#### IV ENCONTRO DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

No dia 26 de Novembro de 1994 teve lugar na Ordem dos Médicos este encontro realizado pela Secção de Endocrinologia Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria.

Foi o seguinte programa da Reunião:

09.30h - Abertura

09,41h - Conferência - Ambiguidade genital - I Prof. Dr. P. C. Sizomenko Hospital Universitário Cantonal - Geneva

11,15h - Comunicações Livres

12,30h - Almoço de trabalho

14,30h - Comunicações Livres

16,30h - Conferência

Avanços recentes em Endocrinologia Pediátrica Prof. Dr. Manuel Paulo

Faculdade de Medicina - Santiago de Compostela

17,30h - Reunião dos Sócios da Secção de Endocrinologia Pediátrica da S.P.P.

#### III REUNIÃO GERAL DA SECÇÃO DE PNEUMOLOGIA DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE PEDIATRIA

No dia 14 de Janeiro de 1995 teve lugar no Auditório do Hospital Geral do Centro Hospitalar de Coimbra (CHC) esta reunião subordinada ao tema: O diagnóstico em Tuberculose Infantil.

Foi o seguinte programa da Reunião:

#### A. DIAGNÓSTICO EM TUBERCULOSE INFANTIL

09,30h - Diagnóstico da Tuberculose: ontem e hoje

Prof. Doutor Segorbe Luis (HUC, Coimbra) 10,30h - Panorama Geral da Tuberculose a Nível Nacional

Dr.ª M. João Gomes e Dr.ª Helena Raimundo (HPV, STDR Sul)

11,30h - A Expressão da Tuberculose a Nível Extra-Hospitalar Dr.ª Alcina Saraiva (STDR, Centro)

12.30h - Almoco

14,00h - A Expressão da Tuberculose a Nível Hospitalar

Hosp. S. João - Dr.ª Luisa Vaz

Hosp. Pediát. Coimbra – Dr. Ângelo Barroso

Hosp. D. Estefânia - Dr. João Carapau

Hosp. St.<sup>a</sup> Maria – Dr.<sup>a</sup> Celeste Barreto

15,00h - B Workshop:

O CURRICULUM EM PNEUMOLOGIA PEDIÁTRICA.

Prof. Doutor Mário Queirós (H.S.J.)

Dr. António Curvelo (HDE)

Dr.ª Celeste Barreto (HSM)

#### XIV REUNIÃO SOBRE TEMÁS PEDIÁTRICOS «PEDIATRIA - DESAFIOS ACTUAIS»

Nos dias 21 e 22 de Janeiro de 1995, teve lugar no Hospital de Abrantes esta Reunião Organizada pelo Serviço de Pediatria do mesmo hospital.

O programa da reunião que contou com a presença de cerca de 200 participantes (principalmente médicos e enfermeiros), foi o seguinte:

#### Sábado, dia 21 de Janeiro de 1995

09,00h - Director do H. D. Abrantes Director Serviço Pediatria

09,30h - Pediatria - Desafios Actuais

Dr. Martins Roque - Hospital D. Estefânia

#### I SESSÃO – AS «NOVAS» INFECÇÕES VÍRICAS

Moderador:

Dr. Mateus Marques - Hospital D. Estefânia

10,00h - SIDA

Dr. Manuel Pinheiro - Hospital Santa Maria

10,20h - **HEPATITE** 

Prof. Paulo Ramalho - Hospital Santa Maria

10,40h - Perspectiva da Enfermeira Enf.ª Catarina Caiado – Enf.ª Ima Figueiredo Hospital Santa Maria

11,00h - Discussão

11,20h - Intervalo para café - Salão Nestlé

11,50h - Comunicações Livres Moderador:

Dr. Manuel Brito - Hospital D. Tomar

12,30h - Discussão

#### II SESSÃO - INFECÇÕES BACTERIANAS

Moderador:

Dr. Nicolau da Fonseca - Hosp. Pediátrico Coimbra

15,00h - Infecções Bacterianas e Antibióticos Dr. Pita Groz - Hospital Santa Maria

15,30h - Discussão

15,50h - Tuberculose

Dr. J. Carapau - Hospital D. Estefânia

16,20h - Discussão

16,40h - Intervalo para café - Salão Nestlé

17,00h - Comunicações Livres Moderador:

Dr. Bento Sampaio - Hospital D. Torres Novas

18.00h - Discussão

20,00h - Jantar de Confraternização

#### Domindo, dia 22 de Janeiro de 1995

#### III SESSÃO - O ADOLESCENTE

Moderadora:

Prof.<sup>a</sup> Dr.<sup>a</sup> M.<sup>a</sup> Lourdes Levy - Hospital Santa Maria

09,00h - Problemas Físicos

Dr. Agostinho Moleiro - Hospital D. Beja

09,30h - Problemas Psicológicos Dr. António Trigueiros e colaboradores, Clínica da Juventude

- Hospital D. Estefânia 10.00h - Comunicações Livres

10,30h - Discussão

10,50h - Intervalo para café - Salão Nestlé

#### IV SESSÃO - PROBLEMAS SOCIAIS

Moderadora:

Dra. Margarida Pita - Hospital D. Abrantes

11,10h - Toxicodependência

Dr. Nuno Miguel - Centro das Taipas

11,25h - Criança Maltratada

Dra. Maria José Lobo Fernandes - Hospital Santa Maria

11,40h - Perspectiva da Enfermeira

Serviço de Pediatria do Hospital D. Abrantes

11,55h - Comunicações Livres

12,15h - Discussão

12,30h - Entrega dos Prémios aos melhores Trabalhos

13,30h - Encerramento

Durante a reunião foi descerrada uma lápida em Homenagem ao Dr. Raul Figueiredo - Pediatra falecido recentemente.

# IX REUNIÃO ANUAL DA SECÇÃO DE GASTRENTEROLOGIA E NUTRIÇÃO PEDIÁTRICA

Nos dias 2 a 4 de Fevereiro de 1995, teve lugar em Viana do Castelo esta reunião organizada pela secção de gastrenterologia da S.P.P..

O Programa da reunião foi o seguinte:

#### Dia 2 de Fevereiro (Quinta-Feira)

08,45h - Abertura do Secretariado

09,15h - Lípidos e Nutrição

Moderador: Norberto T. Santos

Serão os lípidos dietéticos importantes para o desenvolvimento da criança?

B. Koletzko

10,30h - Intervalo

11,00h – Hábitos alimentares e lípidos séricos na infância A. Guerra

11,30h – Hipercolesterolemia na criança: problema relevante para a Pediatria? B. Koletzko

12,30h - **Almoço** 

15,00h — Situação actual e perspectivas do transplante hepático pediátrico A. Linhares Furtado

16,00h - Intervalo

16,30h – Comunicações Livres (1.ª Sessão) Moderador: *M. António* 

#### Dia 3 de Fevereiro (Sexta-Feira)

09,00h - Displasia neuronal do cólon

Moderadores: *J. Salazar de Sousa; F. Carneiro* Displasia e outras malformações da inervação intestinal – aspectos clínicos *A. F. Schärli* 

10,00h — Malformações da inervação do intestino — aspectos histopatológicos  $W.\ Meier\ Ruge$ 

11,00h - Intervalo

11,30h – Comunicações Livres (2.ª Sessão) Moderador: *L. Gomes* 

12,30h - Almoço

14,30h – Comunicações Livres (3.ª Sessão) Moderador: *J. Cabral* 

15,30h - Intervalo

16,00h – Comunicações Livres (4.ª Sessão) Moderador: *J. Amil Dias* 

17,00h - Encerramento

#### Dia 4 de Fevereiro (Sábado)

09,00h - Assembleia Geral da S. de Gastrenterologia e Nutrição Pediátrica da SPP

Relatório dos grupos de trabalho

Durante a reunião foram apresentadas várias comunicações livres, divididas em 4 sessões:

#### 1.ª Sessão - Moderador: Mendes António

AVALIAÇÃO NUTRICIONAL DUMA POPULAÇÃO DE CRIANÇAS PRÉ-ESCOLARES

Henedina Antunes, M. Ferreira, I Beirão

S. Pediatria, H. S. Marcos, Braga

ESTADO NUTRICIONAL, COMPOSIÇÃO CORPORAL E MATURAÇÃO SEXUAL, RESULTADOS PRELIMINARES DE UM ESTUDO COMPARATIVO ENTRE GINASTAS FEMININAS DE ALTO RENDIMENTO Carla Rego, A. Prata, E. Lebre, M. Fontoura, A.J.M. Guerra, N. T. Santos S. Pediatria, H. S. João, Porto, Federação Portuguesa de Ginástica

HÁBITOS ALIMENTARES, ESTADO DE NUTRIÇÃO E COMPOSIÇÃO CORPORAL DE GINASTAS E NADADORAS DE ALTO RENDIMENTO: RESULTADOS PRELIMINARES DE UM ESTUDO COMPARATIVO Carla Rego, A. Prata, E. Lebre, A. Alves, S. Mendes, M. Fontoura, A.J.M. Guerra, N. T. Santos

S. Pediatria, H. S. João, Porto, Federação Portuguesa de Ginástica e Secções de Natação do F. C. Portp e S. L. Braga

MANOMETRIA ESOFÁGICA EM DOENTES COM REFLUXO GASTRO-ESOFÁGICO (RGE) E MANIFESTAÇÕES RESPIRATÓRIAS

Gonçalo C. Ferreira, L. Espinosa

Unid. de Gastroenterologia, Serviço I. H. D. Estefânia, Lisboa

ACANTOCITOSE E MÁ PROGRESSÃO PONDERAL

Isabel Gonçalves, H. Drago, N. Brandão, M. António, H. Carmona da Mota S. Medicina, H. Pediátrico, Coimbra

COLITE GRAVE E CITOMEGALOVIRUS – CASO CLÍNICO

Ana I. Lopes, C. Prata, A. Palha, A. Batista, J. F. Santos, G. Rodrigues, L. Cunha, P. M. Ramalho

Unid. Gastroenterologia e Nutrição, S. Pediatria, H. S. Maria, Lisboa

#### 2.ª Sessão - Moderador: Lourenço Gomes

DOR ABDOMINAL RECORRENTE E HELIOCOBACTER PYLORI: PRIMUM NON NOCCERE?

Maria José Costeira<sup>(1)</sup>, M. I. Soares<sup>(1)</sup>, A. Aguiar<sup>(1)</sup>, F. C. Rodrigues<sup>(1)</sup>, F. Carneiro<sup>(2)</sup>, J. Soares<sup>(3)</sup>, J. C. Sousa<sup>(4)</sup>, C. Silva<sup>(5)</sup>, J. Amil Dias<sup>(1)</sup>

(1)S. Pediatria, H. S. João, (2)Inst. Patologia Molecular da U.P., (3)S. Gastroenterologia, H. S. António, (4)Fac. Farmácia, Porto, (5)Fac. Farmácia, Lisboa

INFECÇÃO POR HELICOBACTER PYLORI. COMO ESTABELECER O DIAGNÓSTICO?

A. Aguiar<sup>(1)</sup>, J. Amil Dias<sup>(1)</sup>, J. França<sup>(1)</sup>, M. Costa<sup>(1)</sup>, A. M. Ferreira(1), F. Carneiro<sup>(2)</sup>, F. C. Rodrigues<sup>(1)</sup>, J. Soares<sup>(3)</sup>, C. Silva<sup>(4)</sup>, J. C. Sousa<sup>(5)</sup>

(1)S. Pediatria, H. S. João, (2)Inst. Patol. Molec. da U. P., (3)S. Gastrenterol., H. S. António, (4)Fac. Farm., Lisboa, (5)Fac. Farm., Porto

CONCENTRAÇÕES MÍNIMAS DE ANTIBIÓTICOS PARA HELIO-COBACTER PYLORI

J. C. Sousa<sup>(1)</sup>, J. Soares<sup>(2)</sup>, F. C. Rodrigues<sup>(3)</sup>, J. Amil Dias<sup>(3)</sup>, C. Silva<sup>(4)</sup>, F. Carneiro<sup>(5)</sup>, A. M. Ferreira<sup>(3)</sup>, A. Aguiar<sup>(3)</sup>

(1)Fac. Farmácia, Porto, (2)S. Gastroenterol., H. S. António, (3)S. Pediatria, H. S. João, (4)Fac. Farmácia, Lisboa, (5)Inst. Patologia Molecular da U. P.

ENTERITE OBSTRUTIVA SEGMENTAR AGUDA COM PNEUMATOSE INTESTINAL AOS 6 ANOS

Nogueira Brandão, M. J. Brito, I. Gonçalves, M. C. Sanches, M. António, H. Carmona da Mota

S. Medicina, H. Pediátrico, Coimbra

SÍNDROME DO CÓLON IRRITÁVEL NA CRIANÇA Helena Drago, H. Porfírio, M. Salgado, N. Fonseca Consulta Externa de Medicina, H. Pediátrico, Coimbra

#### 3.ª Sessão - Moderador: José Cabral

ICTERÍCIA COLESTÁTICA - CASO CLÍNICO

M. Carmo Teixeira, J. Amil Dias, I. Ruivo, F. Carneiro(\*), F. C. Rodrigues S. Pediatria e (\*)S. Anatomia Patológica, H. S. João, Porto

COLANGITE ESCLEROSANTE NEONATAL

Ermelinda Silva, C. Carvalho, E. Martins, F. Pereira, F. Silvestre(\*), M. Medina

H. Maria Pia e (\*)H. S. António, Porto

TIROSINEMIA TIPO I – UM CASO COM BOA RESPOSTA AO TRATAMENTO MÉDICO

E.  $Martins^{(1)}$ , C.  $Carvalho^{(1)}$ , E.  $Silva^{(1)}$ , M.  $Guedes^{(2)}$ , L.  $Vilarinho^{(3)}$ , M.  $Medina^{(1)}$ 

 $^{(1)}\mathrm{H.}$  Maria Pia,  $^{(2)}\mathrm{H.}$  S. António,  $^{(3)}\mathrm{Instituto}$  de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto

PREVALÊNCIA DE AgHBS NA POPULAÇÃO DE GRÁVIDAS DO HOS-PITAL DE S. MARCOS

Henedina Antunes, I. Cunha S. Pediatria, H. S. Marcos, Braga

TRANSPLANTE HEPÁTICO NA CRIANÇA: ATRÉSIA DAS VIAS BILIARES EXTRA HEPÁTICAS – CASO CLÍNICO

Luís Cunha, F. Gomes, J. Gonçalves S. Pediatria, H. Ponta Delgada

#### 4.ª Sessão - Moderador: J. Amil Dias

UM CASO DE HEMOCROMATOSE HEPÁTICA CONGÉNITA

Isabel Ramos, P. Loio, M. L. C. Moura, C. Rodrigues, L. Carvalho, M. Nunes, M. A. Bispo

Unid. Neonatologia, H. S. Francisco Xavier, Lisboa

DOENÇA DE HIRSCHPRUNG: CASUÍSTICA DO HOSPITAL PEDIÁTRICO DE COIMBRA

M.ª Francelina Lopes, A. Reis, M. C. Santos, J. Gil, E. Panão H. Pediátrico, Coimbra

GASTRONOMIA ENDOSCÓPICA PERCUTÂNEA

José Cabral, P. Casella, F. M. Martins

H. D. Estefânia, Lisboa

PANCREATITE NA IDADE PEDIÁTRICA – A PROPÓSITO DE TRÊS CASOS CLÍNICOS

Fátima Simões, A. I. Lopes, C. Rodrigues, A. Silva, T. Gouveia, C. Prata, A. Marques, P. M. Ramalho

S. Pediatria, H. S. Maria, Lisboa

DOENÇA DE CROHN COMPLICADA: CASO CLÍNICO EM IDADE PEDIÁTRICA

Paolo Casella, R. Maio, J. Cabral

Depart. de Cirurgia (sector de cir. geral e neonatal) e Unid. de Gastroenterologia, H. D. Estefânia, Lisboa

INGESTÃO DE CASUÍSTICOS: QUE SOLUÇÕES

José Cabral

H. D. Estefânia, Lisboa

Damos a seguir o resumo das comunicações livres:

# AVALIAÇÃO NUTRICIONAL DUMA POPULAÇÃO DE CRIANÇAS PRÉ-ESCOLARES

Henedina Antunes, M. Ferreira, I. Beirão

S. Pediatria, H. S. Marcos, Braga

No objectivo de conhecer a população de crianças que pertencem à área de influência do nosso Hospital (H. São Marcos – Braga), nomeadamente em relação à avaliação nutricional, os AA fizeram um trabalho prospectivo entre 1989-91, nos infantários da região, num total de 712 crianças avaliadas. A população era constituida por crianças entre os 5 e os 60 meses, (idade médioa – 36), 381 (53.7%) eram do sexo masculino e 330 (46.3%) do sexo feminino.

A avaliação nutricional foi obtida através do índice de Mac Laren e Read (Peso/Estatura/Idade – IMR).

13.6% (84 excesso de peso + 13 obesidade/712) das crianças apresentavam «excesso de peso», sendo 1.8% (13/712) obesas (IMR).

19.7% (149/712) apresentavam malnutrição proteico-calórica (IMR), sendo apenas 67.5% eutróficas. Os graus de malnutrição foram: ligeira 13.9% (99/712), moderada 3.4% (24/712), grave 2,4% (17/712).

As crianças < 1 ano eram as que apresentavam percentagem mais elevada de «excesso de peso» (22.4%), e as crianças > 4 anos maior prevalência de malnutrição proteico-calórica (29%). A distribuição destas duas componentes pelos grupos etários de 12/12 meses revelou diferença com significado estatístico (p<0.05).

Em relação à malnutrição, quer por excesso quer por defeito, os grupos etários de < 1 ano e de > 4 anos foram também os mais atingidos com 402 e 404%, respectivamente Diferença com significado estatístico (p = 0.01). Utilizou-se o índice de Kanawati e Mac Laren (Perímetro braquial/perímetro

cefálico – IKM) para avaliação comparativa, para as crianças até aos 48 meses. Este índice mostrou uma prevalência menor de malnutrição 12%, em comparação ao IMR 15.9%, diferença estatisticamente não significativa. Os A.A. concluiram que a malnutrição abrangeu uma percentagem assusta-

doramente alta de crianças (33.3%).

A malnutrição proteico-calórica atingiu especialmente as crianças acima dos 3 anos (3-4 anos – 22.2%, 4-5 anos 29%). O excesso de peso atingiu sobretudo os lactentes (22.4%).

O IMR ao abranger não só a malnutrição proteico-calórica mas também o excesso de peso/obesidade, torna-se num índice especialmente proveitoso de avaliação nutricional no nosso país, dado que o excesso de peso está cada vez mais a ser uma realidade entre nós (13.6% das crianças do nosso trabalho).

O IKM mostrou-se menos sensível que o IMR no nosso estudo, contudo a diferença não mostrou significado estatístico. Por todas as razões apontadas, concordamos com a maioria dos autores que o IMR será preferível como método de avaliação nutricional não invasiva.

# ESTADO NUTRICIONAL, COMPOSIÇÃO CORPORAL E MATURAÇÃO SEXUAL: RESULTADOS PRELIMINARES DE UM ESTUDO COMPARATIVO ENTRE GINASTAS FEMININAS DE ALTO RENDIMENTO

Carla Rego, A. Prata, E. Lebre, M. Fontoura, A. J. M. Guerra, N. T. Santos S. Pediatria, H. S. João, Porto, Federação Portuguesa de Ginástica

O início da prática desportiva em regime de competição e posteriormente de alto rendimento é um acontecimento com tendência a verificar-se em idades cada vez mais precoces.

As exigências do treino, o stress psicológico associado à competição, bem como comportamentos alimentares condicionados pela preservação de uma imagem corporal exigida por certas modalidades desportivas, de que destacamos a ginástica, são três dos factores seguramente relacionados com as alterações do crescimento e desenvolvimento registadas em alguns atletas. É objectivo do presente trabalho investigar eventuais repercursões que a ginástica em regime de alto rendimento, tem relativamente ao crescimento e desenvolvimento em adolescentes do sexo feminino.

Assim, foram seleccionados dois dos dez grupos de ginastas participantes do VIII Torneio Internacional de Portimão (1994), procedendo-se à sua caracterização no que respeita à idade de início da prática desportiva de competição, carga actual de treino/semana estado nutricional, composição corporal e estado de maturação sexual.

	I.C. (M ± DP)	TANNER	MENARCA	% P50 Peso (M ± DP)	% P50 Estat (M ± DP)	% P50 SomaPreg (M ± DP)	% P50 IMC (M ± DP)	Horas/ Sem
PORTU- GAL (N = 18)	14,0 ± 2,2	T1 = 1; T2 = 4; T3 = 1; T4 = 4; T5 = 8	8	77,9 ± 10,4	98,2 ± 4,2	52,8 ±8,7 **	82,6 ± 6,4 **	20,9
RUSSIA (N = 11)	14,1 ± 1,5	T1 = 1; T2 = 8; T3 = 2	0	67,2 ± 6,0	98,2 ± 3,0	43,0 ± 8,3	71,0 ± 8,4	50

O estudo dos hábitos alimentares permitiu observar nos dois grupos de atletas uma dieta monótona e desiquilibrada (particularmente à base de proteínas de origem animal), hipoenergética e com baixo número de refeições. Do presente estudo se concluiu que:

1 – Registaram-se, para todos os parâmetros antropométricos analisados nos dois grupos de ginastas, médias inferiores ao P50, observando-se os valores mais baixos no grupo de ginastas com carga de treinos superior a 20 horas//semana.

2 — Verifica-se um marcado atraso da maturação sexual no grupo de atletas com mais elevada carga de: treinos, registando-se ainda nestas, uma incidência de 100% da «amenorreia da atleta».

3 – A prática desportiva em regime de alto rendimento, tem na adolescente, uma notória repercussão negativa relativamente ao crescimento, ao estado de nutrição e à maturação sexual.

HÁBITOS ALIMENTARES, ESTADO DE NUTRIÇÃO E COMPO-SIÇÃO CORPORAL DE GINASTAS E NADADORAS DE ALTO RENDIMENTO: RESULTADOS PRELIMINARES DE UM ESTUDO COMPARATIVO

Carla Rego, A. Prata, E. Lebre, A. Alves, S. Mendes, M. Fontoura, A. J. M. Guerra, N. T. Santos

S. Pediatria, H. S. João, Porto, Federação Portuguesa de Ginástica e Secções de Natação do F. C. Porto e S. L. Braga

A prática desportiva em regime de alto rendimento é iniciada em idades cada vez mais precoces, e condiciona de um modo definitivo o crescimento e desenvolvimento da criança e do adolescente.

A idade de início, a carga de treinos, o tipo de metabolismo muscular predominante e o padrão alimentar realizado, são alguns dos factores condicionantes da intensidade das repercursões observadas.

É objectivo do presente trabalho caracterizar os hábitos alimentares e comparar o estado de nutrição e maturação sexual de adolescentes do sexo feminino praticantes de ginástica e natação em regime de alto rendimento.

Foram observadas todas as ginastas pertencentes à selecção portuguesa de ginástica (1994): foram seleccionadas 18 das 40 nadadoras observadas, de modo a verificar-se uma concordância etária e da carga de treino/semana entre os 2 grupos. Procedeu-se à caracterização individual do estado nutricional, da composição corporal e de maturação sexual, bem como dos hábitos alimentares.

	1.C. (M ± DP)	TANNER	% P50 Peso (M ± DP)	% P50 Estat (M ± DP)	% MM (M ± DP)	% MG (M ± DP)		% P50 IMC (M ± DP)	Horas/ Sem.
GINÁSTICA (N = 18)	14,0 ± 2,2	T1 = 1; T2 = 4; T3 = 1; T4 = 4; T5 = 4	77,9 ± 2,2	28,2 ± 4,2	90 ± 3,2	10 ± 3,2	52,8 ± 8,7	82,6 ± 6,4	20
NATAÇÃO (N = 18)	14,4 ± 2,4	T1 = 1; T3 = 1; T4 = 2; T5 = 14	98,3 ± 11,9	100,5 ± 4,7	88 ± 3	12 ± 3	75,8 ± 18,4	76,5 ± 36,1	18

Do presente estudo conclui-se que:

- 1 Para todos os parâmetros antropométricos analisados foram encontrados valores mais baixos no grupo das ginastas.
- 2 Há um atraso significativo da maturação sexual no grupo das ginastas, havendo normal progressão da puberdade no grupo das nadadoras.
- 3 Observa-se uma diferença significativa dos hábitos alimentares entre os dois grupos, sendo o regime dietético das ginastas profundamente desiquilibrado quer em termos quantitativos quer qualitativos.
- 4 A prática de ginástica em regime de alto rendimento, tem na adolescente, uma repercurssão negativa no processo de crescimento, desenvolvimento pubertário e condicionamento de hábitos alimentares, não se verificando tal compromisso com a prática de natação.

# MANOMETRIA ESOFÁGICA EM DOENTES COM REFLUXO GASTROESOFÁGICO (RGE) E MANIFESTAÇÕES RESPIRATÓRIAS

Gonçalo C. Ferreira, L. Espinosa

Unid. de Gastrenterologia, Serviço I, H. D. Estefània, Lisboa

A associação entre o R.G.E. e a Patologia Respiratória Recorrente é frequente na idade pediátrica, mas os mecanismos subjacentes e este achado não estão ainda bem esclarecidos. No sentido de melhor os compreender, estudámos por Manometria Esofágica, um grupo de 39 crianças (1,5 M - 7 Anos) com R.G.E. e Patologia Respiratória (Grupo A) comparando-o com outro grupo de 22 crianças também com R.G.E. mas sem sintomas respiratórios e apresentando Esofagite Péptica (Grupo B). Encontrámos diferenças significativas entre os 2 grupos no que respeita à localização do Esfincter Esofágico Inferior (mais frequentemente intratoráxico no Grupo B), e em relação ao Esfincter Esofágico Superior (E.E.S.) uma maior incidência de hipertonia no grupo com Esofagite e uma presença significativa de Assincronismo Faringo Esfincteriano no Grupo A.

Concluimos assim que na presença de R.G.E., a não haver uma protecção suplementar da Árvore Respiratória pela hipertonia do E.E.S., poderão surgir as manifestações respiratórias.

Outro mecanismo que terá influência é o Assincronismo Faringo Esfincteriano que poderá levar a um maior risco de Aspiração do material deglutido ou refluído.

#### ALCANTOCITOSE E MÁ PROGRESSÃO PONDERAL

Isabel Gonçalves, H. Drago, N. Brandão, M. António, H. Carmona da Mota S. Medicina, H. Pediátrico, Coimbra

Os autores descrevem o caso clínico de um lactente de 2 meses com anemia, acantocitose, edemas e má progressão ponderal desde o nascimento. Laboratorialmente apresentava: hipoalbuminémia, alteração das provas hepáticas, coeficiente de absorção das gorduras de 72% (N > 85%) e relação Vitamina E/colesterol = 1,4 (N > 2,34). A biópsia jejunal revelou a presença de linfangiectasia intestinal. Não houve melhoria com uma dieta rica em trigliceridos de cadeia média e na sequência de uma infecção respiratória a *Pseudomonas aeruginosa*, fez dois testes de suor que foram positivos.

A Fibrose Quística é uma doença autossómica recessiva com uma grande variabilidade clínica, no entanto menos de 5% dos casos referidos na literatura se iniciam com anemia, má progressão ponderal e edemas.

A acantocitose foi relacionada com o défice de vitamina E (antioxidante), resolvendo-se com a suplementação daquela vitamina.

A terapêutica substitutiva com enzimas pancreáticos permitiu uma rápida recuperação do estado nutricional.

Outra invulgaridade deste caso é a associação da Fibrose Quística com linfangiectasia intestinal (mantida na biópsia jejunal aos 11 meses) que poderá ter sido determinante na precocidade da malnutrição e do déficite de vitamina E.

#### COLITE GRAVE E CITOMEGALOVIRUS - CASO CLÍNICO

Ana I. Lopes, C. Prata, A. Palha, A. Batista, J. F. Santos, G. Rodrigues, L. Cunha, P. M. ramalho

Unid. Gastroenterologia e Nutrição Pediátrica, S. Pediatria, H. S. Maria, Lisboa

A infecção a Citomegalovírus (CMV) é geralmente assintomática na infância, podendo no entanto causar doença grave disseminada (inclusivé colite), quando há imunodeficiência.

Apresenta-se um caso de criança de sete anos de idade, com colite grave de evolução arrastada, complicada de perfuração intestinal e estenose segmentar do cólon, cuja manifestação inicial foi coincidente com quadro febril agudo (doença de Kawasaki ?). Foi evidenciada serologicamente infecção aguda a CMV, não se tendo demonstrado imunodeficiência.

Os elementos clínicos endoscópicos e histológicos, eram sugestivos de doença inflamatória intestinal idiopática, tendo sido instituida terapêutica sistémica com salazopirina e corticoides, associada a ganciclovir (seis semanas). Os efeitos secundários da corticoterapia levaram à substituição da via sistémica por via tópica em associação com azatioprina.

A confirmação posterior da presença de inclusões de CMV na biópsia cólica (imunohistoquímica) associada a evidência serológica de reactivação viral (serologia), reforçam as dúvidas sobre o papel do vírus na génese e persistência do quadro, e a atitude terapêutica mais adequada.

Discute-se a possibilidade de uma colite primária a CMV ou de doença inflamatória intestinal associada à infecção por este vírus.

Não sendo ainda exequível na prática clínica a demonstração da presença do ácido nucleico viral em amostras de tecidos, salienta-se a importância da identificação do vírus por métodos histoquímicos na colite grave, a qual pode ser determinante para a opção terapêutica.

# DOR ABDOMINAL RECORRENTE E HELICOBACTER PYLORI: PRIMUM NON NOCCERE?

Maria José Costeira<sup>(1)</sup>, M. I. Soares<sup>(1)</sup>, A. Aguiar<sup>(1)</sup>, F. C. Rodrigues<sup>(1)</sup>, F. Carneiro<sup>(2)</sup>, J. Soares<sup>(3)</sup>, J. C. Sousa<sup>(4)</sup>, C. Silva<sup>(5)</sup>, J. Amil Dias<sup>(1)</sup>

(1) S. Pediatria, H. S. João, (2) Inst. Patologia Molecular da U.P., (3) S. Gastrenterologia, H. S. António, (4) Fac. Farmácia, Porto (5) Fac. Farmácia, Lisboa

A relação entre dor abdominal recorrente (DAR) na criança e a infecção por *Helicohacter pylori* (Hp) tem sido longamente debatida, mantendo-se ainda um assunto polémico.

69

No sentido de investigar este problema avaliaram-se 35 crianças com DAR da consulta externa de Gastroenterologia Pediátrica do Hospital de S. João. **Métodos:** Os doentes incluidos no estudo efectuaram investigação clínica e analítica adequada a cada situação. Destes, 22 foram submetidos a endoscopia digestiva alta e foi efectuada biópsia do antro para pesquisa de Hp por histologia (coloração pelo método de Giemsa modificado) e serologia (Ig G anti-Hp).

Foi prescrito tratamento da infecção nos doentes Hp+ (amoxicilina, bismuto e metronidazol).

Avaliou-se a evolução clínica de todos os doentes.

Resultados: Dos 22 doentes submetidos a endoscopia, 9 (40,9%) tinham infecção por Hp (idade média 98,4 meses) traduzida por identificação histológica e título elevado de anticorpos. Após tratamento destas crianças, 7 (78%) tiveram melhoria sintomática e descida dos títulos de Ig G.

Dos 13 doentes sem infecção por Hp (idade média 105,2 meses), 8 (61,5%) evoluiram favoravelmente sem qualquer tratamento e 3 (23%) com tratamento sintomático.

Nos 13 doentes que não foram submetidos a endoscopia (idade média 115,5 meses), registou-se melhoria de sintomas em 10 (77%) com tratamento sintomático.

Conclusões: O resultado deste estudo não confirma o relevo etiológico da infecção por *Helicobacter pylori* na génese da dor abdominal recorrente da criança.

## INFECÇÃO POR HELICOBACTER PYLORI, COMO ESTABELECER O DIAGNÓSTICO

A. Aguiar<sup>(1)</sup>, J. Amil Dias<sup>(1)</sup>, M. Costa<sup>(1)</sup>, A. M. Ferreira<sup>(1)</sup>, F. Carneiro<sup>(2)</sup>, F. C. Rodrigues<sup>(1)</sup>, J. Soares<sup>(3)</sup>, C. Silva<sup>(4)</sup>, J. C. Sousa<sup>(5)</sup>

(1)S. Pediatria, H. S. João, (2)Inst. Patologia Molecular da U. P., (3)S. Gastrenterologia, H. S. António, (4)Fac. Farmácia, Lisboa, (5)Fac. Farmácia, Porto

A infecção por *Helicobacter Pylori* (Hp) tem elevada prevalência na população adulta. Estudos recentes têm realçado, também, a importância desta infecção nas crianças.

O presente trabalho visa analisar a sensibilidade e a especificidade dos diferentes métodos de diagnóstico actualmente disponíveis para uso clínico de rotina. **População e métodos:** Seleccionaram-se prospectivamente de todas as crianças sujeitas a endoscopia digestiva alta, as que foram simultaneamente submetidas a avaliação serológica, microbiológica e histológica para Hp.

Obtiveram-se fragmentos de mucosa do antro gástrico para exame histológico (Giemsa modificado) e para exame cultural; simultaneamente foram colhidas amostras de sangue para pesquisa e titulação de IgG anti-Hp. A presença de título de IgG  $\geqslant 4$  foi inicialmente considerada como sendo indicativa infecção por Hp. Em seguida foi determinado o limiar de normalidade («cut-off» de serologia) na população estudada (média + 2 DP).

Resultados: Nas 58 crianças válidas para análise, observou-se boa correlação entre a histologia e a microbiologia. Considerado positivo o título de IgG  $\geq$  4, verificou-se ausência de correlação com os restantes meios de diagnóstico. O título de IgG dos doentes Hp+ (em histologia) (211  $\pm$  61,2; média  $\pm$  EP) foi significativamente mais elevado do que o dos doentes Hp- (7  $\pm$  2,3). O «cut-off» nesta população foi de 11,5. Usando este título como limiar de positividade a correlação com os métodos histológico e microbiológico foi significativa.

Conclusões: O exame histológico praticado por patologista experiente tem uma sensibilidade e especificidade sobreponíveis às do exame microbiológico, com evicção dos falsos negativos da microbiologia relacionados com deficiências no transporte e/ou meio de cultura. Quando utilizada a serologia (título de IgG) como meio de diagnóstico, ela só tem uma boa correlação com a histologia e a microbiologia se for previamente estabelecido o limiar de normalidade dessa população.

#### CONCENTRAÇÕES MÍNIMAS DE ANTIBIÓTICOS PARA HELI-COBACTER PYLORI

J. C. Sousa<sup>(1)</sup>, J. Soares<sup>(2)</sup>, F. C. Rodrigues<sup>(3)</sup>, J. Amil Dias<sup>(3)</sup>, C. Silva<sup>(4)</sup>, F. Carneiro<sup>(5)</sup>, A. M. Ferreira<sup>(3)</sup>, A. Aguiar<sup>(3)</sup>

(1)Fac. Farmácia, Porto, (2)S. Gastrenterologia, H. S. António, (3)S. Pediatria, H. S. João, (4)Fac. Farmácia, Lisboa, (5)Inst. Patologia Molecular da U. P.

**Objectivo:** Determinar, *in vitro*, o comportamento de espécies de *Helicobacter pylori* (H.P.), isoladas no Norte de Portugal, perante vários agentes antimicrobianos.

Material e método: 55 adultos com úlcera péptica e 68 crianças com patologia digestiva ou que ingeriram, acidentalmente, cáusticos ou corpos estranhos. Fragmentos de mucosa gástrica, um do antro e outro do corpo, colhidos por endoscopia, foram inseridos em «Portagen Pylori (Biomerieux)». As espécies de H.P. foram obtidas em Columbia Agar (Biomerieux) suplementado com 10% de sangue de cavalo e identificadas com Rapid Pylori (Biomerieux). Inóculos de H.P. para determinação de concentrações inibitórias mínimas/ MIC) por E. test (uma variante quantitativa da técnica de difusão em disco) foram preparados das placas de Agar e suspensas em caldo Columbia até atingir a turvação equivalente a 1,0 da escala de Mcfarland. As placas de Agar foram inoculadas com a suspensão do inóculo e secaram antes das tiras de E. test incubadas a 37º C em atmosfera microacrofilica durante 48-72 horas. Os resultados do E. test foram determinados pelo ponto de intersecção do crescimento com os valores MIC da fita E. test. H.P. NCTC11637 foi usado como espécie controlo. Os resultados foram considerados como «resistência» ou «susceptibilidade» de acordo com NCCLS.

Resultados: Histologicamente, H.P. foi identificado em 53 (94,6%) adultos com doença péptica e em 23 (33,8%) crianças. Espécies de H.P. foram obtidas de 52 (94,5%) dos adultos e de 23 (33,8%) das crianças. A actividade de 17 antibióticos face a estas espécies de H.P. foram:

	variância	50%	90%	resistencia
Amoxicilina	0,016-0,25	0,016	0,064	0
Penicilina G	0,032-0,50	0,064	0,125	0
Cefuroxima	0,032-0,50	0,125	0,25	0
Ceftriaxona	0,032-0,50	0,125	0,50	0
Cefpine	0,064-0,50	0,125	0,50	0
Cepirona	0,064-0,50	0,125	0,50	0
Cefixima	0,064-1,0	0,125	0,25	0
Piperacilina	0,032-0,50	0,125	0,25	0
Eritromicina	0,032->32	0,125	0,25	4
Azitromicina	0,032->32	0,125	0,25	4
Mimociclina	0,250-1,0	0,250	0,64	0
Aztreonam	0,032-8,0	0,50	1,0	0
Ciprofloxina	0,064-4,0	0,125	0,5	4
Clindamicina	0,064->32	0,50	1,0	4
Rifamicina	0,064->12	1,0	2,0	0
Gentamicina	0,064-0,5	0,25	0,25	0
Metronidazol	0,125->32	2,0	>32	. 0

MIC (µgml)

# ENTERITE OBSTRUTIVA SEGMENTAR AGUDA COM PNEUMATOSE INTESTINAL AOS 6 ANOS

Nogueira Brandão, M. J. Brito, I. Gonçalves, M. C. Sanches, M. António, H. Carmona da Mota

S. Medicina, H. Pediátrico, Coimbra

Criança do sexo masculino de 6 anos de idade, previamente saudável, internado no Hospital Pediátrico por cólicas abdominais, prostração e meningismo na sequência de gastroenterite aguda febril.

Durante o internamento assistiu-se a um quadro progressivo de OBSTRU-ÇÃO intestinal, traduzido clinicamente por cólicas abdominais, estase gástrica, vómitos biliares, dejecções sanguinolentas e febre com leucocitose. A ecografia abdominal revelou espessamento da parede de algumas ansas intestinais e ascite.

Por sinais radiológicos de pneumatose intestinal, optou-se pela exploração cirúrgica que revelou fenómenos de JEJUNITE traduzida por edema hemorrágico e exsudação peritoneal. A duodenoscopia mostrou acentuada Duodenite e o exame histológico da biópsia fenómenos inflamatórios inespecíficos, sem granulomas. Os estudos bacteriológicos foram sistematicamente negativos.

O tratamento consistiu em antibioterapia e.v. (Ampicilina, Netilmicina e Metronidazol) e Alimentação Parenteral. Teve alta ao fim de 60 dias de internamento com o diagnóstico de ENTERITE OBSTRUTIVA SEGMENTAR AGUDA, quatro meses depois a criança continuava bem e sem recidivas.

Como comentários finais salienta-se:

1. A raridade de tal entidade clínica descrita em várias publicações. (Am J Dis Child 1985; 139: 586-8 – Lancet 1987; 2: 1517-8 – J Pediatr Gastroent Nutr 1994; 18: 82-6).

 A ocorrência de Pneumatose Intestinal, não descrita noutras publicações, merece especial destaque quer pela sua presença neste grupo etário, quer pela exuberância radiológica como se apresentou.

#### SÍNDROME DO CÓLON IRRITÁVEL NA CRIANÇA

Helena Drago, H. Porfírio, M. Salgado, N. Fonseca Consulta Externa de Medicina, H. Pediátrico, Coimbra

O Cólon Irritável (CI) é a principal causa de diarreia crónica na criança préescolar. Foi nosso objectivo analisar retrospectivamente a nossa experiência em CI desde a abertura do HPC.

Incluiram-se as crianças que satisfizessem todos os seguintes critérios clínicos:

- diarreia com duração superior a 1 mês, sem horário nocturno;
- ausência e sinais clínicos ou laboratoriais de malabsorção ou má digestão;
- sem repercussão na curva ponderal com dieta normal;
- sem evidência clínica e/ou laboratorial de parasitose ou gérmen invasor;
- idade compreendida entre os 6 e os 60 meses.

Cumpriram todos os critérios 70 crianças (71% do sexo masculino). A idade média de início foi de 11 meses (limites 1 e os 42 meses). A idade de resolução foi em média aos 27 meses (limites 11 meses e os 4 anos e 9 meses). Apresentaram diarreia com muco 88% das crianças e alimentos por digerir 72%. Seis crianças (9%) apresentaram má progressão ponderal, que resolveu uma vez instituída uma dieta normal para a idade.

Encontraram-se possíveis factores desencadeantes em 26% dos casos: introdução de um novo alimento (10%), ansiedade (9%), gastroenterite aguda (4%) e antibiótico (3%).

A abordagem terapêutica, na maioria dos casos prévio ao envio ao HPC, foram: dietas restritivas (53%), modificadores da motilidade intestinal (24%), anti-helmínticas (58%) e antigiardíase (31%), sem qualquer resposta terapêutica óbvia.

#### CONCLUSÕES:

- baixo número de casos, sugerindo um subdiagnóstico, mesmo hospitalar;
- início muito precoce em alguns casos;
- dietas restritivas responsáveis pela manutenção da diarreia e por 9% de casos que cursaram com má progressão ponderal;
- elevada percentagem de terapêuticas discutíveis.

#### ICTERÍCIA COLESTÁTICA - CASO CLÍNICO

M. Carmo Teixeira, J. Amil Dias, I. Ruivo, F. Carneiro<sup>(\*)</sup>, F. C. Rodrigues S. Pediatria e <sup>(\*)</sup>S. Anatomia Patológica, H. S. João, Porto

Tânia, lactente do sexo feminino, internada no Serviço de Pediatria do H. S. João com 1,5 mês de vida por icterícia colestática. A gestação foi irregularmente vigiada, com ACIU, parto distócico por cesariana e icterícia de aparecimento após as 24 horas de vida. Teve fezes descoradas e urina escura com início mal definido. Os antecedentes familiares eram irrelevantes. Ao exame objectivo salientava-se, para além da coloração ictérica, a existência de fácies peculiar, macrocefalia relativa, sopro sistólico e hepatomegalia de 3 cm, sendo o restante exame sem alterações.

A ecografia abdominal, a cintigrafia hepatobiliar com HIDA e a biópsia hepática não sugeriram existência de atrésia das vias biliares extra-hepáticas, parecendo tratar-se de hepatite neonatal de células gigantes. Os resultados dos outros exames complementares revelaram evidência de infecção recente por citomegalovirus (CMV).

A evolução no 1.º mês após internamento não foi satisfatória, pelo que a criança foi reinternada, e submetida a nova avaliação que incluiu exame oftalmológico (embriotóxon posterior), Rx de esqueleto (relatado como normal) e nova biópsia hepática (melhoria histológica do quadro lesional). Manteve sempre padrão analítico de colestase.

A revisão de todos os dados do ex. clínico e das avaliações complementares, e a visualização na radiografia da coluna de um corpo vertebral com má fusão anterior («vértebra em borboleta»), permitiram colocar a hipótese diagnóstica de Síndrome de Alagille. Nova biópsia hepática permitiu afirmar com certeza a existência de pobreza de ductos biliares.

O presente caso clínico permite salientar: a) o primeiro objectivo da investigação na colestase neonatal deve visar o diagnóstico de atrésia das vias biliares extra-hepáticas; b) a existência de uma infecção concomitante pode ser um factor de «confusão» do diagnóstico; c) a biópsia hepática deve ser feita com agulha de tamanho adequado por forma a permitir visualizar pelo menos dez espaços porta.

#### COLANGITE ESCLEROSANTE NEONATAL

Ermelinda Silva, C. Carvalho, E. Martins, F. Pereira, F. Silvestre<sup>(\*)</sup>, M. Medina *H. Maria Pia e* <sup>(\*)</sup>*H. S. António, Porto* 

Os autores apresentam o caso de dois irmãos filhos únicos de um casal não consanguíneo, afectados de colestase neonatal grave.

A mais velha, nascida em 1986, foi submetida a colecistojejunostomia aos 3 meses de idade pelo diagnóstico de atresia do colédoco.

A revisão do seu processo clínico, onde se registam fezes pigmentadas bem como a passagem inestinal de contraste no scanning com IDA fez-nos questionar este diagnóstico, apesar da histologia hepática ser muito sugestiva de obstrução biliar extra-hepática.

O irmão, nascido em 1992, apresentou icterícia desde o 3.º dia de vida, vindo o seu carácter colestático a comprovar-se às 3 semanas.

A obstrução da via biliar extra-hepática foi excluída clinicamente e toda a investigação etiológica foi negativa.

A histologia hepática às 5 semanas e aos 7 meses era, tal como na irmã, muito sugestiva de obstrução biliar extra-hepática.

A icterícia resolveu aos 7 meses de idade.

A CPRE efectuada aos dois irmãos aos 7 anos e 13 meses de idade, respectivamente, mostrou alterações da via biliar intra-hepática compatíveis com colangite esclerosante.

A evolução foi para a cirrose e hipertensão portal nas duas crianças.

Nota: estes dois irmãos foram apresentados na Reunião da Secção de Gastroenterologia de 1993, como caso problema, sob o título de «Colangite intrahepática familiar idiopática».

# TIROSINEMIA TIPO I – UM CASO COM BOA RESPOSTA AO TRATAMENTO MÉDICO

E. Martins  $^{(1)},$  C. Carvalho  $^{(1)},$  E. Silva  $^{(1)},$  M. Guedes  $^{(2)},$  L. Vilarinho  $^{(3)},$  M. Medina  $^{(1)}$ 

(H. Maria Pia, <sup>12</sup>H. S. António, <sup>(3</sup>Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto

Os autores apresentam o caso de uma criança actualmente com 1 ano de idade portadora de tirosinemia tipo I em tratamento pelo NTBC-2 (2-nitro-4 trifluorometil benzoil) - 1,3-ciclohexanodiona, desde os 5 meses de idade. O diagnóstico foi suspeitado aos 3,5 meses de idade no contexto de uma desidratação por gastroenterite, pela detecção de uma hepato e esplenomegalia com padrão analítico de grave disfunção hepatocelular, bem como de craneotales

A sua confirmação viria a ser feita pelos marcadores metabólicos da doença, bem como pelo doseamento da actividade da fumarilacetoacetase em cultura de fibroblastos da pele.

Sob orientação da Clinique de Gènétique Médicale – Hôpital Necker – Paris (Prof. J. M. Sandubray), iniciou tratamento com NTBC, que mantém actualmente, associado a dieta com restrição de fenilalanina e tirosina.

A resposta clínica foi excelente: normalização rápida das dimensões do fígado e baço, com perda das características nodulares do fígado, desaparecimento dos sinais de raquitismo, crescimento estaturoponderal e desenvolvimento psicomotor normais.

Do ponto de vista bioquímico: a síntese hepática é normal bem como a função tubular; os níveis séricos de succinil acetona, porfobilinogénio sintetase eritrocitária são normais e os níveis de αfetoproteína desceram para 16% do valor inicial; as excreções de succinilacetona e ácido aminolevulinico são normais.

Os autores pensam ser importante a divulgação desta forma de tratamento de tirosinemia actualmente ainda só disponível de uma forma experimental e que se pensa poder vir a constituir uma excelente alternativa ao transplante hepático.

# PREVALÊNCIA DE AgHBS NA POPULAÇÃO DE GRÁVIDAS DO HOSPITAL DE S. MARCOS

Henedina Antunes, I. Cunha S. Pediatria, H. S. Marcos, Braga

Numa altura em que a discussão da vacinação universal para a hepatite B se coloca também entre nós, os AA, propuseram-se determinar a prevalência do AgHBs nas grávidas internadas no Hospital de São Marcos.

Para essa finalidade realizaram um inquérito a 1180 grávidas de que constava: idade, concelho, profissão, risco de infecção pelo vírus da hepatite B, gravidez vigiada ou não, e se vigiada qual o grupo profissional (Obstetra//Clínico Geral), marcadores pedidos e se registados, incluindo marcadores de hepatite C e HIV 1 e 2.

A maioria das grávidas tinham sido rastreadas (83,9%) e a comparação entre o grupo rastreado e não rastreado não mostrou diferença com significado estatístico. A prevalência de portadoras nas grávidas rastreadas no Internamento foi ligeiramente superior 2,9% (2/67) ao grupo geral.

A prevalência de AgHBs foi de 1,6% (15/1037), este resultado corresponde à prevalência desta população, com um intervalo de confiança de 95%.

Dado a prevalência do parto hospitalar entre nós e o pequeno número de grávidas que têm o parto em clínicas privadas da zona, este resultado deverá corresponder à prevalência de AgHBs na população de grávidas desta região.

# TRANSPLANTE HEPÁTICO NA CRIANÇA: ATRÉSIA DAS VIAS BILIARES EXTRA HEPÁTICAS – CASO CLÍNICO

Luís Cunha, F. Gomes, J. Gonçalves S. Pediatria, H. Ponta Delgada

O transplante hepático melhorou significativamente o prognóstico das doenças hepáticas terminais nas crianças e é reconhecido como a única terapêutica curativa para a maioria destes doentes.

A indicação mais frequente para o transplante hepático é a Atrésia das Vias Biliares Extra Hepáticas.

Os autores, apresentam um caso clínico de uma criança portadora de Atrésia das Vias Biliares Extra Hepáticas, seguida na Consulta de Gastroenterologia Infantil do Serviço de Pediatria do Hospital de Ponta Delgada e no Departement de Pediatrie de Universite Catholique de Louvain – Brouxelles; submetido a transplante hepático neste Departamento.

#### Palavras-chave:

Transplante hepático. Atrésia das Vias Biliares na criança.

#### UM CASO DE HEMOCROMATOSE HEPÁTICA CONGÉNITA

Isabel Ramos, P. Loio, M. L. C. Moura, C. Rodrigues, L. Carvalho, M. Nunes, M. A. Bispo

Unid. Neonatologia, H. S. Francisco Xavier, Lisboa

Os AA descrevem um caso clínico de uma criança do sexo masculino admitida na UCINN – H.S.F. Xavier, aos 33 dias de vida por icterícia e ascíte e falecida aos 55 dias, tendo sido estabelecido o diagnóstico etiológico no exame pós-morte.

Antecedentes: RN produto de gravidez normal, vigiada, sem consaguinidade. PET às 39 semanas. PN = 2590 Gr (limiar  $P_{10}$  Lubchenco). Às 36 horas, foi admitido o diagnóstico de sepaia com hemocultura negativa e foi tratado com antibióticos. Alta com 11 dias.

D.A. – Aos 15 dias começa com icterícia progressiva, aumento de volume do abdómen, sendo as fezes persistentemente coradas. Na admissão UCINN, havia mau estado geral, abdómen sob tensão, hepatomegalia, sinal da onda líquida, circulação colateral exuberante.

Analiticamente: aumento de bilirrubina (T = 20,2 mg/dl D = 10,6 mg/dl), transaminases elevadas, YGT normal, F. Alcalina elevada, hipoproteinemia com albuminemia normal e bilirrubinúria. A Ecografia revelou permeabilidade das vias biliares, com ecoestrutura hepática heterógenea, confirmando-se a ascite. A cintigrafia revelou alteração da fixação hepática com excreção normal. Exames para grupo FORCH + Adenovírus + Coxsakie + Epstein B + HIV 162, hemocultura e urocultura negativos, subs. Redutoras na urina negativas, ceruloplasmina normal, Ácidos gordos e orgânicos normais, aumento inespecífico Metionina e Tirosina, com valores normais de Fumarilacetoacetase, linfócitos do sangue periférico normais, Mielograma normal. A biópsia hepática revelou à M.O. fibrose portal e lobular difusa e hepatocitos com

transformação em células gigantes. Transformação pseudo-ductular e marcada bilirrubinoestase. Marcada hemosiderose. A. M. Electrónica não foi conclusiva para o diagnóstico. Na necropsia foram encontrados depósitos de pigmento férrico intracelular hepático e depósitos de ferro no coração, pâncreas, rim, suprarenal, encontrando-se poupado o S. R. Endotelial.

Os AA entendem que estão cumpridos os critérios de diagnóstico exigidos para o diagnóstico de Hemocromatose hepática congénita, situação muito rara na literatura e supostamente de hereditariedade autossómica recessiva.

### DOENÇA DE HIRSCHPRUNG: CASUÍSTICA DO HOSPITAL PEDIÁTRICO DE COIMBRA

M.ª Francelina Lopes, A. Reis, M. C. Sanches, J. Gil, E. Panão H. Pediátrico, Coimbra

Com o objectivo de avaliar a experiência do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) em doença de Hirschsprung e de identificar os casos problema, os autores efectuaram um estudo retrospectivo de 38 crianças, com afirmação histológica da aganglionose, diagnosticada no HPC entre 1977 e 1994.

Predominou o sexo masculino (68%). Houve atraso da primeira evacuação de mecónio em 58% das crianças. As formas de apresentação predominantes incluiram a oclusão intestinal em recém-nascido (47%) e a obstipação (45%). O diagnóstico pré-operatório foi feito com base em umn ou mais dos seguintes exames: clister opaco, manometria (a partir de 1987) e biópsia intestinal. Não houve qualquer caso de aganglionose de todo o cólon.

O tratamento cirúrgico definitivo foi a miectomia rectal nos casos com segmento ultra-curto (2) e o abaixamento colo-rectal pela técnica de Duhamel (33). Uma criança aguarda realização desta última técnica. Duas outras faleceram (enterocolite) antes da realização do tratamento definitivo.

De entre as complicações relacionadas com a cirúrgia salienta-se:

- Após Duhamel: fístula estercorácea (2 casos), retenção de pinças para além do 10.º dia (2 casos), esporão rectal (2 casos) e oclusão intestinal (3 casos).
- Após miectomia rectal (n = 12, diagnóstico ou terapêutica): abcesso perineal (1 caso).
- Após colostomia (n = 26): prolapso (5 casos).

Das 33 operações de Duhamel efectuadas 3 mantêm alguma sintomatologia obstrutiva.

Os autores concluem pela semelhança dos seus resultados com os de outras séries.

#### GASTRONOMIA ENDOSCÓPICA PERCUTÂNEA

José Cabral, P. Casella, F. M. Martins

H. D. Estefânia, Lisboa

As dificuldades na alimentação oral de algumas crianças com doenças crónicas graves obrigou os gastrenterologistas e cirurgiões pediátricos à colocação de sondas nasogástricas de longa permanência.

A gastrostomia percutânea endoscópica é, actualmente, o método preferido para alimentação entérica de longa duração.

Os autores descrevem a técnica e a sua experiência com 2 tipos de gastronomia endoscópica percutânea (gastronomia pelo método «pull» e gastronomia com botão «one-step»).

Apresentam as indicações, contra-indicações e complicações do procedimento.

# PANCREATITE NA IDADE PEDIÁTRICA – A PROPÓSITO DE TRÊS CASOS CLÍNICOS

Fátima Simões, A. I. Lopes, C. Rodrigues, A. Silva, T. Gouveia, C. Prata, A. Marques, P. M. Ramalho

S. Pediatria, H. S. Maria, Lisboa

Sendo uma entidade relativamente rara na criança, a pancreatite tem particularidades etiológicas que impõem uma abordagem específica neste grupo etário. Apresentam-se três casos em que o diagnóstico foi estabelecido em diferentes contextos clínicos, tendo a investigação subsequente demonstrado várias possibilidades etiológicas, condicionantes de evolução com gravidade disposs

Caso 1 – criança do sexo feminino, 4 anos de idade, com quisto do colédoco associado a vários episódios de pancreatite aguda;

Caso 2 – criança do sexo masculino, 4 anos de idade, com um processo de pancreatite aguda, tendo sido posteriormente demonstrada alteração a nível do esfincter de Oddi;

Caso 3 – criança do sexo masculino, 3 anos de idade, com pâncreas divisum que apresentou uma situação extremamente grave de pancreatite aguda. Discutem-se as possibilidades terapêuticas da abordagem médico-cirúrgica nas formas complicadas, designadamente a indicação e cronologia ideal para a realização de colangio-pancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE). Conclusão: Da diversidade etiológica da pancreatite na criança, ressalta a importância da patologia das vias bilio-pancreáticas (sobretudo malformativa). Este facto impõe o seu estudo morfológico e funcional com um eventual componente terapêutico.

# DOENÇA DE CROHN COMPLICADA: CASO CLÍNICO EM IDADE PEDIÁTRICA

Paolo Casella, R. Maio, J. Cabral

Depart. de Cirurgia (sector de cir. geral e neonatal) e Unid. de Gastrenterologia, H. D. Estefânia, Lisboa

Apresentamos o caso clínico de uma criança portadora de Doença de Crohn complicada (fístula ileosigmoideia, abcesso da parede e estenoses ileais múltiplas) em que a abordagem multidisciplinar com terapêutica combinada de imunosupressão, cirurgia de derivação, e programa de nutrição assistida (entérica e parentérica), permitiu a correcção cirúrgica electiva das manifestações ileo-cólicas da doença, utilizando estricturoplastias múltiplas e resecções limitadas.

Esta abordagem, que constitui o padrão na abordagem dos doentes portadores de Doença de Crohn em idades mais avançadas, e que representa uma inovação em doentes pediátricos, permitiu o reestabelecimento do transito intestinal com conservação do máximo comprimento possível de inestino, obtendo com um mínimo de morbilidade, uma excelente qualidade de vida. (Doença de Crohn, Estricturoplastias)

#### INGESTÃO DE CÁUSTICOS: QUE SOLUÇÕES

José Cabral

H. D. Estefânia, Lisboa

A ingestão acidental de uma substância cáustica, ou a sua suspeita, é uma situação relativamente frequente em Pediatria, e uma das principais causas de estenose esofágica na criança, que urge prevenir.

Entre Maio de 1984 e Novembro de 199 foram-nos referenciadas 186 crianças para endoscopia por ingestão de cáustico nas 24-48 horas anteriores e 17 crianças já com estenoses esofágicas cáusticas estabelecidas. No primeiro grupo 27 apresentavam lesões graves tendo 13 evoluído para estenose, necessitando 8 de dilatações. No segundo grupo 8 apresentavam estenoses tão cerradas que necessitaram de esofagocoloplastia e 9 foram submetidas a dilatações.

Avaliou-se retrospectivamente a terapêutica instituída, comparando-se os resultados das dilatações esofágicas nos 2 grupos.

Concluiu-se pela necessidade urgente da prevenção, já que os resultados terapêuticos, ainda que positivos, são demorados e traumatizantes para a criança.