxofemural esquerda (líquido intraarticular), concordante com artrite, e ao nível da articulação tibiotársica esquerda não eram evidentes sinais de líquido intraarticular, apresentando densificação com edema das partes moles. A cintigrafia óssea mostrou hipercaptação do radio-núclido na articulação coxofemural esquerda e articulação tibiotársica esquerda compatível com reacção inflamatória. Sem terapêutica houve melhoria clínica progressiva deste quadro. Três semanas depois reiniciou queixas articulares, a que se associou uveíte anterior do olho esquerdo, tendo iniciado terapêutica tópica. Da investigação etiológica

apurou-se ao longo da história actual, HLA B27 positivo e serologia compatível com infecção por *Yersinia enterocolitica* serotipo 0:3. Colocou-se o diagnóstico de Infecção a *Yersinia enterocolitica* associada a Síndrome de Reiter.

Nos casos de infecção a *Yersinia enterocolitica*, especialmente na presença de HLA B27 positivo, deverá ter-se em consideração a possibilidade do aparecimento de manifestações extra-intestinais e a vigilância adequada, já que algumas delas podem evoluir para a cronicidade.

INFECÇÃO POR YERSÍNIA PSEUDOTUBERCULOSIS

Marta Cristina Conde, Maria João Brito, Gonçalo Cordeiro Ferreira
Serviço de Pediatria do Hospital Fernando Fonseca (Amadora)
Directora de Serviço – Prof.^a Dr.^a Maria do Céu Machado

Yersinia pseudotuberculosis é um organismo cocobacilar primariamente zoonótico, que apesar de disseminado na natureza, é uma causa pouco frequente de doença humana e, nomeadamente, pediátrica. A infecção por *Yersinia pseudotuberculosis* ocorre de forma esporádica ou epidémica e manifesta-se principalmente pelo síndrome pseudo-epididimária resultante da adenite mesentérica.

Os autores descrevem um caso clínico pediátrico de infecção por *Yersinia pseudotuberculosis*.

Criança do sexo masculino, de 5 anos, internado em Maio de 2000 por febre alta, diarreia, vómitos e dor abdominal intensa com 24 horas de evolução. Sem história epidemiológica relevante. À observação apresentava sensação de doença, polipneia, desidratação ligeira e abdómen muito doloroso nos quadrantes direitos, sobretudo FID onde apresentava espastamento, sem sinais de reacção peritoneal. Analiticamente apresentava desvio esquerdo da fórmula leucocitária com PCR aumentada. A ecografia abdominal mostrou ansas intestinais de parede espessada no flanco direito com espessamento do colon direito e líquido livre intraperitoneal. Apresentou melhoria progressiva do quadro clínico. Da investigação etiológica apurou-se serologia positiva para *Yersinia pseudotuberculosis* serotipo III.

Nos casos de gastroenterite aguda com componente abdominal exuberante, apesar de ser uma causa pouco frequente de doença, deverá pensar-se em *Yersinia pseudotuberculosis*.

COLITE ULCEROSA A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Carla Maria Brandão, Tiago Fernandes,
Rosa Arménia Campos, Cristina Costa
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia
Serviço de Pediatria – Director: Dr. Vilarinho

A colite ulcerosa é uma patologia rara na idade pré-púbere, sendo muitas vezes difícil o seu diagnóstico diferencial, principalmente com colite infecciosa.

Os autores apresentaram o caso de uma criança do sexo feminino, raça caucasiana, internada aos 6 anos de idade por síndrome febril com 7 dias de evolução associado a diarreia sanguinolenta, anorexia e emagrecimento. Dos antecedentes pessoais há a referir dores abdominais e obstipação com dois anos de evolução.

Ao exame objectivo apresentava aspecto emagrecido, febril, abdómen distendido e doloroso. Os exames complementares de diagnóstico evidenciaram anemia ligeira, PCR e VS elevadas, hipoalbuminemia, coprocultura, parasitológico de fezes e pesquisa de *Clostridium difficile* negativas, serologias negativas, estudo imunológico com ANCA C positivo.

A colonoscopia foi compatível com proctocolite. O exame anatomo-patológico mostrou alterações inflamatórias intensas a nível do recto e cólon.

Iniciou tratamento com mesalazina e antibioterapia. Por manter sintomatologia em D6 é associada corticoterapia, verificando-se uma rápida melhoria.

Após um mês de tratamento com prednisolona apresenta trânsito intestinal de características normais e melhoria clínica notória.

Os autores chamam a atenção para o facto de a histologia nem sempre permitir o diagnóstico na fase inicial, sendo para isso essenciais a resposta ao tratamento e o follow-up.

CAUSA RARA DE RECTORRAGIAS – CASO CLÍNICO

Ricardo Ferreira, Nogueira Brandão, E. Faria, Mendes António
Hospital Pediátrico de Coimbra

Resumo: Menino de 13 meses de idade, com rectorragias intermitentes, por vezes acompanhadas de muco. Sem diarreia nem obstipação. Ausência de vómitos, dor abdominal ou febre. Apetite regular mas crescimento no p5. Irmão falecido aos 3 anos de idade com síndrome mielodisplásica de etiologia não esclarecida. Irmão de 11 anos, saudável. Avó materna com antecedentes de fístulas peri-anais.

Apresentava razoável estado geral e ausência de sinais de desnutrição. Abdómen e região peri-anal sem alterações. «BCGite» exuberante. Re-internado cerca de um mês depois por reaparecimento de rectorragias e muco nas fezes, acompanhada de celulite peri-anal exuberante mas sem febre. Velocidade de sedimentação globular: 100 mm; Bb: 92 gr/L; Leucócitos: 18:400/mm³, 67% NS e 5% eosinófilos. Pla. 345.000/mm³.

Rectosigmoidoscopia: apeans hiperémia e edema da mucosa.

Histologia: colite inespecífica ligeira / moderada.

Cinrígrama com leucócitos marcados: Normal.

As alterações inflamatórias peri-anais na ausência de sinais de doença inflamatória intestinal, associadas à exuberância e persistência da «BCGite» sugeriram o diagnóstico de imunodeficiência, nomeadamente da função fagocítica.

Imunoglobulinas séricas e sub-classes de IgG dentro dos parâmetros normais para a idade, assim como as sub-populações linfocitárias.

O estudo da capacidade oxidativa dos neutrófilos evidenciou um défice muito acentuado da explosão oxidativa dos granulócitos e dos monócitos, compatível com o diagnóstico de Doença Granulomatosa Crónica (DGC).

O estudo genético mostrou uma mutação no codão de iniciação do CYBB (ATG → AAG), o gene que codifica a proteína *gp91-phox protein*, que está envolvida na formação de superóxido pelos leucócitos. A mãe do doente apresenta duas sub-populações de granulócitos: 60% com explosão oxidativa normal e 40% evidenciando um défice acentuado, compatível com o estado de portadora de DGC. O estudo genético confirmou a heterozigotia para a mutação atrás descrita. Ausência da referida mutação no pai e na avó materna. Já não foi possível efectuar o estudo genético no irmão falecido, por ausência de material biológico.

O diagnóstico final é de Doença Granulomatosa Crónica Ligada ao X.

O doente está medicado apenas com cotrimoxazol em doses profiláticas e a evolução tem sido muito boa, sem rectorragias nem intercorrências infecciosas.

ESCLEROSE HEPATOPORTAL UMA CAUSA RARA DE HIPERTENSÃO PORTAL

E. Paulino, B. Beto, F. Santos, I. Afonso, R. Barbosa, I. Pó,
J. Cabral, L. Espinosa

Unidade de Gastrenterologia e Hepatologia Infantil.
Hospital de Dona Estefânia

A esclerose hepatoportal é uma entidade anátomo-patológica rara, responsável por hipertensão portal não cirrótica. É frequentemente secundária a um processo obstrutivo da veia porta, e o seu diagnóstico é histológico.

Apresenta-se o caso de uma criança de 4 anos, sexo feminino, primeira filha de pais jovens saudáveis, não consanguíneos. Dos antecedentes pessoais destaca-se diabetes gestacional diagnosticada às 20 semanas de gravidez, atraso de crescimento intra-uterino detectado às 30 semanas de gestação e cardiopatia congénita (CIV, estenose pulmonar) detectada no período neonatal e corrigida cirurgicamente aos 2 anos de idade. Desenvolvimento psico-motor e progressão estaturo ponderal adequadas. Internada por hemorragia digestiva alta por rotura de varizes esofágicas. A EDA revelou varizes esofágicas grau III; as provas de função hepática eram normais; os exames complementares imageológicos mostraram fígado de aspecto macronodular e heterogénio, e veia porta extra hepática de calibre reduzido; a biópsia hepática revelou alterações compatíveis com esclerose hepatoportal. Apesar da terapêutica médica instituída, houve recidiva de hemorragia digestiva alta, pelo que foi efectuado derivação porto-sistémica com shunt mesocava que decorreu sem complicações, no pós-operatório imediato.

ISOIMUNIZAÇÃO RH, MULTITRANSFUSÃO E HEPATITE NEONATAL – HEMOSSIDEROSE?

J. Dinis*, J. M. Roseta**, M.ª A. Cipliano***,
L. Ribeiro*, I. Gonçalves*

* Hospital Pediátrico Coimbra, ** H. D. Aveiro, *** HUC

Apresentamos o caso de um lactente do sexo masculino, ex-prematuro de 32 semanas, enviado aos 2 meses e meio de idade, para esclarecimento de icterícia colestatática.

Hidropsia fetal detectada por ecografia às 22s, por isoimunização Rh grave, que motivou várias transfusões in útero (volume total transfundido 210 ml). Ao nascer, o grupo sanguíneo era ORh negativo e o TAD negativo. Fez fototerapia de D1 a D6 com valor máximo de BRbt de 296 µmol/l, conjugada de 105 µmol/l e transaminases normais. Após o nascimento, repetiu transfusões com concentrado eritrocitário ORh negativo, por anemia sintomática e recorrente (volume total transfundido de 107 ml).

Manteve colestatase, com agravamento a partir do 2.º mês, sendo então internado no nosso hospital. Apresentava boa vitalidade, aspecto «bébé de bronze» e hepato-esplenomegalia sem outras alterações. Do ponto de vista laboratorial, Brbt- 635 e Brbc 544 µmol/l, TGO 936, TGP 312 U/l, γGT 147 UI/l-, coagulação normal, Hb 60 g/l, TAD negativo, ferritina de 13140 ng/ml. A ecografia não mostrou ectasia das vias biliares nem biliar espessa.

Após realizar exsanguíneo-transfusão o valor de hemoglobina estabilizou mas manteve/agravou a hepatite colestatática. A biópsia hepática mostrou hepatite de células gigantes com bilirrubinostase, ninhos de eritropoiese e sobrecarga férica intensa no sistema reticulo-endotelial, pelo que iniciou desferroxamina ev e cocktail antioxidante¹. Nas duas semanas seguintes assistiu-se a uma melhoria e, aos 6 M exame físico e o perfil bioquímico e hematológico eram normais.

A eritroblastose fetal é uma causa reconhecida, mas rara, de colestatase neonatal. A fisiopatologia é mal conhecida atribuindo-se um papel fundamental à hemólise maciça condicionando biliar espessa e obstrução biliar. A eritropoiese extramedular persistindo no período neonatal condicionaria hepatite (...). Em fetos com isoimunização Rh, as transfusões «in útero» constituem um risco de hemossiderose¹. No nosso doente a sobrecarga hepática com ferro, foi um

factor importante de morbilidade e na ausência de biliar espessa, os quelantes do ferro são a terapêutica a considerar na hepatite colestatática complicando a eritroblastose fetal.

¹ Nasrat H. A.; Nicolini U.; Nicolaidis P.; Letsky E. A.; Gau G.; Rodeck C. H.. *The effect of intrauterine intravascular blood transfusion on iron metabolism in fetuses with Rh alloimmunization. Obstet Gynecol* – 1991 Apr; 77(4): 558-62.

OSTEOPENIA NAS CRIANÇAS COM DOENÇA HEPÁTICA CRÓNICA (DHC) – INCIDÊNCIA E FACTORES PREDISPOÑENTES

I. Gonçalves*, F. Rodrigues*, L. Pereira**,
J. Pedroso Lima**, H. C. Mota*

* Hospital Pediátrico Coimbra, ** Medicina Nuclear – HUC

Introdução: Osteopenia é uma complicação frequente da DHC, em particular nas doenças colestatáticas. A recorrência de fracturas patológicas é só por si uma indicação para Transplante (TRH). A fisiopatologia é largamente desconhecida e na última década poucos estudos abordaram este problema na criança com DHC.

Objectivo: Avaliar o grau de osteopenia das crianças com DHC seguidas no nosso centro ou enviadas para avaliação pré-TRH e tentar identificar factores predisponentes.

Material e Métodos: 20 crianças com idades entre 8 M e 14 A (mediana 32 M) com diferentes patologias hepáticas (9 Atrésias das vias Biliares (AVBEH), 3 défices de a1-ATP, 2 d. Byler, 2 S. Alagille, 2 h. autoimunes, 1 frutosemia, 1 hepatopatia mitocondrial) efectuaram Densitometria óssea (DMO) num equipamento DEXA (dual energy X-ray absorptiometry), modelo QDR 4500 Elite (Hologic). Consideraram-se osteopénicas todas as crianças com valores de DMO < -1 Z. Em paralelo foram registados: peso e estatura expressos em índices z, função hepática (factor V, Albumina), citólise (TGO, TGP), Bilirrubina, Ca, Pi séricas, Ca/Creatinina urinária e incidência de fracturas patológicas.

Resultado: Quinze (75%) tinham critérios de osteopenia com uma mediana de -3,15 (-7,2 a +0,28), 55% com índice Z < -3. Encontrou-se uma correlação positiva significativa entre os valores da DMO e o < peso relativo (z) ($r^2=0.45$, $p=0.002$). Os valores da DMO em crianças de menos de 24 M são significativamente mais baixos que nos de mais de 24 M (Mann-Whitney $U_z = -3.8$ $p=0.0001$). Os valores mais baixos estão associados à etiologia da DHC: AVBEH com Kasai disfuncionante, Colestase Intra-hepática e D. Metabólica. Encontrou-se uma correlação negativa significativa ($p=0.03$) entre a taxa sérica de BRbc e a DMO ($r^2 0.24$). Não havia correlação com o grau de citólise, função de síntese e suplementação de vitamina D e K. Fracturas patológicas ocorreram em 3 crianças.

Conclusão: 2/3 das crianças com DHC têm baixa DMO, sendo particularmente severa abaixo dos 2 anos de idade, um melhor conhecimento da fisiopatologia e diferentes estratégias terapêuticas para além da suplementação com vitamina D são desejáveis para minorar a incidência da osteodistrofia na doença hepática.

DO CITOPLASMA AO GOLGI: MANIFESTAÇÕES GASTRETEROLÓGICAS

E. Rodrigues¹, E. Trindade¹, M. Bom Sucesso¹, T. Vaz¹,
F. Carneiro², D. Quelhas³, J. Jaeken⁴, J. A. Dias¹,
E. Leão Teles¹

¹ Departamento de Pediatria, Hospital de S. João, Porto.

² Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de S. João, Porto.

³ Instituto de Genética Médica, Porto.

⁴ Center for Metabolic Disease, University of Leuven, Belgium

Os Defeitos Congénitos de Glicosilação (CDG), constituem um novo grupo de doenças genéticas, multissistémicas, bioquimicamente caracterizadas por deficiências na N – glicosilação das proteínas. São doenças heterogêneas, quer do ponto de vista clínico quer do defeito bioquímico subjacente.

São reconhecidos actualmente diferentes tipos, sendo o mais frequente o CDG tipo Ia.

O sistema nervoso é habitualmente afectado, mas recentemente têm sido descritos vários casos sem envolvimento neurológico. A expressão clínica é assim variável predominando, sobretudo nos primeiros anos de vida, sintomatologia geral e/ou falência de órgãos, nomeadamente hepática.

Neste trabalho, os autores apresentam os resultados da análise dos 3 casos de CDG diagnosticados no Departamento desde 1999, com o objectivo de realçar a sintomatologia geral e digestiva, idade de aparecimento e caracterização de sinais de risco.

Dois doentes são do sexo feminino e o diagnóstico foi efectuado aos 2 meses, 2 anos e 15 anos. Em 1 doente há consanguinidade. O parto foi distócico aos 3 casos e 2 doentes tiveram icterícia neonatal com necessidade de intervenção.

Verificou-se independentemente da evolução, que todos apresentaram sintomatologia geral e/ou digestiva nos primeiros anos de vida, com registo de recusa alimentar, vômitos recorrentes, diarreia, má evolução estaturoponderal e lesão hepática moderada a grave.

Do estudo complementar específico, registou-se deficiências de diferentes glicoproteínas nos 3 casos, sendo o diagnóstico confirmado pelo padrão de focagem isoeléctrica das sialotransferinas. Num doente foi possível a confirmação enzimática e molecular.

As propostas terapêuticas foram ineficazes e a evolução foi precocemente fatal numa criança. Nos outros dois doentes, a expressão clínica actual é totalmente diversa, desde sintomatologia multisistémica no adolescente de 15 anos, a lesão hepática e coagulopatia grave na criança de 3 anos.

Dada a complexidade dos CDG, os autores alertam para grupos de risco, visando o reconhecimento deste tipo de patologia.

UMA CAUSA RARA DE DOR ABDOMINAL RECORRENTE – DÉFICE DE C1 INIBIDOR –

*H. Porfírio * e F. Maricato ***

* Serviço de Pediatria do Hospital Distrital de Pombal

** Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar de Coimbra

O défice de C1 inibidor (C1INH) ou angioedema hereditário, é uma doença autossómica dominante. Caracteriza-se por episódios agudos, repetidos, de edema, mais frequentemente envolvendo o tecido cutâneo da face e extremidades, mas também as mucosas. Destas e por ordem decrescente de frequência de atingimento: as do tracto digestivo e as vias aéreas superiores. Existem referências, embora raras, de casos implicando o tracto urinário, a pleura, e tecido cerebral localizado. Em regra os episódios de angioedema determinam fenómenos obstrutivos e são autolimitados. Contudo o envolvimento das vias aéreas superiores possui uma mortalidade significativa pela asfíxia que determina. O tratamento da crise faz-se com a administração das proteínas em falta, concentrado de C1 INH, demonstradamente eficaz. O tratamento profilático, através da administração regular de antifibrinolíticos ou de fármacos com actividade androgénica,

como o danazol e o stanozolol, estes últimos possuindo uma baixa segurança.

Rapaz de 10 anos, vem à urgência por dor tipo cólica que aponta nos quadrantes superiores, acompanhada de distensão abdominal, náuseas e eructações. Refere um vômito no dia anterior. Desde há 4-5 anos que ocorrem episódios semelhantes, durando cerca de 36 a 72h e cuja periodicidade recentemente aumentou para um episódio por mês. Nunca coincidem com febre, e não apresentam aparente correlação com ingesta alimentar, stress ou traumatismo. O exame físico revela: *facies* doloroso, distensão abdominal e dor à palpação, sendo o restante normal. O estudo laboratorial mostra: leucocitose de $14,8 \times 10^3/\mu\text{l}$, com neutrofilia de 88% (13 024), proteína C reactiva de 2,56 mg/dl (N < 0,6 mg/dl).

Os antecedentes pessoais dão conta de múltiplos internamentos dos 2 aos 7 meses de idade por vômitos e má progressão ponderal. E novamente dos 9 aos 21 meses por vômitos, má progressão ponderal, otites e otomastoidites de difícil resolução, com necessidade de três meringotomias e antrotomia bilateral.

Os antecedentes familiares, quando questionados, revelam a existência de angioedema hereditário na linha paterna (pai e avó paterna).

Adopta-se uma atitude terapêutica conservadora e expectante, observando-se a resolução espontânea dos sintomas.

Em intercrise procedemos ao doseamento de C1INH-0,0157 g/l (N-0,30-0,41 g/l); C3-1,14 g/l (N-0,80-1,155 g/l); C4-0,054 g/l (N-0,13-0,37 g/l).

Diagnóstico final: Angioedema hereditário tipo I.

Conclusão: A dor abdominal recorrente na idade pediátrica representa um desafio diagnóstico. Os autores relatam o presente caso clínico, chamando a atenção de que um défice de C1 INH deve ser considerado, especialmente se associada a um quadro clínico sugestivo de pseudo obstrução intestinal.

EFICÁCIA DO OCTREOTIDE NO SÍNDROME DE BEAN

Lúcia Gomes¹, Esmeralda Clero², Eduarda Coimbra², Egas Moura³, Miguel Costa³, Solari Allegro⁴, Armando Ribeiro⁵, Eunice Trindade⁶, Jorge Amil Dias⁶

¹ Internato Complementar de Pediatria

Hospital Geral de Santo António (HGSA) – Porto

² Serviço de Pediatria – Consulta de Hematologia – HGSA

³ Serviço de Pediatria – Consulta de Gastroenterologia – HGSA

⁴ Serviço de Gastroenterologia – HGSA

⁵ Serviço de Gastroenterologia – Hospital de São João (HSJ) – Porto

⁶ Serviço de Pediatria – Unidade de Gastroenterologia – HSJ

O síndrome de Bean (blue rubber bleb neus syndrome – BRBN) é uma entidade clínica rara, caracterizada por malformações vasculares a nível cutâneo, gastrointestinal e, menos frequentemente, em outros órgãos, provocando anemia crónica essencialmente pelas perdas gastrointestinais, que podem ser suficientemente volumosas para pôr em risco a vida do doente.

O interferão- α e os corticosteróides, frequentemente utilizados em malformações vasculares, têm escassos resultados positivos, além dos efeitos laterais significativos.

Têm sido descritos casos de utilização octreotide em adultos e crianças com hemorragias gastrointestinal crónica, reduzindo a necessidade de transfusão e de procedimentos a nível do tubo digestivo. Relatamos um caso clínico e a experiência com a utilização deste fármaco.

Caso Clínico

D.M.P.C., sexo masculino, actualmente com 4 anos e 10 meses de idade.

Diagnóstico de BRBN aos 3 anos e meio, após dois internamentos para estudo de anemia. No 1.º internamento, em Maio de 98 (2 anos

e 5 meses) foi detectada anemia grave (Hb 3,8 g/dl), hipocrômica, microcítica, ferripriva, com pesquisa de sangue oculto negativa. Da investigação efectuada, salienta-se a confirmação de alergia às proteínas do leite de vaca (classe IV) e pesquisa de Divertículo de Meckel negativa. Registou-se boa resposta inicial à terapêutica com ferro oral, sendo internado em Fevereiro de 99 (3 anos e dois meses) novamente com anemia ferripriva, (Hb 6,7 g/dl), desta vez com pesquisa de sangue oculto positiva.

Durante este internamento foram observados angiomas cutâneas dispersos e confirmada por imagiologia a presença de 3 hemangiomas a nível do tubo digestivo: no corpo gástrico (3), 2.^a porção do duodeno (1) e várias lesões dispersas pelo cólon.

Procedeu-se a coagulação endoscópica das lesões acessíveis (estômago, duodeno e cólon) com argom-plasma. A ocorrência de perfuração cólica durante uma sessão impediu novos tratamentos endoscópicos. A laparotomia revelou numerosas formações angiomas-tosas ao longo de todo o intestino.

Aos 4 anos e 3 meses, iniciou terapêutica com octreotide (100 µg 3x/semana SC), com aumento progressivo para 150 µg/dia SC e posteriormente 200 µg/dia SC (dose actual). Tem-se observado maior intervalo livre entre transfusões. O único efeito lateral registado até ao momento foi ligeiro desconforto abdominal após as primeiras administrações, com resolução espontânea.

Discussão

Supõe-se que o octreotide diminua as perdas hemáticas nas malformações vasculares do tubo digestivo por inibição da angiogénese, diminuição da contractilidade do músculo liso e diminuição do fluxo esplâncnico.

Embora os resultados preliminares pareçam animadores, mantém-se a necessidade de vigilância de efeitos laterais e a preocupação sobre qual a dose máxima a administrar.

Nesta doença em que não há tratamento uniformemente eficaz, o octreotide pode ser de utilidade no controlo dos episódios hemorrágicos.

UM CASO SOCIAL COM HEMOBILIA

Helena Silva, Henedina Antunes

Hospital São Marcos, Braga – Serviço de Pediatria

A hemobilia é uma situação rara e quando ocorre traduz uma complicação grave e por vezes letal e não apenas um sintoma essencial. Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 7 anos, sexo feminino e internada no Serviço de Pediatria do Hospital São Marcos Braga para resolução de «caso social». Trata-se da quinta de oito irmãos, filha de pais alcoólicos. O contexto familiar era complexo havendo já a retirada de um irmão da tutela dos pais por negligência grave e o falecimento de outro irmão com síndrome alcoólico-fetal e malformação renal. Foi trazida ao S.U., pela mãe, por dor abdominal. Apresentava-se pálida, emagrecida, com mutismo absoluto e reacção de defesa à aproximação de adultos. Após 48 horas de internamento apresentou febre e posteriormente hematemeses. Dos vários exames analíticos destaca-se o colesterol sérico de 96 mg/dl, gama GT de 208 U/l, proteínas séricas totais de 5,5 g/dl, albumina 2,2 g/dl, transaminases (TGO: 31, TGP: 21) iniciais com valores normais, PCR de 142 mg/l e velocidade de sedimentação superior a 140 mm/h, L.D.H.: 434 U/l, leucograma: 133000 leucócitos: neutrófilos: 72% e eosinófilos: 6,7%, hemoglobina de 5,5 g/dl/Ht: 16% V.G.M.: 82 fl, C.H.C.M.: 34 g/dl, plaquetas e estudo da coagulação normais, fosfatase alcalina de 134 U/l, 5-nucleotidase de 12,9 U/l.

Na ecografia abdominal realizada foram observadas múltiplas lesões focais com a de maior dimensão (3 cm de diâmetro transversal) localizada no lobo hepático esquerdo. A TAC abdominal revelou

formações sugestivas de Doença de Caroli. Iniciou antibioterapia e foi realizada endoscopia digestiva alta. Este exame revelou hemorragia activa a nível de D2 – úlcera?. No entanto a criança manteve hemorragia digestiva e por agravamento clínico (HB: 3,5 g/dl apesar de transfusão de G. R. e plasma), foi necessária intervenção cirúrgica que foi realizada no Hospital de S. Marcos Braga após contacto com Cirurgia Pediátrica. Apresentava hemobilia com coágulos na via biliar principal. Na cirurgia verificou-se que a hemorragia era activa pela ampola de Vater e que as lesões evidenciadas pela ecografia abdominal correspondia a abscessos. Foi realizada biópsias hepática, drenagem do abscesso de maiores dimensões, com cessação da hemorragia após esta manobra e limpeza da via biliar. O período pós-operatório decorreu sem intercorrências, desapareceram os sinais de infecção e dois meses depois do internamento a criança tinha aumentado 5 quilos de peso. A persistência dos valores elevados de gama GT e a dilatação da via biliar proximal na colangeo-ressonância entretanto realizada, colocaram a hipótese de quisto do colédoco. Iniciou ácido ursodesoxicólico. A C.P.R.E. veio confirmar este diagnóstico: quisto do colédoco tipo I. Foi enviada para Cirurgia Pediátrica.

A tutela da criança foi retirada aos pais pelo Tribunal de Família e Menores de Braga.

MINERALIZAÇÃO ÓSSEA EM ADOLESCENTES OPERADOS A TETRALOGIA DE FALLOT: ESTUDO COMPARATIVO COM UMA POPULAÇÃO DE ADOLESCENTES SAUDÁVEIS

Carla Rego, António Guerra, Patrícia Esteves, Micaela Guadiano, Jorge Pereira, Susana Sinde, Diana Silva, Paula Guerra, Álvaro Aguiar, José Carlos Areias

Unidade de Nutrição – Serviço de Pediatria; Serviço de Cardiologia Pediátrica – Departamento de Pediatria do Hospital de S. João Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; Serviço de Medicina Nuclear do Hospital de S. João

Introdução: As anomalias cardiovasculares representam, dentro das malformações congénitas, o grupo de patologia com maior taxa de mortalidade no primeiro ano de vida. A Tetralogia de Fallot (TF) é a cardiopatia congénita cianótica mais frequente, desconhecendo-se o estado de saúde a longo prazo bem como os factores responsáveis pela morbilidade tardia no nosso país. O processo de mineralização óssea ocorre durante toda a idade pediátrica, sendo a adolescência um período de extrema importância na modulação do pico individual de massa óssea, é objectivo do presente trabalho avaliar o estado de saúde óssea numa população de adolescentes operados a TF, e a repercussão desta doença crónica no processo de mineralização.

Material e métodos: Da totalidade dos doentes com TF seguidos na Consulta Externa de Cardiologia Pediátrica do H. S. João e avaliados no âmbito do Projecto *, foram seleccionados todos aqueles com idade cronológica $\geq 12 \leq 18$ anos. Procedeu-se à avaliação do estado de nutrição (peso, estatura e pregas cutâneas), da composição corporal (método antropométrico), da maturidade sexual (Tanner) bem como à caracterização dos hábitos alimentares (recolha de 24 horas). Foram posteriormente calculados os valores de zscore para a altura e o índice de massa corporal (IMC), sendo utilizado como padrão de referência as Tabelas de Frisancho. O estado de mineralização óssea (DMO) foi avaliado por DEXA L1-L4 (Ulnar®). Foi utilizada como população controle (GC) um grupo de adolescentes saudáveis, eutróficos, controlados para a idade e sexo, de uma população escolar do Porto previamente avaliada pelos autores.

Resultados: Não se registam diferenças significativas entre os dois grupos no que respeita aos indicadores nutricionais (estatura e IMC) e à composição corporal (massa gorda), bem como ao suprimento energético total e dos diferentes macronutrientes e à ingestão

alimentar em cálcio, fósforo, magnésio e Vit. D. Observam-se valores de DMO (em g/cm² e zscore) significativamente superiores ($p < 0,01$) para o grupo de adolescentes operados a TF. A idade da primeira intervenção cirúrgica bem como da correcção definitiva, assim como o número total de cirurgias efectuadas, não influenciou de modo significativo o estado de nutrição e de mineralização óssea.

Em ambos os grupos, os factores mais determinantes da mineralização óssea são o sexo, a idade cronológica, a maturidade sexual e o IMC. Regista-se finalmente um valor de DMO significativamente superior ($p < 0,05$) no grupo de TF com obesidade, comparativamente aos eutróficos e desnutridos.

Conclusão: A TF, independentemente da idade em que se verifica a primeira intervenção cirúrgica bem como a correcção definitiva, não compromete de modo significativo o estado de nutrição, a maturação sexual nem o processo de mineralização óssea. O estado de nutrição é determinante no acréscimo de massa óssea registado durante a adolescência.

* Projecto de Investigação n.º 59 subsidiado pelo Ministério da Saúde: «Predicção do risco aterosclerótico, cardiovascular e osteoporótico em crianças e adolescentes operados a Tetralogia de Fallot».

** Agradecemos à D. M.ª Amália Almeida a realização dos DEXA.

PREVALÊNCIA E TIPO DE OBESIDADE EM 786 ADOLESCENTES

Dulce Lemos, Henedina Antunes
Serviço de Pediatria, Hospital de São Marcos, Braga

Objectivos: Determinar a prevalência e o tipo de obesidade numa população de adolescentes. Caracterizar os seus hábitos alimentares.

Material e métodos: A população estudada foi constituída por 812 adolescentes saudáveis, de escolas de Braga, com a idade média de 14 anos \pm 6 meses. Foi feita a avaliação antropométrica: peso, altura, perímetro da cintura e da anca e pregas cutâneas. Definimos

obesidade como Índice de Massa Corporal (IMC) maior ou igual ao percentil 85 e percentil igual ou superior a 90 para as pregas cutâneas tricípital e subescapular⁽¹⁾. Os adolescentes responderam a um questionário onde se pretendia saber quantos dias na semana anterior tinham comido 5 ou mais frutas, legumes ou hortaliças; se tomavam pequeno almoço todos os dias e se estavam a fazer dieta. Foi feito um inquérito alimentar às 24 horas anteriores.

A análise estatística foi feita com o SPSS®.

Resultados: A avaliação antropométrica foi realizada em 786 adolescentes: 444 raparigas (56,5%) e 342 rapazes (43,5%). O IMC encontrado foi $20,95 \pm 2,93$ (Raparigas – $21,22 \pm 2,97$; Rapazes $20,59 \pm 2,85$). Verificamos que 67,9% dos adolescentes tomavam pequeno almoço todos os dias. Durante a semana anterior 18,7% dos adolescentes refere ter comido diariamente 5 ou mais frutas, legumes ou hortaliças. A análise do inquérito alimentar às 24 horas anteriores revelou um consumo médio de fibra de $39,6\% \pm 21,8$ g/dia. A percentagem de adolescentes a fazer dieta foi 10,5% (76 raparigas e 2 rapazes). A percentagem de obesidade foi 1,4% com intervalo de confiança a 95% de [0,86%-2,44%] (Raparigas – 0,9%, intervalo de confiança a 95% de [0,24%-2,23%]; Rapazes – 2,046%, intervalo de confiança a 95% de [0,81%-4,11%]). No grupo dos obesos 2 rapazes e 2 raparigas estavam a fazer dieta. Apenas uma rapariga apresentou uma distribuição central da gordura, no grupo dos obesos.

Conclusões: A prevalência de obesidade foi inferior ao esperado. A distribuição central da gordura foi ainda menor, tal como esperávamos. A percentagem de raparigas obesas foi inferior à dos rapazes. Através do questionário foi-nos possível verificar que as raparigas têm uma preocupação maior do que os rapazes, relativamente à imagem corporal. Estes pensam que devem comer mais para serem mais fortes.

Os hábitos alimentares deste grupo não são «ideais», mas demonstram uma ingestão de fibra superior às RDA's. A maior parte destes adolescentes comia sopa ao jantar, sendo nalguns casos, o único prato de refeição.

¹ WHO Physical status: the use and interpretation of anthropometry. Geneva: World Health organization, 1995.