

COMO VAI A PEDIATRIA E COMO VÃO OS PEDIATRAS

NOTÍCIAS

No passado dia 23 de Novembro de 2001, foi eleita a nova **Direcção da Secção de Neonatologia da S.P.P.**

Presidente – Dr. Valdemar Martins (Mat. Daniel de Matos – Coimbra)
Sec.-Geral – Dra. Hercília Guimarães (Hosp. de São João – Porto)
Sec.-Adjunto – Dra. Teresa Tomé (M.A.C. – Lisboa)
Tesoureiro – Dra. Margarida Albuquerque (Hosp. Sta. Maria – Lisboa)

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

10 a 11 de Janeiro de 2002

ESÓFAGO DE BARRETT – CASO CLÍNICO

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

Criança de 8 A, com disfagia para sólidos. Nasceu no estrangeiro (onde os pais estavam emigrados), com atraso de crescimento intra-uterino simétrico e surdez profunda, por provável infecção congénita a citomegalovírus. Refluxo gastro-esofágico (RGE) grave desde os primeiros meses de vida, agravado pela dificuldade na aplicação dos cuidados médicos, por relação conflituosa da família com os serviços de saúde locais.

Da evolução no estrangeiro, destaca-se a ocorrência de esofagites ulceradas graves, recidivantes, complicadas de anemia (Hb: 8 gr/dl) e de síndrome aspirativo pulmonar com padrão intersticial e presença de cristais de colesterol no tecido pulmonar. Sempre houve deficiente cumprimento da terapêutica médica e recusa da terapêutica cirúrgica. Regresso definitivo a Portugal em 1998, tendo ficado numa instituição, a tempo parcial.

Noção de disfagia para sólidos, progressiva. O esofagograma evidenciou RGE (1/3 distal) e o EEI parecia bem posicionado. A EDA revelou esofagite grave, com ulceração e uma lesão muito friável no 1/3 média que fazia proclividade para o lúmen. A histologia esofágica revelou mucosa gástrica do tipo diferenciado, sem metaplasia intestinal (compatível com esófago de Barrett) e tecido de granulação com sinais de sobre-infecção bacteriana. Medicado com Cisapride e Omeprazole. O controlo endoscópico 2 meses depois mostrou melhoria das lesões, mas persistência do esófago de Barrett.

Manteve terapêutica médica e foi submetido a Funduplicatura de Nissen, por laparoscopia, sem intercorrências. Na última avaliação endoscópica (16 M após a cirurgia), o aspecto macroscópico estava melhorado, mas a histologia mostrou manutenção do esófago de Barrett, embora de menor intensidade. Os esofagogramas pós-Nissen (n.º 2) não evidenciaram RGE. Programada pH metria esofágica.

DOENÇA DE CROHN PERIANAL: QUE ESTRATÉGIA TERAPÊUTICA?

Ana P. Simões, António Marques, Ana P. Martins, Cristina Ferreira, Ana Isabel Lopes

Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Clínica Pediátrica Universitária, H.S.M.

A doença perianal ocorre em cerca de 15-30% dos casos de doença de Crohn na idade pediátrica, podendo contribuir de forma significativa para a sua morbilidade. A experiência pediátrica recentemente publicada nesta entidade é relativamente escassa, incluindo designadamente a referência a diversas modalidades de intervenção terapêutica.

Apresenta-se o caso de um adolescente actualmente com 16 anos e com o diagnóstico de doença de Crohn (localização cólica) estabelecido aos 12 anos de idade, evidenciando boa resposta clínica à terapêutica inicial (prednisolona + mesalazina). Após um período de 3 anos em remissão, assistiu-se a uma recaída (febre, diarreia e dor abdominal) que resolveu após re-instituição de corticoterapia diária. Subsequentemente, surgem manifestações de doença perianal major: dois abscessos com trajecto fistuloso cutâneo espontâneo. A rectosigmoidoscopia não demonstrou lesões em actividade e a imagiologia pélvica (tomografia computadorizada, RMN e ecoendoscopia) confirmou a ausência de contiguidade das fístulas/abscessos com outras estruturas.

Adicionalmente à drenagem dos abscessos e à instituição de um ciclo terapêutico com metronidazol e ciprofloxacina, foi reforçada a terapêutica de base com a associação de azatioprina. Registou-se uma resposta incompleta (regressão dos abscessos e encerramento parcial das fístulas), mantendo-se o doente assintomático no plano gastro-intestinal.

Comentam-se as dificuldades na abordagem terapêutica da doença perianal, bem como a sua eventual repercussão na qualidade de vida neste grupo etário. Questionam-se as potenciais indicações de outras modalidades terapêuticas neste caso (indução de remissão? terapêutica de manutenção?), designadamente de anti-TNF (Infliximab) cujo perfil de utilização (eficácia e segurança) requer evidência adicional em idade pediátrica.

DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL – CASUÍSTICA DO HOSPITAL PEDIÁTRICO DE COIMBRA

Joana Mesquita, Alexandra Dinis, Ricardo Ferreira, N. Brandão, A. Mendes António
Hospital Pediátrico de Coimbra

Objectivos: caracterização dos doentes do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) com doença inflamatória intestinal.

Métodos: Análise retrospectiva dos casos de doença inflamatória intestinal (DII) que frequentam a Consulta de Gastroenterologia do Hospital Pediátrico (HP). Foram avaliados os seguintes parâmetros: tipo de DII, história familiar, idade de aparecimento dos sintomas,

forma de apresentação, demora diagnóstica, exames laboratoriais e de imagem que concorreram para o diagnóstico, avaliação da gravidade e extensão da doença, terapêutica efectuada, complicações e mortalidade.

Resultados: Foram encontrados 12 casos, correspondendo aos seguintes diagnósticos: Colite Ulcerosa (CU, 5 anos), Doença de Crohn (DC, 5 casos) e Colite Indeterminada (CI, 2 casos). A história familiar foi positiva em apenas 1 caso (CU). A idade dos 1.^{os} sintomas variou desde os 2 meses (CU) aos 10 A, sendo a mediana aos 7,5 A. A demora diagnóstica apresentou uma mediana de 1.^a. A forma de apresentação predominante foi a diarreia com muco e/ou sangue, acompanhada de dor abdominal e na grande maioria com repercussão no peso, mas também houve manifestações extra-digestivas (doença peri-anal: 1; articulares: 2; diminuição veloc. crescimento estatural: 2; febre: 2; eritema nodoso: 1; anemia resistente ao ferro: 1; hipocratismos digital: 1;), tendo algumas precedido a sintomatologia digestiva. Em todos os casos foi efectuada endoscopia e histologia, em 7 casos foi realizada cintigrafia com leucócitos marcados (positiva em 6 casos) e em apenas 2 casos foi feita radiologia (positiva em ambos). Os ANCA foram pedidos em 9 casos, sendo positivo em 7 (4 DC, 2 CU, 1 CI). Relativamente à DC, a localização foi ileo-ceco-cólica (4 casos), cólica (1 caso) e a natureza da doença foi predominantemente inflamatória (4 casos) e fistulizante em 1 caso. O índice de actividade da doença aplicado à Pediatria (PCDAI) foi calculado à entrada em 4 dos 5 casos. Evidenciou doença ligeira apenas num caso e nos restantes 4 correspondeu a actividade ligeira / moderada.

Relativamente à extensão da doença na CU, foram encontradas 3 pan-colites e em 2 casos apenas o cólon esquerdo se encontrava envolvido.

Apenas 1 caso foi submetido a cirurgia (DC, ressecção ileon terminal e válvula ileo-cecal).

Foram efectuadas intervenções nutricionais em 7 casos (suplementos calóricos: 5 casos; dieta semi-elementar: 2 casos; dieta elementar: 1 caso; sonda naso-gástrica: 2 casos; alimentação parenteral: 2 casos;). Apenas 1 caso não recebeu qualquer terapêutica (CI ligeira). Dez doentes receberam prednisolona, 10 receberam 5 ASA, 6 azatioprina, 4 metronidazol, 1 ciclosporina A e 2 receberam infliximab. A complicação mais frequente foi o Sínd. Cushing iatrogénico. A fistulização ocorreu num caso de DC e num caso de CU. A densitometria óssea foi efectuada em 3 casos (normal num caso e desmineralização grave nos 2 restantes). Não se registaram óbitos.

REGISTO «ONLINE» DE DOENÇA INFLAMATÓRIA INTES-TINAL EM PEDIATRIA (*)

J. Amil Dias e F. Pereira, em nome do Grupo de Trabalho da SGNP da SPP

* Trabalho integrado no projecto que recebeu a Bolsa Mead-Johnson de investigação em 2000

Secção de Gastroenterologia e Nutrição Pediátrica da SPP

Várias tentativas de organizar ficheiros que permitam reunir a experiência dos vários Centros em determinadas patologias, ficam habitualmente prejudicadas pela dificuldade em recolher em tempo oportuno os dados clínicos relevantes.

No sentido de tentar obviar alguns destes problemas foi elaborado um projecto de registo de crianças e adolescentes com doença inflamatória intestinal, afim de caracterizar a epidemiologia portuguesa e acompanhar a sua evolução.

Nesse sentido um grupo de trabalho reuniu os parâmetros considerados essenciais para o ficheiro nacional e, com o apoio da

Direcção da Sociedade Portuguesa de Pediatria, foi possível elaborar uma página da Internet para registo online de todos os doentes existentes e dos novos doentes.

A folha de registo pode ser preenchida individualmente por cada um dos médicos que receba a chave de acesso para introdução de dados. O conjunto dos dados registados, que não inclui identificação dos doentes, pode ser analisado pelo gestor do ficheiro.

A avaliação da eficiência deste trabalho poderá permitir idênticas iniciativas para outras situações em que se deseje reunir experiência de vários centros com significativa economia de esforços e trabalho pelo recurso às novas tecnologias de informação.

Os autores manifestam o agradecimento ao Dr. Mário Coelho, da Direcção da S.P.P. pelo empenho pessoal na concretização deste trabalho.

RESPOSTA HUMORAL ESPECÍFICA LOCAL E SISTÊMICA E DETERMINANTES DE VIRULÊNCIA NA INFECÇÃO PEDIÁTRICA POR *H. PYLORI*

Ana I. Lopes*, Lurdes Monteiro**, Nathalie Gras***, Afonso Fernandes***, Francis Mégraud**

* Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Clínica Pediátrica Universitária, Hospital de Santa Maria, ** Laboratoire de Bacteriologie, Université de Bordeaux, Bordeaux, *** Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

Introdução: A contribuição da resposta humoral para a imunidade protectora permanece ainda insuficientemente esclarecida na infecção por *H. pylori*. Embora no adulto colonizado por *H. pylori* se tenha demonstrado uma produção significativa de anticorpos específicos aos níveis local e sistémico, ela parece ser relativamente ineficaz na erradicação da infecção. Em idade pediátrica, a qual representa um estadio da infecção mais precoce relativamente ao adulto, esta informação é escassa. Eventuais diferenças qualitativas e/ou quantitativas poderiam determinar variável susceptibilidade à infecção e evolução clínica diversa.

Objectivos: 1) Avaliar os níveis de anticorpos das classes IgG e IgA específicos contra *H. pylori* (Hp) no soro e na mucosa gástrica; 2) Determinar a sua eventual associação com o status serológico CagA.

Métodos: O status Hp de 55 crianças referidas para endoscopia foi avaliado de acordo com critérios convencionais (urease, cultura e histologia) e a classificação como status Hp+ ou Hp-, baseada respectivamente na positividade em cultura / histologia+urease, ou na negatividade dos três testes (status Hp+, n=27; idade média 10,4 anos; status Hp-, n=28; idade média 8,6 anos). O título de anticorpos séricos e na mucosa foi determinado pela técnica ELISA (in-house), utilizando diluições do soro (IgG e IgA) de 1/100 e diluições das biópsias de 1/10 para IgG e de 1/2 para IgA; os resultados foram expressos em densidade óptica (DO). Biópsias adicionais foram submetidas a coloração pelos métodos hematoxilina-eosina e Giemsa para histologia convencional (Sydney score e presença de Hp). O status CagA sérico foi determinado pelo método Western Blotting (Helicoblot 2.1).

Resultados: A DO média foi superior nos casos Hp+, quer relativamente aos anticorpos séricos (média Hp+ IgG: $0,628 \pm 0,292$; IgA $0,194 \pm 0,167$; média Hp- IgG: $0,200 \pm 0,179$; IgA $0,140 \pm 0,203$) quer aos da mucosa (média Hp+, IgG: $0,283 \pm 0,471$; IgA:

0,457 ± 0,376; média Hp- IgG: 0,011 ± 0,015; IgA 0,183 ± 0,355), com significância estatística (teste Mann-Whitney) para a IgG sérica e para IgG/IgA na mucosa (p<0.001). Nos casos Hp+, o status CagA não se associou significativamente a DO mais elevada, considerando quer a resposta local, quer a sistêmica.

Comentários: Independentemente da contribuição relativa de factores associados quer ao hospedeiro quer ao microrganismo, os resultados preliminares do presente estudo demonstram como conclusão mais relevante, que na criança com infecção por *H. pylori* é desencadeada uma resposta humoral local específica (classe IgA), em paralelo com a resposta sistêmica.

O papel exacto da produção local de anticorpos específicos na história natural da infecção humana e eventual impacto na patogénese de doença gastroduodenal requerem elucidação adicional.

Esta informação será determinante para o conhecimento dos mecanismos subjacentes à imunidade protectora e subsequentemente para uma selecção mais fundamentada dos alvos de potenciais estratégias terapêuticas imunomoduladoras.

RECTOCOLITE HEMORRÁGICA NO 1.º ANO DE VIDA – CASUÍSTICA DO HP (JAN/90-JUL/01)

Nogueira Brandão, Ricardo Ferreira, Mendes António
HOSPITAL PEDIÁTRICO DE COIMBRA

Introdução: A emissão de fezes raíadas de sangue com muco, nos primeiros 6 meses de vida, faz suspeitar de alergia às PLV, caso a criança não apresente sinais de doença.

Objectivos: Análise retrospectiva da consulta de Gastro do HP de Jan/90 a Jul/01, no que se refere à etiologia, diagnóstico, tratamento e evolução.

Métodos: Foram estudados 29 casos. Todos realizaram recto-sigmoidoscopia com biópsia e coprocultura. A todos foi instituída dieta isenta de PLV ou exclusão de produtos lácteos e frutos secos da alimentação das mães que amamentavam.

Resultados: Dos 29 casos, 13(45%) faziam aleitamento materno exclusivo. A idade do início dos sintomas ocorreu antes dos 3 meses, em 28 casos. Além das rectorragias e muco, em 5 também eram referidos aumento do n.º das dejeções, cólicas, anorexia e perda de peso. A coprocultura foi positiva em 3 - salmonela (2) e campylobacter jejuni (1). O padrão endoscópico, com excepção de 1 caso, era semelhante em todos (hiperplasia nodular, ulcerações aftoides e friabilidade da mucosa). O exame histológico nos mesmos 28 casos era semelhante (infiltrado inflamatório com maior ou menor predomínio de eosinófilos). A criança com lesões endoscópicas e histológicas mais graves tinha 11 meses e sofria de défice imunitário. Em 24 (83%) dos casos, a resposta foi favorável apenas com tratamento dietético. Nos 13 casos com aleitamento materno exclusivo, 10 (77%) responderam à dieta instituída à mãe, 2 ao leite hidrolisado e 1 não respondeu, tendo evoluído para colite crónica indeterminada. Nos 10 casos que evoluíram bem sob aleitamento materno, o muco e sangue desapareceram entre o 2.º e o 30.º dia (mediana=15 dias). A idade de tolerância às PLV, nos 24 casos, variou entre os 4 e os 15 meses (mediana=7 meses). Em 5 casos, houve recidiva na prova de provocação. Apenas o caso com campylobacter necessitou de tratamento com eritromicina.

Conclusões:

1. A rectocolite de provável etiologia alérgica ocorreu em 83% dos casos, metade dos quais estavam sobre aleitamento materno exclusivo. Todos cresciam bem e não apresentavam outros sinais/sintomas de doença.

2. O início dos sintomas, em 96% dos casos, verificou-se antes dos 3 meses de idade.

3. A tolerância às PLV verificou-se entre os 4 e os 15 meses (mediana=7 meses).

4. Os 3 casos com coprocultura positiva evoluíram favoravelmente e apenas o caso de campylobacter fez antibioticoterapia.

5. Dois casos evoluíram desfavoravelmente – um para colite crónica indeterminada e o outro tratava-se de défice imunitário.

6. A investigação laboratorial e endoscópica, nas crianças com menos de 6 meses de idade sem factores de risco e, particularmente, nas que fazem aleitamento materno exclusivo, parece-nos discutível e provavelmente desnecessária.

PERFURAÇÃO IDIOPÁTICA DA VESÍCULA BILIAR. UM NOVO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE VENTRE AGUDO

M. Soares-Oliveira, J. L. Carvalho, A. Teixeira, J. Estevão-Costa
Serviço de Pediatria Cirúrgica, Faculdade de Medicina, Hospital de São João – Porto

A perfuração espontânea da vesícula biliar (PEV) é uma entidade relativamente frequente em adultos, habitualmente secundária a litíase e/ou inflamação. Na criança, apenas foi descrito um caso de PEV secundário a obstrução extra-hepática num lactente. A perfuração idiopática é extremamente rara mesmo em adultos, localizando-se na maioria dos casos no fundo vesicular. Descreve-se o caso de uma criança com PEV idiopática e propõe-se uma classificação para as perfurações de vesícula.

Caso clínico. Criança de 6 anos, sexo masculino, admitida por suspeita de apendicite aguda. Referia dor abdominal e vômitos com cerca de 24 horas de evolução. Estava febril (38°C) e o abdómen apresentava defesa. A ecografia abdominal demonstrou líquido livre, predominantemente na fossa ilíaca direita e pelve. Com o diagnóstico de «peritonite» provavelmente secundária e apendicite aguda procedeu-se a laparotomia que revelou ascite biliar moderada (500 ml) devida a PEV oval (2 cm), de tipo I, localizada no infundíbulo. Não existia dilatação das vias biliares nem litíase. Realizou-se colecistectomia e o pós-operatório decorreu sem complicações. O exame histológico não demonstrou infiltrado inflamatório ou qualquer outra alteração da parede da vesícula. A ressonância magnética biliar realizada foi normal. Com 2 anos de seguimento a criança está assintomática.

Comentário: Este caso acrescenta uma nova entidade (i.e. PEV idiopática) à já extensa lista de causas de «ventre agudo» em idade pediátrica.

Propõe-se classificar as perfurações de vesícula em dois grupos: espontâneas e traumáticas. Entre as primeiras há que considerar dois subtipos: as secundárias (p.e. litíase; inflamação; obstrução) e as idiopáticas.

DIARREIA CRÓNICA COMO APRESENTAÇÃO DE DELECCÃO HOMOZIGÓTICA DO LOCUS IG-MIU

H. Antunes, T. Pontes, A. Nogueiras, M. Milili, C. Blanco-Betancourt, E. Santos, J. Vasconcelos, J. C. Melo, C. Schiff
Consulta de Gastrenterologia e Nutrição, Serviço de Pediatria, H. de São Marcos

Infecções recorrentes, em geral respiratórias, por bactérias piogénicas e por vezes diarreia crónica são as manifestações predominantes da agamaglobulinemia congénita (AC), imunodeficiência primária (IDP) por defeito na produção de anticorpos. A forma autossómica recessiva

desta IDP (cerca de 10% das AC) resulta de defeitos genéticos identificados recentemente (em geral no gene Ig-miu) que afectam predominantemente o receptor celular pre-B, indispensável à maturação da célula B.

O caso clínico que apresentamos é de uma criança do sexo feminino de 3 anos que aos 8 meses iniciou diarreia durante 3 semanas tendo sido enviada para a Consulta de Gastroenterologia e Nutrição do Serviço de Pediatria do Hospital de São Marcos. Tinha como antecedentes um ACIU simétrico com cardiopatia congénita (CIA tipo ostium secundum). Os pais acreditavam ser não consanguíneos, apesar de originários da mesma pequena vila perto de Braga. A somatometria estava abaixo do percentil 3. Resultados de vários estudos efectuados aos 10 meses, incluindo biópsia duodenal, foram normais com excepção de eosinofilia, de IgA e IgM não detectáveis, de IgG de mg/dL e de ausência total de linfócitos B (com proporções normais de células T e NK) no sangue periférico.

Iniciou nesta altura gamaglobulina ev na dose de 400 mg/Kg/dia de 3/3 semanas, com boa evolução clínica, tendo apenas apresentado dois episódios de gastroenterite aguda e uma otite média com sinais analíticos de infecção por vírus.

Dada a ausência total de células B no sangue periférico, as subpopulações B da medula óssea foram caracterizadas fenotipicamente evidenciando-se um bloqueio entre os estádios pro e pre B. Geneticamente verificou-se que este fenótipo resultava de uma grande deleção do locus IgH que incluía o gene Ig-miu e que, assim, constituía mais um caso de deficiência deste gene. O estudo familiar, efectuado conjuntamente, revelou que o pai e mãe tinham apenas uma cópia funcional deste gene e que o irmão tinha duas cópias.

A completa caracterização do defeito genético da AC desta criança tornou possível, para a sua família, o estudo pré-natal numa 3.ª gravidez (de um rapaz com duas cópias funcionantes de gene Ig miu), proporciona bases para um diagnóstico mais rápido e preciso, bem como para a identificação do estado portador em novos casos e abre perspectivas a novos tratamentos incluindo terapia génica somática.

A identificação da ausência total da expressão de Ig-miu nesta doente e numa outra criança, de origem francesa, possibilitou, mediante um estudo da recombinação dos genes das imunoglobulinas nestes doentes, revelar o papel da expressão do gene de Ig-miu na selecção do repertório normal dos anticorpos humanos, esclarecendo algumas das hipóteses postas anteriormente a este resumo ⁽¹⁾.

(1) Eric Meffre, Michele Milili, Carla Blanco-Betancourt, Henedina Antunes, Michel C. Nussenzweig, Claudine Schiff. Immunoglobulin heavy chain expression shapes the B cell receptor repertoire in human B cell development. *J Clin Invest* 108; 879-886 (2001).

OBSTRUÇÃO INTESTINAL INTERMITENTE – CASO CLÍNICO

Ricardo Ferreira, Aurélio Reis
Hospital Pediátrico de Coimbra

José, 4.º filho, prematuro (26 S) e muito baixo peso de nascimento (PN: 890 gr), transferido para o Hospital Pediátrico (HP) aos 45 dias de vida por oclusão intestinal intermitente. Portador de sind. fetal alcoólico, CIV sub-aórtica e hemorragia sub-ependimária cerebral. Cariótipo 46XY. Início da alimentação enteral ao 2.º dia de vida, mas com tolerância sempre irregular apesar de cisapride, o que obrigou a períodos de pausa alimentar e alimentação parenteral, por vezes total. Várias intercorrências infecciosas (2 episódios de sépsis e

atelectasia lobo médio) que dificultaram a interpretação da intolerância digestiva intermitente. RX abdómen (45 dias de vida) mostrou imagem em «dupla bolha», mas ecografia abdominal não excluiu completamente estenose hipertrófica do piloro. A laparotomia exploradora revelou veia porta pré-duodenal determinado compressão ao nível do piloro / 1.ª porção do duodeno. Encontrado também espessamento da muscular do piloro. Feita gastrojejunostomia e piloromiectomia. Reinício progressivo da alimentação enteral 10 dias depois, através da sonda trans-anastomótica. No entanto, surgiram apneias, tendo sido diagnosticado refluxo gastro-esofágico (Radiologia), que motivou funduplicatura de Nissen. Novamente tolerância digestiva irregular, pelo que foi efectuada revisão do Nissen e simultaneamente gastrostomia. Finalmente obteve-se boa tolerância digestiva, ficando com alimentação enteral plena 8 dias depois. Boa evolução posterior, sendo transferido para o Hospital Distrital com alimentação por sonda de gastrostomia.

PÓLIPOS COLORECTAIS NA CRIANÇA

Fernando A. C. Pereira, Marta Silva e Antónia Pires
Hospital Central Especializado de Crianças Maria Pia

Introdução: a emissão de sangue com a fezes constitui, no nosso Serviço, a principal indicação para a realização de endoscopia digestiva baixa e associa-se em cerca de 13% dos doentes, à presença de pólipos colorectais.

Objectivo: analisar a nossa casuística de pólipos colorectais (não poliposes), entre Janeiro 1993 e Dezembro 2000.

Material e método: procedemos à revisão das polipectomias efectuadas no período 93-2000. Analisamos os parâmetros, idade, sexo e motivo do exame; localização, número, tamanho e tipo histológico dos pólipos. Os exames endoscópicos foram realizados sempre com sedação profunda ou anestesia, usando essencialmente Midazolam ou Diprivan, e com monitorização dos doentes. Utilizamos o colonoscópio Olympus PCF-10, ansas dietérmicas também Olympus e agulhas de injeção «Acujet» 23G e solução de adrenalina 1/10000.

Resultados: no período correspondente à presente revisão, efectuamos 595 endoscopias digestivas baixas, diagnosticamos 92 pólipos em 81 doentes (13,6%). A idade dos doentes variou entre 2 e 15 anos, média de 6 anos, 50 (61,7%) eram do sexo masculino e 31 (38,3%) do feminino, e em todos as rectorragias foram o motivo do exame. Os pólipos estavam localizados, 66 (71,7%) no recto, 23 (25%) no sigmoide, 2 (2,2%) no transverso e 1 (1,1%) no descendente. Trinta e oito (41,3%) tinham menos de 1 cm, 44 (47,8%) entre 1 e 2 cm e 10 (10,9%) mais de 2 cm, tendo o maior 3 cm de diâmetro. Oitenta e sete (94,6%) eram pediculados. A histologia obtida em apenas 90, revelou que 77 (85,6%) eram juvenis, 11 (12,2%) inflamatórios, 1 adenomatoso e 1 linfoide. O pólipo com 3 cm era juvenil e o único adenomatoso era benigno.

Ocorreu num doente hemorragia após polipectomia, que foi controlada com injeção no coto de solução de adrenalina 1/10000.

Não tivemos conhecimento de qualquer recidiva ou aparecimento de novas lesões nestes doentes.

Comentários: os resultados desta revisão estão de acordo na generalidade com os de outras publicadas na literatura, verificando-se também entre nós que quase todos os pólipos são pediculados, menores que 2 cm, localizados ao recto e sigmoide, histologicamente juvenis, sendo a polipectomia simples e curativa e não havendo história de recidiva.

POLIMORFISMO GENÉTICO DA APOLIPOPROTEÍNA E FACTORES DE RISCO CARDIOVASCULARES EM CRIANÇAS OBESAS

A. Guerra¹, C. Rego¹, E. M. B. Castro², S. Seixas³, J. Rocha³
 (1) Unidade de Nutrição. Serviço de Pediatria – H. S. João / Faculdade de Medicina do Porto. (2) Serviço de Bioquímica / Faculdade de Farmácia do Porto. (3) IPATIMUP / Faculdade de Ciências do Porto.

Introdução e objectivos: tem sido demonstrada uma influência importante do polimorfismo genético da apolipoproteína E sobre factores de risco cardiovascular na população geral. A obesidade na infância predispõe à obesidade na idade adulta e associa-se também aos referidos factores de risco. É assim objectivo do presente trabalho investigar numa população de crianças obesas se os factores de risco cardiovascular são influenciados pela variação genética da apolipoproteína E.

População e métodos: foram incluídos no estudo 81 crianças obesas (idade de $9,4 \pm 2,8$ anos) seguidas em consulta externa do Serviço de Pediatria do H. S. João. Foi também incluído um grupo de 31 crianças eutróficas da mesma idade. Procedeu-se à avaliação de parâmetros antropométricos e da composição corporal por impedância bioeléctrica e ao cálculo do índice de massa corporal. Obtiveram-se amostras de sangue após jejum de 12 horas para estudo do perfil lipídico. Procedeu-se ainda nos obesos à realização de prova oral de tolerância à glicose. Foi ainda avaliada a tensão arterial por método oscilométrico. Utilizaram-se para o tratamento estatístico testes paramétricos e não paramétricos de acordo com a distribuição das variáveis, considerando-se significado estatístico os resultados conducentes a um $p < 0,05$.

Resultados: a frequência dos alelos *2, *3 and *4 foi respectivamente de 0,04, 0,88 e 0,08 no grupo de crianças obesas e de 0,07, 0,82 e 0,11 nas crianças do grupo controlo, frequências dentro dos limites de variação habitualmente observadas em populações do sul da Europa. Os valores referentes aos parâmetros antropométricos, massa gorda e tensão arterial foram similares nos génotipos 2/3, 3/3 e 4/3. O colesterol das HDL e a apolipoproteína A1 foram inferiores no génotipo 4/3 (40,3 e 118,8 mg/dl) comparativamente ao grupo 3/3 (48,3 e 131,2 mg/dl) ($p < 0,05$) e apo 2/3 (51,6 e 143,9 mg/dl) ($p < 0,01$). As relações colesterol total / colesterol das HDL e colesterol das LDL / HDL foram superiores no génotipo 4/3 comparativamente ao 3/3 ($p < 0,01$) e ao 2/3 ($p < 0,05$). Foi superior a percentagem de crianças obesas (17,3%) com triglicéridos acima do percentil 95, entre as portadoras do génotipo 4/3. Não se verificaram diferenças relativas à agregação de factores de risco quando considerado o polimorfismo da apo E, nem associações significativas entre o tipo de obesidade e a resistência à insulina.

Conclusões: o polimorfismo da apoE influencia as alterações lipídicas associadas à obesidade. Contudo a agregação de factores de risco cardiovascular e a resistência à insulina não parecem dependentes do polimorfismo da apo E.

PERFIL LIPÍDICO EM DUAS POPULAÇÕES DE CRIANÇAS OBESAS – O REFLEXO DA URBANIDADE?

L. Gomes¹, C. Ferraz², A. Costa¹, R. Cardoso¹, E. Marques², M. Costa^{1, 2}

(1) Serviço de Pediatria – Hospital Geral de Santo António (HGSA) – Director: Dr. Tojal Monteiro
 (2) Serviço de Pediatria – Hospital Distrital de Oliveira de Azeméis (HDOA) – Directora: Dra. Ana Maria Ribeiro

Introdução: A aterosclerose tem início na infância, e os seus factores de risco têm tendência a aglomerar-se em determinados indivíduos e famílias.

A preocupação crescente com a obesidade como factor de risco de aterosclerose prende-se com o facto de a sobrecarga ponderal estar associada ao aumento da tensão arterial, a alterações do perfil lipídico (aumento dos níveis séricos de colesterol total, HDL-colesterol, VLDL e Apo B e diminuição dos níveis de HDL - colesterol e Apo A) e aumento dos níveis de insulina. Estas alterações podem ter início na infância, e a sua prevalência tem vindo a aumentar nos países ocidentais, reflexo de uma série de comportamentos, entre os quais o tipo de alimentação, que pelo menos nas áreas urbanas tem-se tornado progressivamente incaracterística, e em que predominam as refeições rápidas com excesso de carboidratos e gorduras.

Objectivo: Comparação das alterações no perfil lipídico de uma população de crianças obesas seguidas numa consulta num Hospital Central, residentes numa área urbana, com as alterações encontradas numa população de crianças obesas seguidas num Hospital Distrital, residentes predominantemente numa área de características rurais.

Material e métodos:

Tipo de estudo: descritivo, retrospectivo.

Populações estudadas: População A – 199 crianças seguidas na consulta do Serviço de Pediatria do H.G.S.A. por obesidade primária, residentes no Concelho do Porto.

População B – 95 crianças seguidas na consulta do Serviço de Pediatria do H.D.O.A. por obesidade primária, residentes na área de influência do Hospital.

Parâmetros avaliados: sexo, idade, história familiar, grau de obesidade e perfil lipídico obtidos na primeira avaliação.

O grau de obesidade foi determinado com base no Índice Nutricional (I.N.) de Shukla. Considerou-se sobrepeso um I.N. entre 110 e 120%; obesidade grau I de 120 a 140%; obesidade grau II de 140 a 160%; obesidade grau III se I.N. superior a 160%.

A colheita de sangue para determinação dos lípidos séricos foi feita com (no mínimo) 12 horas de jejum.

A classificação do perfil lipídico foi feita de acordo com os critérios do National Cholesterol Education Program (NCEP) para o colesterol total (elevado se superior a 200 mg/dl) e para o LDL-colesterol (elevado se superior a 130 mg/dl). Para o HDL-colesterol e triglicéridos foram utilizados os critérios do L.R.C. Prevalence Study (North America) sendo factor de risco se HDL inferior ao percentil 5 para o grupo etário e sexo, e triglicéridos aumentados se em nível superior ao percentil 95 para o grupo etário e sexo. A análise estatística dos dados foi efectuada com o Teste do χ^2 para as variáveis paramétricas.

Resultados:

Parâmetros

	População A (n=199)	População B (n=95)
P		
Sexo (F)		
ns	55,3%	56%
Idade (média)		
ns	7,9a	8,7a
Excesso de Peso		
ns	2%	2,1%

Obesidade Grau I	
ns	26,6%
	20%
Obesidade Grau II	
ns	40,2%
	31,6%
Obesidade Grau III	
ns	31,2%
	46,3%
Hipercol./Hiper-LDL	
ns	21,1%
	7,4%
< 0,01	
Hipertrigliceridemia	
ns	12,1%
	6,3%
Hipo-HDL	
ns	12%
	1%
< 0,01	

Comentários:

Como se pode constatar, as duas populações são bastante homogêneas em termos de distribuição por sexo, idade e grau de obesidade. No entanto, na população A registaram-se alterações do perfil lipídico numa percentagem de crianças significativamente maior – tradução do ambiente citadino e dum estilo de vida menos saudável? As alterações encontradas em ambas as populações vêm reforçar a necessidade de vigilância atenta da obesidade infantil e de todos os factores que a podem influenciar, o que não deve deixar indiferentes os serviços prestadores de Cuidados de Saúde Primários, que estão em posição privilegiada para a prevenção ou, pelo menos, para o diagnóstico precoce destas situações.

MATURAÇÃO BIOLÓGICA E OBESIDADE EM IDADE PEDIÁTRICA

C. Rego, A. Guerra, D. Silva, S. Sinde, C. Ganhão, M. Fontoura, A. Aguiar

Unidade de Nutrição / Unidade de Endocrinologia. Serviço de Pediatria – H. S. João / Faculdade de Medicina do Porto

Introdução: A definição de obesidade pediátrica exógena ou nutricional encerra em si o conceito de uma estatura igual ou superior ao percentil 50 para o sexo e idade (OMS). No entanto, vários trabalhos mostram que a estatura final é idêntica à registada para a população em geral. Segundo a literatura, a obesidade cursaria com valores mais elevados de hormona de crescimento (Gh), de IGF1 e de insulina, podendo estas serem responsáveis por um efeito trófico celular que condicionaria uma aceleração transitória do crescimento estatural.

Objectivos: Avaliar a predição estatural (PE) em obesos pré-púberes e púberes, e determinar a relação entre alguns indicadores hormonais e somáticos e a PE.

Material e métodos: 83 indivíduos seguidos em Consulta de Nutrição Pediátrica – Obesidade do H. S. João. Procedeu-se ao registo do peso e comprimento ao nascimento, da idade de início e da duração da doença, e à avaliação da estatura actual, da estatura familiar (EF), do estado de nutrição e da composição corporal (Impedância Bioelétrica), da idade óssea (IO) (Grewlich and Pyle) e da maturidade sexual

(Tanner). Foi calculado o IMC, a predição estatural (PE) (Bailey et Pinneau) e o HOMA(IR) e doseadas a Gh, a IGF1 e a insulina em jejum. A amostra foi dividida em 2 grupos de acordo com a idade cronológica (IC): Grupo A < 10 anos (n=41) e Grupo B => 10 anos (n=42). Os dados referentes aos indicadores somáticos são expressos em Zscore (Zs). Foram utilizados para o tratamento estatístico testes paramétricos e não paramétricos, de acordo com a distribuição das variáveis. Foram considerados significativos os resultados conducentes a um $p < 0,05$.

Resultados: A população estudada apresenta uma idade cronológica média de 10,3 +/- 3,1 anos. Não se registam diferenças intergrupos no que respeita à antropometria ao nascimento e à estatura familiar. O grupo A apresenta um início de obesidade mais precoce ($p < 0,001$), uma maior massa corporal (Zs-IMC) ($p < 0,001$) e uma estatura mais elevada ($p < 0,001$), não se registando diferenças significativas no que respeita à PE. O agrupamento por quartis dos valores de IMC, quando considerada a totalidade da amostra, mostra nos indivíduos com maior massa corporal, valores mais elevados de insulina ($p < 0,05$) e de HOMA (IR) ($p < 0,05$), e valores mais baixos de IGF1 ($p < 0,05$). regista-se uma correlação significativa positiva entre a maturidade biológica (IO-IC) e a estatura actual ($p < 0,05$) em ambos os grupos. Observa-se ainda uma correlação positiva significativa entre a maturidade biológica e o Zs-IMC ($p < 0,01$) e a insulina ($p < 0,05$), apenas quando considerada a globalidade da amostra.

Conclusões: O estado de nutrição ao nascimento e a EF são determinantes da PE apenas no período pré-pubertário. Não se observa qualquer influência da obesidade durante o período pubertário relativamente à PE. A obesidade associa-se a uma estrutura mais elevada e a uma maturidade biológica mais avançada nos indivíduos pré-púberes comparativamente aos púberes. É evidente uma associação entre os indicadores de adiposidade e ponderosidade e o valor da insulina em jejum apenas no grupo púbere. A obesidade parece assim cursar com uma aceleração da velocidade de crescimento durante a idade pré-pubertária, seguindo-se uma desaceleração durante a puberdade.

POLIMORFISMO DA FOSFATASE ÁCIDA DE BAIXO PESO MOLECULAR E INDICADORES NUTRICIONAIS EM POPULAÇÕES INFANTIS PROSPECTIVAMENTE AVALIADAS

A. Guerra¹, C. Rego¹, E. M. B. Castro², A. Silva³, D. Silva¹, A. Aguiar¹, M. Bicho³

(1) Unidade de Nutrição. Serviço de Pediatria – H. S. João / Faculdade de Medicina do Porto. (2) Departamento de Bioquímica / Faculdade de Farmácia do Porto. (3) Laboratório de Genética / Faculdade de Medicina de Lisboa.

Introdução: A fosfatase ácida de baixo peso molecular (PTP-LMW) é um enzima polimórfico presente em todos os tecidos humanos incluindo os adipócitos. O alelo *A da fosfatase ácida do eritrócito está associado a uma menor actividade enzimática quando comparado ao alelo *B e tem sido descrito como favorecedor de um maior crescimento da massa corporal. É objectivo do presente estudo avaliar de modo prospectivo os indicadores do estado de nutrição tendo por base a expressão do polimorfismo genético da PTP-LMW.

População e métodos: Foram incluídas duas amostras populacionais avaliadas num projecto global de rastreio de factores de risco cardiovascular e estudadas longitudinalmente por um período de oito anos. Uma amostra é constituída por 60 crianças seguidas desde o nascimento e outra por 53 crianças avaliadas desde a idade pré-escolar. Todas as crianças incluídas nos dois grupos foram nascidas

de termo, adequadas à idade gestacional e sem qualquer patologia. A avaliação nutricional incluiu a medição do peso comprimento/estatura e pregas cutâneas tricípita e subescapular. Procedeu-se ainda à avaliação da massa gorda por impedância bio-eléctrica e ao cálculo do índice de massa corporal. Usaram-se como valores de referência os do National Center of Health Statistics. O polimorfismo genético da PTP-LMW foi avaliado por focagem isoeléctrica. Utilizaram-se para o tratamento estatístico testes paramétricos e não paramétricos tendo em conta a distribuição das variáveis. Consideraram-se significativos os resultados conducentes a um $p < 0,05$.

Resultados: As frequências alélicas da PTP-LMW foram nas duas populações, respectivamente de 20,8 e 15,0% para o alelo *A e de 79,2 e 85,0% para o alelo *B. Não foram observadas diferenças significativas quanto à frequência dos génotipos nas duas amostras.

Verificou-se uma evidente estabilidade relativa para o índice de massa corporal e para todos os indicadores antropométricos avaliados nas duas populações com valores sempre superiores nos indivíduos portadores do alelo *A (homo ou heterozigóticos) sendo a diferença particularmente evidente a partir da idade pré-escolar.

Conclusões: O alelo *A da PTP-LMW está claramente associado a maiores valores de massa corporal e de indicadores de adiposidade. O polimorfismo genético da PTP-LMW parece assim influenciar a prevalência e o grau da obesidade em populações infantis.

AVALIAÇÃO DE IGF-I E IGFBP-3 EM ADOLESCENTES COM PERTURBAÇÕES DO COMPORTAMENTO ALIMENTAR

Helena Ferreira, João Guerra, Pedro Monteiro, Lourenço Gomes
Hospital Central de Crianças Maria Pia

Introdução: Alterações verificadas na actividade do eixo hormona de crescimento / factor de crescimento semelhante à insulina-I (GH/IGF-I) em adolescentes com Perturbações do Comportamento Alimentar, nomeadamente a Anorexia Nervosa (NA) e a Obesidade (OB), têm vindo a ser registadas na literatura, nos últimos anos. A AN é caracterizada pela hipersecreção de hormona do crescimento (GH) e por níveis muito baixos de IGF-I como resultado da subnutrição e da resistência periférica adquirida à GH. Por outro lado, a OB é caracterizada por um estado de hiposecreção de GH mas geralmente com níveis de IGF-I preservados. As proteínas ligadoras, em particular a IGFBP-3 (proteína ligadora do factor de crescimento semelhante à insulina-3), parece ser um marcador bioquímico importante nas alterações do crescimento. Assim, a IGFBP-3 parece estar diminuída em estados de subnutrição mostrando uma correlação positiva com o IMC (Índice de Massa Corporal), comparativamente a adolescentes normais no mesmo estado pubertário. Estas alterações poderão contribuir para o esclarecimento das repercussões no crescimento linear verificadas em adolescentes com Perturbações do Comportamento Alimentar.

Objectivos: 1. Comparar os níveis séricos de IGF-I e IGFBP-3 em adolescentes subnutridos com anorexia nervosa com os níveis de adolescentes sobrenutridos obesos ajustados para sexo, idade e estado pubertário de Tanner. 2. Correlacionar o estado nutricional e a avaliação da composição corporal com os níveis séricos de IGF-I e IGFBP-3.

Material e métodos: A população estudada consiste em 28 adolescentes com Perturbações do Comportamento Alimentar, com idades compreendidas entre os 11,2 anos e os 17 anos, sendo 24 do sexo feminino e 4 do sexo masculino. Foram divididos em 2 grupos:

Grupo I (n=14) adolescentes com anorexia nervosa segundo os critérios diagnósticos de DMS-IV, cuja média do défice ponderal é de 18,7% (Z-score: -0,87), e a média da % de massa gorda corporal total (%MGCT) é de 19,1%; Grupo II (n=14) adolescentes com obesidade primária, cuja média de excesso ponderal é de 46% (Z-score: 2,49), e a média da % de massa gorda corporal total (%MGCT) é de 37,2%; os grupos são ajustados para sexo, idade e estado pubertário de Tanner. A todos foram avaliados os níveis séricos de IGF-I e IGFBP-3.

Resultados: Verificou-se diferença estatisticamente significativa entre as médias dos níveis séricos de IGF-I nos dois grupos: 249,02 ng/ml no Grupo I e 438,8 ng/ml no Grupo II ($p < 0,001$). Não se verificou diferença estatisticamente significativa entre as médias dos níveis séricos de IGFBP-3 nos dois grupos: 4,28 mg/l no Grupo I e 4,96 mg/l no Grupo II ($p > 0,001$). No entanto, os níveis séricos de IGF-I correlacionaram-se positivamente com o IMC ($r = 0,40$) e com a %MGCT ($r = 0,54$), bem como os de IGFBP-3 ($r = 0,24$ e $r = 0,40$, respectivamente).

Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas relativamente à estatura para a idade nos dois grupos (Z-score de 0,3 e 0,13 para o Grupo I e para o Grupo II, respectivamente).

Comentários: O grupo destes adolescentes com anorexia nervosa e grau importante de malnutrição tinham efectivamente níveis muito diminuídos de IGF-I, comparativamente a adolescentes obesos, verificando-se uma correlação positiva com o IMC e MGCT, conforme aponta a literatura. Os níveis de IGFBP-3, embora correlacionando-se positivamente com o IMC e MGCT, não mostraram diferenças estatisticamente significativas entre os dois grupos. Não foi evidenciada repercussão no crescimento linear entre os dois grupos.

ATRESIA DO ESÓFAGO – EXPERIÊNCIA DE CINCO ANOS

Helena Flores, Piedade Sande Lemos, Luís Novais, Gonçalo C. Ferreira, Isabel França, Paolo Casella

Serviços de Pediatria e Gastrenterologia, Hospital Fernando Fonseca, Amadora

A atresia do esófago é uma malformação congénita (frequência 1/4000) que requer detecção precoce de correcção cirúrgica imediata. Apresentamos oito crianças (5 do sexo feminino, 3 do sexo masculino) operadas entre 1997 e 2001 por atresia de esófago; com fístula trequeoesofágica distal (6); dupla fístula (1), sem fístula (1). Cinco crianças tinham outras patologias associadas incluindo síndrome de Down, tetralogia de fallot, displasia da anca, malformação vertebral e mão. Oito em oito tiveram correcção cirúrgica com menos de 24 horas de vida, tendo 7/8 correcção completa (anastomose topo a topo) e 1/8 correcção incompleta inicial. Não houve mortalidade. O seguimento de 7 casos mostrou médias de início de alimentação entérica aos 6 dias e alta com nutrição oral aos 18 dias. Controlo endoscópico aos 3-5 meses de vida, mostrou esófago sem estenose em três; uma criança aguarda endoscopia (2 meses de idade); três crianças sintomáticas (engasgamento com líquidos) tinham estenose importante. Procedeu-se à dilatação transendoscópica, com balão, com 1, 3 e 9 dilatações respectivamente para alívio sintomático. Não houve complicações. Ainda 3/7 crianças apresentavam refluxo gastroesofágico moderado a grave (pHmetria) tendo uma sido submetida a fundoplicação de Nissen.

Concluimos que na atresia de esófago corrigida, não observámos mortalidade. A morbilidade observada como estenose pós-cirúrgica (3/7) pode ser solucionada por dilatação endoscópica sem complicações e com boa resposta funcional.

RASTREIO DE DOENÇA CELÍACA UTILIZANDO «POOL» DE SOROS

E. Trindade, J. A. Dias, P. Silva, J. M. Lopes, F. Carneiro, A. Aguiar, H. Barros

Unidade de Gastrenterologia Pediátrica, H. S. J.; IPATIMUP; Dep. Epidemiologia, F. M. P.

Estudos epidemiológicos recentes mostram que a prevalência da doença celíaca é muito superior à esperada. Os resultados variam conforme os países considerados, pelo que tem todo o interesse conhecer a prevalência em cada região. Os testes para determinação de anticorpos antitransglutaminase tecidual (atc anti-TGt) são fiáveis e fáceis de executar mas tornam-se dispendiosos para estudos epidemiológicos. Seria útil dispor de um método com igual sensibilidade mas mais fácil de realizar e mais barato.

Objectivo: Efectuar determinação de atc anti-TGt utilizando «pool» de soros.

População: GRUPO 1: 20 crianças submetidas a biópsia jejunal para diagnóstico, incluindo 3 casos com atrofia vilositária e 17 com mucosa normal; GRUPO 2: 220 adultos recrutados para um programa de rastreio de doenças cardiovasculares.

Métodos: Todas as amostras foram testadas individualmente para atc anti-TGt. As amostras do GRUPO 1 foram agrupadas em pools de 10, de forma que o pool A só tinha resultados negativos e o B continha um soro com resultado positivo: Noventa soros do GRUPO 2 foram organizados da mesma forma, mas cada pool de 10 continha o soro de uma criança com doença celíaca (10 pools, C a L). As restantes 130 amostras foram efectuadas em pools de 10. Os testes foram efectuados segundo as instruções do fabricante e a técnica que efectuou os testes desconhecia a composição de cada pool. A organização de cada pool manteve intacta a diluição de cada amostra a testar.

Resultados: GRUPO 1: Pool 1 (biópsias normais), foi negativo, tal como os testes individuais, pool B (soros de 9 biópsias normais e 1 mucosa plana), foi positivo para atc TGt. GRUPO 2: pools C a L (9 amostras desconhecidas e 1 de uma criança com mucosa plana), foram todos positivos quando as amostras foram testadas individualmente confirmou-se que a amostra positiva provocou a positividade dos pools C a K. O pool L revelou a positividade do controlo e 3 amostras positivas. Nos outros 13 pools houve 4 resultados positivos o que levou à identificação de outros 4 casos individuais.

Discussão: Utilizando este método é possível identificar um caso positivo num pool de 10 soros. Se o pool é negativo isso significa que todas as amostras são negativas. Verificou-se também que é possível identificar várias amostras positivas no mesmo pool.

Se assumirmos que a incidência da doença é 1:300, a utilização deste método reduz o número de testes para identificar um doente de 300 para 40, simplificando e baixando os custos dos estudos epidemiológicos.

FIBROSE HEPÁTICA CONGÉNITA ASSOCIADA A QUISTO DO COLÉDOCO: UM CASO CLÍNICO

Conde M. C.¹, Casella P.¹, Silva S.², Cordeiro Ferreira G.¹

(1) Departamento de Pediatria e (2) Serviço de Imagiologia – Hospital Fernando Fonseca

Os autores apresentam um caso clínico de quisto do colédoco (QC) de apresentação neonatal associado a fibrose hepática congénita (FHC).

Criança do sexo feminino com antecedentes familiares irrelevantes, gravidez vigiada sem intercorrências. Parto às 41 semanas, peso à nascença de 3000 gramas e Índice de Apgar 9/10.

Aos 3 dias de vida inicia quadro de icterícia colestatíca. Laboratorialmente, apresentava hiperbilirrubinémia conjugada e aumento da AST, ALT, gGT e FA. O tempo de protrombina e a albumina eram normais, serologias para VHB, VHA, VHC, EBV, CMV, HIV1 e 2 e TORCH negativas. Excluiu-se deficiência de 1 antitripsina e doença metabólica. A ecografia abdominal diagnosticou QC. Fez laparotomia exploradora com colangiografia que excluiu atresia das vias biliares e dilatação das vias intrahepáticas, excisão cirúrgica do QC e colecistoenterostomia. A biópsia hepática realizada nesta altura mostrava alterações hepáticas compatíveis com obstrução biliar extrahepática. A drenagem biliar foi obtida no pós-operatório imediato, com resolução da icterícia após colangite ascendente a *Klebsiella pneumoniae*.

Ao longo do seguimento, na consulta de Gastroenterologia pediátrica, notou-se hepatoesplenomegália de aumento progressivo, pelo que é de novo internada, aos 5 meses, para avaliação diagnóstica. Laboratorialmente, apresentava aumento ligeiro da ALT e AST, FA de 775 U/l e gGT de 650 U/l, bilirrubina total e conjugada normais, albuminémia de 2,3 g/dL e aumento do tempo de protrombina. A ecografia abdominal mostrou hepatoesplenomegália com ecoestrutura hepática difusamente heterogénea, admitindo-se acentuação dos espaços porta, sem lesões nodulares. O estudo eco-doppler foi considerado normal. Realizou biópsia hepática tendo-se diagnosticado FHC. A ecografia renal foi normal.

Aos 19 meses mantém seguimento em consulta de gastroenterologia, mantendo desenvolvimento estaturoponderal adequado e hepatomegália. Ecograficamente sem evidência de hipertensão portal. Não existe também evidência de doença renal.

A fibrose hepática congénita pertence ao espectro da doença fibroquística biliar (DFQB). A distinção entre QC tipo IV e V e a doença de Caroli (no outro extremo do espectro da DFQB) não é clara. Apesar de haver alguns raros casos descritos de associação entre FHC e QC, não está demonstrado para o tipo de QC em causa uma etiopatogénese comum, podendo discutir-se o papel de possíveis episódios de colangite ascendente na evolução histológica do caso.

NEUROTOXICIDADE TRANSITÓRIA ASSOCIADA AO TACROLIMUS-CEGUEIRA CORTICAL E LESÕES DA SUBSTÂNCIA BRANCA

Ermelinda Santos Silva, Inês Carrilho, João Pereira, Margarida Medina, Manuela Santos

Serviços de Pediatria e Neuropediatria/Hospital de Crianças Maria Pia

Alguns imunossuppressores de uso comum no transplante hepático podem ser tóxicos para o sistema nervoso. As manifestações neurológicas mais frequentemente atribuídas ao tacrolimus, incluem tremulo, cefaleias, insónia, fotofobia, parestesias, perturbações psiquiátricas e convulsões. Ocasionalmente estão descritos défices focais, afasia, hemiplegia e cegueira cortical.

A.M.P., sexo masculino, 9 anos de idade, 1.º transplante hepático (TRH) aos 8 meses e 2.º TRH em Junho de 1998, a efectuar tacrolimus e prednisolona desde o 1.º TRH.

Em Julho de 1999 episódio de provável rejeição aguda tardia com boa resposta a bólus de metilprednisolona i.v. e associação de mycophenolato mofetil, mantendo tacrolimus com níveis séricos de 5-10 ng/ml. Da histologia hepática destaca-se a presença de necrose centrolobular importante. Nos meses seguintes, apesar da melhoria

progressiva dos exames de função hepática, persistia uma hiperamoniemia (150-180 ng/ml) na ausência de sinais/sintomas.

Em Fevereiro de 2000 queixou-se de cefaleias, teve um vômito alimentar e subitamente ficou cego. Nas duas horas seguintes houve instalação progressiva de discurso incoerente, sonolência, convulsão focal direita e coma. A convulsão foi controlada com diazepam e fenitoína i.v.. A recuperação neurológica foi rápida e completa. Quatro horas depois o doente recuperou a consciência e a visão. Manteve ainda confusão mental por mais algumas horas e lentificação das capacidades cognitivas e dificuldades de linguagem por mais dois dias.

A TAC cerebral efectuada em «plena crise» revelou lesões hipodensas parietais e occipitais bilaterais. O exame de líquido foi normal. A amónia sérica era 157 ng/ml. Cerca de 48 horas depois o tacrolimus sérico era 6.5 ng/ml, o EEG mostrava um ritmo lento, sem paroxismos, e a RMN cerebral revelava lesões de hiperintensidade parietais e occipitais bilaterais e no hipocampo esquerdo. A AngioRMN das artérias cerebrais médias e território vertebrobasilar foi normal. Foi decidido manter os níveis séricos de tacrolimus em 4-5 ng/ml. O EEG e a RMN cerebral efectuados um mês depois foram normais.

A hiperamoniemia persistiu ainda por mais seis meses tendo normalizado em relação com a melhoria (e quase normalização) das enzimas hepáticas.

Discutem-se os mecanismos fisiopatológicos possivelmente envolvidos na neurotoxicidade do tacrolimus com destaque para o papel que a hiperamoniemia pode desempenhar, bem como o efeito terapêutico da fenitoína nestes casos. Discutem-se também os diagnósticos diferenciais a considerar.

CONTINUIDADE DE CUIDADOS A CRIANÇAS COM COMPLEXAS NECESSIDADES DE SAÚDE

Laura Vieira, Eunice Trindade, Jorge Amil Dias
Hospital de S. João – Porto

Todas as crianças, independentemente da gravidade da sua doença e dos cuidados terapêuticos exigidos, estão melhor em casa do que no Hospital. A dependência de cuidados especializados limita a possibilidade de dar alta a alguns doentes. No sentido de obviar a essa dificuldade e permitir devolver ao ambiente natural – a família – crianças que dependem do internamento num hospital central, levou à criação dum serviço de apoio domiciliário, que visa economizar recursos de internamento, o crescimento e desenvolvimento da criança e a organização da estrutura familiar e vida de relação. Uma condição essencial para aderir a este serviço foi a vontade dos pais e o desenvolvimento das suas capacidades como prestadores de cuidados essenciais.

Foram incluídas crianças com intestino curto e alimentação parentérica total a aguardar transplante, alimentação entérica por patologia pulmonar grave, doentes transplantados requerendo cuidados especiais. O serviço assentou na definição dum enfermeiro de referência do ambulatório para essas crianças, com disponibilidade, conhecimentos e experiência, acessível 24h/d e com acesso, em qualquer momento, ao médico de referência para as situações surgidas fora da sua área de competência.

A continuidade de cuidados foi assegurada por três vias: a) acesso telefónico 24h; b) Deslocação ao domicílio quando a situação o exigia; c) recurso ao Hospital de Dia do ambulatório de Pediatria para tratamentos que exigissem vigilância em meio hospitalar.

Durante 2 anos foram efectuadas 16 deslocações ao domicílio: 13 por solicitação dos pais ou seus substitutos legais e 3 por decisão do

enfermeiro. Os motivos mais frequentes que exigiram deslocação foram: Necessidade de avaliar as condições ambientais e planear com os ajustes necessários a continuidade de cuidados; orientar os pais e/ou o enfermeiro de família da comunidade em relação às prescrições e tratamentos; substituir os pais na continuidade de cuidados; supervisionar a execução dos cuidados e as competências desenvolvidas pelos pais nos seus substitutos.

Muitos problemas foram solucionados exclusivamente por orientação telefónica, alguns na consulta externa em tempo útil e poucos exigiram acesso ao serviço de urgência. Nesta situação, o médico de referência contacta o colega de serviço reduzindo o tempo de espera e facilitando um melhor conhecimento da situação clínica.

O enfermeiro de referência em articulação com o serviço de internamento e a comunidade providencia os recursos humanos, materiais, equipamentos e cuidados de acordo com cada situação e ajustada a cada momento.

A relação privilegiada estabelecida com um enfermeiro destacado para o acompanhamento destas situações, permite aos pais procurar a sua ajuda e orientação para outros problemas que não directamente de saúde, mas cuja resolução é necessária para a satisfação global das necessidades da criança.

Empiricamente pudemos constatar que a adesão das crianças aos cuidados é maior quando efectuados em casa e que o impacto negativo no seu crescimento e desenvolvimento é menor.

Embora o número de crianças assistidas no domicílio seja reduzido, podemos concluir que este será um caminho para responder às necessidades de cuidados, que até ao momento só se efectuam em meio hospitalar, proporcionando melhor qualidade de vida para a criança e família com menor custo.

INCIDÊNCIA DE LITÍASE BILIAR RENAL NA TERAPÊUTICA COM CEFTRIAXONE

M. L. Torre¹, M. C. Conde¹, C. Silvestre¹, A. Tavares², J. Albuquerque², C. Alves², G. C. Ferreira¹

(1) Serviços de Pediatria e (2) Imagiologia – Hospital Fernando Fonseca – Amadora

Introdução e objectivos: É conhecida a associação da terapêutica com ceftriaxone ao aparecimento de litíase biliar e renal, mas a sua incidência está mal definida, bem como a precocidade do seu aparecimento e relevância clínica. Os objectivos deste trabalho foram: determinar a incidência de litíase biliar e renal em doentes tratados com ceftriaxone; altura do seu aparecimento e resolução; possíveis factores de risco e relevância clínica.

Material e métodos: Estudo prospectivo, em que foram incluídas as crianças com menos de 15 anos de idade, internadas no Hospital Fernando Fonseca desde 20 de Dezembro de 2000 até 20 de Setembro de 2001, que iniciaram terapêutica com ceftriaxone. Foram excluídas as crianças com litíase biliar ou renal anterior ou com insuficiência renal.

Foram realizadas ecografias vesicular e renal à entrada e de 2 em 2 dias durante a terapêutica. Os doentes com alterações ecográficas, realizaram ecografias pós-terapêutica às 1.^a e 2.^a semana, 1.^o e 2.^o mês e mensalmente até à sua normalização.

Foram analisados: idade, sexo, jejum (24 horas), duração da terapêutica, dia de aparecimento e resolução de alterações ecográficas vesiculares e renais e existência de clínica sugestiva de patologia vesicular ou renal. A análise estatística foi realizada no programa SPSS 9.9 for Windows (descritiva, Chi-quadrado e Mann-Whitney).

Resultados: Foram incluídos 63 doentes dos quais 9 foram excluídos. Vinte e oito eram do sexo masculino (51,9%). A média da idade foi de 2,3 anos (2 meses a 12 anos). Vinte e oito (51,9%) apresentaram litíase biliar (média da idade $3,19 \pm 2,74$ anos vs $1,29 \pm 1,54$ anos para os que não apresentaram alterações ecográficas: $p=0,000$). Todas as crianças que fizeram jejum (7) tiveram litíase biliar, sendo esta relação estatisticamente significativa ($p=0,01$). As alterações vesiculares apareceram em média aos $3,64 \pm 2,13$ dias e a sua resolução ocorreu em 41,7% até à 1.ª semana, em 25,0% na 2.ª semana e em 29,2% no 1.º mês após terapêutica.

Nove (16,7%) apresentaram litíase renal (média da idade $5,49 \pm 3,37$ anos vs $1,63 \pm 1,57$ anos para os que não apresentaram alterações: $p=0,000$) as alterações ecográficas renais apareceram em média aos $6,11 \pm 3,55$ dias, a sua resolução foi total em 66,7% dos casos até à 1.ª semana, 11,1% na 2.ª semana e em 22,2% ao 1.º mês após terapêutica.

Apenas 2 doentes com litíase apresentaram sintomas.

Conclusões: A percentagem de litíase biliar, bem como a sua completa resolução ocorreu de acordo com o descrito, mas o seu aparecimento foi mais precoce que os dados da literatura. A incidência aumenta de forma estatisticamente significativa com a idade. Também o jejum está associado ao aumento da incidência de litíase biliar. Destaca-se a completa e rápida resolução destes achados bem como a ausência de relevância clínica o que leva alguns autores a classificá-la de pseudolitíase.

TRANSMISSÃO VERTICAL DO VÍRUS DA HEPATITE C

C. Silvestre, A. C. Ferreira, F. Baptista, A. Barradas, A. Bettancourt, H. Carreiro, G. C. Ferreira

Serviço de Pediatria – Hospital Fernando da Fonseca
Dir.: Prof.ª M.ª do Céu Machado

Introdução: É crescente o número de indivíduos infectados pelo vírus da hepatite C (VHC), principalmente devido ao fenómeno da toxicod dependência. O risco de transmissão vertical da hepatite C é reduzido (5%), aumentando para cerca de 15% nos casos de co-infecção com o vírus da imunodeficiência (VIH).

Objectivos: Determinar a taxa de transmissão vertical do VHC em crianças nascidas no Hospital Fernando da Fonseca, e a coexistência com possíveis factores de risco. Estudar o tempo de persistência de anticorpos anti HCV nas crianças não infectadas.

Material e métodos: Estudo de seguimento dos recém-nascidos de mães com serologia positiva para o VHC durante um período de 32 meses (Julho de 1998 a Outubro 2001). Foram averiguados a forma de contágio das mães, a duração da gravidez, o tipo de parto, a duração da ruptura de bolsa de águas (RBA), a coinfeção pelo vírus da hepatite B (VHB) e HIV e o aleitamento materno. Foram determinados os anticorpos para o VHC (Ortho HCV 3.0 Elisa test System; AxSYM HCV V 3.0), o ARN do vírus (Amplicor Roche Version - 2.0), o genótipo (Innolipa HCV-Innogenetics) e a carga viral (Amplicor monitor test version 2.0) às mães, e às crianças aos 6, 12 e 18-24 meses de idade. Considera-se infectado toda a criança que apresente positividade para a PCR-ARN ou persistência de Anti-HCV depois dos 24 meses.

Resultados: Foram estudadas 43 mães, 26 (52%) com história de toxicod dependência, 3 de transfusão sanguínea, 4 com parceiro sexual infectado e 11 sem factor de risco identificável. Duas mães tinham infecção concomitante com HIV, 4 com HBV e 1 com ambas. Os partos foram de termo em 37 casos (84%) e eutócicos em 31 (70,5%). A RBA foi superior a 6 horas em 19 casos (43%). Das 32

mães que realizaram PCR, 19 tinham ARN-HCV detectável e cargas virais entre $7,2 \times 10^3$ a $1,4 \times 10^6$ cópias/ml. Os genótipos mais frequentes foram 1.ª(5) e 3.ª(8). Dos 44 recém-nascidos estudados, 21 eram do sexo feminino e 23 do sexo masculino, com média de peso à nascença de 3,186 Kg. Dezoito (40%) fizeram aleitamento materno. A duração média de seguimento foi de 11 meses. O Anti-HCV manteve-se positivo em 23 crianças até aos 6 meses de idade, e em 4 até aos 12 meses. Verificou-se 1 caso (2,2%) de transmissão vertical em mãe com serologia negativa para o VIH, mas com PCR positiva e carga viral elevada.

Conclusão: A transmissão vertical aos filhos de mães infectadas pelo VHC foi baixa (2,2%), não tendo sido encontrado relação com alguns factores de risco a ele associados, nomeadamente a infecção a VIH, o que pode ser explicado pelo número reduzido da amostra.

FALÊNCIA HEPÁTICA, APRESENTAÇÃO INAUGURAL DA DOENÇA MISTA DO TECIDO CONJUNTIVO

Renata De Luca, Cristina Costa, F. Cardoso Rodrigues, Lúcia Rodrigues

Serviço de Pediatria / C. H. Vila Nova de Gaia

Adolescente do sexo feminino, com antecedentes de exantema facial e fenómeno de Raynaud, internada por apresentar astenia, vômitos e diarreia.

Ao exame objectivo, apresenta prostração marcada, hiperemia conjuntival e fotofobia, dedos das mãos «em salsicha» e livedo reticular. Restante exame sem alterações.

Nos exames auxiliares de diagnóstico, destacam-se os seguintes resultados: TGO 1094 TGP 1152 FA 123 GT 94 CK4194 DHL 7131 Aldolase 123 U/L ureia 144 creat 2,5 mg/dl APTT 71,8 PTT 30%. O estudo imunológico efectuado demonstrou a presença de ANA positivo com título $> 1/1280$, padrão mosqueado: anti-RNP positivo forte.

No internamento, houve franca evolução clínica após início da corticoterapia.

A Doença Mista do Tecido Conjuntivo é uma doença inflamatória autoimune, cuja denominação é atribuída ao facto de ser um «síndrome de sobreposição» que engloba características do lúpus, esclerodermia, dermatopolimiosite e artrite reumatóide.

O síndrome é caracterizado, frequentemente, por atingimento articular, muscular e pulmonar, sendo o atingimento hepático raro.

O diagnóstico é realizado quando, para além das características clínicas de sobreposição, houver um elevado título de anticorpos anti-RNP.

Os autores apresentam este caso clínico em virtude da raridade do atingimento hepático na DMTC.

HEPATITE AUTO-IMUNE NA CRIANÇA – APLICAÇÃO DO SCORE IAHG

C. Veiga, J. Mesquita, F. Rodrigues, L. Correia, I. Gonçalves
Hospital Pediátrico de Coimbra

A hepatite autoimune (HAI) é uma etiologia rara de hepatite crónica na criança, provavelmente subdiagnosticada. Nos últimos anos a identificação de múltiplos autoantígenos hepáticos, a noção de que 15% das crianças normais têm autoanticorpos (autoac) e o reconhecimento de quadros autoimunes sobrepostos, levaram a questionar os critérios clássicos de diagnóstico. A HAI era diagnosticada por transaminases elevadas e autoac positivos (ANA, ASMA, LKM).

Embora estes autores definam os 2 subgrupos, (tipo I e II), é possível definir HAI em pacientes sem autoac detectáveis. A aplicação do score do Grupo Internacional de Estudo das Hepatites Autoimunes (IAHG)* obriga a um exaustivo diagnóstico de exclusão.

Objectivos: Reavaliar os doentes seguidos na nossa consulta de Hepatologia com o diagnóstico de HAI, utilizando o score do IAHG.

Material e métodos: 10 doentes (8,8% dos doentes da consulta) com idades de 1 a 14 A (4 M; 6 F) referenciados e/ou investigados com esta hipótese de diagnóstico, no período de Julho 1992 a Julho de 2001. A pesquisa de autoac foi efectuada pelo mesmo laboratório por métodos de IF indirecta, complementada por ELISA ou imunoBlot quando necessário. Considerados positivos os títulos > 1/40. O score da IAHG foi aplicado a todos pós-tratamento (diagnóstico provável score 12-17; definitivo se > 17). A resposta é terapêutica imunossupressora foi avaliada segundo critérios publicados (*). Hepatite vírica foi excluída em todos e D. Wilson em 4.

Resultados: 8/10 crianças apresentaram-se como hepatite «aguda» colestática, 2 delas com insuficiência hepática. Três crianças tinham transaminases elevadas há mais de 12 meses, uma com vitiligo associado. A idade em mediana no momento do diagnóstico foi de 9 A. Oito tinham autoac positivos (7 ANA/ASMA+; 1 LKM+). Em função do score do IAHG, 3 crianças têm um diagnóstico provável e 7 definitivo. A histologia mostrou uma hepatite severa da interface em 5 e 2 tinham também lesão biliar. A normalização das transaminases sob prednisolona ou prednisolona +azatioprina ocorreu em 2 meses em 80% dos doentes. Uma das crianças com falência hepática necessitou de transplante hepático e faleceu. A outra com falência hepática respondeu aos imunossupressores mas a evolução foi marcada por múltiplas recaídas. O follow-up varia de 6 m a 9 A (mediana 2 A) sem evidência de progressão da doença hepática.

Conclusões: O diagnóstico de HAI ocorreu em 8,8% dos doentes. A maioria apresentou-se com hepatite aguda colestática, pelo que este diagnóstico deverá ser considerado / excluído na abordagem inicial destas situações. A utilização do score IAHG permite tratar de forma eficaz um subgrupo de pacientes diagnosticado previamente como hepatite criptogénica e habitualmente de mau prognóstico.

* F. Alvarez, P. Berg. et al. International Autoimmune Hepatitis Group Report: review of criteria for diagnosis of autoimmune hepatitis. *J Hepatol* 1999; 31: 929-38.

ÁGUA É O MELHOR REMÉDIO

Mónica Oliva, Ricardo Ferreira, A. Mendes António
Hospital Pediátrico de Coimbra

Menino de 27 meses, observado no Hospital Pediátrico de Coimbra por febre, recusa alimentar (sólidos e líquidos), com um mês de evolução, acompanhada de perda ponderal de 2 kg. Sem diarreia nem vómitos. Prostração/irritabilidade, ligeiros sinais de desidratação. Constatada desidratação hipernatrémica (Na+: 166 mmol/L e densidade urinária: 1,025). Excreção fraccionada de sódio normal.

Marcadores biológicos não sugestivos de infecção.

Portador de malformações cerebrais associadas a albinismo ocular, atraso do desenvolvimento psicomotor e epilepsia. Tem também comunicação inter-ventricular pequena, sem sinais de endocardite bacteriana. Referência a episódios anteriores de desidratação hipernatrémica e febre, igualmente sem perdas digestivas, com necessidade de internamento e hidratação endovenosa. Noção de ingestão muito baixa de líquidos, mesmo nos períodos em que se apresentava desidratado.

A presença de lesões do SNC fez evocar o diagnóstico de ADIPSIA/HIPODIPSIA, complicada de hipernatrémia e síndrome febril recorrente. Excelente evolução após hidratação enteral por sonda nasogástrica, na fase inicial com Dioralyte e posteriormente com água simples. Assistiu-se à recuperação do seu estado neurológico habitual, normalização da natrémia ao 3.º dia de internamento e apirexia ao 6.º dia. Boa evolução no domicílio, com ingestão «forçada» de água e, quando necessário, recurso a sonda nasogástrica.

AVALIAÇÃO DA IMAGEM CORPORAL EM CRIANÇAS OBESAS COM IDADES COMPREENDIDAS ENTRE 7-11 ANOS DE IDADE E SEUS PROGENITORES.

RESULTADOS PRELIMINARES

D. Silva¹, C. Rego¹, S. Sinde¹, L. Ribeiro¹, C. Dias¹, C. Ganhão¹, P. Moreira², A. Guerra¹

(1) Unidade de Nutrição – Serviço de Pediatria – Hospital de S. João. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

(2) Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto

Introdução: Desde idades muitos jovens que se manifesta uma enorme preocupação com o peso e a imagem corporal. A alteração da imagem corporal do obeso reflecte-se, na maioria das vezes, de uma forma negativa na relação com a família e a sociedade. Está descrita a associação entre obesidade e alterações comportamentais graves, nomeadamente síndromes depressivas e insucesso escolar. Vários autores apontam a importância da consciencialização pela criança e respectivos progenitores da situação de obesidade, para que se registre uma mudança de atitudes e hábitos de vida.

Objectivo: É objectivo do presente trabalho avaliar a auto-imagem em crianças obesas e seus progenitores.

População: Foram estudadas 38 crianças de ambos os sexos, seguidas na Consulta de Nutrição – Obesidade do Serviço de Pediatria do H. S. João, e respectivos progenitores.

Métodos: Tendo por base um protocolo de avaliação da imagem corporal, previamente testado e validado, procedeu-se à caracterização dos seguintes parâmetros: estado de nutrição avaliado por determinação do IMC da criança (Frisancho) e dos progenitores (OMS), nível sócio-económico-cultural (Classificação de Graffar), imagem corporal da criança e progenitores e hábitos de vida da criança. A imagem corporal da criança e progenitores foi avaliada através de uma escala constituída por 7 imagens de crianças e adultos de ambos os sexos, compreendidas entre a magreza (F1) e a obesidade (F7). Os dados foram analisados estatisticamente considerando a globalidade da amostra e por sexos.

Resultados: A totalidade das crianças avaliadas (n=38; M=21 e F=17) apresenta uma idade cronológica média de 10,4 ± 1,33 anos (min=7; max=11).

A totalidade das crianças apresenta uma obesidade grau 3 (IMC > percentil 95), registando-se uma elevada prevalência de sobrepeso/obesidade nos progenitores de ambos os sexos (Pai=76,3%; Mãe=65,3%). A maioria da população pertence às classes III (50,0%) e IV (23,7%) de Graffar. As crianças estudadas identificam-se predominantemente com a imagem F6 (M=47,6% e F=47,1%), independentemente do sexo. Em ambos os sexos a maioria das crianças (M=57,1% e F= 47,1%) gostaria de ter uma imagem F4, considerada pela escala aplicada a imagem ideal. Regista-se no entanto para o sexo feminino uma tendência para a identificação com imagens relacionadas com a magreza = F1/F2 (F=12% e M=4,8%). Verifica-se uma concordância entre a imagem que a criança tem de si própria e a que

o pai e a mãe têm do seu filho. Apesar da elevada prevalência de sobrepeso/obesidade registada, uma elevada percentagem dos progenitores (55%) está satisfeito com a sua imagem corporal.

Conclusões: Regista-se, numa percentagem elevada de crianças, uma identificação com a própria imagem corporal e um reconhecimento da situação de obesidade. A atitude ambivalente por parte dos progenitores, sobretudo a ausência de reconhecimento da inadequação da própria situação nutricional, poderá ser responsável pela falência da mudança de hábitos e comportamentos necessária ao sucesso do tratamento da obesidade. Considera-se que a avaliação da imagem corporal ocupa um lugar importante na avaliação da obesidade pediátrica, permitindo estratégias de intervenção mais realistas e eficazes.

CARACTERIZAÇÃO DE UMA POPULAÇÃO DE CRIANÇAS OBESAS

Cláudia Ferraz, Marisa Oliveira, Elizabeth Marques, Miguel Costa
Serviço de Pediatria – Hospital Distrital de Oliveira de Azeméis (HDOA) – Directora: *Dr.ª Ana Maria Ribeiro*

Introdução: O aumento da prevalência da Obesidade Infantil (OI) está a merecer cada vez mais a atenção dos profissionais de saúde. A associação da OI com o aumento de morbilidade ao longo da vida, bem como a sua persistência na idade adulta demonstram a importância da sua prevenção e tratamento precoce. A associação com outras patologias como hipertensão arterial (HTA) e dislipidemia traduz-se num maior risco cardiovascular, aspecto que tem uma extrema importância a nível de saúde pública.

No HDOA existe desde Abril de 2000 uma consulta de nutrição pediátrica que integra uma equipa multidisciplinar, e que se dedica entre outras áreas à prevenção e tratamento da OI.

Objectivo: Caracterizar a população de crianças com obesidade primária seguidas na Consulta de Nutrição Pediátrica do HDOA no que diz respeito ao tipo obesidade, bem como conhecer a incidência de dislipidemia e HTA nesta população.

Material e métodos: Analisaram-se, retrospectivamente, os processos clínicos das crianças com obesidade primária inscritas na Consulta de Nutrição Pediátrica do Hospital Distrital de Oliveira de Azeméis no período de Abril de 2000 a Outubro de 2001.

Os parâmetros analisados incluíram: sexo, idade, Graffar, história familiar, início de obesidade, prática de exercício físico (excluindo o exercício escolar) peso, estatura, grau de obesidade segundo o índice nutricional (IN) de Shukla, IMC, tipo de distribuição de gordura pela relação perímetro de cintura / perímetro de anca (PC/PA), tensão arterial e perfil lipídico na primeira avaliação.

Resultados: No período de Abril a Outubro de 2001 foram referenciadas à consulta 103 crianças com obesidade primária.

Destas, 57 eram do sexo feminino (55%) e a idade média foi de 8,63 A (3,17 - 14,3 A). A maioria das crianças pertenciam às classes III e IV de Graffar (85%). Tinham antecedentes familiares de obesidade e dislipidemia, respectivamente 81 e 64 crianças (79% e 62%). A maioria das crianças iniciou obesidade depois do primeiro ano de vida (56%), sendo a idade média de início 4,4 anos. Os pais identificavam um factor precipitante em 29% dos casos. Antes de frequentarem a consulta já praticavam desporto extra-escolar 42 crianças (40,7%), sendo o desporto mais praticado a natação.

Apresentavam excesso de peso 3 crianças (3%), obesidade grau I 20 (19,5%), obesidade grau II 30 (29%) e obesidade grau III 50 crianças (48,5%). O índice nutricional e IMC médios na primeira consulta foram, respectivamente 153% e 24,5. O PC/PA médio foi

de 0,95 apresentando obesidade de tipo androide (PC/PA>1) 13 (12,6%) das crianças.

Foi possível avaliar o perfil lipídico em 95 crianças, sendo encontrada dislipidemia em 14 (14,7%); hipercolesterolemia com hiper LDL colesterol em 7,4%, hipertrigliceridemia em 6,3%, hipo HDL colesterolémia em 1%.

Em relação aos valores de TA, 3 crianças (2,9%) apresentavam valores de TA sistólica acima do P95.

Abandonaram a consulta 9 crianças (8,7%).

Conclusões e comentários: Dos resultados obtidos os autores salientam que a maioria das crianças tinham antecedentes familiares de obesidade e/ou dislipidemia e que predominava o grau III de obesidade. Constatou-se obesidade do tipo androide em apenas 12,6% das crianças o que está associada a um menor risco cardiovascular. Em relação aos outros factores de risco investigados e ao contrário do referenciado na literatura verificou-se uma mais baixa incidência de HTA e dislipidemia. Estes dados poderão ser explicados pelo facto da área de incidência do HDOA ser predominantemente rural com estilos de vida muito diferentes dos das grandes cidades quer a nível alimentar quer comportamental.

Atendendo às diversas complicações que a obesidade acarreta, os autores pretendem realçar o papel que os cuidados de saúde primários poderão ter na prevenção da obesidade, bem como a importância das consultas de nutrição pediátrica.

OBESIDADE INFANTIL – UM ANO DE EXPERIÊNCIA NUM HOSPITAL DISTRITAL

Cláudia Ferraz, Marisa Oliveira, Elizabeth Marques, Miguel Costa
Serviço de Pediatria – Hospital Distrital de Oliveira de Azeméis (HDOA) – Directora: *Dr.ª Ana Maria Ribeiro*

Introdução: A prevalência de obesidade infantil aumentou nas últimas décadas, constituindo um problema grave de saúde pública. A obesidade em idade pediátrica está associada à persistência da obesidade na idade adulta implicando um aumento na morbilidade e mortalidade.

O seu tratamento embora longe de ser uniformemente bem sucedido produz melhores resultados a longo termo que o tratamento da obesidade adulta.

O Serviço de Pediatria do Hospital Distrital de Oliveira de Azeméis iniciou em Abril de 2000 uma consulta de Nutrição Pediátrica que integra uma equipa multidisciplinar e cujo um dos objectivos é o tratamento da obesidade.

Objectivo: Avaliar os resultados obtidos na Consulta de Nutrição Pediátrica, nas crianças com obesidade primária, após um ano de seguimento.

Material e métodos: Analisaram-se, retrospectivamente, os processos clínicos das crianças com obesidade primária seguidas na Consulta de Nutrição Pediátrica do Hospital Distrital de Oliveira de Azeméis após um ano de seguimento.

Os parâmetros analisados incluíram: idade, sexo, Graffar, história familiar, início de obesidade, prática de exercício físico (excluindo o exercício escolar) e o grau de obesidade segundo o índice nutricional de Shukla e sua evolução após um ano.

Considerou-se:

Sucesso: diminuição do IN de pelo menos 10%.

Melhoria: diminuição do IN numa percentagem inferior a 10%.

Fracasso: manutenção ou agravamento do IN.

Resultados: No período de Abril de 2000 a Outubro de 2001 completaram um ano de seguimento 47 crianças. Destas, 25 eram do

sexo masculino (53%) e a idade média foi de 8,2 A (3,17-14,3 A). A maioria das crianças pertenciam às classes III e IV de Graffar-44 (94%).

Tinham antecedentes familiares de obesidade 35 crianças (74%). Iniciaram obesidade no primeiro ano de vida 24 crianças (51%).

Já praticavam desporto extra-escolar 14 crianças (30%). 5 crianças (11%) iniciaram actividade desportiva após a consulta.

Apresentavam excesso de peso 1 criança (2,1%), obesidade grau I 9 (19,1%), obesidade grau II 17 (36,2%) e obesidade grau III 20 crianças (42,6%).

Abandonaram a consulta antes de completarem um ano 7 crianças (15%).

Das 40 crianças que mantiveram o seguimento foi obtido sucesso em 17 crianças (42,5%), melhoria em 12 (30%) e fracasso em 11 (27,5%).

%	Abandono	Fracasso	Melhoria	Sucesso
EP (n=1)		1 (100%)		
OI (n=9)	1 (11%)	4 (45%)	2 (22%)	2 (22%)
OII (n=17)	1 (6%)	3 (18%)	6 (35%)	7 (41%)
OIII (n=20)	5 (25%)	3 (15%)	4 (20%)	8 (40%)
Total (n=47)	7 (15%)	11 (23%)	12 (26%)	17 (36%)

Comentários: A terapêutica da obesidade incide essencialmente na intervenção nutricional e comportamental. A adesão à terapêutica é sempre difícil independentemente da idade.

Os autores consideram que embora o tempo de seguimento destas crianças seja ainda relativamente curto, os resultados são positivos o que justifica a criação e incentivo de consultas deste tipo.

POPULAÇÃO DE ADOLESCENTES DE BRAGA: «SAUDÁVEL», ATÉ QUANDO?

Dulce Lemos, Henedina Antunes

Consulta de Gastrenterologia e Nutrição – Serviço de Pediatria, Hospital de São Marcos

Objectivo: Determinar a ingestão de macronutrientes em 737 adolescentes portugueses.

Material e métodos: Foram avaliados 737 adolescentes (318 M, 419 F) com 14 anos +/- 6 meses de escolas de Braga. Foi feita uma avaliação antropométrica. Os adolescentes responderam a um questionário: quantas vezes na semana anterior tinham comido ou bebido «junk food». Foi feito um inquérito alimentar às 24h anteriores. Os dados relativos a este inquérito foram tratados com o PIABAD (Programa do Instituto de Alimentação Becel para Análise de Dietas). A análise estatística dos dados foi realizada com o programa SPSS.

Resultados:

Variável	Rapazes (média+/-dp)	Raparigas (média+/-dp)
IMC (kg/m ²)	20,59+/-2,84	21,22+/-2,96
Valor Calórico Total (VCT) (Kcal)	3330,09+/-900,34	3228,55+/-834,20
Proteínas (g)	137,49+/-36,60	129,95+/-37,45
Hidratos de Carbono (g)	381,87+/-123,27	367,63+/-120,68
Polissacarídeos (g)	219,24+/-81,87	210,86+/-77,55
Açúcares Simples (g)	168,18+/-107,01	161,32+/-81,98
Fibra (g)	66,55+/-36,08	44,64+/-19,73

Gordura Total (g)	138,25+/-50,50	136,76+/-46,57
«Gordura Invisível» (g)	74,79+/-70,70	71,83+/-41,63
Ac. Gordos Sat. (g)	48,10+/-18,71	47,23+/-17,89
Ac. Gordos Mono (g)	47,39+/-18,83	46,58+/-16,52
Ac. Gordos Poli (g)	34,17+/-22,19	33,80+/-20,73
% Ac. Poli/Saturados	0,74+/-0,46	1,02+/-0,51
Ácido Linoleico	27,82+/-19,84	27,71+/-19,17
Ácido Linolénico	0,18+/-0,37	0,24+/-0,65
Colesterol (mg)	312,68+/-202,50	302,12+/-196,01

Excedem as RDAs: 56,6% dos rapazes e 98,8% das raparigas para VCT; 99,1% dos rapazes e 90,7% das raparigas para proteínas; 81,1% dos rapazes e 93,5% das raparigas para gordura total; 82,7% dos rapazes e 93,3% das raparigas para ácidos gordos saturados; 44,9% dos rapazes e 44,4% das raparigas excedem as RDAs para colesterol; 75,2% dos rapazes e 73,7% das raparigas para as fibras. Os adolescentes ingeriram «junk food» 9,07+/-9,67 vezes no mês anterior.

Conclusões: Há uma grande diferença entre a ingestão alimentar desta população de adolescentes e as RDA's com elevada ingestão calórica, de gordura e proteínas, mas também de fibras. A percentagem de gordura invisível é responsável por mais de metade da gordura ingerida o que nos pode levar a pensar que estes adolescentes não têm conhecimentos suficientes acerca da composição dos alimentos.

Este excesso calórico à custa da gordura e de um ingesta excessiva de proteínas poderá revelar uma mudança de tipo de dieta, concretiza deletéria numa população que apenas por parâmetros antropométricos ainda se mostra saudável, mas que já apresenta aos 14 anos +/- 6 meses 10% de colesterol elevado (trabalhos anteriores das autoras)*.

* Congresso Português de Pediatria 2001.

O HEPATÓCITO E AS DOENÇAS DO METABOLISMO – NO RECONHECER E DIAGNOSTICAR TUDO VAI DE COMEÇAR!!!!....

*E. Leão Teles, E. Rodrigues, E. Trindade, J. Amil Dias, F. Cunha, A. Ribeiro, L. Vilarinho **

Dep. Pediatria – Hospital S. João

* Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães – Porto

O papel fundamental do fígado nos processos da homeostasia metabólica é repetidamente reafirmado, sendo do conhecimento médico geral.

Os sinais clínicos de uma doença hepática são, contudo, restritos: pode haver icterícia (colestática ou não), sinais de insuficiência hepatocelular, hepatomegalia. É neste leque de apresentação restrito, que o reconhecimento de uma etiologia metabólica se torna mais problemático...

É contudo fundamental pensar de maneira sistemática num erro do metabolismo perante uma hepatopatia, pois tal atitude pode permitir o diagnóstico e terapêutica urgente, condicionando mesmo a vida!

Neste trabalho, os autores revêm os resultados da análise de 11 casos de hepatopatias de etiologia metabólica confirmada, diagnosticadas durante o ano de 2001, ainda em curso, no Departamento de Pediatria do Hospital de S. João, com o objectivo de realçar as formas de apresentação, idade de aparecimento, caracterização de aspectos particulares que orientam o diagnóstico e evolução registada.

Dos 11 doentes, 3 são do sexo feminino; o diagnóstico foi efectuado no período neonatal em 1 caso, no período de lactente em 7 casos e posteriormente em 2 crianças.

Em 6 casos a forma de apresentação foi insuficiência hepática, citólise em 1 doente, quadro Reye like em 2 e hepatomegalia nos 2 restantes.

Em nenhum caso havia história familiar até então valorizada; dos antecedentes pessoais registou-se história alimentar relevante em 8 dos casos, sendo mesmo orientadora de diagnóstico final em 2.

A história pormenorizada e a sintomatologia associada permitiu em todos os casos equacionar os diagnósticos prováveis e orientar o estudo complementar, que permitiu a sua confirmação: tirosinemia – 1, galactosemia – 1, intolerância frutose/polióis – 2(1+1), deficiência de ornitina carbamiltransferase – 3, defeito da oxidação dos ácidos gordos – 2, glicogenose – 2.

O diagnóstico foi confirmado em 9 casos por estudo actividade enzimática ou estudo molecular, encontrando-se apenas 2 casos, com afirmação bioquímica e estudo específico ainda em curso.

Os planos terapêuticos tiveram sucesso em 10 dos doentes; na criança em que se registou desfecho fatal houve rápida evolução, tendo sido já recebida em coma não reactivo.

Os autores consideram a necessidade de se pensar na frequência das doenças metabólicas, quando consideradas no global, chamando a atenção para os sinais orientadores de diagnóstico, para a urgência de diagnóstico/intervenção adequadas a precoces, que de forma capital alteram o seu prognóstico.

HEPATOMEGALIA E ESPLENOMEGALIA VOLUMOSAS AOS TRÊS MESES DE IDADE – CASO CLÍNICO

António J. Aguilar, Sandra Teixeira, Margarida Cardoso, Frederico Silvestre, Ermelinda Santos Silva

Serviço de Pediatria – Consulta de Hepatologia / Hospital de Crianças Maria Pia

A presença de hepatoesplenomegalia volumosa num pequeno lactente constitui um problema potencialmente grave e que necessita de rápido esclarecimento etiológico. A diversidade de diagnósticos diferenciais a considerar torna necessária uma actuação criteriosa para não submeter desnecessariamente o doente a exames complementares invasivos e dispendiosos.

A presença de esplenomegalia maciça associada a hepatomegalia, muitas vezes na ausência de quaisquer outros sinais/sintomas na apresentação, é característica de algumas doenças dos lisossomas.

J.C.S.N., 1.º filho de um casal jovem e não consanguíneo. II Gesta de termo, peso ao nascer 3200g, sem icterícia neonatal. Em consulta de rotina aos três meses de idade foi constatada a presença de hepatoesplenomegalia (fígado 5 cm abaixo do rebordo costal direito e baço 3 cm) na ausência de outros sinais/sintomas.

O estudo analítico efectuado revelou: TGO - 531 UI/L, TGP - 244 UI/L, GGT - 74 UI/L; bilirrubinas total e conjugada, proteínas totais, albumina e colesterol total normais; estudo da coagulação normal; a ecografia abdominal confirmou a presença de hepatoesplenomegalia sem anomalia da ecoestrutura; o doseamento sérico de alfa-1-antitripsina foi normal; as serologias para vírus das hepatites B e C, e HIV 1 e 2 foram negativas; as serologias para sífilis e grupo TORCH foram não sugestivas de infecção aguda.

A evolução foi para o aumento rápido das dimensões do fígado e baço na ausência de outros sintomas. O exame do fundo ocular, o ECG e o ecocardiograma foram normais. O doseamento de mucopolissacarídeos e oligossacarídeos urinários foi normal. A histologia hepática mostrou arquitectura acinar conservada e preenchimento dos sinusóides por células histiocitárias de núcleos pequenos e citoplasmas espumosos PAS negativas. O doseamento enzimático de esfingomielina

nase ácida em leucócitos e em fibroblastos confirmou o diagnóstico de Doença de Niemann-Pick.

O doente tem actualmente 11 meses, apresenta dificuldades na alimentação e desaceleração ponderal desde os 8 meses, distensão abdominal acentuada com hepatoesplenomegalia volumosa (fígado 10 cm abaixo do rebordo costal direito e baço 9 cm), hipotonia de predomínio axial e atraso motor (senta com algum desequilíbrio).

Os tipos A e B desta doença diferem entre si pela diferente expressão fenotípica. A apresentação precoce de hepatoesplenomegalia maciça e a observação ulterior de manifestações neurológicas fazem pensar que este doente é portador do tipo A da doença.

Actualmente não existe tratamento eficaz embora a substituição enzimática esteja em estudo para doentes portadores do tipo B. O diagnóstico pré-natal pode efectuar-se em amniócitos ou em vilosidades coriônicas.

ESTEATOSE HEPÁTICA NA CRIANÇA OBESA

Monteiro A., Ferreira M., Nunes S., Henriques A., G. Bragança
Consulta de Endocrinologia Pediátrica do H. F. Fonseca – Amadora

A esteatose hepática e a esteatohepatite são complicações conhecidas da obesidade no adulto e podem evoluir para formas crónicas, nomeadamente para cirrose hepática. Na criança, a situação está ainda mal caracterizada, quer do ponto de vista da prevalência, quer da evolução.

O objectivo deste estudo é avaliar a prevalência de esteatose hepática na criança obesa, com base nos aspectos ecográficos, e identificar factores de risco para o seu desenvolvimento.

Os autores avaliaram o resultado da ultrasonografia hepática e do doseamento das transaminases, efectuados em 302 crianças e jovens obesos da Consulta de Endocrinologia Pediátrica do Hospital Fernando Fonseca, entre Janeiro de 1997 e Junho de 2001. Foram diagnosticados 41 casos de esteatose hepática (13,5%) e destes, só um caso com aumento concomitante das transaminases. A prevalência de esteatose hepática foi significativamente maior no sexo masculino e na obesidade de tipo androide.

Foi feita a correlação com os seguintes parâmetros: sexo, idade, índice de massa corporal (IMC), história familiar de obesidade, tipo e duração da obesidade, presença de acantose nigricans, hipercolesterolemia ou hipertrigliceridémia, diminuição da tolerância à glicose, hiperinsulinismo e hipercortisolismo.

O desaparecimento dos aspectos de hipercogenicidade hepática, na ecografia efectuada um ano depois, foi significativamente maior nas crianças com maior redução do IMC, após a instituição de um programa de reeducação alimentar e exercício físico.

A vigilância dos obesos com esteatose hepática é indispensável para avaliar a evolução a longo prazo, mas o controlo do IMC parece determinante da reversibilidade e como tal para a prevenção da lesão hepática crónica.

Os autores preconizam a avaliação ecográfica sistemática das crianças e jovens obesos dada a elevada prevalência de esteatose hepática e o desconhecimento de factores preditivos.

GASTROENTERITE A SHIGELLA NA IDADE PEDIÁTRICA

A. C. Ferreira, M. J. Brito, T. Sardinha, J. Machado, G. C. Ferreira
Serviço de Pediatria – Hospital Fernando Fonseca

Introdução: A Shigelose é causa importante de morbidade e mortalidade na idade pediátrica.

Objectivos: Caracterização clínica, epidemiológica e laboratorial.

População e métodos: Estudo retrospectivo de 1 de Julho de 1997 a 30 de Junho de 2001. Analisou-se idade, sexo, raça, condições socioeconómicas, contexto epidemiológico, clínica e complicações, exames laboratoriais, terapêutica e medidas preventivas.

Resultados: De 40 crianças, 67% eram do sexo feminino, 64% de raça negra, 70% tinham entre 1-4 anos e 67% más condições socioeconómicas. Doze casos (28%) tiveram viagem / contacto com viajantes doentes. A clínica caracterizou-se por diarreia (100%) com muco e/ou sangue (60%), alteração do estado geral (85%), desidratação (85%) e febre (83%). Houve complicações em 11 (28%) crianças: Síndrome hemolítico-urémico (4), hipertensão arterial (3), anemia grave (6), enteropatia grave (6), alterações neurológicas (4), sépsis (2) e morte (1). Identificou-se o serotipo em 21 casos (52%): 7 (17%) dysenteriae, 7 (17%) flexneri, 6 (15%) sonnei e 1 (3%) boydi. A resistência antibiótica foi significativa para trimetoprim-sulfametoxazol (65%), ampicilina (63%) e amoxicilina-ácido clavulânico (46%). Não houve resistências para cefotaxime/ceftriaxone. A maioria (72%) fez apenas terapêutica sintomática, 11 (28%) antibioterapia e 6 (15%) necessitaram de cuidados intensivos. A notificação obrigatória realizou-se em 8 casos (20%).

Conclusão: A elevada percentagem de complicações, o padrão epidemiológico de países em desenvolvimento e a modificação das resistências antibióticas, tornam necessário um maior investimento nas medidas preventivas.

ADF EM LACTENTE, QUANDO PRECOCEMENTE TRATADA, PODE NÃO AFECTAR O DESENVOLVIMENTO AOS 5 ANOS

Henedina Antunes, Sónia Gonçalves, A. Teixeira-Pinto, A. Costa-Pereira, R. Rojo-Sierra, Álvaro Aguiar

Consulta de Gastroenterologia e Nutrição, Serviço de Pediatria, Hospital de São Marcos

Introdução: Pesquisas conduzidas, sobretudo em países em vias de desenvolvimento, mostraram associação entre anemia por deficiência de ferro (ADF) em lactentes e atraso de desenvolvimento a curto e a longo prazo. Este trabalho tem como objectivo a avaliação do desenvolvimento de crianças aos 5 anos de vida, que tiveram, ou não, ADF em lactentes.

Métodos: Vinte e sete crianças com ADF diagnosticada aos 9 meses de idade e 28 controlos sem anemia foram seguidos até aos 5 anos de vida. Aos 9 meses e aos 5 anos foi efectuada colheita de sangue para hemograma e doseamento de ferro, de transferrina e de ferritina. As crianças com hemoglobina < 110g/l e ferritina < 12 ng/ml foram diagnosticadas como tendo ADF e tratadas com ferro oral até correcção da ADF. A proteína C reactiva e o anticorpo para a hepatite A foram doseados aos 5 anos. Aos 5 anos o desenvolvimento cognitivo e motor foi avaliado usando o teste de Griffith.

Resultados: Aos 9 meses de idade os lactentes com ADF tinham média (desvio-padrão) de hemoglobina: 102,5 g/l (5,9) g/l e ferritina: 5,6 ng/l (3,1) ng/ml. Aos 5 anos todas as crianças eram saudáveis, sem anemia. Uma criança apresentava anticorpo positivo para o vírus da hepatite A. A média (desvio-padrão) - p do resultado do teste de Griffith aos 5 anos, das crianças com ADF aos 9 meses/sem ADF aos 9 meses de idade: quociente (q) geral - 100,8 (6,6)/99,5 (7,1) - 0,48; q motor 110,2 (6,9)/109,3 (6,5) - 0,62; q pessoal-social - 99,1 (11,4)/95,7 (11,6) - 0,28; q audição-linguagem - 93,8 (9,1)/95,3 (13,7) - 0,64; q olho-mão - 98,2 (13,2)/99,1 (14,3) - 0,79; q desempenho - 97,5 (17,6)/96,9 (13,6) - 0,88; q raciocínio-prático - 89,9 (9,1)/86,3 (7,1) - 0,21.

Conclusões: Como apenas uma criança apresenta aos 5 anos anticorpo contra o vírus da hepatite A, este estudo pode considerar-se de uma região desenvolvida. Estes resultados de desenvolvimento sugerem que pelo menos em regiões desenvolvidas a correcção da ADF ligeira em lactentes quando efectuada precocemente pode não afectar o desenvolvimento aos 5 anos.

HEPATITE SIFILÍTICA CONGÊNITA COM EVOLUÇÃO DESFAVORÁVEL - CASO CLÍNICO

Cláudia Pedrosa, A. Aires Pereira, E. Tavares, C. Costa, F. Rodrigues
Serviço de Pediatria - C. H. V. N. Gaia

A Sífilis congénita pode cursar com atingimento hepático, geralmente em combinação com lesões ósseas, rinite e exantema cutâneo, bem como sinais sistémicos. A hepatite geralmente responde bem à penicilina, contudo variados graus de fibrose hepática podem permanecer. As consequências a longo prazo da hepatite sífilítica congénita permanecem, ainda, desconhecidas.

Os autores apresentam o caso clínico de uma lactente de 2 meses, que foi admitida por recusa alimentar, má progressão ponderal e agravamento de colestase 4 semanas após ter completado tratamento de sífilis congénita com penicilina. O diagnóstico de sífilis congénita foi feito aos 13 dias de vida, tendo ocorrido atingimento hepático, meníngeo, ocular e ósseo. Após o término da antibioterapia mantinha icterícia e disfunção hepática (AST: 388 U/l, ALT: 134 U/l, BT: 10 mg/dl, BD: 7,2 mg/dl).

A biópsia hepática revelou alterações histológicas compatíveis com hepatite neonatal de células gigantes. Foram excluídas metabólicas e a atresia das vias biliares.

A evolução clínica caracterizou-se por um agravamento da função hepática, sem falência, e da colestase nas primeiras semanas (AST: 1488 U/l, ALT: 497 U/l, BT: 11,8 mg/dl, BD: 9,2 mg/dl, taxa de normalidade: 77% albumina: 4,2 g/dl, proteínas totais: 5,6 g/dl), após o que ocorreu uma diminuição dos valores das transaminases e da bilirrubina total e directa séricas, que se têm mantido elevados (AST: 388 U/l, ATL: 247 U/l, BT: 6,4 mg/dl, BD: 5,6 mg/dl) e estacionários desde essa altura. A má progressão ponderal manteve-se, apesar da suplementação calórica e mineralo-vitamínica.

Os autores questionam a persistência de disfunção hepática no contexto de uma doença de evolução habitualmente favorável após a instituição da terapêutica adequada, sem aparente patologia associada.

ANEMIA GRAVE E HELICOBACTER PYLORI - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Carla Brandão, Susana Aires Pereira, Cristina Costa
Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia

Os autores apresentam o caso de uma adolescente de 14 anos de idade, internada para estudo de anemia grave microcítica, hipocrômica (Hgb - 5,3 g/dl; MCV - 61,6 fl; MCHC - 24,9 g/dl), sem qualquer evidência de perdas hemorrágicas ou sintomatologia associada, nomeadamente gastrointestinal. Sem antecedentes patológicos relevantes, alimentação diversificada e equilibrada, peso no P75.

O estudo efectuado revelou ferropenia grave (ferro sérico - 11 mg/dl; ferritina - 1,5 ng/ml; CTFE - 425 mg/dl), função hepática e renal normais, proteínas totais - 6,7 g/dl, albumina - 4,0 g/dl, pesquisa de sangue oculto e parasitológico de fezes negativos.

Efectuou uma colonoscopia que não apresentou alterações e o cintilograma para pesquisa de divertículo de Meckel foi negativo.

A endoscopia digestiva alta evidenciou uma gastropatia nodular do antro. O exame anátomo-patológico mostrou lesões de gastrite crónica activa do corpo e antro com presença de *Helicobacter pylori*.

Iniciou terapêutica com ferro e vitamina C. Fez irradiação do *Helicobacter pylori* com terapêutica tripla (omeprazole + claritromicina + amoxicilina).

Após 3 meses, apresenta Hgb - 13,3 g/dl, normocitose e normocromia, ferro sérico - 160,8 mg/dl.

Os autores realçam que o *Helicobacter pylori* pode ser causa de anemia ferropénica de origem desconhecida, sem evidência de perdas hemáticas ou malabsorção, principalmente em adolescentes. A sua irradiação associa-se à resolução da anemia.