

POSTERS APRESENTADOS EM SALA

PAS-001 - (15SPP-853) - ESTUDO CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICO DAS INFEÇÕES OSTEOARTICULARES NUM HOSPITAL DO NORTE DE PORTUGAL (1994-2014)

Carolina Baptista¹; Maria Adriana Rangel¹; Luciana Barbosa¹; Diana Moreira²; Mafalda Santos³; Lúcia Rodrigues⁴

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 2 - Consulta de Infeciologia Pediátrica, Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 3 - Serviço de Ortopedia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 4 - Consulta de Reumatologia Pediátrica, Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução e Objectivos: Descrever as características clínico-epidemiológicas das infeções osteoarticulares (IOA) em idade pediátrica num hospital português nível 3.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos internamentos por IOA de 1994 a 2014. Os casos foram divididos em 3 grupos de acordo com a evolução: aguda, subaguda e crónica. Considerou-se uma probabilidade de erro tipo 1 (α) de 0,05.

Resultados: Identificaram-se 135 casos de IOA (61 osteomielites, 46 artrites e 28 osteoartrites), mediana da idade 5,0 (IQR 1,0-9,0) anos, 66,7% do sexo masculino e pico de incidência em 2012-2013 (23,7%). A evolução aguda foi a mais frequente (83,7%), seguida da subaguda (11,9%) e crónica (4,4%). A mediana do tempo de seguimento foi 19,0 (IQR 7,0-44,8) meses.

Na admissão 66,2% apresentavam febre e 98,5% sinais inflamatórios osteoarticulares. Os ossos longos foram os mais envolvidos (64,0%) e nas articulações o joelho (27,0%) e a coxofemoral (25,7%). O agente patogénico foi identificado em 43,7% (30 SAMS, 1 SAMR, 7 SGA, 5 SGB, 2 K. kingae e 12 outros agentes). A incidência da febre e o doseamento da PCR na admissão foram superiores nas IOA agudas ($p < 0,05$).

A mediana da duração de antibioterapia endovenosa e total foi 20 (IQR 14-28) dias e 42 (IQR: 33-56) dias, respetivamente. A mediana do tempo até apirexia foi 2 (IQR 1-3) dias e até melhoria clínica 5 (IQR 3-7) dias. Diagnosticaram-se complicações em 45 doentes, maioritariamente nas subagudas e crónicas ($p < 0,01$), sequelas clínicas em 16 doentes e recorrência de doença num doente.

Conclusões: Detetou-se um aumento do número de IOA nos últimos anos. A identificação elevada de complicações deve-se à inclusão neste estudo de IOA subagudas e crónicas. O tempo de seguimento prolongado permite ainda a identificação de sequelas a longo prazo.

Palavras-chave: infeções osteoarticulares, complicações, sequelas.

PAS-002 - (15SPP-768) - FUSOBACTERIUM NECROPHORUM – OTOMASTOIDITE E MENINGITE

Daniela Ramos¹; Joana Caetano¹; Susana Tavares²; Sofia Ferreira³; Ana Brett²; Gustavo Januário²; Nelson Neves¹; Fernanda Rodrigues²

1 - Serviço de Pediatria Médica, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Urgência e Unidade de Infeciologia, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar entre Douro e Vouga

Introdução / Descrição do Caso: O *Fusobacterium necrophorum* é um bacilo Gram negativo anaeróbio, que pode causar abscessos/ infeções sistémicas potencialmente graves. É uma causa rara de meningite, podendo associar-se a trombose venosa cerebral. O isolamento em cultura é fastidioso, necessitando de incubação prolongada e meio adequado. Menino de 2 anos, previamente saudável, observado em D2 de febre, irritabilidade, cefaleias e vómitos. À observação apresentava-se febril, prostrado, com rigidez da nuca e rubor timpânico. Analiticamente apresentava: Leuc=19900/ μ L, pCr=34.8mg/dL; realizou PL com 1076células/ μ L (PMN=94%), glicose=36.2mg/dL, proteínas=485mg/dL e Gram com bactérias, pelo que iniciou ceftriaxone, aciclovir e dexametasona. Três dias depois foram identificados sinais inflamatórios retroauriculares bilaterais tendo efectuado TC-CE que revelou otomastoidite e trombose venosa do seio sigmóide esquerdo. Foi transferido para hospital terciário. Na admissão apresentava parésia facial periférica esquerda. Foi submetido a mastoidectomia simples e miringotomia, com identificação de *Fusobacterium necrophorum* por PCR, também identificado pela mesma técnica no LCR inicialmente obtido. Na ausência de antibiograma, optou-se por associar metronidazol. Observou-se lenta melhoria clínica, com episódio de vómitos, prostração e recusa da posição sentada. Repetiu TC-CE em D14 que não apresentava alterações de novo e PL apenas com hipoglicorráquia. Completou 3 semanas de antibioterapia com evolução favorável.

Comentários / Conclusões: A otomastoidite por *Fusobacterium necrophorum* é uma infeção rara mas agressiva, podendo associar-se a complicações intracerebrais, incluindo alterações trombóticas. As técnicas de biologia molecular permitiram a identificação etiológica.

Palavras-chave: fusobacterium necrophorum, meningite, otomastoidite.

PAS-003 - (15SPP-982) - INFECÇÕES DA PELE E TECIDOS MOLES POR S. AUREUS METICILINA-RESISTENTE ADQUIRIDOS NA COMUNIDADE – EVOLUÇÃO E TERAPÊUTICA

Joana Amaral¹; Muriel Ferreira¹; Ana Brett¹; Gustavo Januário¹; Patrícia Mação¹; Lia Gata¹; Henrique Oliveira²; Luís Januário¹; Fernanda Rodrigues³

1 - Unidade de Infecçologia e Serviço de Urgência do Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal; 2 - Laboratório de Microbiologia, Serviço de Patologia Clínica, Hospital Geral, CHUC; 3 - Unidade de Infecçologia e Serviço de Urgência do Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, e Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

Introdução e Objectivos: Em alguns países o *Staphylococcus aureus* Meticilina-Resistente (SaMR-AC) tem sido causa importante de infecções, em particular de Infecções da Pele e Tecidos Moles (IPTM). O objectivo deste estudo foi analisar a evolução e orientação destas infecções num hospital pediátrico.

Metodologia: Análise retrospectiva dos casos de IPTM causados por SaMR-AC, de Janeiro 1998 a Junho 2014. Foram consideradas estirpes adquiridas na comunidade aquelas em que o isolamento ocorreu nas primeiras 48h após a admissão hospitalar, em doentes sem factores de risco.

Resultados: Ao longo de 15,5 anos, foram identificados 18 casos de IPTM causados por SaMR-AC. O número de casos por ano variou entre 0 e 3 (2000, 2009, 2014). 69,2% eram do sexo masculino, com idade mediana de 15 meses. O isolamento ocorreu em: impetigo bolhoso e não bolhoso (8), abscessos (8; todos <5cm) e celulite (2). Todos iniciaram tratamento empírico com β -lactâmico. Nos abscessos foi realizada drenagem cirúrgica em 7 e ocorrendo drenagem espontânea em 1. Após conhecimento do antibiograma, em 2/18 casos (impetigo e abscesso), antibioterapia foi modificada, apesar de registo de boa resposta clínica nessa data. A evolução foi favorável em todos. Os antibiogramas revelaram 28% de resistência à clindamicina e 5,6% ao cotrimoxazol.

Conclusões: Nos últimos 15,5 anos não se assistiu a um aumento das IPTM por SaMR-AC, continuando a representar uma proporção muito baixa das infecções por *S. aureus*. Os abscessos de pequenas dimensões causados por SaMR-AC em crianças sem factores de risco, associam-se a boa resposta clínica quando ocorre drenagem, apesar de terapêutica com β -lactâmico. Estes factos permitem continuar a defender a utilização empírica da flucloxacilina nas infecções da pele e tecidos moles adquiridas na comunidade.

Palavras-chave: SaMR-AC, infecções da pele e tecidos moles, drenagem.

PAS-004 - (15SPP-890) - ESTUDO DA EPIDEMIOLOGIA DA INFECÇÃO POR CITOMEGALOVIRUS EM CRIANÇAS DA BEIRA INTERIOR

Alice Duarte¹; Marco Fernandes²; Sofia Almeida^{1,2}; Arminda Jorge^{1,2}; Paulo Paixão³; Fernanda Domingues¹

1 - Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior; 2 - Centro Hospitalar Cova da Beira; 3 - Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa

Introdução e Objectivos: O citomegalovirus (CMV) é o principal agente de infecção congénita afetando cerca de 0,2 a 2% dos recém-nascidos. Está demonstrado que uma das principais vias de transmissão deste vírus às mulheres em idade fértil são as crianças pequenas que excretam elevadas quantidades de vírus na saliva e na urina. Assim, o objectivo deste trabalho foi estudar a taxa de excreção de CMV em crianças da Beira Interior, e relacioná-la com possíveis factores de risco para a transmissão do CMV.

Metodologia: Foram testadas 151 amostras de saliva de crianças até aos 36 meses, colhidas com recurso a uma zaragatoa, após consentimento informado dos pais. O DNA do CMV foi posteriormente pesquisado nas amostras de saliva por PCR em tempo real.

Resultados: Das 151 amostras testadas foi detetado DNA do CMV em 21 (taxa de excreção viral - 13,91%), valor que está de acordo com o descrito na literatura. Analisando possíveis factores de risco para a infecção por CMV, verificou-se que as maiores taxas de excreção viral foram obtidas em crianças entre os 12 a 23 meses (22,64%), do sexo masculino (20,51%), cujos pais têm reduzidas habilitações literárias (28,57%) com pelo menos um irmão (14,68%) entre os 2 e os 5 anos de idade (23,08%). Estes valores parecem evidenciar que as baixas condições socio-económicas e o contacto próximo com outras crianças poderá influenciar transmissão do CMV. Contrariamente ao que seria esperado, as crianças que ficam em casa apresentam uma taxa de excreção viral superior às que frequentam creches (23,08% vs 12,10%). Este valor pode ser explicado em parte pela reduzida amostra no grupo das crianças que ficam em casa e também pelas mais baixas condições socio-económicas e pelo maior número de irmãos destas crianças.

Palavras-chave: citomegalovirus, infecção congénita, infecção adquirida, creches, crianças, epidemiologia.

PAS-005 - (15SPP-770) - ELEVADA FREQUÊNCIA DE EFEITOS ADVERSOS DA ANTIBIOTERAPIA ENDOVENOSA PROLONGADA NAS INFECÇÕES OSTEOARTICULARES

Maria Adriana Rangel¹; Carolina Baptista¹; Sérgio Alves¹; Mafalda Santos²; Lúcia Rodrigues³; Diana Moreira⁴

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho; 2 - Serviço de Ortopedia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 3 - Consulta de Reumatologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 4 - Consulta de Infecçologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia

Introdução e Objectivos: As infeções osteoarticulares (IOA) são frequentemente tratadas com antibioterapia endovenosa (ATBev) prolongada, embora cada vez mais se preconize a transição precoce para a ATBoral. **Objetivos:** Descrever os efeitos adversos, designadamente efeitos laterais (EL) dos ATB, infeções nosocomiais (IN) e complicações associadas ao cateter (CAC), nos doentes pediátricos com IOA tratados com ATBev num hospital nível 3 e determinar respetivos fatores preditivos.

Metodologia: Estudo retrospectivo analítico de 134 doentes (mediana da idade 5.0 anos; 67,2% sexo masculino) internados por IOA de 1994 a 2014. A mediana da ATBev foi de 20 (IQR: 14-27) dias e os ATB mais usados a flucloxacilina (58,2%) e a cefuroxima (38,1%). Considerou-se uma probabilidade de erro tipo I (α) de 0,05.

Resultados: Identificaram-se EL dos ATB em 67 (50,0%) doentes, sendo os mais frequentes a eosinofilia (36,0%), neutropenia (27,1%), anemia (24,7%) e hepatite (17,5%), condicionando mudança de ATB em 4 doentes. Verificou-se associação com a prescrição de vancomicina ($p=0,03$) e duração da ATBev ($p<0,001$), sendo que 88,1% dos que apresentaram EL realizaram ≥ 2 semanas de ATBev. A flucloxacilina associou-se à eosinofilia ($p=0,02$) e anemia ($p=0,03$), e a cefuroxima à febre ($p=0,02$) e exantema ($p=0,03$). Diagnosticaram-se 33 IN (24,6%), sobretudo gastrointestinal (11,2%) e respiratória (8,2%), associadas à duração do internamento ($p=0,04$). As CAC registaram-se em 29,1%, nomeadamente infiltração (13,4%), tromboflebite (9,7%) e celulite (6,0%).

Conclusões: A ATBev prolongada associa-se a elevada frequência de efeitos adversos. Em pacientes com IOA não complicada a transição precoce para ATBoral deve ser considerada, visando a redução da frequência e morbidade dos mesmos.

Palavras-chave: antibioterapia, endovenosa, efeitos adversos, infeções osteoarticulares.

PAS-006 - (15SPP-993) - FATORES PREDITIVOS DE SEVERIDADE DAS INFEÇÕES OSTEOARTICULARES AGUDAS EM IDADE PEDIÁTRICA

Maria Adriana Rangel¹; Carolina Baptista¹; Sérgio Alves¹; Lúcia Rodrigues²; Mafalda Santos³; Diana Moreira⁴

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 2 - Consulta de Reumatologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 3 - Serviço de Ortopedia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 4 - Consulta de Infecçiologya Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução e Objectivos: Objetivo: Descrever o perfil clínico e analítico das infeções osteoarticulares (IOA) agudas e determinar os fatores preditivos de severidade da doença.

Metodologia: Estudo retrospectivo analítico de 113 doentes (mediana da idade 4,0 anos; 67,3% do sexo masculino) com IOA agudas num hospital português nível

3 de 1994 a 2014. A mediana do tempo de antibioterapia (ATB) endovenosa e total foi 2,6 semanas e 6,0 semanas, respetivamente; mantendo seguimento por uma mediana de 19,0 meses. Os doentes foram divididos em dois grupos de acordo com a presença de complicações. Considerou-se uma probabilidade de erro tipo 1 (α) de 0,05.

Resultados: Do total de casos (46 artrites, 43 osteomielites ou 24 osteoartrites) o diagnóstico foi confirmado por cultura em 43,4% (25 SAMS, 1 SAMR, 7 SGA, 5 SGB e 11 outros agentes). Diagnosticaram-se complicações em 30 (28,3%) casos e sequelas em 10 (10,4%). A idade, a duração de sintomatologia e a incidência da febre e sinais inflamatórios osteoarticulares à admissão, bem como o tempo até início da ATB foram semelhantes em ambos os grupos. Os parâmetros significativamente associados a complicações foram: PCR à admissão ($p<0,01$) e PCR máxima ($p<0,01$), neutrófilos à admissão ($p=0,01$), VS máxima ($p<0,01$) e multifocalidade ($p=0,01$). O tempo para normalização da PCR e diminuição da VS em 50% mostraram-se associados a evolução favorável ($p<0,01$). Verificou-se também associação com parâmetros clínicos como tempo até apirexia ($p<0,01$) e até melhoria clínica ($p<0,01$).

Conclusões: A identificação de fatores preditivos de evolução complicada é útil na estratificação das crianças com IOA aguda e no seu seguimento. Os valores de PCR e neutrófilos à admissão e o tempo até apirexia após início de tratamento são bons preditores de severidade clínica.

Palavras-chave: complicações, fatores preditivos, infeções osteoarticulares agudas.

PAS-007 - (15SPP-961) - SURTO DE DOENÇA MÃOS-PÉS-BOCA (DMPB) NA REGIÃO CENTRO DE PORTUGAL

Muriel Ferreira¹; Joana Amaral¹; Patrícia Mação¹; Ana Brett¹; Lia Gata¹; Gustavo Januário¹; Luís Januário¹; Fernanda Rodrigues^{1,2}

1 - Unidade de Infecçiologya e Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra; 2 - Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra

Introdução e Objectivos: A DMPB tem habitualmente manifestações clínicas ligeiras. É frequentemente causada pelo enterovírus 71 ou Coxsackie A16. Têm sido descritos surtos pelo Coxsackie A6 com apresentação atípica, incluindo lesões vesículo-bolhosas com distribuição extensa. O objectivo deste estudo foi caracterizar um surto ocorrido na região centro do país.

Metodologia: Análise retrospectiva de todos os casos de DMPB diagnosticados entre 1/1-25/7/2014, num serviço de urgência. A definição de caso foi: exantema maculo-vesicular com envolvimento da boca, mãos, pés e/ou períneo.

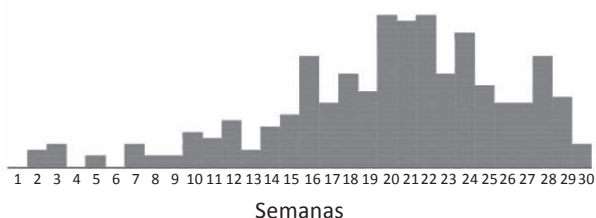
Resultados: Durante os 7M foram diagnosticados 301 casos. A idade média foi 26,6M (1,7M-15A). A curva epidemiológica apresenta-se na figura, com pico em Maio. Os 3 concelhos mais afectados foram Coimbra (40%), Aveiro (11%) e Cantanhede (10%). Em 17% (20/117) existia contexto

epidemiológico familiar e em 68% (85/125) escolar. Além do exantema característico, em 12,3% existia extensão aos membros, em 3% ao tronco e em 20,3% o exantema era generalizado. Em 4 casos havia petéquias. Tinham febre 64,5% (169/262). Em 5% dos casos foram colocadas outras hipóteses de diagnóstico, nomeadamente varicela. A gravidade do quadro levou a avaliação laboratorial em 3,7% dos casos. Identificou-se enterovírus por PCR em fezes, vesícula e fluidos orais. A identificação do serotipo está em curso.

Conclusões: Em 2014 assistimos a um surto de DMPB, com pico em Maio. Cerca de 1/3 dos casos teve apresentação clínica não usual, com exantema exuberante extenso ou generalizado, que em alguns casos fez evocar outros diagnósticos. A identificação de enterovírus por PCR em líquido de vesícula permitiu confirmar diagnóstico em quadro não típico.

Palavras-chave: doença mãos-pés-boca, surto, coxsackie.

Curva epidemiológica - Surto doença mãos-pés-boca



PAS-008 - (15SPP-916) - MENINGITE A LISTERIA MONOCYTOGENES EM LACTENTE IMUNOCOMPETENTE

Rodrigo Sousa¹; Ana Boto¹; Vitória Rodrigues²; Paulo Oom¹

1 - Departamento de Pediatria, Hospital Beatriz Ângelo; 2 - Laboratório de Microbiologia, Hospital Beatriz Ângelo

Introdução / Descrição do Caso: A infeção por *Listeria monocytogenes* é rara após o período neonatal em crianças imunocompetentes e manifesta-se maioritariamente por meningoencefalite (com elevada mortalidade), conjuntivite e pneumonia.

Apresentamos o caso de um lactente de 4 meses, sexo masculino, sem antecedentes significativos, que iniciou no dia do internamento quadro de vômitos e febre, sem outra sintomatologia. Exame objetivo sem alterações e avaliação analítica com 15600 leucócitos/uL, 81% de neutrófilos e PCR 0,98mg/dL, sem outras alterações. Foi internado para vigilância e em D2 iniciou prostração progressiva e agravamento de parâmetros laboratoriais (18100 leucócitos, 76,4% de neutrófilos, PCR 13,6mg/dL). A punção lombar revelou líquido com 421 células (predomínio polimorfonuclear), glicorráquia 39mg/dL (glicémia 105mg/dL) e proteinorráquia 226mg/dL, pelo que iniciou ceftriaxone e vancomicina. Em D3 de internamento foi identificado bacilo gram-positivo em exame direto de líquido e posteriormente confirmado isolamento de *L. monocytogenes*. Alterou-se antibioticoterapia para ampicilina

e gentamicina, que cumpriu por 21 dias. TC crânio-encefálica (CE) em D3 sem alterações, serologia para VIH e hemocultura negativas. Durante o internamento apresentou evolução clínica e analítica favorável. RMN CE na alta sem alterações.

Comentários / Conclusões: O presente caso realça a importância da consideração de *L. monocytogenes* como possível agente causador de meningite em crianças sem fatores de risco. A identificação de bacilo gram-positivo no líquido implica a inclusão imediata de ampicilina no esquema de antibioticoterapia devido à resistência a cefalosporinas de 3ª geração e ao elevado risco de complicações.

Palavras-chave: *Listeria monocytogenes*, meningite.

PAS-009 - (15SPP-826) - ABCESSOS POR MYCOBACTERIUM BOVIS NUM LOCAL INCOMUM: A PROPÓSITO DE TRÊS CASOS CLÍNICOS

Sandra Pereira¹; Sílvia Jacob¹; Joana Catarata¹; Cristina Castro¹; Manuela Ribeiro²; Maria do Bom Sucesso¹; Tiago Henriques Coelho³; Artur Bonito Vitor¹; Margarida Tavares¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar de São João; 2 - Serviço de Patologia Clínica, Departamento de Microbiologia, Centro Hospitalar de São João; 3 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar de São João

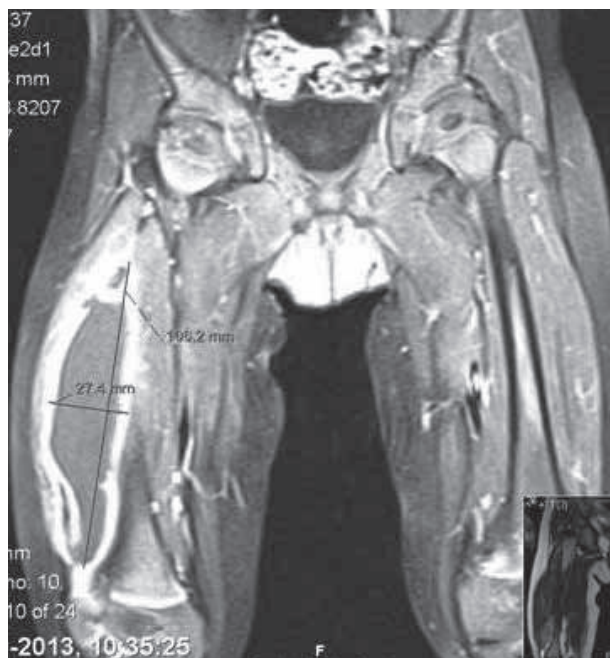
Introdução / Descrição do Caso: A vacina do Bacilo de Calmette-Guérin (BCG) é uma vacina viva atenuada do *Mycobacterium bovis*. Um abscesso localizado no seu local de inoculação é uma complicação conhecida, contudo noutra localização é raro.

Descrevem-se três casos clínicos, uma criança de 22 meses e dois lactentes de 6 e 7 meses, que recorreram ao Serviço de Urgência por tumefacção da coxa direita, com sinais inflamatórios locais escassos e sem atingimento do estado geral. Na ecografia, a tumefacção foi interpretada como possível sarcoma, abscesso e hemangioma, respectivamente. Contudo, a Ressonância Magnética foi sugestiva de piomiosite no primeiro caso e de abscesso no último. Nos três casos fez-se limpeza e drenagem cirúrgica, com saída de conteúdo purulento. Dada positividade de *polymerase chain reaction* para *Mycobacterium Tuberculosis* (MT) Complex foram internados para estudo etiológico. Apresentavam cicatriz BCG no braço esquerdo e não tinham em comum local de nascimento ou centro de saúde. Quantiferon e pesquisa de MT negativos. No primeiro caso o exame micobacteriológico directo e cultural foram negativos, já nos outros dois verificou-se presença de bacilos álcool-ácido resistentes no exsudado e, posteriormente, foi isolada estirpe de BCG. Todos os casos iniciaram terapêutica com antituberculosos, com evolução favorável.

Comentários / Conclusões: O *Mycobacterium* deve ser sempre considerado na presença de abscesso sem etiologia esclarecida, sobretudo em áreas endémicas de Tuberculose, onde a vacina do BCG é administrada universalmente. Nestes casos, os autores colocam como hipótese a administração de BCG

por via intramuscular na coxa, por provável troca de vacinas. Assim, os autores pretendem alertar para esta problemática e reflectir da necessidade de adoptar medidas preventivas.

Palavras-chave: bacilo de Calmette-Guérin (BCG), mycobacterium bovis, abscesso, piomiosite.



PAS-010 - (15SPP-2110) - INFECÇÕES POR BACTÉRIAS MULTIRRESISTENTES EM IDADE PEDIÁTRICA: ESTUDO RETROSPECTIVO DE 7 ANOS DE UM HOSPITAL DE NÍVEL I

Marlene Abreu¹; Joana Leite¹; Alexandrina Portela²; Valquíria Alves³; Rui Almeida¹
1 - Serviço de Pediatria do Hospital de Pedro Hispano - Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2 - Serviço de Neonatologia do Hospital de Pedro Hispano - Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 3 - Serviço de Microbiologia do Hospital de Pedro Hispano - Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução e Objectivos: As bactérias multirresistentes (BMR) são responsáveis por uma importante morbi-mortalidade à escala mundial. Contudo, o seu impacto a nível pediátrico é pouco conhecido. **Objetivo:** caracterizar as infeções por BMR isoladas em amostras de doentes pediátricos de uma unidade hospitalar de nível I.

Metodologia: Estudo retrospectivo, descritivo e analítico, dos casos de infeções por BMR ocorridos nos serviços de Pediatria e Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN), entre Janeiro de 2007 e Dezembro de 2013.

Resultados: Isolaram-se 42 BMR, sendo 35 responsáveis por infeções. As BMR identificadas foram: 30 Enterobacteriaceas (11 produtoras de β -lactamases de espectro expandido-ESBL) e 5 *S. aureus* meticilino resistentes. As infeções ocorreram em 34 doentes, com uma média de idades de 13,4 meses (mín.1 dia; máx.16 anos) e predomínio do sexo masculino (73,5%). A maioria (70,6%) apresentava fatores de risco para infeção por BMR (62,5% apresentava mais do que um),

salientando-se a antibioterapia prévia (<6 meses) - 55,9%. O diagnóstico mais frequente foi a infeção do trato urinário (n=19). Metade das bactérias (51,4%) eram resistentes a pelo menos um dos antibióticos empíricos iniciados. A taxa global de incidência de infeção foi de 0,32/100 internamentos (Pediatria: 0,22/100; UCIN: 0,89/100), sem diferenças estatisticamente significativas ao longo dos anos ($p=0,423$). Cerca de metade dos casos foram Infeções Associadas aos Cuidados de Saúde (n=15), com especial incidência na UCIN (n=13). **Conclusões:** Houve um predomínio de infeções por Enterobacteriaceas produtoras de ESBL, contrariamente ao descrito em outros estudos pediátricos. O elevado consumo prévio de antibióticos como fator de risco para infeções por BMR deve ser tido em conta para um uso mais criterioso da antibioterapia.

Palavras-chave: farmacorresistência bacteriana múltipla, beta-lactamases, pediatria, neonatologia.

PAS-011 - (15SPP-880) - TROMBOSE VENOSA CEREBRAL: A MESMA CARA EM MUITAS MOEDAS

Filipa Mestre A. Dias; Ana Sousa Pereira; Pedro C. Cruz; Ana Mariano; Carla Mendonça

Centro Hospitalar do Algarve - Unidade de Faro

Introdução / Descrição do Caso: A TVC tem frequentemente origem multifactorial. Descrevem-se 2 casos de TVC no 1º ano de vida, de etiologia e apresentação clínica díspares.

Descrição de casos: Caso 1: RN de 9 dias; cesariana de termo por sofrimento fetal, IA 9/10. Apresentou 3 episódios de movimentos clónicos do hemicorpo esquerdo, sem outra sintomatologia. A RMN-CE revelou múltiplos trombos intraluminais, em evolução aguda. Realizou fenobarbital em fase aguda e enoxaparina durante 6 meses. A RMN-CE às 6 semanas mostrou melhoria das lesões. O estudo alargado de trombofilias revelou homozigotia para a mutação A1298C do gene MTHFR. Valores de homocisteína normais. Aos 38 meses apresenta atraso moderado do desenvolvimento e exame neurológico (EN) normal.

Caso 2: Lactente de 5 meses, internada por prostração marcada, na sequência de infeção respiratória alta febril. Apresentava tumefacção retroauricular esquerda com flutuação. O exame citoquímico do LCR revelou pleiocitose com predomínio de polimorfonucleares. A RMN-CE mostrou otomastoidite com extensão epi e endocraniana, e tromboflebite adjacente ao seio transversal e sigmóide esquerdos. Realizou antibioterapia empírica e iniciou enoxaparina, que manteve 7 meses. Aos 9 meses, a RMN-CE mantinha ausência de fluxo nos mesmos territórios. Aos 18 meses apresenta desenvolvimento adequado e EN normal.

Comentários / Conclusões: A TVC no período neonatal apresenta-se maioritariamente por actividade convulsiva. A relação da mutação A1298C do gene MTHFR com o aumento do risco protrombótico tem sido excluída. Alerta-se para a

consideração da TVC como diagnóstico diferencial de convulsões neonatais e complicação de meningite bacteriana. A anticoagulação é uma possível arma terapêutica e de profilaxia secundária, cuja utilização tem sido discutida.

Palavras-chave: trombose venosa cerebral, convulsões, infecção, anticoagulação.

PAS-012 - (15SPP-631) - COREIA DE SYDENHAM: A EXPERIÊNCIA DE 3 ANOS DO DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DO HOSPITAL CENTRAL DE MAPUTO, MOÇAMBIQUE.

Angela López; Dalila Sulemane

Departamento de Pediatria, Hospital Central de Maputo, Moçambique

Introdução e Objectivos: A Coreia de Sydenham é a manifestação neurológica e por si só constitui diagnóstico da Febre Reumática. Em Moçambique, a Febre Reumática é considerada um problema de saúde pública, corroborada pela alta prevalência ecocardiográfica da Cardiopatia Reumática (30.4 casos por 1000 habitantes) . Manifesta-se como movimentos involuntários que afectam a face, extremidades e labilidade emocional.

Metodologia: Trata-se dum estudo retrospectivo. Foram incluídas no estudo as crianças internadas na Neurologia Pediátrica de Junho de 2011 a Junho de 2014 com o diagnóstico de Coreia de Sydenham. As variáveis sociodemográficas e clínicas estudadas foram: sexo, idade, residência, número de pessoas no agregado familiar, antecedentes, manifestações clínicas, dias de internamento e dias de tratamento até remissão dos sintomas.

Resultados: Foram estudadas 11 crianças, com predomínio do sexo feminino em 90,9%. O grupo etário dos 10-14 anos correspondeu a 72,7%. 63,6% residiam em zonas sub-urbanas e 54,5% das crianças viviam em agregados familiares com mais de 5 pessoas. 54,5% dos casos, não se lembravam se teve faringites de repetição. Nenhum apresentava os outros critérios major de Jones modificados. 27,3% das crianças manifestaram hemicoorea. 63,6% das crianças tinham Cardiopatia Reumática associada. Em média as crianças ficaram internadas 14 dias e 82% delas teve remissão dos sintomas após 2 semanas de tratamento com prednisolona e penicilina cristalina.

Conclusões: A Coreia de Sydenham é frequente no nosso meio por haver uma alta prevalência de Febre Reumática. O reconhecimento desta entidade é de extrema importância para que se inicie a profilaxia com penicilina benzatínica, como estratégia de controlo da Febre Reumática e prevenção de lesões cardíacas graves.

Palavras-chave: coreia de Sydenham, febre reumática.

PAS-013 - (15SPP-698) - ALTERAÇÃO DO ESTADO DE CONSCIÊNCIA: UMA CAUSA RARA

Catarina de Abreu Amaral; Nuno Anselmo; Marco Fernandes; Arminda Jorge; Luiza Rosado; Carlos Rodrigues

Centro Hospitalar Cova da Beira

Introdução / Descrição do Caso: As alterações agudas do estado de consciência em crianças são mais frequentemente

causadas por status epiléptico, sendo a enxaqueca confusional aguda causa rara. É uma variante da enxaqueca comum, cujo diagnóstico é de exclusão, e tal como as restantes variantes da enxaqueca, é mais frequente nas crianças. Os autores apresentam o caso clínico de uma adolescente de 15 anos admitida no serviço de urgência por alterações do comportamento, agitação psicomotora, disartria e vômitos incoercíveis. Apresentava história recente de cefaleias, negava consumo de substâncias ilícitas ou traumatismo prévio. À entrada apresentava-se consciente, desorientada, com discurso incompreensível e agitação motora, apirética e hemodinamicamente estável. O rastreio infeccioso, glicémia e ionograma eram normais. A pesquisa de substâncias de abuso na urina revelou-se negativa. A tomografia computadorizada crânio-encefálica e punção lombar foram inocentes. Manteve-se hemodinamicamente estável, inicialmente com variações no estado de consciência, alternando discurso incoerente e disartria com momentos de resposta verbal adequada e compreensível. Melhoria progressiva da agitação motora e do discurso que se tornou adequado após 4 horas, verbalizando então cefaleias frontais intensas com fono e fotofobia. Realizou electroencefalograma que não evidenciou alterações. Com regressão completa de todos os sintomas em 48 horas, teve alta com diagnóstico provável de enxaqueca confusional aguda.

Comentários / Conclusões: Apesar da enxaqueca confusional aguda ser uma entidade benigna e com resolução espontânea, é um quadro aparatoso, pode apresentar recorrências, sendo por isso importante o seu conhecimento para um rápido diagnóstico e orientação das crianças e suas famílias.

Palavras-chave: alteração do estado de consciência, enxaqueca, criança, enxaqueca confusional aguda.

PAS-014 - (15SPP-849) - DISTONIA GRAVE NA SÍNDROME DE HALLERVORDEN-SPATZ – O QUE TEMOS A OFERECER?

Catarina Franco¹; Sara Vaz¹; Beatriz Fraga¹; Sandra Morgado⁴; Sofia Quintas²; Miguel Coelho³; Ana Raposo¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital do Divino Espírito Santo EPE, Ponta Delgada;

2 - Unidade de Neuropediatria, Departamento de Pediatria do Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital de Santa Maria; 3 - Serviço de Neurologia, Grupo de Cirurgia de Doenças do Movimento do Centro Hospitalar Lisboa Norte – Hospital Santa Maria; 4 - Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital do Divino Espírito Santo EPE, Ponta Delgada

Introdução / Descrição do Caso: A Síndrome de Hallervorden-Spatz (SHS; OMIM#234200) ou *panthothenate kinase-associated neurodegeneration – PKAN2*, é uma doença neurodegenerativa secundária à deposição de ferro nos núcleos da base de transmissão autossómica recessiva, caracterizada clinicamente pela instalação progressiva de manifestações como distonia, disartria, rigidez, espasticidade e défice cognitivo.

O caso que se pretende reportar refere-se a uma criança de 8 anos, sexo masculino, com quadro clínico na primeira infância de atraso na linguagem e défice cognitivo, com posterior diag-

nóstico de SHS por caracterização genética.

Apresentou agravamento clínico progressivo com disartria, disfagia não seletiva com necessidade de colocação de gastrostomia de alimentação e distonia clínica progressiva grave, refractária a terapêutica médica.

Aos 7 anos, por apresentar quadro de *status dystonicus*, não tolerando posição de sentado nem levante, com agravamento aparente do desconforto e posição preferencial em opistótonos, foi submetido a colocação de Estimulador Cerebral Profundo (ECP), no centro terciário de referência. Verificou-se uma melhoria clínica da superversão do olhar, opistótonos e distonia dos membros, documentada através da escala de distonia Fahn-Marsden.

Comentários / Conclusões: A distonia secundária a SHS é uma das complicações a gerir nestes doentes, por ser causadora de desconforto permanente e estar associada a complicações como rabdomiólise, insuficiência renal, entre outras. A gravidade clínica pode implicar o recurso a procedimentos invasivos de modo paliativo. No presente caso, o tratamento neurocirúrgico permitiu uma evolução favorável do quadro clínico instalado, restituindo alguma mobilidade, proporcionando conforto ao doente e evitando algumas das complicações.

Palavras-chave: síndrome de Hallervorden-Spatz, distonia secundária, estimulador cerebral profundo.

PAS-015 - (15SPP-911) - ENCEFALITE ANTI-RECEPTOR N-METIL-D-ASPARTATO EM IDADE PEDIÁTRICA: DESCRIÇÃO DE UM CASO

Cláudia Aguiar¹; Juliana Oliveira¹; Marta Rosário¹; Ruben Rocha²; Mafalda Sampaio²; Miguel Leão^{2,3}; Manuela Santos⁴

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado - Centro Hospitalar São João, Porto; 2 - Unidade de Neurologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado - Centro Hospitalar São João, Porto; 3 - Serviço de Genética Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 4 - Unidade de Neurologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto

Introdução / Descrição do Caso: A encefalite anti-NMDAR é uma síndrome imunomediada, que se caracteriza por sintomas neuropsiquiátricos, alteração do estado de consciência, crises epilépticas, alteração do ritmo sono-vigília e instabilidade autonómica. O início precoce do tratamento tem implicações no prognóstico neurológico.

Caso clínico: Adolescente de 14 anos, sexo feminino, recorre ao SU por cefaleia occipital, apatia e clonias da hemiface direita. Referida agressividade no mês anterior. À admissão apresentava sonolência, observando-se crise versiva para direita e clonias do hemicorpo direito e generalizadas. O estudo LCR revelou pleocitose. A RM cerebral era normal. Evoluiu com períodos de agitação, insónia, discinesias orofaciais pelo que em D4 inicia metilprednisolona seguida de IGIV por suspeita de encefalite autoimune. Manteve agravamento com anartria e disfagia, períodos de agitação e movimentos distónicos da face e membros seguidos de catatonia e hipertensão arterial.

O estudo imunológico confirmou a presença de anticorpos anti-NMDAR no LCR e sangue. O registo EEG mostrou o padrão *extreme delta brush*. Por ausência de melhoria, iniciou rituximab, com resposta clínica lenta e progressiva. O estudo tumoral foi negativo. Aos 9 meses de *follow-up* tem défice cognitivo e alteração do comportamento com agressividade, apesar de terapêutica antipsicótica.

Comentários / Conclusões: O caso descrito ilustra as manifestações clínicas e eletroencefalográficas típicas da encefalite anti-NMDAR. Pretendemos lembrar esta entidade, cuja suspeita diagnóstica assenta numa constelação de sinais e sintomas característicos, que importa reconhecer, com vista à precocidade do diagnóstico, da terapêutica e do estudo complementar dirigido às causas tumorais.

Palavras-chave: encefalite auto-imune; anti-NMDAR.

PAS-016 - (15SPP-693) - NEUROFIBROMATOSE TIPO 1: CARACTERIZAÇÃO DA POPULAÇÃO SEGUIDA EM CONSULTA DE PEDIATRIA

Fábia Carvalho; Helena Silva; Albina Silva; Susana Carvalho; Teresa Pontes
Hospital de Braga

Introdução e Objectivos: A Neurofibromatose tipo 1 (NF1) é das doenças de atingimento neurocutâneo mais frequentes. É uma doença autossómica dominante, de penetrância completa, porém em 50% dos casos ocorrem mutações de novo. O diagnóstico requer pelo menos 2 critérios em 6 para ser estabelecido e é muitas vezes dificultado pela baixa sensibilidade dos critérios em idade pediátrica e grande variabilidade de manifestações clínicas.

Metodologia: Estudo retrospectivo e transversal dos doentes seguidos em consulta com o diagnóstico de NF1, através da recolha nos processos clínicos de dados para a sua caracterização.

Resultados: Atualmente estão em consulta 17 crianças e adolescentes com o diagnóstico de NF1, 11 do sexo masculino e 6 do sexo feminino. A idade média de diagnóstico foi 3,8±4,1 anos e a idade média atual é de 10,4±5,3 anos. Em todos, o motivo de referência à consulta foram as manchas café com leite. Dos restantes critérios de diagnóstico: 41% (7) são efélides, 29% (5) neurofibromas (localizados no esófago, língua, região paravertebral esquerda, mão ou pálpebra), 12% (2) nódulos de Lisch, 1 caso de glioma óptico (6%) e 1 caso de pseudartrose do cúbito (6%). Em 29% dos casos (5) há história familiar de NF1 predominando a transmissão materna. Quanto às manifestações inespecíficas da doença: 59% (10) dos casos apresentam dificuldades de aprendizagem ou défices motores, destes, 70% apresentam áreas de hiperintensidade na sequência T2 da RMN, de predomínio no pulvinar talâmico e globo pálido; registaram-se 2 casos de escoliose, 2 casos de baixa estatura e 2 casos de macrocefalia.

Conclusões: Sendo a NF1 uma doença progressiva e sem terapêutica específica é difícil determinar o seu prognóstico. Assim, o seguimento deve ter como objetivo a deteção e tra-

tamento precoces das complicações.

Palavras-chave: Neurofibromatose tipo 1, manchas café com leite, neurofibroma, efélides, nódulos de Lisch, glioma óptico, pseudartrose.

PAS-017 - (15SPP-917) - SÍNDROME DE ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Jacinta Fonseca; Catarina Maia; Rosa Arménia; Márcia Cordeiro; Marta Vila Real
Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução / Descrição do Caso: A Síndrome de Encefalopatia Posterior Reversível (PRES) é uma entidade clínico-radiológica que surge associada a várias situações, nomeadamente Hipertensão Arterial (HTA). Manifesta-se por cefaleias, alterações do estado de consciência, alterações visuais, convulsões ou sinais neurológicos focais. A Ressonância Magnética crânio-encefálica (RMN-CE) sugere o diagnóstico ao evidenciar a presença de edema vasogénico. A sintomatologia e as alterações radiológicas são geralmente reversíveis quando corrigida atempadamente a causa subjacente.

Caso Clínico: Criança de 6 anos, sexo feminino, previamente saudável, admitida no Serviço de Urgência (SU) por quadro de vômitos, dor abdominal e prostração com 4 dias de evolução. No dia 1 de internamento apresentou episódio de mastigação e olhar vago, tendo sido constatados nessa altura valores tensionais persistentemente acima do P95. A RMN-CE documentou lesões hiperintensas em T2 multifocais localizadas na substância branca envolvendo os territórios temporo-parietais de forma simétrica e frontal esquerdo, sugestivas de PRES. Apesar da investigação laboratorial e imagiológica não foi encontrada etiologia secundária para a HTA. Após controlo tensional houve evolução clínica e radiológica favorável, com normalização das alterações descritas.

Comentários / Conclusões: Perante um quadro de cefaleias e convulsões, a avaliação da pressão arterial (PA) e a identificação do padrão neurorradiológico típico conduz ao diagnóstico de PRES, permitindo uma intervenção atempada e evitando o estabelecimento de lesão neuronal permanente, sendo por isso fundamental a sensibilização dos Pediatras para esta entidade.

Palavras-chave: síndrome de encefalopatia posterior reversível, hipertensão arterial.

PAS-018 - (15SPP-748) - HIPOTERMIA PERIÓDICA ESPONTÂNEA: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Joana Coelho¹; Rita Gomes¹; Ricardo Monteiro²; Sofia Quintas³; António Levy³

1 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital de Leiria; 3 - Unidade de Neuropediatria, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução / Descrição do Caso: A hipotermia pode resultar de

múltiplas condições: acidentais, endocrinológicas, patologias neurológicas centrais ou periféricas ou ainda ser idiopática.

Caso1: Sexo masculino, 10 anos, avaliado em consulta por episódios recorrentes de hipotermia, prostração, vômitos e cefaleias que se iniciaram aos 8 anos. Os episódios eram desencadeados sobretudo pelo exercício físico; duravam 5-10 minutos a 2-3 horas; ocorriam semanalmente. Medicado inicialmente com clonidina e carbamazepina, sem efeito. Actualmente realiza terapêutica com ciproheptadina, com quase remissão do quadro. **Caso2:** Sexo feminino, 3 anos, avaliada pela primeira vez aos 2 anos por episódios recorrentes de hipotermia e sonolência. Os episódios duravam 10-45 minutos, ocorriam semanalmente, durante o sono ou vigília. Tentada terapêutica com ciproheptadina e flunarizina, que não tolerou. Medicada com carbamazepina, sem melhoria. Actualmente, alguns episódios são acompanhados de cefaleia. Em ambos os casos o exame neurológico, desenvolvimento psicomotor, estudo endocrinológico, avaliação cardíaca, EEG e RM-CE não revelaram alterações. No segundo caso, o estudo dos neurotransmissores no líquido foi normal.

Comentários / Conclusões: Estão descritas 2 Síndromes de Hipotermia Periódica: a S. de Shapiro (caracterizada por hipotermia, hiperhidrose e agénia do corpo caloso) e a S. de Hipotermia Periódica Espontânea (episódios recorrentes de hipotermia, cefaleias, vômitos e dor abdominal) que constitui um desafio médico, porque o exame neurológico, avaliação analítica e os exames de imagem são normais. Ao descrever estes casos os autores pretendem alertar para esta hipótese de diagnóstico, discutir a sua fisiopatologia e possíveis opções terapêuticas.

Palavras-chave: hipotermia periódica espontânea, fisiopatologia, diagnóstico, tratamento.

PAS-019 - (15SPP-749) - LEUCOENCEFALOPATIA MEGALENCEFÁLICA COM QUISTOS SUBCORTICAIS: UMA CAUSA RARA DE MACROCEFALIA

Joana Coelho¹; Sofia Quintas²; Nuno Lobo Antunes³; António Levy²

1 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Unidade de Neuropediatria, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 3 - PIN-Progresso Infantil

Introdução / Descrição do Caso: A lista de causas de macrocefalia é extensa e a investigação etiológica deve ser orientada de acordo com a idade de início, sintomas associados, exame físico e velocidade de aumento do perímetro cefálico (PC).

Criança de 3 anos, referenciada a consulta de Neuropediatria aos 11 meses por macrocefalia. Primeiro filho de pais saudáveis, consanguíneos. Gestação e período neonatal sem intercorrências. PC ao nascer no P25, notado aumento rápido a partir dos 2 meses. Na primeira avaliação: PC >> +2SD, desenvolvimento psicomotor (DPM) dentro dos limites da normali-

dade e exame neurológico normal. A RM-CE revelou alteração generalizada do sinal da substância branca de ambos os hemisférios cerebrais compatível com leucodistrofia e a presença de quistos subcorticais temporais. O estudo genético confirmou a presença de mutação no gene MLC1 em homozigotia, sendo os pais heterozigóticos para a mutação. Aos 2 anos começa a evidenciar atraso do DPM, ataxia da marcha e inicia crises epilépticas. Aos 3 anos apresenta PC de 57 cm, atraso ligeiro do DPM com traços autistas, sem outras alterações.

Comentários / Conclusões: A leucoencefalopatia megalencefálica com quistos subcorticais é uma patologia rara, autosómica recessiva, caracterizada por macrocefalia e evolução clínica lentamente progressiva, com ataxia, espasticidade e défice cognitivo. A macrocefalia instala-se durante o primeiro ano de vida e a deterioração motora ocorre geralmente aos 5 anos e antecede a deterioração cognitiva. É causada por mutações no gene MLC1. Os autores apresentam este caso pela raridade da patologia em causa, que deve ser considerada no diagnóstico diferencial de macrocefalia, salientando a pobreza de sintomas/sinais acompanhantes na apresentação.

Palavras-chave: macrocefalia, leucoencefalopatia, megalencefalia, gene MLC1.

PAS-020 - (15SPP-874) - MIASTENIA GRAVIS DO DIAGNÓSTICO À TERAPÊUTICA

Juliana Oliveira¹; Carmen Silva¹; Cláudia Aguiar¹; Mafalda Sampaio²; Ruben Rocha²; Miguel Leão^{2,3}; Manuela Santos⁴

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João, Porto; 2 - Unidade de Neurologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João, Porto; 3 - Serviço de Genética Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 4 - Unidade de Neurologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto, Porto

Introdução / Descrição do Caso: A Miastenia Gravis (MG) é uma doença auto-imune da placa neuromotora que causa fraqueza e fadigabilidade. O início dos sintomas é habitualmente insidioso, o que pode dificultar o diagnóstico.

Caso Clínico: Adolescente de 17 anos, sexo masculino, avaliado no serviço de urgência por queda, tendo sido nessa altura valorizada fraqueza muscular progressiva, com cerca de 8 meses de evolução. Encontrava-se medicado com escitalopram. Ao exame objetivo apresentava tetraparésia de predomínio nos membros superiores e proximal com envolvimento de pares cranianos (ptose, oftalmoplegia, parésia facial, disfagia e disfonía), tendo sido internado com a suspeita de MG. A eletromiografia revelou disfunção pós-sináptica da placa motora, os anticorpos anti-receptor de acetilcolina foram positivos e a tomografia computadorizada do timo foi normal. Iniciou piridostigmina e prednisolona com melhoria sintomática muito lenta, sendo posteriormente associada azatioprina. Dada a evolução clínica decidiu-se realizar timectomia. Verificada franca melhoria clínica após seis meses de seguimento. Encontra-se medicado com sertralina por depressão reativa. Por apresentar

heterocromia da íris, hipertelorismo e telecanto foi colocada a hipótese diagnóstica de Síndrome de Waardenburg tipo 1, com confirmação molecular. Até à data, não foi descrita associação entre as 2 entidades.

Comentários / Conclusões: O tratamento da MG tem melhorado nas últimas décadas, embora não exista consenso quanto à abordagem ideal. Neste caso dada a gravidade da apresentação clínica foi iniciada corticoterapia *ad initio* e efetuada timectomia na ausência de timoma.

Palavras-chave: miastenia gravis, síndrome de Waardenburg.

PAS-021 - (15SPP-873) - MENINGITE E MIELITE TRANSVERSA EXTENSA POR EPSTEIN-BARR VIRUS

Juliana Oliveira¹; Cláudia Aguiar¹; Marta Rosário¹; Ruben Rocha²; Mafalda Sampaio²; Cristina Castro³; Margarida Tavares³; Miguel Leão^{2,4}

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João, Porto; 2 - Unidade de Neurologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João, Porto; 3 - Unidade de Infecçiology Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João, Porto; 4 - Serviço de Genética Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução / Descrição do Caso: A infeção por vírus Epstein-Barr (EBV) é frequente, no entanto as complicações neurológicas graves como a mielite transversa são raras.

Caso Clínico: Criança de 9 anos, sexo feminino, previamente saudável, internada no hospital da área de residência por meningite, sob ceftriaxona. Apesar do tratamento manteve febre, cefaleias e iniciou alteração do estado de consciência, com crises convulsivas no 6º dia de internamento. Efetuou tomografia computadorizada cerebral (sem alterações) e repetiu punção lombar com aumento da pleocitose (316 células, 66% de linfócitos), iniciou vancomicina e aciclovir, e foi transferida por suspeita de encefalite. Ao exame objetivo apresentava diminuição do estado de consciência, paraparésia flácida, tônus diminuído nos membros inferiores, hipostesia algica e vibratória por T2 e adenopatias cervicais bilaterais, sem outras alterações. A ressonância magnética cerebral e medular revelou reforço leptomeníngeo e mielite transversa extensa (D2 – D10) de provável causa infecciosa. O estudo etiológico foi alargado, sendo identificado como agente causal o EBV, com PCR EBV positiva no LCR e no sangue, e serologia EBV IgM duvidoso e IgG early positivo. Efetuou imunoglobulina durante 5 dias e ganciclovir durante 28 dias, seguido de valganciclovir. Verificou-se uma excelente evolução clínica, com recuperação da marcha, contudo mantendo bexiga neurogénica.

Comentários / Conclusões: O diagnóstico da mielite transversa por EBV é efetuado pelo exame objetivo, pelos exames microbiológicos e pela neuroimagem. O tratamento desta entidade permanece controverso.

Palavras-chave: mielite transversa, EBV.

PAS-022 - (15SPP-750) - ENCEFALOPATIA EPILEÁTICA COM PONTA-ONDA CONTÍNUA EM SONO (POCS) – SÉRIE DE 4 CASOS CLÍNICOS

Dalila Rocha; Lara Isidoro; Jorge Sales Marques; Fátima Santos; Marta Vila Real
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução / Descrição do Caso: POCS é uma encefalopatia epilética, idade-dependente, rara, que se apresenta com convulsões, regressão neurocognitiva e padrão EEG de status epilético durante o sono. Não há consenso sobre o tratamento.

Caso 1: menino de 4 anos, referenciado a neuropediatria por crise parcial. EEG inicial a sugerir epilepsia rolândica, sem traçado em sono. Iniciou valproato (VPA). Agravamento, com alterações no comportamento e padrão POCS no EEG. Sem resposta os antiepiléticos (VPA, levetiracetam, clobazam). Iniciou corticoterapia com melhoria.

Caso 2: menina de 22 meses, com antecedentes de AGDPM em estudo na consulta de doenças do metabolismo, referenciada por crises de hipotonia, diárias e frequentes. Agravamento da epilepsia e regressão do DPM, apesar dos antiepiléticos (levetiracetam, VPA). Padrão POCS. Iniciou corticoterapia com evolução favorável.

Caso 3: adolescente de 13 anos, sexo masculino, seguido em neuropediatria desde os 28 meses por crises focais em contexto febril. Iniciou VPA aos 4 anos. Sem resposta aos antiepiléticos convencionais (VPA, carbamazepina, topiramato). Aos 6 anos regressão da linguagem e comportamento encefalopata. EEG: POCS. Iniciou corticoterapia com boa resposta.

Caso 4: menino de 6 anos, com perturbação do espectro do autismo, referenciado por padrão POCS no EEG. Iniciou tratamento com VPA, normalizando o traçado.

Comentários / Conclusões: Os autores apresentam os casos pela raridade e dificuldade de decisão terapêutica. Não existem estudos controlados, sendo as escolhas terapêuticas baseadas em pequenas séries de casos reportados e opinião de peritos. As opções incluem antiepiléticos, corticóides, imunoglobulina, dieta cetogénica e cirurgia.

Palavras-chave: POCS, encefalopatia epilética.

PAS-023 - (15SPP-991) - DEFICIÊNCIA DA DESCARBOXILASE DOS AMINOÁCIDOS AROMÁTICOS

Marta Rosário¹; Juliana Oliveira¹; Cláudia Aguiar¹; Mafalda Sampaio²; Ruben Rocha²; Miguel Leão^{2,3}

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João, Porto; 2 - Unidade de Neurologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João, Porto; 3 - Serviço de Genética Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução / Descrição do Caso: A deficiência da descarboxilase dos aminoácidos aromáticos (DCAA), é uma doença genética neurometabólica grave que ocorre em idade pediátrica. O fenótipo é heterogéneo e cursa com atraso global de desenvolvimento, hipotonia, distonia, crises oculogíras e

disautonomia. O diagnóstico fundamenta-se no doseamento de neurotransmissores no líquido cefalorraquidiano (LCR).

Apresentamos o caso clínico de uma criança do sexo feminino, atualmente com 9 anos de idade, seguida em outro hospital até aos 7 anos por hipotonia axial, tetraparésia flácida, distonia, discinésias orofaciais e epilepsia, sem diagnóstico etiológico estabelecido, apesar do extenso estudo complementar realizado. Aos 7 anos foram valorizadas crises oculogíras, discinésias orolinguais e apneias que ocorriam desde os 3 anos, e ainda diaforese intensa desde os 5 anos. Por suspeita de doença dos neurotransmissores efetuou punção lombar que mostrou diminuição dos valores de ácido 5-hidroxi-indol-acético e de ácido homovanílico, compatível com DCAA. O diagnóstico foi confirmado por estudo molecular. Iniciou tratamento com bromocriptina e piridoxina, verificando-se melhoria do tónus global, da doença do movimento e da disautonomia.

Comentários / Conclusões: O prognóstico é geralmente desfavorável, sobretudo no sexo feminino. Os autores apresentam este caso clínico pela sua raridade e necessidade de diagnóstico adequado, considerando as possibilidades terapêuticas.

Palavras-chave: descarboxilase dos aminoácidos aromáticos, doença do movimento, disautonomia.

PAS-024 - (15SPP-996) - ENXAQUECA DE TIPO BASILAR

Marta Rosário¹; Juliana Oliveira¹; Cláudia Aguiar¹; Mafalda Sampaio²; Miguel Leão^{2,3}

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João, Porto; 2 - Unidade de Neurologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João, Porto; 3 - Serviço de Genética Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução / Descrição do Caso: A enxaqueca de tipo basilar é rara e caracteriza-se pela presença de sinais e sintomas de envolvimento do tronco cerebral, como depressão do estado de consciência, ataxia, disartria, perturbação da acuidade visual e vertigem.

Descrevemos o caso clínico de uma criança, sexo feminino, atualmente com 10 anos, sem antecedentes patológicos relevantes que, aos 8 anos de idade, teve episódio inaugural de cefaleia, mau estar geral, discurso incoerente, vômito e perturbação do estado de consciência com necessidade de ventilação mecânica no Serviço de Cuidados Intensivos de Pediatria (SCIP). Até aos 9 anos apresentou vários episódios de cefaleia autolimitada, alguns acompanhados de alteração transitória do estado de consciência, com desequilíbrio e discurso incoerente. Aos 9 anos apresentou novo episódio com necessidade de internamento no SCIP. O estudo complementar de diagnóstico foi normal e incluiu estudo metabólico, electroencefalograma e ressonância magnética cerebral. Foi estabelecido o diagnóstico clínico de enxaqueca de tipo basilar. Realizou terapêutica profilática com topiramato e posteriormente com propranolol, com resposta clínica parcial. Encontra-se medicada com

valproato de sódio há 5 meses, desde então sem recorrência.

Comentários / Conclusões: Apresentamos este caso pela gravidade dos episódios apelando ao diagnóstico diferencial entre cefaleias complicadas e não complicadas.

Palavras-chave: enxaqueca basilar.

PAS-025 - (15SPP-1003) - NEUROBORRELIOSE

Marta Rosário¹; Juliana Oliveira¹; Cláudia Aguiar¹; Mafalda Sampaio²; Cristina Castro³; Margarida Tavares³; Miguel Leão^{2,4}

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João, Porto; 2 - Unidade de Neurologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João, Porto; 3 - Unidade de Doenças Infeciosas Pediátricas, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João, Porto; 4 - Serviço de Genética Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução / Descrição do Caso: A *Borrelia spp* causa uma doença multissistémica com envolvimento do sistema nervoso em 10-15% dos casos. As manifestações neurológicas incluem meningite linfocítica e encefalopatia.

Apresentamos o caso clínico de uma criança do sexo feminino, atualmente com 11 anos de idade, sem antecedentes patológicos relevantes, que recorreu ao serviço de urgência por cefaleias, náuseas, fotofobia e febre intermitente, tendo sido internada por meningite de provável etiologia vírica. Três dias depois observou-se perturbação progressiva do estado de consciência (escala de coma de Glasgow de 7) e crises convulsivas, sendo transferida para o Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos (SCIP) por necessidade de ventilação mecânica. Iniciou tratamento com ceftriaxona, aciclovir e ciprofloxacina. O quadro clínico complicou-se com hipertensão intracraniana (HTI) e edema cerebral refractários à terapêutica médica, sendo realizada craniectomia descompressiva emergente. Do estudo complementar de diagnóstico efectuado, foi estabelecido o diagnóstico de meningoencefalite a *Borrelia garinii*. Após transferência para a Unidade de Neuropediatria, apresentava afasia, tetraparésia flácida, ataxia axial, ausência de controlo esfinteriano e disfagia. Iniciou programa de reabilitação neuromotora e terapia da fala, apresentando melhoria gradual. Atualmente, com 15 meses de seguimento, apresenta um síndrome frontal (apatia, abulia, anartria).

Comentários / Conclusões: Os autores apresentam este caso pela sua apresentação inicial compatível com meningite vírica, mas que evoluiu desfavoravelmente com desenvolvimento de HTI grave e com compromisso neurológico posterior.

Palavras-chave: borrelia, encefalopatia, hipertensão intracraniana.

PAS-026 - (15SPP-847) - PRIMEIRA CRISE EM APIREXIA – DA PRÁTICA ÀS RECOMENDAÇÕES

Marta Alves; Helena Ferreira; Carla Ferreira; Teresa São Simão; Catarina Magalhães

Serviço Pediatria Centro Hospitalar Alto Ave - Guimarães

Introdução e Objectivos: As crises epilépticas são a urgência neurológica pediátrica mais frequente. Este trabalho pretende

caracterizar as primeiras crises em apirexia, a sua abordagem e estimar a prevalência de recorrência na população estudada.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos casos internados por primeira crise em apirexia, de Janeiro de 2010 a Setembro de 2013, recorrendo à análise estatística dos dados dos registos clínicos.

Resultados: Incluíram-se 76 casos, com média de idade de 6.9 anos. A maioria apresentou crise generalizada (68%), em vigília (84%), com duração inferior a 15 minutos (81%). Identificou-se fator de risco para crise em 33% dos casos. Em 76.4% dos casos não foram identificadas alterações *de novo* no exame neurológico, 21.1% apresentaram alteração da consciência e 2.6% sinais motores focais. A abordagem diagnóstica incluiu estudo analítico (100%) e exame toxicológico (59%). Verificou-se uma média de idade significativamente inferior no grupo de doentes sem pesquisa de tóxicos. A maioria realizou electroencefalograma (EEG), num tempo médio de 4.8 dias, identificando-se alterações em 39% dos casos. A maioria realizou neuroimagem. Das 9 lesões *de novo* identificadas, 6 apresentavam implicações na terapêutica/ prognóstico. Os casos foram classificados como não sintomáticos (61) e sintomáticos (15). Em 56.6% dos casos foi iniciada terapêutica profilática após primeira crise (100% das crises sintomáticas; 45% das não sintomáticas). A decisão de iniciar tratamento relacionou-se com alterações no traçado do EEG. Houve recorrência em 44% dos casos.

Conclusões: Estes estudos permitem a aferição de atitudes em conformidade com as recomendações em vigor. Conhecer as características da nossa população justifica a divulgação de séries locais, potenciais rampas para estudos nacionais.

Palavras-chave: crise epiléptica, risco de recorrência.

PAS-027 - (15SPP-2092) - PAQUIMENINGITE HIPERTRÓFICA IDIOPÁTICA: UM DIFÍCIL DIAGNÓSTICO...

Rita Sousa Gomes¹; Joana Coelho¹; Ricardo Monteiro²; Sofia Quintas¹; Teresa Moreno¹; José Pimentel³; José Miguéns¹; António Levy¹

1 - Unidade de Neuropediatria, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa-Norte; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Leiria; 3 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa-Norte; 4 - Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar Lisboa-Norte

Introdução / Descrição do Caso: A paquimeningite hipertrófica (PH) é uma doença inflamatória crónica rara, caracterizada por espessamento das meninges. Pode ser decorrente de um processo infeccioso, inflamatório/auto-imune, neoplásico ou idiopático. Manifestações clínicas comuns são a cefaleia crónica e neuropatias cranianas múltiplas. A resposta aos corticoides é variável, sendo por vezes necessário recorrer a terapêutica imunossupressora. Adolescente do sexo masculino, 14 anos de idade, antecedentes familiares e pessoais irrelevantes. Evacuado de Angola por quadro de cefaleias holocranianas associadas a perda de visão progressiva do olho direito (OD) com 4 anos de evolução e 3 crises tónico-clónico generalizadas. Medicado com

acetazolamida e dexametasona, sem melhoria. Avaliado por Oftalmologia que detectou amaurose do OD secundária a atrofia óptica total homolateral. A Ressonância Magnética (RM) Crânio-Encefálica revelou espessamento homogéneo e linear e reforço de sinal paquimeningeal em T1 com gadolínio da dura-máter dos seios cavernosos, com extensão aos ápex orbitários e base do cérebro. A RM medular, o electroencefalograma e resultados da extensa investigação laboratorial, incluindo estudo microbiológico, não mostraram alterações. O estudo anatomopatológico após biópsia meníngea revelou processo inflamatório crónico compatível com PH idiopática (PHI). Medicado com carbamazepina e prednisolona, com boa resposta, mantendo-se clinicamente estável e sem novos episódios convulsivos no primeiro ano de seguimento.

Comentários / Conclusões: Este caso mostra os desafios associados à abordagem diagnóstica da doença e a importância do diagnóstico precoce, de forma a evitar o agravamento e lesão cerebral que podem ocorrer se a PHI não for reconhecida e tratada atempadamente.

Palavras-chave: paquimeningite, hipertrófica, idiopática.

PAS-028 - (15SPP-784) - DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL DE FENDA LÁBIO-PALATINA: ACTUALIZAÇÃO DE DADOS DE UM CENTRO ESPECIALIZADO

Ana Luísa Costa¹; Manuel Ferreira-Magalhães¹; Liane Correia Costa¹; Ana Reis e Melo¹; Ana Maia¹; Carla Pinto Moura²

1 - Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico Integrado - Centro Hospitalar de São João, EPE-Porto; 2 - Departamento de Genética do Centro Hospitalar de São João, EPE e Faculdade de Medicina do Porto, Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar de São João, EPE - Porto

Introdução e Objectivos: As fendas lábio palatinas (FLP) são malformações congénitas frequentes, maioritariamente, com hereditariedade multifactorial. A prevalência é superior em doentes com história familiar de FLP (HFF). Após a implementação do rastreio ecográfico bi-dimensional (2001), prevê-se uma maior acuidade diagnóstica pré-natal (DPN). Pretende-se caracterizar o tipo de FLP, história familiar de FLP (HFF) e DPN antes e depois de 2001 de uma população de doentes com FLP.

Metodologia: Análise retrospectiva de doentes com FLP seguidos na consulta de grupo transdisciplinar de FLP de um hospital terciário, desde Jan/1992-Jun/2014; dados obtidos por questionário estandardizado e revisão de processos clínicos.

Resultados: Incluídos 532 doentes. Pela classificação de Spina, as FLP são de tipo: I 19%, II 38%, III 42% e IV 1%. HFF em 25% dos doentes (27% familiares de 1º grau; 28% com ≥2 familiares afetados). A presença de HFF não aumentou a probabilidade de DPN de FLP. Crianças nascidas após 2001 com dados sobre o rastreio ecográfico (n=283), a deteção de FLP foi significativamente superior (42 vs 15%), relativamente às nascidas antes de 2001 (n=172). Nos doentes com DPN de FLP, a maioria eram

de tipo I (23%) e II (66%). Após 2001, todos os tipos de FLP foram mais diagnosticados: I 55% (vs 20%, p=0,08), II 78% (vs 31%, p<0,001), III 10% (vs 2%, p= 0,027), IV 20% (vs 0%, p=0.495). Este aumento do DPN após 2001 é particularmente relevante para as fendas tipo III, as mais frequentes.

Conclusões: Uma percentagem significativa de doentes tem HFF. Confirma-se que a introdução do rastreio ecográfico em 2001 detetou mais FLP no período pré-natal, possibilitando que os cuidados prestados a estes doentes em centros de referência seja mais precoce. Verificou-se associação positiva entre o tipo de FLP e o DPN.

Palavras-chave: fendas lábio-palatinas, malformações congénitas, ecografia pré-natal, diagnóstico pré-natal.

PAS-029 - (15SPP-1051) - DOR ABDOMINAL CRÓNICA E ESPESAMENTO DO ANTRO - SERÁ TUMOR?

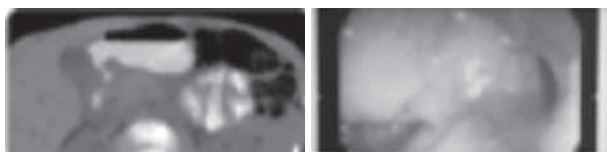
Carina Cardoso

Unidade Funcional de Pediatria, Departamento da Mulher e da Criança, Hospital de Cascais

Introdução / Descrição do Caso: A dor epigástrica na criança é frequente, preocupando se persistente e associada a outros sintomas. A infeção por *Helicobacter pylori* pode ser uma etiologia a considerar, e em idade pediátrica tem frequentemente um curso benigno, sendo raras as situações clínicas com gravidade. Adolescente, emigrante, com contexto socioeconómico precário, internado para esclarecimento de quadro com um ano de evolução de epigastria predominantemente noturna e pós-prandial, acompanhado por vómitos, emagrecimento e anorexia. Ao exame físico: perda ponderal estimada de 22% e palpação abdominal epigástrica dolorosa. Analiticamente: anemia ferropénica e VS 10mm/h; na ecografia e tomografia computadorizada realça-se espessamento parietal irregular do antro gástrico e adenopatias mesentéricas. A endoscopia digestiva alta evidenciou hemorragia ativa e obstrução da câmara de saída gástrica (não ultrapassável). Apesar da suspeita inicial de doença infiltrativa, as biópsias revelaram gastro-duodenite exuberante associada a infeção por *Helicobacter pylori*. O contexto social e a deterioração clínica motivaram o cumprimento de terapêutica (metronidazol, claritromicina eesomeprazol) em internamento, verificando-se remissão total clínica e imagiológica.

Comentários / Conclusões: A infeção por *Helicobacter pylori* na criança, causa frequente de dispepsia crónica, é complicada de doença ulcerosa em 10% dos casos e raramente de neoplasia. Neste caso clínico a negligência familiar favoreceu a evolução arrastada e a exuberância das lesões, que levaram à suspeita inicial de neoplasia, nomeadamente linfoma MALT. A confirmação histológica de gastro-duodenite a *Helicobacter pylori* e a evolução clínica favorável após instituição de esquema de erradicação foram decisivas para o diagnóstico.

Palavras-chave: dor abdominal, *Helicobacter pylori*.



PAS-030 - (15SPP-752) - DOENÇA DE KAWASAKI E INFLUENZA A H1N1

Carolina Gouveia¹; Leonor Castro¹; Francisco Silva¹; Rui Ferreira²; Maria João Borges¹
1 - Serviço de Pediatria, Hospital Dr. Nélio Mendonça; 2 - Unidade de Cardiologia
Pediátrica, Hospital Dr. Nélio Mendonça

Introdução / Descrição do Caso: A Doença de Kawasaki (DK) é uma das vasculites sistémicas mais comuns na infância que afeta predominantemente as artérias coronárias. Apesar da etiologia permanecer desconhecida, pensa-se que possa resultar de uma resposta imunológica desencadeada por um agente infeccioso em crianças geneticamente predispostas. Criança do sexo feminino de 17 meses de idade, com alterações fenotípicas compatíveis com síndrome velocardiofacial não confirmada geneticamente, admitida no serviço de pediatria por quadro de irritabilidade associado a febre alta com 5 dias de evolução com aparecimento de exantema na região de inoculação da vacina contra a tuberculose ao 5º dia de febre. Foi feita na admissão a pesquisa do vírus *influenza* A H1N1 no esfregaço nasofaríngeo que foi positiva e iniciou-se terapêutica com oseltamivir. Nos dois dias seguintes verificou-se o aparecimento de exantema maculopapular disperso, alterações dos lábios e mucosa oral, hiperémia conjuntival bilateral, edema duro e eritema das palmas das mãos e plantas dos pés. Analiticamente apresentava parâmetros de inflamação elevados. A ecografia cardíaca não revelava alterações das coronárias. Colocada a hipótese de DK iniciou-se terapêutica combinada com aspirina e imunoglobulina humana. A evolução clínica foi favorável com regressão progressiva da sintomatologia. A reavaliação ecocardiográfica realizada 4 semanas após o diagnóstico revelava uma ligeira dilatação inicial da coronária direita, não apresentando atualmente alterações ao nível das coronárias.

Comentários / Conclusões: Existindo alguns casos descritos de Doença de Kawasaki e concomitantemente infeção pelo vírus *Influenza* A H1N1, este caso clínico reforça a possibilidade de existir uma associação entre a Doença de Kawasaki e a infeção por este vírus.

Palavras-chave: doença de Kawasaki, *Influenza* A H1N1.

PAS-031 - (15SPP-944) - QUEIMADURAS QUE AGRAVAM COM ÁGUA FRIA. NOVOS MATERIAIS, DIFERENTES ESTRATÉGIAS.

Diana Soares; Andreia Ribeiro; Marina Amaral; Helena Santos; Márcia Cordeiro
Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia e Espinho

Introdução / Descrição do Caso: A cola cosmética para unhas tem como principal constituinte o cianoacrilato causando na maioria dos casos irritação superficial após contacto

direto com a pele. A queimadura química é rara e relaciona-se com polimerização e reação térmica, favorecidas pela presença de água fria ou tecidos no local do contacto. O desconhecimento destes factos pode levar à suspeita de maus tratos físicos já que a queimadura grave que pode estar presente não parece coerente com a história relatada.

Descrição do caso: Criança do sexo feminino, 24 meses, previamente saudável, trazida ao serviço de urgência após queimadura na face interna da coxa direita, descrita como resultante de acidente com cola para unhas. A avó retirou a roupa, que se encontrava aderente à pele, e colocou água fria sobre a lesão. Ao exame objetivo foi constatada queimadura do segundo grau com cerca de 10 x 6 cm na face interna da coxa. Tratava-se de uma criança com fatores de risco sociais e, apesar de a história e preocupação da cuidadora terem sido coerentes, foi encaminhada para a consulta de Pediatria Social. Foi avaliada por Cirurgia Pediátrica tendo necessitado de desbridamento cirúrgico da lesão e enxerto cutâneo associado. Apresentou evolução clínica favorável.

Comentários / Conclusões: Pretendemos dar a conhecer o cianoacrilato como causa rara de queimadura química. A sua importância deriva do uso crescente deste produto cosmético e da abordagem inicial que deve ser diferente das restantes queimaduras. A sua raridade e a aparente dissociação entre o acidente e a profundidade da lesão podem fazer questionar a etiologia e o carácter acidental da mesma, sendo fundamental a avaliação da história social completa na anamnese.

Palavras-chave: queimadura, cianoacrilato, cola para unhas.



PAS-032 - (15SPP-721) - SÍNDROME HEMOLÍTICO-URÉMICO ATÍPICO – CASO CLÍNICO

Eugénia Martins de Matos; Maria Inês Mascarenhas; Cláudio Alves; Vanda Anacleto; Pedro Nunes; Helena Isabel Almeida

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Departamento de Pediatria - Hospital Prof. Dr. Fernando de Fonseca EPE

Introdução / Descrição do Caso: O síndrome hemolítico urémico (SHU) define-se pela tríade anemia hemolítica micro-

angiopática, trombocitopenia e lesão renal aguda. A forma atípica (aSHU) é uma patologia rara de várias etiologias nomeadamente a hereditária, associada a mutações genéticas que levam à desregulação da via alternativa do complemento.

Caso Clínico: Lactente de 3 meses, sexo feminino, antecedentes familiares e pessoais irrelevantes. Recorreu ao serviço de urgência por dejeções líquidas sem sangue ou muco, com três dias de evolução, associadas a vômitos incoercíveis e redução da diurese, sem outros sintomas. À observação, irritabilidade ligeira facilmente consolável, mucosas descoradas e hidratadas, anictérica, eupneica, pulsos periféricos e centrais presentes; hipertensão arterial (MAP>90). Analiticamente: anemia hemolítica (Hb 5.6 g/dL), com esquizócitos (>10%), teste de Coombs direto negativo, trombocitopenia (144000/uL), creatinina 1.47 mg/dL (TFG: 13.5 mL/min/1.732); parâmetros de infeção negativos.

Internada com a hipótese diagnóstica de SHU, iniciou terapêutica de suporte. No 2º dia de internamento por agravamento neurológico fez TC crânio que documentou enfarte isquémico cortical bilateral. Perante a gravidade e provável aSHU, iniciou plasmaferese e metilprednisolona (30 mg/Kg/dia). Apesar de melhoria da função renal e controlo da hemólise, faleceu ao 7º dia de internamento na sequência de lesões cerebrais extensas (critérios de morte cerebral desde o D5º. Posteriormente os resultados do estudo genético revelaram mutações no gene CFH (fator H).

Comentários / Conclusões: O aSHU possui um prognóstico reservado, principalmente quando associado a mutações no gene CFH e na presença de envolvimento neurológico, como no caso apresentado.

Palavras-chave: aSHU, plasmaferese, enfarte cortical, fator H.

PAS-033 - (15SPP-624) - PRECORDIALGIA NA Distrofia Muscular de Duchenne: Valorizar a Troponina

Inês Mota^{1,2}; Cláudia Cristóvão¹; Margarida Pequito¹; Margarida Quaresma¹; Rui Anjos^{3,4}; Ana Serrão Neto¹

1 - Centro da Criança, CUF Descobertas Hospital; 2 - Centro de Alergia, CUF Descobertas Hospital; 3 - CUF Descobertas Hospital; 4 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz, CHLO

Introdução / Descrição do Caso: A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é uma miopatia degenerativa ligada ao cromossoma X com uma incidência de 1 em 3500 nascimentos. O defeito no gene da distrofina foi associado a potencial susceptibilidade para infeção viral miocárdica. O envolvimento cardíaco é uma manifestação frequente da doença, desde alterações de condução a miocardiopatia. A elevação da troponina cardíaca foi considerada um marcador cardíaco útil, independente da degeneração muscular esquelética. Descreve-se o caso de uma criança de 10 anos do sexo masculino com diagnóstico de DMD medicado com deflazacorte 30 mg/dia desde há 4 meses, que recorre ao serviço de urgência por vômitos e precordialgia com 12h de evolução. Apresentava

TA 85/55mmHg, FC 84bpm, tempo de reperfusão capilar normal, sem hipoxemia e auscultação cardíaca com S1 e S2 rítmicos, S3, sem sopros. ECG em ritmo sinusal com supradesnivelamento ST nas derivações inferiores e V4-V6. Ecocardiograma com disfunção ventricular esquerda global e acinesia dos segmentos apicais posteriores. Avaliação analítica com troponina I 365ng/mL (<0,07), CK total 21173U/L, CK-MB 1302U/L, LDH 2422U/L, AST 1235U/L, ALT 477U/L e PCR 0,03mg/dL. Pela toracalgia, alteração do ECG e elevação acentuada da troponina realizou cateterismo de urgência que excluiu compromisso coronário. Admitido diagnóstico de miocardite com boa resposta sob ibuprofeno. Regressão gradual dos marcadores de lesão cardíaca, particularmente da troponina (0,9ng/mL em D7). Serologias com título inconclusivo para Coxsackie.

Comentários / Conclusões: Em doentes com distrofia muscular salienta-se a utilidade da troponina como marcador independente de lesão miocárdica aguda, por oposição aos restantes marcadores que são influenciados pela degeneração muscular esquelética.

Palavras-chave: distrofia muscular de Duchenne, troponina, lesão miocárdica, precordialgia, miocardite.

PAS-034 - (15SPP-846) - DOENÇA DE KAWASAKI COM CHOQUE: CASUÍSTICA DO HOSPITAL PEDIÁTRICO DE COIMBRA 1980 A 2014

Liliana Quaresma¹; Inês Luz²; Paula Estanqueiro^{1,3}; Leonor Carvalho¹; Farelá Neves¹; Manuel Salgado^{1,3}

1 - Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos (SCIPE), Hospital Pediátrico de Coimbra - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Pediatria Médica, Hospital Pediátrico de Coimbra - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 - Unidade de Reumatologia, Hospital Pediátrico de Coimbra - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução e Objectivos: A instabilidade hemodinâmica na fase aguda da doença de Kawasaki (DK), denominada “*Kawasaki Disease Shock Syndrome*” (KDSS), pode ocorrer até 7% das DK. Caracteriza-se por disfunção miocárdica, choque, envolvimento coronário precoce, pior resposta às imunoglobulinas (Igs), maior percentagem de casos atípicos ou incompletos e pior prognóstico.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos processos de crianças internadas no SCIPE do Hospital Pediátrico de Coimbra de Janeiro.1980 a Junho.2014 com o diagnóstico provável / possível de KDSS (19). Definiu-se KDSS: clínica compatível com DK que cursou com hipotensão, choque ou sépsis.

Resultados: Identificaram-se 7 crianças com KDSS (5♂): 3 sem diagnóstico de DK na admissão. Idade: < 12 meses 2, ≥ 5 anos 4. Clínica: febre > 5 dias 7, alterações da mucosa oral 5, hiperémia conjuntival 5, alterações acrais 5, exantema 5, adenopatia 2; DK atípica / incompleta 3. Apresentaram na fase crítica: leucocitose com neutrofilia 7, trombocitopenia 5, hipoalbuminémia 5, hiponatremia 5. Manifestaram insuficiência cardíaca congestiva (ICC) 5, insuficiência renal aguda

(IRA) 2 (diálise 1), ascite 2, hidrúpsia vesicular 2. Alterações ecocardiográficas: atingimento das coronárias 5 (aneurismas 2), derrame pericárdico 4, miocardite 3, insuficiência mitral 3, aneurismas das artérias ilíacas 1. Tratamentos realizados: reanimação com fluídos endovenosos 4, suporte inotrópico 7, Igs 7 (Igs 2 tratamentos 3); corticóides sistémicos 2. **Conclusões:** Constatámos uma elevada percentagem de critérios incompletos (43%), idade \geq 5 anos (57%), trombocitopenia (71%), ICC (71%), IRA (29%), alterações coronárias (71%) e má resposta às Igs (43%). Será importante reconhecer esta forma atípica, frequentemente incompleta de DK, para um tratamento precoce e um melhor prognóstico.

Palavras-chave: doença de Kawasaki, choque.

PAS-035 - (15SPP-704) - "KAWASAKI DISEASE SHOCK SYNDROME" – UMA VARIANTE INCOMPLETA MAS GRAVE DE DOENÇA DE KAWASAKI

Inês Luz¹; Líliliana Quaresma²; Cândida Cancelinha¹; Leonor Carvalho²; Paula Estanqueiro³; Manuel Salgado³

1 - Serviço de Pediatria Médica – Hospital Pediátrico de Coimbra - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos – Hospital Pediátrico de Coimbra - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 - Unidade de Reumatologia – Hospital Pediátrico de Coimbra - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução / Descrição do Caso: Uma variante grave de doença de Kawasaki (KD) que cursa com disfunção miocárdica, choque, envolvimento coronário precoce e pior resposta à imunoglobulina, foi descrita recentemente sob a designação de "KD Shock Syndrome" (KDSS).

Menina, 2 anos, observada em D5 de febre (39°C), prostração, lábios secos, polipneia, oligúria e diarreia. Analiticamente 12100 leucócitos/uL, plaquetas 70000/uL, pCr 26 mg/dL e albumina 21 g/dL. Iniciou ceftriaxone, com evolução para choque e necessidade de inotrópicos. Transferência para Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos. Em D6 sonolência, rigidez da nuca, edema palpebral exuberante (contrastando com mucosas secas), hiperémia conjuntival, dor abdominal com defesa. Efetuou ecografia abdominal (derrame e hidrúpsia vesicular), punção lombar (células mononucleares 42/mm³, proteínas 88 mg/dL, cultura negativa) e ecocardiografia (ventrículo esquerdo globoso e insuficiência mitral). Evocado o diagnóstico KDSS foi medicada com imunoglobulina-Ig (2 gr/Kg) e AAS (60 mg/Kg/dia). De D8 a D10 notado edema duro dos pés. Manteve febre, dor abdominal, com ascite clínica evidente. Segunda administração de Ig (96 horas depois) e iniciou corticoterapia (pulsos de metilprednisolona e prednisolona oral), com boa evolução e apirexia desde então. Repetiu ecocardiograma (D20) com dilatação do tronco da artéria coronária esquerda, sem aneurisma. Nunca teve exantema ou descamação.

Comentários / Conclusões: Tratou-se de quadro multissistémico compatível com KD incompleta, com choque na apresentação. O KDSS é uma variante grave, frequentemente sem todos os critérios de KD. O subdiagnóstico poderá condicionar mau prognós-

tico (elevada morbidade e mortalidade). É necessário um alto nível de suspeição de forma a iniciar o tratamento precocemente.

Palavras-chave: choque, doença de Kawasaki, síndrome KD com choque.

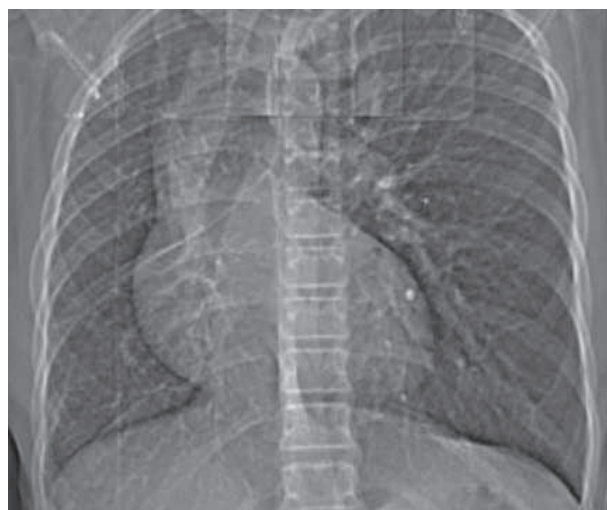
PAS-036 - (15SPP-818) - DE PECTUS CARINATUM A AGENESIA DA ARTÉRIA PULMONAR DIREITA: A IMPORTÂNCIA DO ÍNDICE DE SUSPEIÇÃO

Sandra Pereira¹; Rita Maltez²; Paulo Éden¹; Maria João Baptista³; Célia Candeia²; Ana Maia¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar de São João; 2 - USF Pedras Rubras, ACES Maia/Valongo; 3 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar São João

Introdução / Descrição do Caso O *Pectus Carinatum* afeta até 15% dos doentes com dismorfia torácica, podendo coexistir com patologia cardíaca, asma ou escoliose. A Agenesia da Artéria Pulmonar Direita (AAPD) é uma malformação congénita rara, que pode ser assintomática (15- 30%) ou clinicamente traduzida por infeções respiratórias recorrentes, intolerância ao exercício físico, dispneia ou hemoptise.

Caso clínico: Adolescente de 13 anos, género masculino, observado por assimetria torácica. Antecedentes de internamentos por Pneumonia e por Sépsis secundária a Pneumonia com derrame pleural. Ao exame objetivo, *Pectus Carinatum*, sem outras alterações. Na radiografia torácica silhueta cardíaca com configuração atípica, redução do volume pulmonar e obliteração de estruturas vasculares à direita, com aparente desvio da traqueia. Radiografia da coluna vertebral e electrocardiograma sem alterações. Realizou Tomografia Computorizada que revelou desvio do mediastino, redução do volume pulmonar e assimetria vascular à direita, com aparente ausência da artéria pulmonar direita (APD). Foi encaminhado para a consulta de Pediatria e Cardiologia Pediátrica, tendo realizado ecocardiograma que não permitiu visualizar a APD e Angiotomografia torácica que confirmou hipoplasia do pulmão direito secundária a AAPD. Permanece assintomático, em acompanhamento multidisciplinar.



Comentários / Conclusões: Na maioria dos casos a AAPD é diagnosticada incidentalmente na adolescência. Contudo, pode associar-se a malformação cardiovascular e hipertensão pulmonar (HTP), pelo que deve ser considerada sempre que haja redução do volume pulmonar na radiografia torácica, HTP inexplicada ou sintomatologia respiratória prolongada e/ou recorrente refratária à terapêutica.

Palavras-chave: agenesia da artéria pulmonar, pectus xarintum, malformação congénita.

PAS-037 - (15SPP-680) - ALTE - CASUÍSTICA DE 10 ANOS

Sara Peixoto; Sara Dias Leite; Jorge Abreu Ferreira; António Pereira; Vania Martins

Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução e Objectivos: Apparent Life-Threatening Event (ALTE) é definido como episódio súbito que ocorre na infância, caracterizado por apneia, alterações da coloração da pele/tónus muscular, asfixia ou engasgamento, assustador para observador. A maioria ocorre em latentes, sem qualquer causa identificada, mas pode representar uma patologia grave com necessidade de intervenção imediata. Pretendeu-se caracterizar os episódios de ALTE internados na Pediatria e Neonatologia de um hospital nível A, entre jan/2004 e dez/2013.

Metodologia: Estudo retrospectivo, com revisão/análise dos processos clínicos de crianças com diagnóstico de ALTE no período mencionado.

Resultados: Incluídas 53 crianças com idades compreendidas entre 1 dia e 15 meses. Fatores de risco, de referir história anterior de ALTE em 36%, história de secreções e/ou obstrução nasal em 26,4% e prematuridade em 15%. Na apresentação clínica em 73,6% dos casos foi descrita apneia, cianose em 56,6% e palidez em 18,8%. A hipotonia foi referida em 39,6% dos casos e engasgamento/refeição associada em 88,7%. O evento foi relatado pelos pais como rápido, com recuperação espontânea em 41,5% dos casos, e após estimulação em igual número. Apenas em 7 dos casos foi necessária aspiração, e em 2 casos ressuscitação cardio-pulmonar por familiares. A maioria dos latentes não apresentava alterações do EO à admissão. O diagnóstico final mais comum foi aspiração por engasgamento ou RGE, sem qualquer alteração nos MCDTs.

Conclusões: Dada a benignidade da situação, correspondendo, na maioria, a engasgamento subsequente a regurgitação, por RGE ou secreções, consideramos que a escolha dos exames a realizar deve ser ponderada tendo em conta a presença de fatores de risco, história clínica detalhada e EO à admissão, já que o estudo exaustivo pode funcionar, como fator de ansiedade parental.

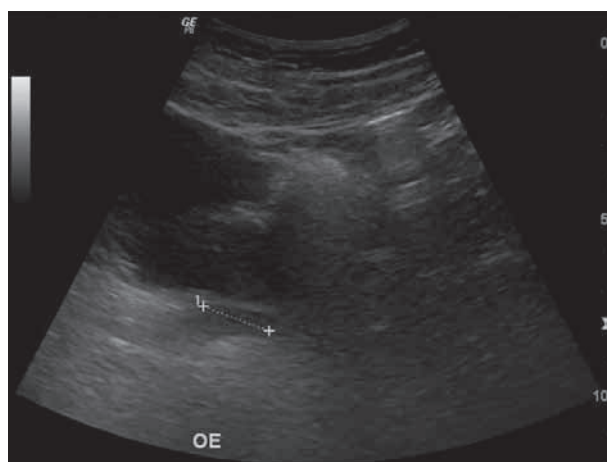
Palavras-chave: ALTE, apparent life-threatening event.

PAS-038 - (15SPP-906) - CIRURGIA CONSERVADORA NA TORÇÃO DO OVÁRIO: CASO CLÍNICO

Teresa A. Martins¹; Maria João Cabral²; Luísa Carmona²; Isabel Vieira²

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta, Almada; 2 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital Garcia de Orta, Almada

Introdução / Descrição do Caso: A torção do ovário é uma das principais causas de perda de ovário, com uma incidência estimada de 5/100.000 na infância e adolescência. Pode ocorrer na presença ou ausência de patologia subjacente. A intervenção cirúrgica precoce é fundamental para evitar a necrose e garantir a viabilidade do ovário não comprometendo, assim, a fertilidade e a função hormonal. Caso clínico: Sexo feminino, 10 anos, admitida por dor abdominal nos quadrantes inferiores, com cerca de 48 horas de evolução, agravamento progressivo, acompanhada por vômitos, sem febre ou outros sintomas. À observação apresentava abdómen doloroso à palpação nos quadrantes inferiores, sem reacção peritoneal. A ecografia documentou ovário esquerdo globoso (4 8x30mm) de ecoestrutura mais ecogénica do que o habitual, imagem quística (33mm) e moderada quantidade de líquido no hipogastro. Submetida a laparotomia, que confirmou o diagnóstico de torção de ovário esquerdo. Foi feita destorção do ovário, drenagem de hidrosalpinge esquerda e ooforopexia homolateral. Sem complicações pós-operatórias. No controlo ecográfico 5 semanas após a intervenção, é observável ovário esquerdo com aproximadamente 28mm de maior eixo longitudinal e com evidência de duas imagens foliculares, com cerca de 3 e 5mm de dimensões.



Comentários / Conclusões: A cirurgia com preservação do ovário, após torção, é hoje considerada a principal abordagem terapêutica, estando documentado que mesmo ovários que macroscopicamente aparentem pouca viabilidade, tem potencial de recuperação. O caso clínico é ilustrativo da evolução favorável após cirurgia conservadora. A integridade funcional do ovário é evidenciada pelo crescimento folicular na ecografia de seguimento.

Palavras-chave: torção do ovário, ooforopexia.

PAS-039 - (15SPP-2112) - TROMBOSE VENOSA PROFUNDA DOS MEMBROS INFERIORES NA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA DE UM HOSPITAL CENTRAL

Catarina Faria; Teresa Pontes; Ana Antunes; Sofia Martins; Henedina Antunes; Susana Carvalho

Hospital de Braga

Introdução e Objectivos: O tromboembolismo venoso (TEV) embora raro na população pediátrica, é uma patologia emergente. A incidência estimada é de 5,3 casos/10000 admissões hospitalares. Grande parte associa-se a 2 ou mais factores congénitos e/ou adquiridos. A maioria ocorre associado a cateter venoso central (CVC) e, por isso, nos membros superiores. Os restantes são mais frequentes nos membros inferiores (MI). A trombose venosa profunda (TVP) dos MI pode associar-se a morbilidade significativa, como a síndrome pós-trombótica (SPT). **Objetivo** - Determinar a incidência de TVP dos MI no nosso serviço, a sua clínica, factores de risco, tratamento e complicações associadas.

Metodologia: Revisão retrospectiva de processos de pacientes diagnosticados com TVP dos MI admitidos no Serviço de Pediatria nos últimos 5 anos.

Resultados: Identificados 9 pacientes (1,9 casos/ano) - 7 raparigas, idade média 14 anos. Todos apresentaram dor e edema local. O MI esquerdo foi o mais acometido (6/9) e os vasos mais atingidos a veia ilíaca externa (6/9) e femoral comum (6/9). A TVP foi complicada com embolia pulmonar em 2 casos. História familiar de TEV em 7/9 pacientes. Apurados pelo menos 2 factores de risco em 5/9 pacientes, sendo o mais comum a utilização de ACO (7/9). Mutação do factor V de Leiden em 2/7 pacientes e mutação MTHFR em 1/6. Tempo médio de internamento 9,8 dias. Duração média da hipocoagulação 9 meses. Ocorreu SPT em 2 pacientes.

Conclusões: A incidência de TVP de MI no nosso serviço é valorizável, sobretudo na população adolescente que utiliza ACO. A incidência de trombofilia também é importante. É necessário definir estratégias de prevenção e tratamento óptimos, pela potencial gravidade da situação, riscos da hipocoagulação e morbilidade a longo prazo.

Palavras-chave: trombose venosa profunda, crianças, adolescentes, membros inferiores.

PAS-040 - (15SPP-664) - AZTREONAM INALADO, UM NOVO ANTIBIÓTICO PARA O TRATAMENTO DA INFECÇÃO CRÓNICA A PSEUDOMONAS AERUGINOSA

Rita Espírito Santo; Luísa Pereira; Celeste Barreto

Centro Especializado de Fibrose Quística de Lisboa, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: A infeção crónica por *Pseudomonas aeruginosa* (PA) está associada a deterioração progressiva da função respiratória nos doentes com fibrose quística. Os antibióticos inalados são a terapêutica de eleição para o controlo

da infeção crónica a PA. O aztreonam inalado surge como um novo antibiótico a juntar aos pré-existentes. Pretendeu-se com este estudo avaliar a eficácia da terapêutica com aztreonam em doentes seguidos no nosso Centro e infetados por PA.

Metodologia: Consistiu num estudo retrospectivo, onde foram definidos como parâmetros a analisar: função respiratória, status nutricional e exacerbações respiratórias. Para cada doente, os valores sob terapêutica foram comparados com os existentes no ano precedente ao seu início.

Resultados: Durante o estudo, 10 doentes infetados com PA realizaram aztreonam inalado (idade mediana 12,5 anos). Nos 12 meses prévios à introdução da terapêutica, 3 doentes apresentavam um valor de FEV1 >80% do previsto, 6 entre 40-80% e 1 <40%. O percentil (P) de IMC era <15 para 6 doentes (sendo que 1 apresentava P<3). Durante este período, 5 doentes tinham necessitado de internamento (média de 21,2 dias). A mediana do tempo de seguimento foi de 12 meses. Sob terapêutica, 6 continuaram a apresentar infeção crónica, 3 passaram a intermitente e 1 não teve mais isolamentos. Observaram-se valores de FEV1 40-80% em 6 doentes e >80% em 4. Verificou-se um aumento ponderal em todos, passando a maioria (n=6) a ter um valor IMC correspondente P>15. Foram internados 4 doentes, constatando-se uma redução do número médio de dias para 14 dias.

Conclusões: Apesar de ser um estudo numa amostra pequena, a utilização deste fármaco parece trazer benefícios a nível nutricional, função respiratória, redução das exacerbações e diminuição da infeção por PA.

Palavras-chave: fibrose quística, *Pseudomonas aeruginosa*, aztreonam inalado.

PAS-041 - (15SPP-739) - HIPERSÓNIA E GANHO PONDERAL – SERÁ DOENÇA?

Ana Cristina Freitas; Ana Raquel Moreira; Alexandra Fernandes; Clara Vieira; Cecília Martins

Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Médio Ave

Introdução / Descrição do Caso: A hipersónia é um dos distúrbios de sono que afecta 5% da população. Apesar de ser frequentemente causada por má higiene de sono, pode também ser secundária a outras patologias, nestes casos habitualmente associada a outras queixas. O diagnóstico correto e atempado é essencial para instituir terapêutica e estratégias que restabeleçam um padrão de sono regular. **Caso Clínico:** Criança de 6 anos, sexo masculino e previamente saudável, com hipersónia, ganho ponderal excessivo com aumento acentuado do perímetro abdominal, associado a apatia e labilidade humoral, com 3 meses de evolução. A investigação inicial excluiu intoxicação, patologia endócrina, metabólica, hematológica e psiquiátrica. A ressonância magnética cerebral, eletroencefalograma e polissonografia foram normais. A pesquisa de HLA-DQB1*0602 foi positiva e o nível de hipocretina no líquido cefalorraquidiano muito diminuído.

ido. Perante quadro clínico compatível com narcolepsia por déficit de hipocretina, foi medicado com metilfenidato com melhoria sintomática progressiva. Atualmente com 7 anos, não apresenta hipersónia ou alterações comportamentais e tem bom aproveitamento escolar, mantendo a obesidade.

Comentários / Conclusões: A narcolepsia caracteriza-se por hipersónia, cataplexia, paralisia do sono e alucinações hipnagógicas, sabendo-se que estes sintomas não se encontram em todos os doentes. Apesar de ser uma doença maioritariamente diagnosticada na adolescência ou idade adulta, os sintomas podem estar presentes desde a idade pediátrica precoce, como é evidenciado neste caso clínico. A associação entre hipersónia e rápido ganho ponderal despoletou a suspeição clínica, permitindo o diagnóstico e abordagem terapêutica atempadas.

Palavras-chave: hipersónia, obesidade, narcolepsia.

PAS-042 - (15SPP-710) - DISTÚRBIOS RESPIRATÓRIOS DO SONO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE QUÍSTICA: PREDITORES DE GRAVIDADE

Ana M. Silva¹; Marisa Salgueiro¹; Andreia Descalço¹; Luisa Pereira²; Celeste Barreto²; Rosário Ferreira^{1,2}

1 - Núcleo de estudos da função respiratória do sono e da ventilação, Serviço Pediatria Médica, CHLN/HSM; 2 - Serviço Pediatria Médica, CHLN/HSM

Introdução e Objectivos: As alterações do sono são frequentes em doentes com FQ. Estudos realizados em adultos mostraram alterações na qualidade do sono que se relacionam com as alterações respiratórias da FQ. Identificar a presença e perfil de alterações respiratórias do sono em doentes pediátricos FQ. Identificar se índices espirométricos (FEV1, FEF25-75, FEV1/FVC) e SpO₂ se associam a alterações respiratórias do sono como indicadores de gravidade.

Metodologia: Incluíram-se 33 doentes da consulta de FQ entre os 6 e 18 anos. Realizaram polissonografia noturna, avaliação da SpO₂ basal e espirometria. Estatística descritiva e testes comparativos. Nível de significância 5%.

Resultados: 16 (48,5%) do sexo masculino, idade mediana 12 anos (6min-18max). Z-score médio de IMC: -0,35 (dp0,78). ES reduzida e LS e vigília pós sono aumentadas. N1, N2, N3, REM e número e ID normais. O IAH médio foi de 0,6/h (dp0,9) e RDI médio de 6,6 (dp5,2). Valor médio da SpO₂ em vigília (97% (dp1,1)) e noturna (95% (dp2,7)) foram normais; a SpO₂ min foi de 89% (dp4,1). O IDO médio foi 2,36 (dp2,4). A média da mediana de CO₂tc foi de 41,2 (dp8,01) e o valor máximo de 45,3 (dp 5,19). Dezassete (51,5%) doentes tiveram tosse noturna, 29 (87,9%) respiração paradoxal e 8 (24,2%) roncopatia. Verificou-se diferença significativa entre a SpO₂ em vigília e a SpO₂ média durante o sono (r=0,326 p=0,064). O FEV 1 associou-se positiva e moderadamente com SpO₂ média durante o sono (r=0,528 p=0,002).

Conclusões: A dessaturação noturna de O₂ foi comum nestas

crianças, clinicamente estáveis e com doença respiratória ligeira, associando -se à gravidade da doença respiratória avaliada por espirometria. A associação entre a SpO₂ em vigília e a SpO₂ média durante o sono indica que este parâmetro pode servir de preditor de risco para dessaturação noturna.

Palavras-chave: sono, espirometria, fibrose quística.

PAS-043 - (15SPP-754) - O QUE SABEM OS PAIS SOBRE OS EFEITOS ADVERSOS DA VACINAÇÃO INCLUÍDA NO PNV?

Filipa Durão^{1,2}; Beatriz Garcia²; Beatriz Gil²; Nádia Barradas²; Carolina Constant^{1,2,3}; Teresa Bandeira^{1,2}; Maria do Céu Machado^{1,2}

1 - Serviço de Pediatria, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Introdução à Medicina da Criança, TC IIIb). Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; 3 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Oeste – Torres Vedras

Introdução e Objectivos: A vacinação é uma medida de saúde pública efetiva, benéfica e protetora. O controlo das doenças pelos Programas de Vacinação dificulta a avaliação dos benefícios e complicações. A segurança das vacinas é o fator mais importante para alguns pais recusarem a vacinação. **Objetivos:** Avaliar o conhecimento dos pais sobre as vacinas incluídas no Programa Nacional de Vacinação (PNV), atitudes e crenças.

Metodologia: Estudo exploratório através de questionário elaborado para o efeito, com perguntas de resposta fechada, a pais de crianças com idade <5 anos, em hospitais, centros de saúde e jardins de infância. Analisaram-se dados demográficos, conhecimentos do PNV, efeitos adversos, contraindicações e terapêuticas prévias à administração de vacinas.

Resultados: Obtiveram-se 94 questionários. A maioria dos pais (62%) tinha 30-40 anos, 35% com licenciatura ou superior, 30% 9º ano e 41% com filho único. O tétano foi a doença prevenível mais identificada (86%), seguida da rubéola (71%), hepatite B (69%) e sarampo (68%). Efeitos adversos reconhecidos: febre (95%), dor local (79%), tumefação local (67%), sintomas gripais (32%) e lesões cutâneas dispersas (9%). 69% considera as reações graves raras, 2% crê na associação com o autismo, déficit cognitivo ou cancro; 18% dos pais administra terapêutica prévia. 69% dos pais protela a vacinação na infeção respiratória alta viral sem febre e na ocorrência de varicela há <1 mês. 9% acredita que o PNV deveria ser uma decisão individual.

Conclusões: Num país com taxa de vacinação >90% aos 2-6 anos, verificou-se desconhecimento relacionado com a vacinação, à semelhança do relatado em outros estudos. Apesar da reduzida dimensão da amostra, esta investigação sugere que esta é uma área a explorar para não comprometer a universalidade da vacinação.

Palavras-chave: programa nacional de vacinação, efeitos adversos.

PAS-044 - (15SPP-701) - PRÁTICA DESPORTIVA EM CRIANÇAS E JOVENS ASMÁTICOS

Joana Aquino; Nina Abreu; Maria Manuel Zarcos

Centro Hospitalar de Leiria

Introdução e Objectivos. A prática de atividade física traz benefícios gerais e benefícios especificamente ligados à asma. Os autores têm como objetivo conhecer os hábitos desportivos e fatores associados na população pediátrica com asma seguida em Consulta de Pediatria- Pneumologia (CP). **Metodologia:** Estudo transversal descritivo, com análise de inquéritos aplicados a crianças com idade ≥ 5 anos com asma, seguidas na CP entre fevereiro e julho de 2014. Definiram-se 2 grupos: I (<10 anos:31%) e II (≥ 10 anos:69%). Análise estatística em SPSS 21® (nível de significância para $\alpha < 0,05$).

Resultados: As 98 crianças incluídas tinham idade entre 6 e 17 anos com relação M:F=1,3. Verificou-se que 92% praticavam atividade física integrada no plano escolar e 56% tinham atividade desportiva extra-escolar. Apresentavam sintomatologia de asma induzida pelo exercício físico 37% e desses, 55% usava broncodilatadores (BD). O principal motivo para não praticar desporto foi a falta de tempo (41%). Dos que praticavam desporto extra-escolar, 55% tinha um familiar que também praticava ($p=0,061$). O grupo I praticava mais desporto [quer extra-curricular (63% vs 53% do grupo II), quer com os pais (73% vs 34%, $p < 0,001$)], tinha menos sintomas nas aulas de educação física (13% vs 43%, $p < 0,001$) e usava menos os BD com o exercício (3% vs 35%, $p < 0,001$).

Conclusões: Apenas metade das crianças com sintomas de asma induzida pelo exercício usava BD, o que alerta para a importância de abordar a atividade física nestas crianças desde cedo. Também é importante intervir entre os adolescentes, pois têm mais sintomas induzidos pelo exercício e praticam-no menos. Embora não seja significativo, a prática desportiva extra-curricular foi mais frequente quando os familiares também praticavam desporto.

Palavras-chave: asma, atividade física.

PAS-045 - (15SPP-797) - PERCEÇÃO DOS PAIS SOBRE A QUALIDADE DE SONO DAS CRIANÇAS NO INTERNAMENTOLia Oliveira¹; Cláudia Gomes¹; Leonor Bacelar Nicolau²; Rosário Ferreira¹

1 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Instituto de Saúde Ambiental e Instituto de Medicina Preventiva e Saúde Pública da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

Introdução e Objectivos: A relação bidirecional sono-doença tem particular relevância em crianças hospitalizadas. Um estudo nacional revelou que o ruído e a intensidade de luz nas enfermarias nem sempre respeitam o descanso das crianças, com horário de deitar tardio. Pretende-se caracterizar subjetivamente os hábitos de sono de crianças no internamento.

Metodologia: Foi desenvolvido um questionário focando

questões relacionadas com o sono da criança, aplicado aos acompanhantes em cinco enfermarias de um hospital terciário. Os resultados foram analisados através de estatística descritiva.

Resultados: Dos 50 questionários distribuídos, 34 foram respondidos. Maioritariamente, o acompanhante era a mãe (26;77%), conhecendo os hábitos de sono da criança. Relativamente à criança, 18 (53%) eram raparigas, com idade mediana de 36 (3-180) meses; em 12 (35,2%) tratava-se do primeiro internamento. Quase metade (14;41%) considera que as crianças têm pior qualidade de sono no hospital. Em casa, a maioria dorme >8-10h (20;59%), sendo este período indicado com menor frequência relativamente ao hospital (10;29%), em que o período mais habitual é 6-8h (15;44%). O descanso na última noite no hospital foi considerado pior do que em casa para 16 inquiridos (47%), com hora de deitar mais tardia (12;35%) e ligeiramente mais despertares (18;53%). O maior número de despertares foi atribuído ao ruído (13;38%), à interrupção para cuidados (9;27%) e à luminosidade (6;18%); sendo apenas 6 (18%) atribuídos ao desconforto inerente à doença.

Conclusões: Os resultados estão de acordo com a literatura. Salienta-se o facto de a maioria dos motivos de despertares nocturnos serem potencialmente modificáveis (luz, ruído). É essencial promover condições que favoreçam um sono de qualidade durante o internamento.

Palavras-chave: sono, crianças, internamento.

PAS-046 - (15SPP-654) - QUANDO A AUSCULTAÇÃO PULMONAR É ASSIMÉTRICA – 2 CASOS CLÍNICOS

Maria Miguel Gomes; Augusta Gonçalves; Helena Silva

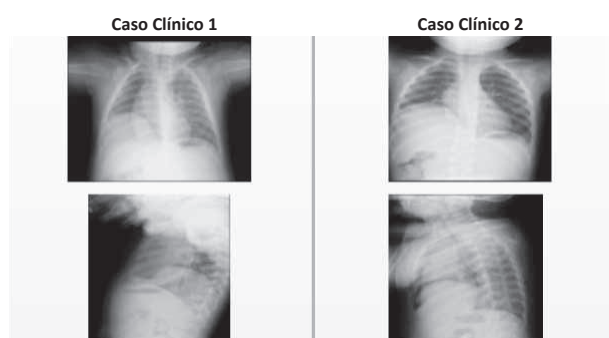
Hospital de Braga

Introdução / Descrição do Caso: A eventração diafragmática (ED) corresponde a uma substituição do tecido muscular por tecido fibroelástico. A incidência é de 1:1400. É mais frequente no sexo masculino e atinge preferencialmente o hemidiafragma esquerdo. A maioria dos casos é assintomática. Nos casos mais graves pode ocorrer dificuldade respiratória no período neonatal. Caso clínico 1: 6 meses, sexo masculino. Antecedentes pessoais: gravidez de termo, vigiada e sem intercorrências, somatometria ao nascimento adequada à idade gestacional (AIG), índice de Apgar (IA) 10/10. Bronquiolite aguda aos 4 meses. Antecedentes familiares de atopia na mãe. Trazido à urgência por tosse produtiva, dificuldade respiratória, recusa alimentar e febre. Exame objetivo: bom estado geral, ligeira tiragem subcostal, auscultação pulmonar (AP) com diminuição do murmúrio vesicular (MV) na base direita, sibilos e crepitações bilaterais. Caso clínico 2: 10 meses, sexo masculino. Antecedentes pessoais: gravidez de termo, vigiada e sem intercorrências, somatometria ao nascimento AIG, IA 9/10. Sem intercorrências infecciosas prévias. Antecedentes familiares de atopia no irmão. Trazido à urgência por febre e tosse irri-

tativa emetizante. Exame objetivo: bom estado geral, exantema petequial discreto, sem sinais de dificuldade respiratória e AP com diminuição do MV na base direita. Ambos realizaram radiografia de tórax e perfil que mostrou opacidade na base pulmonar direita. Foi colocada como hipótese de diagnóstico mais provável ED. Foram ambos propostos para correção com plicatura toracoscópica diafragmática.

Comentários / Conclusões: A cirurgia precoce permite prevenir alterações patológicas pulmonares. Após a cirurgia o prognóstico é bom, com mobilidade e espessura muscular semelhante à do músculo contralateral.

Palavras-chave: eventração diafragmática, auscultação pulmonar.



PAS-047 - (15SPP-717) - ACTIGRAFIA - INTERESSE DA SUA UTILIZAÇÃO EM PEDIATRIA

Mariana Domingues; Vanda Clemente; Núria Madureira

Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução e Objectivos: A actigrafia (ACT) é um método de monitorização contínua do movimento corporal para avaliação do ritmo sono-vigília em ambiente natural. Amplamente utilizada em investigação, é também um instrumento importante na prática clínica. Objectivos: Caracterizar a utilização da ACT na consulta de patologia do sono e descrever casos clínicos ilustrativos.

Resultados: Dezanove doentes realizaram ACT; a mediana etária foi de 11 anos (A). Os motivos de consulta foram sonolência diurna excessiva (10), insónia inicial (5) e sono agitado (4). A ACT permitiu confirmação do diagnóstico em 10: má higiene do sono (8) - ritmo de sono-vigília irregular e duração de sono insuficiente; síndrome de atraso de fase (2). Nos restantes 9 (insónia comportamental da infância, insónia associada a perturbação de ansiedade, narcolepsia, síndrome de pernas inquietas, distúrbio rítmico do movimento) foi utilizada como auxiliar na avaliação dos doentes ou no controlo de terapia comportamental. Casos clínicos: adolescente de 13A com sonolência diurna excessiva, aparente boa higiene do sono - ACT com horários irregulares e duração de sono insuficiente; adolescente de 17A com insónia inicial - ACT com padrão de atraso de fase; menino de 9A com narcolepsia, ACT pré teste de latência múltipla do sono com sono noc-

turno fragmentado e presença de sono diurno; menino de 5A com distúrbio rítmico do sono - ACT no controlo de terapia comportamental com aumento da actividade nocturna.

Conclusões: Apesar de utilização recente no nosso hospital, a ACT já se revelou um instrumento complementar útil na prática clínica, particularmente na avaliação e orientação de doentes com sonolência diurna excessiva e insónia inicial. A extensão da sua aplicação clínica deve ser explorada.

Palavras-chave: actigrafia, patologia do sono, pediatria.

PAS-048 - (15SPP-841) - DISPLASIA LINFÁTICA PRIMÁRIA: UM CASO CLÍNICO DE EDEMAS EM CRIANÇA COM SUSPEITA DE IMUNODEFICIÊNCIA

Mariana Abreu¹; Cristina Castro¹; Paula Guerra²; João Luís Barreira¹; Jorge Amil³; A Bonito Vítor⁴

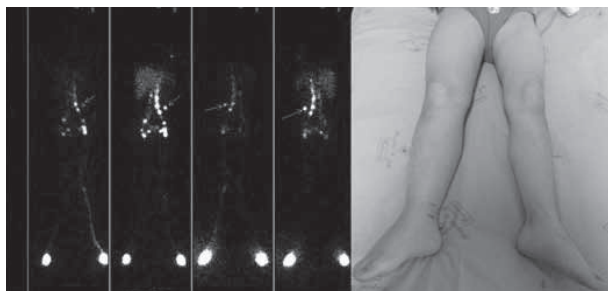
1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João, E.P.E; 2 - Departamento de Nutrição Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João, E.P.E; 3 - Departamento de Gastroenterologia, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João, E.P.E; 4 - Departamento de Imunodeficiências, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João, E.P.E.

Introdução / Descrição do Caso: Criança de 6 anos, sexo feminino, observada no Serviço de Urgência por edemas do membro inferior direito (MID) com 24 horas de evolução, sem fator desencadeante identificado, nomeadamente sem história de traumatismo ou febre. De antecedentes pessoais, destaca-se edema vulvar ao nascimento, com regressão espontânea e episódios recorrentes e fugazes de edema palpebral desde os primeiros meses de vida. Seguida em consulta de Pediatria por suspeita de imunodeficiência, com linfopenia e hipogamaglobulinemia seletiva para IgG. Sem história de infeções recorrentes, sugerindo uma forma secundária. Mãe com angioedema facial esporádico. Ao exame objetivo, apresentava edema global do MID, sem dor ou sinais inflamatórios e boa perfusão periférica. O estudo analítico revelou linfopenia e hipoalbuminemia, com ionograma, funções hepática e renal, desidrogenase láctica, sedimento urinário e estudo da coagulação sem alterações. O ecodoppler excluiu tromboembolismo venoso do MID. Na ecografia abdominopélvica observou-se líquido abdominal livre em pequena quantidade. Na hipótese de perda proteica por via entérica procedeu-se a estudo endoscópico, nomeadamente com videocápsula, que revelou heterogeneidade das vilosidades e infiltrado linfoplasmocitário na mucosa. Na linfocintigrafia foi detetada displasia linfática, abrangendo o abdómen e o MID.

Comentários / Conclusões: Foram instituídas dieta isenta de gordura e medidas de drenagem linfática, com melhoria clínica e analítica.

O linfoedema congénito é uma forma de displasia linfática primária. Apresenta grande variabilidade clínica e tem as primeiras manifestações antes dos 2 anos de idade. As medidas posturais e uma dieta ajustada são fundamentais, melhorando a qualidade de vida e a capacidade funcional.

Palavras-chave: edemas, linfopenia, displasia linfática primária, linfedema congénito.



PAS-049 - (15SPP-979) - CIANOSE – O DIAGNÓSTICO ESTAVA NOS SAPATOS

Natália Noronha¹; Ana Teresa Gil¹; André Rosa Alexandre¹; Joana Cavaca Santos¹; Joana Azevedo²; Fernanda Rodrigues¹

1 - Serviço de Urgência do Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Hematologia do Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução / Descrição do Caso: A metahemoglobinemia é uma entidade rara e potencialmente fatal. Existem formas congénitas e adquiridas. As últimas são mais frequentes e resultam do contacto com substâncias que aumentam a produção de metahemoglobina. O tratamento consiste na interrupção da exposição ao desencadeante e, se necessário, na administração de azul de metileno.

Menino de 4 anos, seguido em consulta de Cardiologia por comunicação interauricular restritiva, trazido ao Serviço de Urgência por quadro de cianose labial, palidez e vómitos com 5 horas de evolução, de agravamento progressivo. Sem febre, sintomas respiratórios ou outros. Apresentava-se prostrado, com cianose labial e cutânea muito acentuadas, polipneico e com SpO₂ = 88% apesar de máscara de alto débito. À auscultação cardíaca apresentava sopro sistólico de grau I-II/VI. À auscultação pulmonar, tal como o restante exame objectivo, eram normais. Foi inicialmente colocada a hipótese de patologia cardíaca. Num exame físico cuidadoso foram notados uns sapatos pretos, segundo a mãe, pintados no próprio dia. Foi então colocada a hipótese de metahemoglobinemia devido a provável intoxicação por anilinas, contidas na tinta utilizada para pintar os sapatos. O doseamento da metahemoglobina foi de 24,1%. Iniciou azul de metileno, assistindo-se a um rápido desaparecimento da cianose, com recuperação do estado geral. Após período de vigilância, manteve-se sempre bem, com doseamento posterior de 0%. Foram excluídas deficiências de glicose-6-fosfato desidrogenase e citocromo redutase.

Comentários / Conclusões: A metahemoglobinemia deve ser equacionada na presença de cianose sem causa cardíaca ou respiratória aparente. Tratando -se de uma condição rara, é importante ser lembrada, pois o diagnóstico e tratamento atempados são fundamentais.

Palavras-chave: metahemoglobinemia, cianose, anilinas.

PAS-050 - (15SPP-747) - TERMOMETRIA CORPORAL: O QUE REALMENTE SABEM MÉDICOS E ENFERMEIROS?

Inês Luz; Catarina Neves; Manuel Salgado

Unidade de Reumatologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE

Introdução e Objectivos: Termometria é a ciência que estuda a temperatura e suas formas de quantificação. A avaliação clínica da criança com febre depende estreitamente do conhecimento correto de temperatura corporal normal e febre em função dos locais de avaliação, de quais os locais mais adequados da avaliação da temperatura. **Objetivos:** Avaliar os conhecimentos dos médicos e enfermeiros sobre termometria corporal e sobre as definições de temperatura normal e de febre.

Metodologia: Estudo transversal analítico, realizado de 02/2014 a 07/2014, a profissionais de saúde pelo preenchimento de um questionário de resposta fechada sobre conceitos de temperatura normal, febre, local e métodos de avaliação da temperatura. Definiu-se temperatura normal, febre, a existência ou não de “subfebril”, assim como os locais mais recomendados de avaliação, segundo El-Radhi *et col.* Análise estatística SPSS22 ($p < 0,05$).

Resultados: Obtiveram-se 426 questionários: 29% enfermeiros e 71% médicos (55% Pediatria). Só 12% conheciam as 3 definições de febre e 74% acreditavam no subfebril. Cerca de 1/3 não sabiam quais os locais mais e menos fidedignos de medição da temperatura. 39% desconheciam as diferenças entre os locais de avaliação; cerca de 57% não sabiam as diferenças entre a temperatura rectal e axilar; 62% não conheciam a definição de hipertermia; 89% não sabiam como foi determinado o que se considera “temperatura normal”. 24% consideraram que “core temperature” significa temperatura corporal e apenas 36% o definiram corretamente.

Conclusões: Muitos profissionais de saúde têm conhecimentos não sedimentados sobre termometria, definições corretas de temperatura normal e de febre. A banalidade da abordagem do tema no dia-a-dia e nos ensinos pré e pós-graduado, justificarão as lacunas no conhecimento científico.

Palavras-chave: febre, termometria, temperatura normal, conhecimentos dos profissionais de saúde, subfebril.

PAS-051 - (15SPP-811) - UMA DOENÇA RARA COM APRESENTAÇÃO COMUM

Sara Dias Leite¹; Cristiana Martins¹; Susana Sousa¹; Aida Sá¹; Catarina Sousa²

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

Introdução / Descrição do Caso: Adolescente, sexo feminino, 17 anos, com antecedentes de escoliose corrigida cirurgicamente em 2009 e 3 pneumonias (uma das quais com necessidade de internamento e a última no mês pre-

cedente). Recorreu ao SU por febre com uma semana de evolução, toracalgia, dispneia, astenia e anorexia persistentes desde o último episódio de pneumonia. Apresentava sinais de dificuldade respiratória e diminuição do murmúrio vesicular em todo o hemitórax esquerdo. Realizou radiografia de tórax com imagem de hipotransparência homogênea em todo o campo pleuro-pulmonar esquerdo (sobreponível ao anterior), avaliação analítica com aumento dos marcadores inflamatórios e TC-tórax com consolidação da totalidade do lobo superior do pulmão esquerdo. Diante a evolução clínico-imagiológica foi realizada broncofibroscopia onde se visualizou obstrução total da entrada do BLSE por lesão com mucosa irregular, friável, com neovascularização na parede brônquica adjacente; lavado, escovado e aspirado brônquicos com citologia negativa para células malignas. Foi transferida para o IPO-Porto, sendo diagnosticado tumor carcinoide pulmonar típico e submetida a pneumectomia esquerda total e esvaziamento mediastínico.

Comentários / Conclusões: O tumor carcinoide é a neoplasia endobrônquica mais comum em pediatria e representa uma causa rara de obstrução das vias aéreas. O diagnóstico precoce é de extrema importância, permitindo o tratamento imediato e melhor prognóstico, no entanto, este surge como um grande desafio pela sua raridade e apresentação atípica, confundindo-se, frequentemente, com condições benignas.

Este caso pretende alertar para a consideração diagnóstica de tumor oculto em crianças com pneumonia recorrente ou sintomas respiratórios persistentes.

Palavras-chave: tumor endobrônquico, pneumonia recorrente, pediatria.

PAS-052 - (15SPP-2099) - RONCOPATIA EM IDADE PEDIÁTRICA: SEM FIM À VISTA?

Rosa Martins¹; Joana Oliveira¹; Rosário Ferreira²

1 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatra, Hospital de Santa Maria – CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Unidade de Pneumologia, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatra, Hospital de Santa Maria – CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: A perturbação respiratória do sono (PRS) é frequente em pediatria. O principal fator de risco é hipertrofia adenoamigdalina e o tratamento de eleição adenoamigdalectomia. Estudos mostram persistência/recorrência de sintomas após cirurgia. **Objetivos:** Caracterizar a população da consulta pediátrica de sono seguida por PRS. Analisar recorrência/persistência de sintomas em doentes operados. Identificar fatores preditivos de sucesso cirúrgico.

Metodologia: Estudo retrospectivo transversal, análise de registos clínicos e contacto telefónico de crianças com PRS. Análise descritiva, bivariada; testes não paramétricos.

Resultados: 191 doentes, 59,7% sexo masculino, idade mediana 7,7anos (7 meses-18 anos). Sintomas: roncopatia 97,4%, apneia 68,6%. Exame objetivo: hipertrofia amig-

dalina 44,5%, hipertrofia cornetos 27,7%. Polissonografia em 86,4%: apneia obstrutiva do sono em 24,1% [índice apneia-hipopneia (IA/H) mediano 3,2/h(1,1-81)] e roncopatia em 75,9%. 54,5% operados, idade mediana 4,3anos(1,3-17,4A). 44% em seguimento, 36,6% teve alta e 19,4% abandonou a consulta. Contacto telefónico a 81% dos pais; *follow-up* pós-cirúrgico mediano 15,5 meses (0,7 meses-12,7 anos). No contacto, 31,5% dos doentes operados e 35,4% dos não operados referia ausência de melhoria/agravamento, sem diferença significativa. Associação moderada positiva entre *follow-up* pós-cirúrgico e persistência de sintomas($r=0,392$; $p=0,01$) e fraca negativa entre IA/H e persistência de sintomas($r=-0,290$; $p=0,01$). Sexo, idade na cirurgia e intervenção não são preditivos da persistência de sintomas.

Conclusões: A cirurgia é terapêutica frequente na PRS. Percentagem elevada de doentes operados apresenta persistência dos sintomas, relacionada com tempo pós-cirúrgico. Discute-se necessidade de seguimento de doentes operados.

Palavras-chave: roncopatia, apneia, idade pediátrica, sono, adenoamigdalectomia.

PAS-053 - (15SPP-2119) - ASPIRAÇÃO DE CORPO ESTRANHO - UM CASO CLÍNICO

Sara Rocha¹; Inês Sanmarful¹; Liza Aguiar¹; José Oliveira Santos²; Aldina Lopes¹

1 - Hospital de Santarém; 2 - Hospital Dona Estefânia

Introdução / Descrição do Caso: A aspiração de corpo estranho (CE) é causa importante de morbimortalidade em crianças, sobretudo abaixo dos 3 anos. A apresentação clínica é variável, sendo a tosse e a dispneia os achados mais frequentes, com ou sem história de engasgamento. O risco de complicações aumenta com o tempo que o CE permanece na via aérea, pelo que o diagnóstico precoce é indispensável para evitar sequelas. **Caso clínico:** Rapaz de 7 anos, saudável, que recorreu ao SU por toracalgia paraesternal direita de início súbito, tipo pontada, com agravamento à inspiração, sem outra sintomatologia ou história de aspiração/engasgamento e sem alterações à observação. Sem alterações radiológicas valorizáveis, tendo sido medicado com ibuprofeno. Uma semana depois iniciou febre elevada, mantendo toracalgia, pelo que regressou ao SU. Apresentava-se eupneico e sem alterações à auscultação pulmonar. De salientar, radiografia do tórax com hipotransparência no lobo superior direito (atelectasia) e parâmetros laboratoriais de infeção positivos. Foi internado com o diagnóstico de pneumonia para antibioterapia e vigilância.

Em D5 de internamento, agravamento radiológico da atelectasia, visualizando-se imagem triangular hipotransparente de 5 mm, proximal. A TC torácica revelou imagem densa (6x4 mm) na origem do brônquio lobar superior direito (provável dente) com atelectasia distalmente. Realizou broncofibroscopia (BF) com remoção do CE, confirmando tratar-se de um dente e tendo evoluído favoravelmente.

Comentários / Conclusões: Trata-se de um caso pouco habi-

tual (idade, tipo de CE, apresentação clínica e localização). A BF é o exame de 1ª linha para o diagnóstico definitivo e tratamento, não isenta de riscos, podendo a TC ser útil na caracterização e localização do CE e auxiliar a BF, como neste caso.

Palavras-chave: aspiração, corpo estranho.



PAS-054 - (15SPP-910) - OS DESAFIOS NO DIAGNÓSTICO DEFINITIVO DE CITOPATIA MITOCONDRIAL

J. Coelho¹; R. Machado¹; P. Janeiro²; C. Costa²; R. Ramos³; I. Tavares de Almeida³; C. Nogueira⁴; C. Pereira⁴; R. Neiva⁴; L. Vilarinho⁴; M. Grazina^{5,6}; S. Quintas⁷; T. Moreno⁷; A. Levy⁷; A. Gaspar²

1 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Unidade de Doenças Metabólicas, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 3 - Grupo Metabolismos e Genética, iMed, Faculdade de Farmácia, Universidade de Lisboa; 4 - Unidade de Rastreio Neonatal Metabolismo e Genética, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Porto; 5 - Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra; 6 - Laboratório de Bioquímica Genética, CNC- Centro de Neurociências e Biologia Celular, Universidade de Coimbra; 7 - Unidade de Neuropediatria, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: As citopatias mitocondriais (CM) são doenças multissistémicas causadas por defeitos na produção mitocondrial de energia. O diagnóstico é complexo, moroso e invasivo. Objectivo: Identificação de fatores que possam contribuir para o diagnóstico definitivo.

Metodologia: Estudo retrospectivo de 38 crianças (M/F: 21/17) seguidas num hospital terciário entre 1998-2014, com suspeita de CM. Análise de critérios clínicos e laboratoriais e classificação segundo os critérios de Bernier.

Resultados: A mediana da idade ao início dos sintomas foi de 87 dias (1-5400) e ao diagnóstico foi de 23 meses (2-192). As manifestações clínicas mais frequentes foram: neurológicas (94,7%), má progressão ponderal (52,6%) e cardíacas (36,8%).

Detetou-se acidose metabólica em 39,5% das crianças e aumento da razão lactato/piruvato em jejum >25 (L/Pjj >25) em 34,2%. Foram identificadas alterações imagiológicas em 55,3% das crianças (pico de lactato na espectroscopia em 23,8%). Foi realizada biópsia muscular em 35 doentes (presença de fibras vermelhas rasgadas em 10,5%). O estudo enzimático da cadeia respiratória mitocondrial detetou 36,8% de défices isolados e 57,9% múltiplos, com confirmação genética em 21,1%. A mortalidade foi de 7,9%. Aplicando os critérios de Bernier, 39,5% dos casos apresentavam diagnóstico definitivo. Identificou-se uma relação estatisticamente significativa entre o diagnóstico definitivo de CM e a razão L/Pjj ($p=0,024$; Mann-Whitney U test) bem como com o piruvato em jejum ($p=0,031$; Mann-Whitney U test).

Conclusões: Os resultados obtidos permitem confirmar a grande heterogeneidade clínica das CM. A identificação de uma mutação patogénica permite um diagnóstico definitivo, contudo a análise genética continua a ser um processo desafiante, dado o grande número de genes envolvidos.

Palavras-chave: citopatias mitocondriais, relação L/Pjj, piruvato em jejum, diagnóstico definitivo.

PAS-055 - (15SPP-915) - DIVERSIFICAÇÃO ALIMENTAR, O QUE FAZEMOS?

Joana Verdelho Andrade¹; Carina Ferreira¹; Maria Inês Marques¹; Gabriela Laranjo²; Elisabete Santos²; Joana Campos²; Cristina Faria³

1 - Interna de Formação Específica de Pediatria, Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 2 - Assistente Hospitalar de Pediatria, Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 3 - Assistente Graduado de Pediatria, Centro Hospitalar Tondela-Viseu

Introdução e Objectivos: A caracterização dos hábitos alimentares constitui a base do aconselhamento nutricional, ao permitir a sua modificação quando incorrectos.

Os autores pretenderam avaliar o cumprimento das normas orientadoras relativamente ao aleitamento materno (LM), diversificação alimentar (DA) e suplementação vitamínica.

Metodologia: Estudo retrospectivo e descritivo realizado através de questionário aplicado a crianças até aos 6 anos de idade no Serviço de Pediatria de um Hospital nível II, durante 5 meses. Avaliou-se a idade, sexo, somatometria, ingestão de LM, DA e suplementação vitamínica.

Resultados: A amostra incluiu 73 crianças, 63% do sexo masculino e média de idade de 2,5 anos. Fizeram LM exclusivo até aos 6 meses 16% das crianças. Das crianças sob LM exclusivo, 46% iniciaram a DA aos 4 meses; 74% fê-lo por indicação médica e 26% pelo início de actividade laboral. A duração média de LM total foi de 9 meses. A idade média de início da DA foi aos 5 meses, na maioria dos casos através do puré de legumes. A idade média de introdução dos cereais foi aos 6 meses e o glúten aos 7 meses (52% dos quais ainda sob LM). A idade média de introdução da fruta, carne, peixe, gema e clara foi respectivamente 6, 7, 8, 10 e 11 meses.

Na amostra, 30% apresentava excesso de peso/obe-

sidade e nestes a média de LM exclusivo foi 3 meses. Fizeram Vitamina D até aos 12 meses 60% das crianças. **Conclusões:** Observou-se baixa prevalência de LM exclusivo aos 6 meses de idade e a introdução tardia de glúten e carne. Verificou-se uma elevada prevalência de excesso de peso/obesidade e apenas 60% das crianças fizeram suplementação com Vitamina D no 1º ano de vida.

Constatamos a necessidade de intervenção de modo a corrigir os hábitos alimentares e promover o crescimento e desenvolvimento da criança saudável.

Palavras-chave: diversificação alimentar, aleitamento materno, suplementação vitamínica.

PAS-056 - (15SPP-925) - CIRURGIA NA DOENÇA DE CROHN: INDICAÇÃO, COMPLICAÇÕES E EVOLUÇÃO.

Rita Lourenço¹; Ricardo Monteiro¹; Sara Azevedo¹; Miroslava Gonçalves²; Ana Isabel Lopes¹

1 - Unidade de Gastroenterologia, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: É reconhecido que o aumento global da incidência da doença de Crohn (DC) na população pediátrica associa-se a um risco acrescido de cirurgia em 17-50% aos 5 anos de doença.

Avaliar o perfil e resposta clínica das crianças/adolescentes com DC submetidos a intervenção cirúrgica num centro de referência terciário.

Metodologia: Estudo retrospectivo, analítico e transversal, incluindo doentes pediátricos (<18 anos) com DC (Critérios Porto) submetidos a intervenção cirúrgica intra-abdominal nos últimos 10 anos.

Resultados: Incluídos 8 doentes, 6 sexo feminino; média de idade ao diagnóstico $12,4 \pm 2,8$ anos; classificação fenotípica: predomínio ileocólico 4/8, estenosante 4/8, com atraso de crescimento 4/8. À data da cirurgia apresentavam PCDAI médio de $31,7 \pm 10,8$ (mediana: 32,5; 15-45) e estavam medicados com messalazina 5/6, azatioprina 5/6, corticoide 2/6 e biológico 3/6; *timing* cirúrgico médio de $4,3 \pm 2,2$ anos após diagnóstico. Foram realizadas 5 cirurgias eletivas, por falência terapêutica e três de urgência, sem complicações *major* associadas. A cirurgia foi determinante para o diagnóstico em dois casos, manifestados por abdómen agudo. No primeiro ano após cirurgia observou-se recuperação nutricional. Ao longo do período de *follow-up* (média $2,2 \pm 1,8$ anos) um doente manteve-se com doença ativa, ocorreu recidiva num caso (3,2 anos após intervenção) e 6 entraram em remissão clínica. PCDAI médio na última avaliação $14,1 \pm 18,6$ (mediana: 7,5; 0-55).

Conclusões: Os dados da presente série, embora preliminares, são consistentes com a evidência de que o tratamento cirúrgico na DC constitui uma alternativa válida em casos seleccionados, contribuindo para a resolução de complicações agudas

e manutenção da remissão, permitindo um intervalo livre de doença e recuperação nutricional.

Palavras-chave: doença de Crohn, cirurgia, criança.

PAS-057 - (15SPP-919) - CAUSA RARA DE DOR ABDOMINAL NUMA ADOLESCENTE

Rodrigo Sousa¹; Vera Rodrigues¹; Ana Boto¹; Sofia C. Lima¹; Joana Paiva²; Joana Nunes³; Marta Cabral¹

1 - Departamento de Pediatria, Hospital Beatriz Ângelo; 2 - Serviço de Imagiologia, Hospital Beatriz Ângelo; 3 - Serviço de Gastroenterologia, Hospital Beatriz Ângelo

Introdução / Descrição do Caso: A síndrome antifosfolípido (SAF) é uma entidade rara em pediatria, possuindo uma apresentação clínica variada, sendo trombose venosa a manifestação mais comum.

Apresentamos o caso de uma adolescente de 15 anos, sexo feminino, sem antecedentes significativos, sob anticonceção oral, com quadro de 10 dias de dor abdominal tipo moinha de agravamento progressivo, localizada inicialmente no epigastro e posteriormente na região periumbilical, associado a obstipação, negando outra sintomatologia. Avaliada por duas ocasiões no serviço de urgência, com realização de exames complementares (hemograma, PCR, função hepática, amilásémia e ecografia abdominal) sem alterações, tendo alta com diagnósticos de obstipação e gastrite, respetivamente. Aos 10 dias de doença repetiu ecografia e posteriormente TC-abdominal que documentaram trombose venosa de todo o sistema porta com extensão às veias esplénica e mesentérica inferior, com compromisso isquémico no parênquima esplénico. Iniciou anticoagulação com enoxaparina e posteriormente varfarina. Posterior ecografia documentou permeabilização parcial das estruturas venosas, sem melhoria significativa do parênquima esplénico. Da investigação subsequente destaca-se estudo de trombofilias hereditárias e genético negativos, perfil lipídico normal e positividade para anticorpos antifosfolípidos (Ac. anti- $\beta 2$ glicoproteína I) em duas determinações com intervalo de 3 meses, confirmando o diagnóstico de SAF. Tem permanecido clinicamente estável, com indicação para anticoagulação por período ilimitado.

Comentários / Conclusões: O caso apresentado destaca a trombose venosa como diagnóstico raro perante quadro de dor abdominal. A evidência de fenómenos trombóticos implica necessariamente a inclusão de SAF no diagnóstico diferencial.

Palavras-chave: síndrome antifosfolípido, trombose venosa, dor abdominal.

PAS-058 - (15SPP-956) - PROGRAMA MULTIDISCIPLINAR DE COMBATE À OBESIDADE INFANTIL E ADOLESCENTE EM CONTEXTO CLÍNICO – RESULTADOS PRELIMINARES

Joana Cruz¹; Rui Batalau¹; Sara Sousa²; Carla Matias²; Ricardo Gonçalves¹; João Leal³; António Palmeira⁴

1 - Centro de Investigação em Desporto e Educação Física (CIDEF), Instituto Superior Manuel Teixeira Gomes (ISMAT); 2 - UCC Dunas - Centro de Saúde de Portimão; 3 - Centro de Investigação em Desporto e Educação Física (CIDEF), Instituto Superior Manuel Teixeira Gomes (ISMAT), Instituto Politécnico de Beja; 4 - Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias (ULHT) e Centro Interdisciplinar de Estudo da Performance Humana (CIPER, Un. Lisboa)

Introdução e Objectivos: Dados recentemente publicados colocam Portugal nos lugares cimeiros de prevalência da obesidade adolescente a nível mundial. O objetivo deste estudo foi analisar a eficácia de um programa multidisciplinar na redução da obesidade, implementado em contexto clínico, baseado na modificação comportamental para a atividade física, comportamentos sedentários e alimentação.

Metodologia: Participaram 33 crianças e adolescentes (6 aos 16 anos, 21 raparigas e 12 rapazes) com excesso de peso (9,1%) ou obesidade (90,9%) que frequentaram três consultas de enfermagem, de nutrição e de AF, conduzidas por especialistas treinados num Centro de Saúde, na presença dos pais, perfazendo um período temporal de 4 a 6 meses de acompanhamento. Foi utilizado um protocolo padronizado para as seguintes variáveis: peso, estatura, IMC e perímetro de cintura (PC). A classificação do estado nutricional fez-se através da aplicação dos critérios da OMS (2007).

Resultados: Através da técnica GLM verificaram-se reduções significativas nos valores do IMC z-score entre a 1ª e a 2ª consulta (,000) e entre a 1ª e a 3ª (,000). A magnitude do efeito encontrado no IMC z-score foi igual a 0,603. Quanto ao PC, também foram encontradas reduções significativas entre a 1ª e a 2ª consulta (,005) e entre a 1ª e a 3ª (,000).

Conclusões: O efeito verificado no IMC z-score parece indicar que o programa teve um efeito clínico significativo pois reduções superiores a 0,5 têm sido associadas à melhoria nos fatores de risco cardiometabólico. Assim, parece justificar-se a importância das intervenções multidisciplinares para a reversão da obesidade a médio e longo prazo. Futuramente, sugere-se a análise do impacto adicional de um programa de exercício físico semanal que se encontra em perspetiva no âmbito deste projeto.

Palavras-chave: obesidade, consulta multidisciplinar, nutrição, atividade física, sedentarismo.

PAS-059 - (15SPP-974) - GLICOGENOSES – DOENÇAS DE ARMAZENAMENTO COM GRANDE HETEROGENEIDADE CLÍNICA

Rute Machado¹; Joana Coelho¹; Patricia Janeiro²; Cláudia Costa²; Aguiñaldo Cabral²; Maria João Silva³; Henriqueta Santos³; I. Tavares de Almeida³; M.L. Cardoso⁴; L. Vilarinho⁴; Ana Gaspar²

1 - Serviço de Pediatria Médica, Hospital Santa Maria, CHLN; 2 - Unidade de Doenças Metabólicas, Serviço Pediatria, Hospital Santa Maria, CHLN; 3 - Grupo Metabolismos e Genética, iMed, Faculdade de Farmácia, Universidade de Lisboa; 4 - Unidade de Rastreio Neonatal Metabolismo e Genética, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Porto

Introdução e Objectivos: Glicogenoses são doenças do armazenamento do glicogénio, que afectam primariamente o fígado, músculo esquelético, coração, SNC e rim. São classificadas de 0 a XII, de acordo com a deficiência enzimática em causa.

Objectivo: Contribuir para um melhor conhecimento da doença.

Metodologia: Estudo retrospectivo de 30 crianças com glicogenoses seguidas num hospital terciário entre 1981-2014.

Resultados: 15 doentes do sexo masculino. Mediana idade actual 16,9anos (1,4-38,7), ao início dos sintomas 150 dias (1-1260) e ao diagnóstico 12 meses (0-48). A maioria dos doentes apresentaram glicogenose tipo I (18) (tipo VI:7, tipo III:2, tipo II:2, tipo IX:1). Ao diagnóstico predominaram as manifestações hepáticas (30), hipoglicemia (18), fácies de boneca (9) e o envolvimento neurológico (7). A evolução clínica foi marcada por persistência de hepatomegalia (29), má progressão ponderal e/ou estatural (16), osteopenia (6), nefromegalia (5) e ADPM (4). O diagnóstico foi feito por doseamento enzimático (29) e confirmação molecular (13). O tratamento instituído compreendeu suplementação com amido (15), alimentação nocturna contínua (10) e correcção de desequilíbrios iónicos. Os doentes com tipo II foram submetidos a terapêutica enzimática de substituição. A classificação do tipo de glicogenose relacionou-se com a presença de miopatia; miocardiopatia hipertrófica; hipotonia; características fenotípicas e prognóstico (p<0,05).

Conclusões: As glicogenoses apresentam uma grande heterogeneidade clínica. A glicogenose tipo II difere das restantes pelo maior envolvimento muscular esquelético e SNC, condicionando pior prognóstico, e sendo a única na actualidade com terapêutica de substituição enzimática disponível.

Palavras-chave: glicogenose, doença metabólica.

PAS-060 - (15SPP-2115) - MIELOPEROXIDASE – PAPEL NA OBESIDADE EM CRIANÇAS PRÉ-PÚBERES

Liane Correia-Costa^{1,2}; Teresa Sousa³; Manuela Morato^{3,4}; Dina Cosme^{2,3}; António Albino Teixeira³; António Guerra¹; Alberto Caldas Afonso¹; Ana Azevedo^{2,5}

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar São João; 2 - EpiUnit - Instituto de Saúde Pública da Universidade do Porto; 3 - Departamento de Farmacologia e Terapêutica - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 4 - Laboratório de Farmacologia, Departamento de Ciências do Medicamento, Faculdade de Farmácia, REQUIMTE, Universidade do Porto; 5 - Departamento de Epidemiologia Clínica, Medicina Preditiva e Saúde Pública - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução e Objectivos: A obesidade é um estado pró-inflamatório, associada a um aumento importante de risco cardiovascular. Especula-se que a enzima mieloperoxidase (MPO), importante na iniciação e progressão de estados

inflamatórios agudos e crônicos, possa contribuir para um ambiente oxidativo e inflamatório de risco na obesidade mas os estudos em crianças são escassos. Pretende-se avaliar a concentração sistêmica de mieloperoxidase em crianças pré-púberes e determinar se esta enzima pode ser considerada um marcador de inflamação e risco cardiovascular.

Metodologia: Análise transversal aos 8 anos de 295 crianças, selecionadas consecutivamente da coorte de nascimentos Geração 21. Classificação de obesidade pelos critérios da OMS (z-score de IMC). Determinadas concentrações séricas de MPO (ELISA, ng/mL) e PCR alta sensibilidade (PCRas) (imunonefelometria, mg/L). Efectuada medição ambulatória 24h de pressão arterial (PA).

Resultados: Das 295 crianças; 138 crianças com obesidade ou excesso de peso (Ob) apresentaram valores mais elevados de pressão arterial (PA) nas 24h ($p=0,010$), insulinoresistência, triglicérides e ácido úrico ($p<0,001$). Os valores medianos de MPO e de PCRas foram significativamente superiores (MPO 75,0 [28,3-62,6] vs 43,4 [51,1-106,6], $p<0,001$; PCRas 0,2 [0,2-1,5] vs 0,0 [0,0-0,4], $p<0,001$, respectivamente) no grupo Ob. Os valores de MPO correlacionaram-se positivamente com os valores de PCRas ($p 0,247$), PA 24h e nocturna ($p 0,116$ e $0,135$) e contagem de neutrófilos e monócitos ($p 0,285$ e $0,223$) ($p<0,050$).

Conclusões: O presente estudo mostrou que a MPO é significativamente superior em crianças com obesidade ou excesso de peso, ainda pré-púberes. Esta enzima mostrou forte associação com a PCRas, um marcador de risco cardiovascular bem estabelecido, e com pressão arterial.

Palavras-chave: obesidade, inflamação, mieloperoxidase, proteína c-reativa de alta sensibilidade, risco cardiovascular.

PAS-061 - (15SPP-2088) - VASOSPASMO APÓS HEMORRAGIA SUBARACNOIDEIA ESPONTÂNEA

Ângela Oliveira¹; Tânia Martins¹; Milagros García López¹; Maria José Oliveira¹; Patrícia Polónia²; Augusto Ribeiro¹

1 - Serviço de Medicina Intensiva Pediátrica, Centro Hospitalar São João, EPE;

2 - Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar São João, EPE

Introdução / Descrição do Caso: O vasospasmo é a principal causa de morte e incapacidade nos doentes que sobrevivem à hemorragia subaracnoideia(HSA) espontânea por rotura de aneurisma. Ocorre em 30-70% dos casos, entre o 5^a-14^a dia após rotura. Metade dos que têm vasospasmo desenvolvem isquemia cerebral tardia e destes, 15-20%, vão ter sequelas graves ou morrer, apesar de tratamento otimizado. Caso Clínico: Rapariga de 17 anos, sem antecedentes de relevo, recorreu ao SU por cefaleia occipital de início súbito, refratária à analgesia e associada a vômitos. Sem história de febre ou traumatismo. Ao exame objetivo apresentava-se vígil, orientada e hemodinamicamente estável, identificando-se apenas rigidez terminal da nuca. A TC cerebral mostrou sangue subaracnoideu e intraventricular e dilatação ventricular (grau IV de Fisher). A AngioTC identificou aneurisma da artéria comunicante anterior.

Foi admitida nos cuidados intensivos, iniciou nimodipina e rosuvastatina orais e foi submetida a clipagem do aneurisma. Ao 8^o dia após hemorragia, o doppler transcraniano(DTC) documentou vasospasmo da artéria cerebral anterior e cerebral média, à direita (velocidade máxima de fluxo de 180cm/s). Aumentou-se nimodipina e manteve-se normovolémia, tensão arterial no percentil 95 e magnesémia normal. V asospasmo reverteu em 6 dias e teve alta em D19 sem sequelas.

Comentários / Conclusões: Os aneurismas intracranianos são raros em idade pediátrica e implicam elevado índice de suspeição para tratamento precoce. Para além das dificuldades associadas ao tratamento desta doente, a monitorização é fundamental para antecipar o vasospasmo e otimizar tratamento. Este caso também tem a particularidade de ter evoluído sem sequelas significativas, apesar do seu potencial mau prognóstico.

Palavras-chave: vasospasmo, hemorragia subaracnoideia, aneurisma.

PAS-062 - (15SPP-2060) - SÍNDROMA DO CHOQUE TÓXICO POR STREPTOCOCCUS PYOGENES

Diana Baptista; Sara Domingues; Joana Leite; Milagros García; Marta João Silva

Serviço de Medicina Intensiva Pediátrica – Centro Hospitalar de S.João, EPE

Introdução / Descrição do Caso: A Síndrome do Choque Tóxico Estreptocócico (SCTE) constitui uma doença grave e potencialmente fatal, caracterizada por choque e disfunção multiorgânica. Descreve-se o caso de uma criança de 7 anos, sexo masculino, previamente saudável, admitida no Serviço de Medicina Intensiva Pediátrica (SMIP) após paragem cardiorrespiratória (PCR) em contexto de choque séptico com pneumonia e empiema bilateral. A PCR ocorreu no bloco operatório, durante a drenagem do empiema, tendo sido realizada hipotermia terapêutica após recuperação da circulação espontânea. Foi isolado *Streptococcus pyogenes* no sangue, secreções brônquicas e líquido pleural. Suspendeu suporte inotrópico em D7 de internamento e, em D11, foi constatado agravamento clínico com necessidade de drenagem de abscesso mediastínico, descorticação pulmonar direita e pericardiocentese por derrame pericárdico. Manteve febre e parâmetros inflamatórios elevados tendo sido realizada, em D15 de internamento, laparoscopia exploradora com lavagem peritoneal por suspeita de peritonite. Melhorou progressiva, com extubação para ventilação não invasiva em D24 e ventilação espontânea desde D27 de internamento. Teve alta do SMIP após 29 dias e alta hospitalar ao fim de 40 dias de internamento, sem défices.

Comentários / Conclusões: Cerca de 1/3 das infeções invasivas por *Streptococcus pyogenes* evoluem para SCTE. Apesar de rara, a sua incidência tem vindo a aumentar nos países desenvolvidos. A evolução é muitas vezes fulminante, com elevada taxa de mortalidade. O caso descrito revela a gravidade desta patologia, tendo motivado um período prolongado de internamento, com disfunção multiorgânica e inúmeras intervenções cirúrgicas. Contudo, registou-se uma evolução final favorável

com recuperação total e livre de sequelas.

Palavras-chave: choque tóxico, *Streptococcus pyogenes*.

PAS-063 - (15SPP-2069) - INFEÇÕES AGUDAS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL: OITO ANOS DE EXPERIÊNCIA EM INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Inês Marques¹; Joana Gaspar²; Leonor Boto³; Joana Rios³; Cristina Camilo³; Francisco Abecassis³; Marisa Vieira³

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo, E.P.E.; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo, E.P.E.; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução e Objectivos: As infeções agudas do sistema nervoso central associam-se a elevada morbimortalidade. O objetivo deste trabalho foi analisar características epidemiológicas, clínicas e evolução de doentes com meningite e/ou encefalite aguda internados numa Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

Metodologia: Estudo retrospectivo de doentes com meningite e/ou encefalite aguda admitidos na UCIP de um hospital de nível III entre janeiro de 2006 e agosto de 2014.

Resultados: Estudaram-se 53 doentes: 68% do sexo masculino, idade mediana 3 anos, duração mediana de internamento 3 dias. Ameningite foi a infeção mais frequente (79%). Tiveram etiologia bacteriana 64% dos casos (32% *S.pneumoniae* e 29% *N.meningitidis*), 4% viral e em 32% não foi isolado agente. Na admissão 45% dos doentes tinha sépsis, 25% choque, 23% convulsões e 11% coma. Durante o internamento 33% necessitaram de ventilação mecânica e 20% de suporte inotrópico. Foi realizada intervenção por neurocirurgia em 23% dos casos incluindo 3 drenagens de empiema e 2 craniectomias descompressivas. Ocorreram complicações em 64% dos doentes (24 com convulsões, 20 com coagulopatia, 9 com empiema, 5 com vasculite e 4 com AVC). Verificou-se associação significativa entre o pneumococo e convulsões ($p=0,01$) e meningococo e coagulopatia ($p=0,009$). Ocorreram 3 óbitos (5,6%). Na alta 42% dos doentes tinham défices neurológicos. Atualmente 30% mantêm défices motores, 12% convulsões, 8% défices visuais e 2% auditivos.

Conclusões: Apesar da elevada taxa de complicações e de sequelas à data de alta, posteriormente verificou-se redução dos défices neurológicos e convulsões. O suporte de órgão e decisões terapêuticas durante o internamento em UCIP parecem ter sido determinantes na melhoria do prognóstico destas infeções.

Palavras-chave: meningite, encefalite, complicações, prognóstico, UCIP.

PAS-064 - (15SPP-2094) - ASPERGILOSE INVASIVA COM ASPERGILOMA PULMONAR EM CRIANÇA IMUNOCOMPROMETIDA

Sandra Mota Pereira¹; Lurdes Lisboa²; Teresa Cunha Mota²; Teresa Oliva³; António Sarmiento²; Pedro Bastos²; Augusto Ribeiro²

1 - Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 2 - Centro Hospitalar São João; 3 - Instituto Português de Oncologia do Porto

Introdução / Descrição do Caso; A aspergilose pulmonar invasiva é uma doença grave com elevada mortalidade nos doentes imunodeprimidos. Nestes o *Aspergillus* pode invadir ou colonizar cavidades pulmonares existentes produzindo aspergilomas. Adolescente de 12 anos com antecedentes de Sarcoma de Ewing em 2010. Leucemia mieloblástica aguda em Fevereiro de 2014. Aspergilose pulmonar diagnosticada em Março, iniciando voriconazol. Em Maio, internamento por neutropenia febril após quimioterapia, sem resposta à antibioterapia. Transferida para os cuidados intensivos por insuficiência respiratória com necessidade de ventilação mecânica. A radiografia torácica mostrou hipotransparência à direita. A TC torácica revelou volumosa lesão à direita (50mm), compatível com aspergiloma e pequeno derrame pleural homolateral. Antígeno e PCR de *Aspergillus fumigatus* positivos no líquido pleural. Associada caspofungina ao voriconazol que manteve durante 21 dias sem resposta, pelo que substituiu a primeira por anfotericina B lipossómica. Realizou embolização da artéria brônquica direita e repetiu TC torácico após 1 mês, mantendo área de consolidação do lobo inferior direito, com área cavitada no interior com 54mm. Após 52 dias de internamento, por falta de condições clínicas prévias, submetida a lobectomia inferior direita, sem intercorrências. O resultado anatomopatológico confirmou aspergiloma pulmonar.

Comentários / Conclusões: O tratamento antifúngico deve ser iniciado logo que se suspeita de aspergilose invasiva. É sugerido benefício com terapia combinada em casos refratários à monoterapia. A cirurgia e o seu momento são controversos, pela alta morbimortalidade associada. A ressecção completa do aspergiloma permite eliminar o foco e prevenir a recorrência na imunossupressão induzida pela quimioterapia.

Palavras-chave: aspergilose invasiva, aspergiloma, imunossupressão.

PAS-065 - (15SPP-2108) - MALFORMAÇÃO ANEURISMÁTICA DA VEIA DE GALENO: UM DESAFIO TERAPÊUTICO

Marisa Inácio Oliveira¹; Anaxore Casimiro²; Sérgio Lamy³; Vera Brites²; Isabel Fragata^{2,4}; Carla Conceição⁵; João Reis⁵; Amets Irañeta⁶; Margarida Santos⁷

1 - interna de formação específica de Pediatria, Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2 - assistente hospitalar, Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 3 - assistente hospitalar graduado, Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 4 - assistente hospitalar, Serviço de Neurorradiologia, Hospital de S. José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 5 - Chefe de Serviço de Neurorradiologia, Serviço de Neurorradiologia, Hospital de S. José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 6 - assistente hospitalar, Serviço de Neurocirurgia, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 7 - assistente hospitalar graduada, Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 8 - assistente hospitalar, Serviço de Neurorradiologia, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

Introdução / Descrição do Caso: A malformação aneurismática da veia de Galeno (MAVG) é uma entidade rara, resultante do desenvolvimento anômalo da arquitetura vascular cerebral entre a 6.^a e 11.^a semanas de gestação. Representa menos de 1% de todas as malformações arterio-venosas intra-cranianas. Lactente de 2 meses, com antecedentes irrelevantes, observada no SU por episódios de alteração do estado de consciência com desvio cefálico e do olhar para a esquerda e clonias no hemisfério esquerdo; sem febre ou outras queixas. Realizou TC-CE e angio RM-CE compatíveis com MAVG (variante mural) associada a fenómenos de hipertensão da vertente venosa, focos hemorrágicos corticais e hemorragia subaracnoideia aguda interhemisférica esquerda. Internada na UCIP para vigilância, medicada com fenitoína. Avaliação cardíaca sem alterações. Por agravamento clínico e imagiológico, com nova hemorragia cerebral, procedeu-se a embolização parcial de dois aferentes das coroideias com diminuição do débito fistuloso. Sofreu, no entanto, nova hemorragia nas primeiras horas depois do procedimento. Após estabilização clínica, foi decidida nova embolização um mês depois, em mais dois aferentes coroideais com redução significativa do débito fistuloso. Houve necessidade de suporte ventilatório transitório depois de ambas as intervenções, com boa evolução do ponto de vista neurológico e imagiológico. Actualmente, com 5 meses, é seguida multidisciplinarmente em ambulatório; apresenta hipotonia axial ligeira e estrabismo convergente à esquerda, com restante desenvolvimento normal.

Comentários / Conclusões: A MAVG representa um desafio importante, exigindo uma abordagem multidisciplinar. O tipo de malformação desta lactente, com manifestações clínicas precoces e graves levou à necessidade da embolização precoce.

Palavras-chave: malformação da veia de Galeno, embolização.

PAS-066 - (15SPP-1059) - SERÁ O SCORE INOTRÓPICO UM MARCADOR PROGNÓSTICO APÓS CIRURGIA CARDÍACA PEDIÁTRICA?

Luísa Gaspar¹; Márcio Madeira²; Inês Carmo Mendes²; Duarte Martins²; Nuno Carvalho²; Miguel Abecassis²; José Neves²; Rui Anjos²

1 - Hospital de Faro - Centro Hospitalar do Algarve EPE; 2 - Hospital de Santa Cruz - Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental EPE

Introdução e Objectivos: O *score* inotrópico (SI) tem sido proposto como bom marcador prognóstico no pós-operatório de cirurgia cardíaca.

Objectivos: Avaliar determinantes do SI após cirurgia cardíaca pediátrica e estudar a importância deste *score* na predição de complicações pós-operatórias.

Metodologia: Estudo retrospectivo de 100 doentes pediátricos aleatoriamente seleccionados, submetidos a cirurgia cardíaca em 2013. O SI foi calculado às 0 (SI0), 12 (SI12), 24 (SI24) e 48 (SI48) horas pós-operatório. RACHS (*Risk adjusted classification for congenital heart surgery*), tempo de circulação extra

corporal (tCEC), duração da ventilação mecânica e da estadia na Unidade de Cuidados Intensivos (UCI) foram registados. Índice de complicações pós-operatório (ICPO) foi definido pela ocorrência de pelo menos um dos seguintes: mortalidade, paragem cardíaca, oxigenação extra corporal, oligúria, terapêutica substituição renal e lesão do sistema nervoso central.

Resultados: Doentes tinham idade média 3,2±4,4 anos e peso 12,8±12,9kg; CEC em 76 casos. Ventilação durante mediana de 20 horas [0-2088] e mediana de internamento na UCI de 50 horas [13-2880]. Mortalidade de 3%. Valores médios do SI: SI0=10,5±7,2, SI12=8,4±6,4, SI24=7±7,1 e SI48=5,1±7,8. O SI12 foi significativamente inferior ao SI0 ($p<0,001$). 17% cumpriram critérios do ICPO. Doentes com RACHS<3 apresentaram uma média de SI0 10,5 vezes menor do que os com RACHS 4-5, e 22 vezes menor do que com RACHS 6 ($p<0,001$). Por cada aumento de um minuto no tCEC, o SI0 aumentou 0,09 ($p<0,001$). Na análise multivariada, o RACHS perde importância e o tCEC torna-se principal influência do SI ($p<0,002$). Houve boa correlação entre SI e ICPO ($p<0,001$).

Conclusões: RACHS e tCEC são determinantes major do SI, que se revelou um bom marcador prognóstico.

Palavras-chave: score inotrópico, cirurgia cardíaca pediátrica, RACHS.

PAS-067 - (15SPP-1010) - CONTROLO METABÓLICO NA DIABETES MELLITUS TIPO 1 E FATORES DE RISCO CARDIOVASCULARES, EM IDADE PEDIÁTRICA

Ana Filipe Almeida¹; Ines Alves¹; Ines Monteiro¹; Carla Costa²; Cintia Castro Correia²; Manuel Fontoura²

1 - Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2 - Unidade de Endocrinologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João

Introdução e Objectivos: A doença cardiovascular responde pela principal causa de morbimortalidade associada à Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1), nos adultos. Embora clinicamente rara durante a infância, há fatores de risco que mostram que esta se inicia bem cedo no curso da Diabetes.

Metodologia: Estudo retrospectivo, descritivo, para aferir associação entre controlo metabólico na DM1 e fatores de risco cardiovasculares, nas crianças e jovens seguidos em consulta de Endocrinologia Pediátrica num hospital terciário.

Resultados: Do total de 209, 117 (56%) são do sexo masculino, 101 (48,3%) têm entre 10-15 anos e 46 (22%) têm menos de 10 anos. A média do índice de massa corporal (IMC) é 20,6 +/- 3,9 Kg/m². A duração média da doença é 7,3 +/- 3,9 anos. Trinta e dois (15,3%) possuem sistema de infusão contínua de insulina. Quarenta e quatro (21%) crianças com HbA1c <7,5% e 84 (40,2%) com HbA1c 7,6-9%. A avaliação do perfil lipídico revela: colesterol total (CT) <170 em 59,3%, >200 em 13,4%; colesterol HDL <40 em 5,7%; colesterol LDL (C-LDL) <110 em 76,1% e >130 em 7,6%; triglicéridos (TG) >150 em 4,3%. Síndrome metabólica em 7 casos (3,3%). Existe correlação positiva entre HbA1c

e idade ($r=0,14$; $p=0,04$), IMC ($r=0,15$; $p=0,02$), CT ($r=0,2$; $p=0,003$), C-LDL ($r=0,15$; $p=0,03$) e TG ($r=0,18$; $p=0,008$). O IMC correlaciona-se ainda com a idade ($r=0,57$; $p=0,00$), duração da doença ($r=0,34$; $p=0,00$) e TG ($r=0,22$; $p=0,001$).

Conclusões: Níveis elevados de HbA1c, na DM1, associam-se a dislipidemia e a obesidade, sobretudo nos adolescentes e na presença de maior duração da doença. Assim, é fundamental aplicar um controlo metabólico intensivo e eficaz por forma a prevenir as complicações cardiovasculares tardias.

Palavras-chave: diabetes mellitus tipo 1, controlo metabólico, dislipidemia.

PAS-068 - (15SPP-922) - HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS: UMA APRESENTAÇÃO HIPERAGUDA

Ana Teresa Maria¹; Raquel Firme¹; Madalena Fialho¹; Isabel Esteves²; Pedro Luís³; Emília Vitorino³; Anabela Ferrão²

1 - Unidade Funcional de Pediatria, Departamento da Mulher e da Criança – Hospital de Cascais; 2 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria – Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE; 3 - Serviço de Anatomia Patológica – Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE

Introdução / Descrição do Caso: A Histiocitose de células de Langerhans (HCL) é uma doença rara de etiologia desconhecida, cuja história natural varia entre uma doença benigna com resolução espontânea a uma doença progressiva e fatal. Em crianças com menos de dois anos e doença disseminada, a taxa de mortalidade pode atingir os 50%.

Lactente do sexo masculino, 5 meses, sem antecedentes relevantes, internado por adenomegália cervical esquerda e febre baixa. A avaliação laboratorial à admissão revelava anemia (Hb 9,4 g/dL) sem leucocitose ou neutrofilia e proteína C reativa (PCR) 2,95 mg/dL. Admitiu-se o diagnóstico de adenofleimão cervical e iniciou antibioticoterapia com amoxicilina/ ácido clavulânico com associação posterior de clindamicina. Efetuou drenagem cirúrgica com isolamento de *Staphylococcus aureus* sensível à terapêutica instituída. Em D3 de internamento notada hepatoesplenomegalia ligeira, com agravamento após o 16º dia por febre elevada, acentuação da hepatoesplenomegalia, adenomegalias cervicais e pancitopenia (valores mínimos de Hb 5,5 g/dL, neutrófilos 540/mm³ e plaquetas 5.000/mm³), com necessidade de suporte transfusional. Laboratorialmente: AST 67 U/L, ALT 33 U/L, ferritina 400 ng/mL, triglicéridos 235 mg/dL e PCR 4 mg/dL. Em D20 verificou-se deterioração clínica com dificuldade respiratória rapidamente progressiva, paragem cardio-respiratória e desfecho fatal. O estudo anátomo-patológico revelou infiltração disseminada por células dendríticas CD1a positivas, sugestiva de HCL com envolvimento multissistémico.

Comentários / Conclusões: Evidenciamos uma forma de apresentação rara desta doença, com evolução hiperaguda pouco reportada na literatura, pretendendo um elevado índice de suspeição perante quadros de hepatoesplenomegalia rapida-

mente progressivos.

Palavras-chave: histiocitose de células de Langerhans, hepatoesplenomegalia.

PAS-069 - (15SPP-939) - SISTEMA DE INFUSÃO SUBCUTÂNEA CONTÍNUA DE INSULINA (SISCI) EM IDADE PEDIÁTRICA, EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO DE TRATAMENTO

Carla Garcez¹; Ângela Pereira¹; Ângela Oliveira¹; Susana Carvalho¹; Sofia Martins¹; Olinda Marques²; Ana Maria Antunes¹

1 - Consulta de Diabetologia/Consulta de Grupo Endocrinológico Pediátrico, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2 - Consulta de Grupo Endocrinológico Pediátrico, Serviço de Endocrinologia, Hospital de Braga

Introdução e Objectivos: A insulino-terapia intensiva no tratamento da *Diabetes Mellitus* tipo 1 em idade pediátrica correlaciona-se com melhor controlo metabólico e redução da incidência de complicações.

O maior desafio reside no ensino e colocação do SISCI. Caracterizar e avaliar a evolução do controlo metabólico dos doentes com SISCI.

Metodologia: Estudo transversal analítico através da consulta dos processos clínicos dos doentes com SISCI seguidos no nosso centro em 2014. Análise estatística com SPSS 22[®], teste *T student*, nível significância $p<0,05$.

Resultados: Dos 99 diabéticos seguidos, 25 têm SISCI (idade atual $9,9\pm 4,4$ anos (A)), 15 raparigas. A idade de diagnóstico foi $5,5\pm 2,8$ A (mín.-máx. 1,4-11,3A), em seguimento há $4,4\pm 3$ A. Todos faziam múltiplas administrações de insulina (MAI). O 1º SISCI foi colocado em Janeiro/2012. Principais indicações: idade <5A (40%), aquisição pelos pais (28%), mau controlo metabólico (20%), instabilidade glicémica (8%). Idade média de colocação $8,6\pm 4,2$ A (mín.-máx. 2-17,9A), com seguimento entre 0,6-2,5anos. A dose diária de insulina (DDI) no último ano com MAI vs SISCI não variou significativamente ($0,87\pm 0,27$ U/Kg vs $0,89\pm 0,25$ U/Kg; $p=0,698$). No último ano com MAI a Hemoglobina A1c média (HbA1c) foi 8,7%, com diminuição significativa no 1º (7,7%; $p<0,001$) e 2º anos com SISCI (8%; $p=0,001$). A variação da HbA1c entre o 1º e 2ºanos não foi significativa ($p=0,243$). Complicações com SISCI: 1 hipoglicemia e 2 infeções cutâneas no local do catéter.

Conclusões: Os resultados comprovam a eficácia na melhoria do controlo glicémico e segurança do SISCI, com redução significativa da HbA1c no 1ºano e que se manteve no 2ºano, sem aumento da DDI ou de complicações graves. Apesar de ser um desafio, o SISCI pode ser benéfico para o controlo metabólico em todas as idades.

Palavras-chave: SISCI, controlo metabólico.

PAS-070 - (15SPP-951) - HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO POR MUTAÇÃO DA SUBUNIDADE B DO GENE DA TSH

Cármem Silva¹; Joana Rodrigues¹; Vânia Gonçalves¹; Miguel Leão²; Carla Costa¹; Cíntia Castro-Correia¹; Manuel Fontoura¹

1 - Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João (C.H.S.J.), E.E.P., Porto; 2 - Serviço Genética Humana, C.H.S.J., E.E.P., Porto

Introdução / Descrição do Caso: Introdução: O Hipotiroidismo congénito (HC) central é uma forma rara de Hipotiroidismo, com uma incidência de 1:20.000 a 1:50.000 recém-nascidos. Pode ocorrer isolado ou em combinação com outras deficiências hormonais hipofisárias.

Descrição do caso: Criança do sexo masculino, primeiro filho de pais não consanguíneos, sem antecedentes familiares relevantes. Parto às 38 semanas sem intercorrências, antropometria adequada e icterícia neonatal com necessidade de fototerapia. A progressiva dificuldade alimentar, com má evolução ponderal, sonolência e hérnia umbilical levou à referenciação a consulta de Endocrinologia Pediátrica aos 3 meses. O rastreio neonatal de HC foi "normal". Os testes da função tiroideia revelaram T4L<0.1ng/dl, T3L de 0.26ng/dl e TSH<0.05UI/ml. Foram excluídas outras deficiências hormonais hipofisárias e a ecografia tiroideia foi normal. Diagnosticado HC central e iniciada L-tiroxina (8 µg/kg/dia) com melhoria clínica gradual. Na prova de estimulação com TRH não houve aumento dos níveis de TSH. A sequenciação direta da região codificadora do gene da subunidade TSH-β revelou um heterozigoto composto para a mutação missense p.Cyst39Tyr, ainda não descrita na literatura e a mutação frameshift c.373delT, já anteriormente descrita. Atualmente, aos 11 anos o doente tem perturbações do espectro do autismo, está pré-pubere, com antropometria normal.

Comentários / Conclusões: As mutações do gene da subunidade β do TSH podem afetar a sua estrutura, resultando numa proteína inativa. As crianças afetadas poderão não ser identificadas em programas de rastreio neonatal baseados apenas na deteção de uma elevação da TSH. Os autores pretendem com este caso alertar para esta situação no sentido da sua deteção e tratamento precoce.

Palavras-chave: hipotiroidismo congénito central.

PAS-071 - (15SPP-793) - DOENÇA DE VON WILLEBRAND TIPO 3 E ALOANTICORPOS

Filipa Durão¹; Raquel Firme^{1,2}; Maria Janeiro^{1,3}; Maria João Palaré¹; Fátima Rodrigues⁴; Cristina Catarino⁴; Artur Pereira⁴; Anabela Morais¹

1 - Unidade de Hematologia, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Unidade Funcional de Pediatria, Departamento da Mulher e da Criança, HPP Hospital de Cascais; 3 - Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca, EPE; 4 - Serviço de Imuno-Hemoterapia, Hospital de Santa Maria – CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução / Descrição do Caso: A Doença de von Willebrand (DvW) tipo 3 é a forma grave e rara (<5%) da DvW. Manifesta-se habitualmente por discrasia hemorrágica mucocutânea e mús-

culo-esquelética. O desenvolvimento de aloanticorpos/inibidores contra o fator von Willebrand (FvW) constitui uma complicação muito pouco frequente (5-10%) e grave no seu tratamento. **Descrição de casos:** Apresentamos 2 primos com DvW tipo 3. **Caso clínico 1:** Adolescente sexo feminino com diagnóstico aos 10 meses na sequência de ferida com hemorragia de difícil controlo. Desde então vários internamentos por discrasia mucocutânea e hemartroses com necessidade de administração de FVIII/FvW *on demand*. Aos 15 anos, no contexto de hemartrose do joelho, verificou-se ausência de resposta ao fator e desenvolvimento de rash cutâneo não pruriginoso. A pesquisa de inibidores foi positiva. Desde então realiza FVII recombinante ativado (rFVIIa) associado a terapêutica anti-alérgica em situações de discrasia, com boa resposta. **Caso clínico 2:** Criança sexo masculino, com diagnóstico aos 6 meses no contexto de cirurgia abdominal e desde então com vários episódios de discrasia mucocutânea. Aos 4 anos verificou-se refratariedade à terapêutica e inibidores positivos no contexto de epistaxis e hematemeses de difícil controlo. Desde há 4 anos faz rFVIIa nos quadros de discrasia e como profilaxia com boa resposta. **Comentários / Conclusões:** Há pouca experiência na abordagem dos doentes com DvW tipo 3 com aloanticorpos em virtude da sua raridade e da inexistência de estudos multicêntricos. Estes dois casos espelham, por um lado a gravidade da DvW tipo 3, que se comporta como uma hemofilia e, por outro, a complexidade inerente à sua abordagem, realçando-se a importância de agentes *bypass* perante o desenvolvimento de aloanticorpos. **Palavras-chave:** doença de Von Willebrand, aloanticorpos.

PAS-072 - (15SPP-796) - QUANDO O LÚPUS COMEÇA NO SANGUE...

Maria Janeiro^{1,2}; Filipa Durão¹; Raquel Firme^{1,3}; Filipa Ramos⁴; João Eurico Fonseca⁴; Anabela Ferrão¹

1 - Unidade de Hematologia, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Departamento de Pediatria do Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca, E.P.E.; 3 - Unidade Funcional de Pediatria, Departamento da Mulher e da Criança, HPP Hospital de Cascais; 4 - Serviço de Reumatologia, Hospital de Santa Maria, CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: O Lúpus Eritematoso Sistémico Juvenil (LESJ) é a doença imunomediada do tecido conjuntivo mais frequente em pediatria. As alterações hematológicas são de tal forma frequentes que foram recentemente incluídas nos critérios de diagnóstico. Estas caracterizam-se pelo envolvimento de uma ou mais linhagens celulares. A trombocitopenia é a citopenia mais frequente no grupo pediátrico com LESJ (34%), sendo indicador major de morbilidade. **Objetivo:** Caracterizar as manifestações hematológicas em doentes com LESJ. **Metodologia:** Estudo retrospectivo descritivo por consulta de processos clínicos dos doentes observados no último ano em consulta de reumatologia pediátrica com o diagnóstico de LESJ. Avaliaram-se dados demográficos, manifestações hematológicas e terapêutica instituída.

Resultados: Foram incluídos 18 doentes com LESJ, 72,2% do sexo feminino e idade mediana ao diagnóstico de 14,2 anos [9,6-18,2]. Dos doentes observados 66,7% apresentavam manifestações hematológicas iniciais: trombocitopenia em 33,3%, anemia normocítica em 33,3%, linfopenia em 16,7%, neutropenia em 11,1% e um caso de púrpura trombocitopénica trombótica. A mediana inicial dos subgrupos respetivos foi: trombocitopenia 41,5 mil/L [6-81], anemia 9,0g/dL [6,6-11,2], linfopenia 0,7x10⁹ /L [530-1250] e neutropenia 1,2x10⁹ /L [980-1500]. Foram registados quatro casos com APTT prolongado [34,4-72,7]. Todos os doentes mantiveram terapêutica para a doença de base. A resposta hematológica mediana pós-terapêutica para o subgrupo da trombocitopenia foi de 186,5 mil/L [73-328] e anemia de 13,2g/dL [12,2-15,8].

Conclusões: As alterações hematológicas foram frequentes, normalizando com o controlo da doença de base. Novos estudos são necessários para relacionar estas alterações com índices de atividade da doença.

Palavras-chave: lúpus eritematoso sistémico juvenil, trombocitopenia, anemia.

PAS-073 - (15SPP-837) - DISLIPIDÉMIA – QUE DIAGNÓSTICO?

Rosário Perry da Câmara¹; Joana Gil²; Carolina Albuquerque³; Patrícia Ferreira³

1 - Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2 - Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte EPE, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 3 - Serviço de Pediatria, Hospital Vila Franca de Xira

Introdução / Descrição do Caso: A dislipidémia é um factor de risco para o desenvolvimento de doença cardiovascular, devendo o seu rastreio, prevenção e tratamento iniciar-se em idade pediátrica. Pode ter origem primária ou secundária, a última de prevalência crescente devido ao aumento da obesidade em crianças e adolescentes. Caso 1—♀, 16 anos, paralisia cerebral e epilepsia não medicada. Mãe e pai com dislipidémia. Referenciada por dislipidémia: colesterol total (CT) 291mg/dL, c-LDL 208mg/dL, c-HDL 47mg/dL, triglicéridos (TG) 182mg/dL. IMC P5-10, sem alterações relevantes no exame objectivo (EO). Investigação clínica revelou dislipidémia primária melhorada com 15 mg/dia de atorvastatina. Caso 2—♂, 17 anos, referenciado por baixa estatura e dislipidémia: CT 252mg/dL, c-LDL 177mg/dL, c-HDL 30mg/dL, TG 223mg/dL. Sem alterações no EO. Investigação clínica revelou tiroidite de Hashimoto com hipotiroidismo. Normalização do perfil lipídico após eutiroidismo, sob terapêutica de substituição com hormona tiroideia. Caso 3—♀, 11 anos, referenciada por obesidade primária (IMC 30,6, >P95). No EO destacava-se: acantose cervical, estrias violáceas lombares e no flanco e obesidade centrípeta. Avaliação analítica: CT 207mg/dL, c-LDL 123mg/dL, c-HDL 34mg/dL, TG 269mg/dL, HOMA 4,6, função hepática sem alterações. Ecografia abdominal com esteatose hepática. Diagnóstico de síndrome metabólico, medicada com metformina 500mg 3id e intervenção dietética com melhoria marginal.

Comentários / Conclusões: Na abordagem terapêutica da dislipidémia é fundamental e comum a todas as causas a promoção de um estilo de vida saudável. Enquanto na dislipidémia primária é muitas vezes necessária a intervenção farmacológica dirigida, na dislipidémia secundária o controlo passa sobretudo pelo tratamento da doença de base.

Palavras-chave: dislipidémia primária, dislipidémia secundária, obesidade infantil, tiroidite de Hashimoto.

PAS-074 - (15SPP-2114) - TRATAMENTO E PROGNÓSTICO DA HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS NA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA

Sandra Mota Pereira¹; Sofia Ramalheira²; Tereza Oliva²; Íris Maia²; Armando Pinto²

1 - Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 2 - Instituto Português Oncologia do Porto

Introdução e Objectivos: A histiocitose de células de Langerhans (HCL) é uma doença rara, de predomínio pediátrico, com espectro clínico variável e prevalência de 5-7 casos/milhão. Objectivo: Caracterizar o tratamento e prognóstico dos doentes pediátricos com HCL.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos processos dos doentes com diagnóstico de HCL entre Janeiro 1997 e Dezembro 2010.

Resultados: Incluídos 32 doentes, com idade mediana ao diagnóstico de 4 anos, divididos em 3 grupos. No 1º grupo (n=15) a doença estava localizada a um órgão/sistema. Destes, 7 mantiveram vigilância, 4 foram submetidos a tratamento cirúrgico e 4 a tratamento sistémico. Em todos houve resposta favorável sem evidência de recaída até à data. Noutro grupo (n=11) a doença estava localizada a um sistema, com fatores de risco: lesões ósseas multifocais (OM), lesões de risco para sistema nervoso central(SNC) ou em locais “especiais” (LE). Estes realizaram tratamento sistémico e em 3 foi realizada cirurgia. Todos obtiveram resposta favorável, sendo constatada em 4 recidiva, entre os 6-19 meses após avaliação final, com um óbito por complicação infecciosa; com sobrevida de 91%. No 3º grupo (n= 6) a doença era multissistémica, e destes 2 tinham envolvimento de órgãos de risco; todos realizaram terapêutica sistémica com resposta favorável. Não se verificaram recaídas ou óbitos neste grupo; com sobrevida de 100%.

Conclusões: Atualmente o tratamento sistémico é recomendado na doença multissistémica e na doença localizada a um sistema, se envolver lesões OM, de risco SNC ou em LE, situações habitualmente com pior prognóstico. Na nossa casuística, a sobrevida mesmo nos grupos de maior risco, foi globalmente elevada. O tratamento atual permite boas taxas de resposta, mesmo nos grupos de risco elevado.

Palavras-chave: histiocitose células Langerhans.

PAS-075 - (15SPP-735) - VÓMITOS EM RECÉM-NASCIDO – NEM TUDO O QUE PARECE É!Catarina Neves¹; Nádia Brito²; Dulce Santos²

1 - Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, EPE; 2 - Serviço de Pediatria do Hospital Distrital da Figueira do Foz, EPE

Introdução / Descrição do Caso: As causas de vômitos no recém-nascido são variadas e incluem patologias gastrointestinais, infecciosas, neurológicas, metabólicas, entre outras.

É apresentado o caso de uma recém-nascida de 12 dias, bolsadora, sob aleitamento materno exclusivo, trazida por vômitos alimentares em jacto pós-prandiais, progressivos, desde há 4 dias, com dejeções mantidas. Antecedentes perinatais irrelevantes. Foi constatada má progressão ponderal e à observação apresentava abdómen timpanizado e tenso, sem outras alterações. Excluída infeção urinária, a ecografia abdominal sugeriu estenose hipertrófica do piloro, sendo enviada ao hospital central de referência, onde repetiu ecografia que excluiu este diagnóstico, mostrando ansas do delgado distendidas por conteúdo líquido nos quadrantes direitos e distensão gasosa nos quadrantes esquerdos. Realizado clister opaco que revelou: “distensão gástrica importante e ansa de topografia atípica sugestivas de má-rotação intestinal parcial”, diagnóstico só confirmado por laparotomia exploradora. As biópsias rectais realizadas foram normais. O pós-operatório decorreu sem intercorrências, tendo alta medicada com domperidona e omeprazol, mantendo regurgitações frequentes, dejeções e adequada evolução ponderal.

Comentários / Conclusões: Apresentamos este caso para alertar para causas obstrutivas pós-pilóricas de vômitos mesmo na presença de vômitos alimentares e dejeções espontâneas. A má-rotação do intestino tem uma incidência de 1:500 recém-nascidos vivos (M:F 2:1), é caracterizada por sintomas de obstrução aguda ou recorrente, dos quais vômitos biliares e ausência de dejeções, desde o nascimento ou ao longo do primeiro ano de vida, que pode necessitar de laparotomia exploradora para o diagnóstico de certeza.

Palavras-chave: mal-rotação, vômitos.**PAS-076 - (15SPP-647) - UM CASO RARO DE PAROTIDITE NEONATAL**Filipa Dias Costa^{1,2}; Filipa Cunha¹; Dulce Santos¹; Agostinho Fernandes¹

1 - Hospital Distrital da Figueira do Foz, EPE; 2 - Hospital Pediátrico - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução / Descrição do Caso: A parotidite aguda neonatal é uma condição infecciosa rara, com prevalência estimada de 3,8:10000 e sobre a qual existem poucos casos descritos. Caracteriza-se por tumefação parotídea habitualmente unilateral, com ou sem drenagem purulenta pelo ducto de *Stenon* e o *Staphylococcus aureus* é o agente mais frequentemente implicado. De seguida passamos a descrever um caso de etiologia menos habitual.

Recém-nascido de termo, com antecedentes irrelevantes e com rastreio de colonização materna a *Streptococcus* grupo B (SGB) negativo, que foi levado ao serviço de urgência de um hospital distrital aos 13 dias de vida por irritabilidade e recusa alimentar parcial, sem febre. Ao exame físico apresentava-se com estabilidade hemodinâmica e cardio-respiratória, irritabilidade consolável, fontanela anterior normotensa e tumefação e eritema da região pré-auricular e submandibular direitas. Analiticamente apresentava 14200/μL leucócitos com 12330/μL neutrófilos, proteína C reativa 22,5mg/L, procalcitonina 23,5ng/mL e amilase de 20 UI/L. Aspeto ecográfico sugestivo de parotidite. Iniciou antibioterapia empírica com flucloxacilina e cefotaxime e, após identificação de SGB nas hemoculturas da admissão e conhecimento do respetivo antibiograma, foi ajustada para ampicilina, tendo cumprido 10 dias de tratamento. Registou-se boa evolução clínica, com regressão dos sinais inflamatórios locais a partir do 2^o-3^o dias de tratamento.

Comentários / Conclusões: Apesar de se tratar de uma entidade rara, a hipótese de parotidite neonatal a SGB deve ser considerada, mesmo que o rastreio de colonização materna tenha sido negativo. O início precoce de antibioterapia empírica com espectro adequado aos agentes mais frequentemente implicados contribui para a boa evolução clínica na maioria dos casos.

Palavras-chave: parotidite, *Streptococcus agalactiae*.**PAS-077 - (15SPP-817) - FIBROSE QUÍSTICA NO PERÍODO NEONATAL - UM CASO DE MÁ PROGRESSÃO PONDERAL**Inês Oliveira¹; Victor Hugo Neves¹; Ana Cristina Figueiredo¹; Nádia Pereira¹; Luísa Pereira²

1 - Serviço de Pediatria do Hospital de São Bernardo – Centro Hospitalar de Setúbal; 2 - Unidade de Pneumologia Pediátrica do Serviço de Pediatria do Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução / Descrição do Caso: A má progressão ponderal (MPP) constitui um desafio diagnóstico. Muitas vezes multifactorial, a MPP pode associar-se a diversas causas, entre as quais se inclui a fibrose quística (FQ). A FQ é uma doença hereditária de transmissão autossómica recessiva, multisistémica e com amplo espectro de manifestações clínicas, não sendo comum a apresentação no período neonatal. Recém-nascido do sexo masculino, sem factores de risco pré e perinatais. Observado na unidade de urgência pediátrica ao 20^o dia de vida por MPP. Apresentava perda ponderal de 11% do peso ao nascer, apesar de suplementação com leite adaptado, pelo que foi admitido na unidade de cuidados especiais neonatais para investigação etiológica do quadro clínico. Durante o internamento iniciou dejeções líquidas volumosas, sem outra sintomatologia associada, mantendo ganho ponderal débil. Da investigação etiológica realizada a referir urocultura com isolamento de *Escherichia Coli*, pelo que iniciou antibioticoterapia. O rastreio neonatal foi positivo, com níveis séricos elevados de tripsina imunoreactiva. Foi transfe-

rido para um centro de referência com a hipótese diagnóstica de FQ, reiterada por prova de suor positiva, baixo nível de elastase fecal e homozigotia para mutação F508 Δ no estudo genético. Tem apresentado boa evolução estatura-ponderal sob suplemento nutricional e complexo polivitamínico.

Comentários / Conclusões: Enquanto causa pouco frequente de má progressão ponderal no período neonatal, o diagnóstico de FQ exige alto nível de suspeição clínica. O rastreio neonatal permite o diagnóstico precoce, frequentemente antes da instalação de sintomas e o início atempado da terapêutica apropriada, o que parece estar associado a melhores *outcomes* nutricionais e cognitivos.

Palavras-chave: má progressão ponderal, fibrose quística, rastreio neonatal.

PAS-078 - (15SPP-883) - HÁ DIAGNÓSTICO PRENATAL DE SÍNDROME DE DOWN?

Inês Serras

Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Algarve, Unidade de Portimão

Introdução e Objectivos : Avaliou-se a sensibilidade de alguns fatores de risco como método de rastreio para realização de amniocentese no diagnóstico prenatal (DPN) de Síndrome de Down (SD).

Metodologia: Recolheram-se os casos de SD, a partir da base de dados do Registo Nacional de Anomalias Congénitas, no período 2000- 2012. Analisaram-se a idade materna, resultado da ecografia prenatal, do rastreio bioquímico e da amniocentese. Todos os casos tiveram confirmação por cariótipo.

Resultados: Nos 13 anos do estudo, registaram-se 364 anomalias congénitas, sendo 42 SD. Destes, 29 (69%) tiveram DPN. Realizou-se amniocentese em 13 grávidas por idade materna, em 13 por alterações ecográficas e em 3 por alteração do rastreio bioquímico. Dos 42 casos, 30 (72%) tinham idade superior a 35 anos, das quais, 25 tiveram DPN. Das 29 com DPN, 8 apresentavam alterações na ecografia do 1º trimestre e 5 na do 2º trimestre. Apenas 3 fizeram rastreio bioquímico, todos com risco aumentado. Realizaram-se 25 interrupções médicas da gravidez (IMG), verificaram-se 3 mortes fetais e 1 nado vivo por recusa de IMG.

Conclusões: No que se refere à idade, verificou-se que cerca de um terço das grávidas tinham menos de 35 anos, e que metade das grávidas com mais de 35 anos, não realizou amniocentese pela idade. A ecografia, método operador-dependente, mostrou ser bastante falível, verificando-se alterações em metade dos casos. O rastreio bioquímico não constituiu um método de rastreio, porque praticamente não foi utilizado. Torna-se necessário definir um método de rastreio transversal a todas as grávidas. Seria importante aplicar o rastreio bioquímico, como método quantitativo universal, a fim de avaliar a sua sensibilidade e determinar o seu real interesse no DPN de SD.

Palavras-chave: diagnóstico prenatal, Down.

PAS-079 - (15SPP-908) - TROMBOCITOPÉNIA NEONATAL ALOIMUNE COM EVOLUÇÃO ATÍPICA

Isis Monteiro²; Filipa Durão¹; Patrícia Romão¹; Inês Girbal³; Isabel Sampaio³; Raquel Gouveia³; Maria João Palaré⁴; Graça Oliveira³

1 - Departamento de Pediatria. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar Lisboa Norte.; 2 - Serviço de Pediatria. Centro Hospitalar Barreiro-Montijo.; 3 - Serviço de Neonatologia, Departamento de Pediatria. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar Lisboa Norte.; 4 - Unidade de Hematologia Pediátrica, Departamento de Pediatria. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução / Descrição do Caso: A trombocitopénia neonatal aloimune (TNAI) é a causa mais frequente de trombocitopénia grave no recém-nascido (RN). A presença de aloanticorpos maternos contra antígenos plaquetários fetais/neonatais pode manifestar-se por diátese hemorrágica e, em 10-20% dos casos, hemorragia intracraniana com risco de morte ou sequelas neurológicas irreversíveis.

Caso clínico: RN de termo, sexo masculino, com diagnóstico pré-natal de hematoma temporal direito às 33 semanas. As análises maternas do 3º trimestre documentaram trombocitopénia *de novo* (60x10⁹ /L). Cesariana eletiva, sem intercorrências. Na 1ª observação destaca-se petéquias no tronco. Analiticamente constatou-se trombocitopénia grave nas primeiras horas de vida (6,0x10⁹ /L) com estudo primário de coagulação normal. A investigação imunohematológica detetou anticorpos contra antígenos plaquetários humanos (HPA)-1a, HPA-3a, HPA-4 e HLA classe I no soro materno. O estudo molecular documentou o genótipo plaquetário HPA-1a-negativo da mãe e HPA-1a-positivo do pai e RN. Face a o diagnóstico de TNAI iniciou terapêutica com concentrados plaquetários unitários de dador compatível, com resposta eficaz, e imunoglobulina endovenosa, sem resposta até às 4 semanas de vida. Por persistência de trombocitopénia (30x10⁹ /L) às 5 semanas, repetiu imunoglobulina com resolução da trombocitopénia (330x10⁹ /L). A lesão intracraniana manteve-se estável, com sinais imagiológicos de resolução.

Comentários / Conclusões: Este caso ilustra uma evolução clínica e uma resposta à imunoglobulina pouco habituais na TNAI. A pesquisa de anticorpos anti-HPA maternos e a genotipagem plaquetária assumem um papel determinante no diagnóstico, atendendo à importância do aconselhamento genético dado o elevado risco de recorrência em gestações futuras.

Palavras-chave: trombocitopénia aloimune, hemorragia intracraniana, antígenos plaquetários, imunoglobulina.

PAS-080 - (15SPP-671) - HIPERINSULINISMO CONGÉNITO - CASO CLÍNICO

Inês Alves^{1,2}; Gustavo Rocha^{1,2}; Hercília Guimarães^{1,2}; Cíntia Castro-Correia^{2,3}; Manuel Fontoura^{2,3}; Esmeralda Rodrigues⁴

1 - Serviço de Neonatologia do Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar São João; 2 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3 - Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar São João; 4 - Unidade de Doenças Hereditárias do Metabolismo do Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar São João

Introdução / Descrição do Caso: A hipoglicemia é o problema metabólico mais comum do recém-nascido (RN), estimando-se que a incidência seja de 2-3/1.000 nados-vivos. Pode ser permanente ou transitória sendo a causa a diminuição da disponibilidade ou o consumo excessivo de glicose. O objectivo da sua detecção é o tratamento adequado e precoce para prevenção de lesões cerebrais irreversíveis. RN, sexo feminino, antecedentes familiares irrelevantes; gestação vigiada, sem intercorrências; parto às 36semanas, eutócico, com I. Apgar 9/10. Antropometria < P10, exame objectivo normal. Após 3º dia com episódios de hipoglicemia assintomática (glicemia capilar 20mg/dl), sem resposta a suplementação de leite materno com dextrinomaltose). A RM cerebral e estudo metabólico foram normais. A Insulinemia era > 2UI/ml com glicemia <50mg/dl; relação Insulina/Glicose > 0.5 com elevação > 30mg/dl da glicemia após estimulação com Glucagon. Confirmado hiperinsulinismo, iniciou terapêutica com diazóxido. Sem novos episódios de hipoglicemia, mesmo com suspensão de dextrinomaltose. Com 4meses de idade, sob terapêutica com diazóxido o controlo da glicemia no domicílio não regista hipoglicemias. Discreto hirsutismo.

Comentários / Conclusões: Os factores de risco de hipoglicemia neonatal - LIG e Prematuridade tardia - poderiam explicar as hipoglicemias dos primeiros dias de vida; mas a sua persistência associada a aportes elevados de glicose com elevação inapropriada de insulina e Prova de Glucagon positiva conduziram ao diagnóstico de hiperinsulinismo. A Hipoglicemia hiperinsulinémica persistente da infância é a causa mais comum de hiperinsulinismo congénito. Habitualmente a resposta à terapêutica médica não é sempre eficaz, havendo necessidade de vigilância clínica para detectar efeitos secundários e ajustes da mesma.

Palavras-chave: hiperinsulinismo, hipoglicemia, diazóxido.

PAS-081 - (15SPP-2071) - CRIANÇAS COM PARALISIA CEREBRAL DISQUINÉTICA NASCIDAS EM 2001-2004, NO PVNPC5A

Daniel Virella¹; Ana Cadete²; Maria da Graça Andrada³; Teresa Folha⁴; Rosa Gouveia⁵; Joaquim Alvarelhão⁶; Eulália Calado⁷ pelo Programa de Vigilância Nacional de Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade em Portugal (PVNPC5A)³

1 - Centro de Investigação do Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital Dr Fernando Fonseca (Amadora); 3 - Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral (FAPPC);

4 - Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral Calouste Gulbenkian, Santa Casa da Misericórdia de Lisboa; 5 - Sociedade Portuguesa de Pediatria do Neurodesenvolvimento, Sociedade Portuguesa de Pediatria; 6 - Escola Superior de Saúde da Universidade de Aveiro; 7 - Serviço de Neuropediatria do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Introdução e Objectivos: O Programa de Vigilância Nacional de Paralisia Cerebral aos 5 Anos de Idade (PVNPC5A) é um registo nacional populacional afiliado à SCPE. Estima-se a prevalência da paralisia cerebral (PC) predominantemente disquinética (PCD) e analisam-se a funcionalidade, morbidade e factores de risco em crianças com PCD e com PC predominantemente espástica bilateral (PCEB).

Metodologia: Estudo caso-controlo de crianças com 5 anos nascidas (2001-2004) e residentes em Portugal, registadas no PVNPC5A. Foram usadas definições, classificações e instrumentos comuns à SCPE. O tipo clínico de PC foi determinado pelas características predominantes. Índice de Apgar ≤5 e índice de Apgar 6-7 com convulsões neonatais precoces (<72h) foram considerados critérios de hipóxia.

Resultados: De 724 crianças das coortes índice, em 646 a PC foi classificada como PCEB (354) ou PCD (72; 11,6%; IC95% 9,3-14,1). A PCD foi classificada como distónica (54; 69,2%), coreoatetósica (21; 26,9%) e não classificável (3; 3,8%). As crianças com PCD nasceram de termo e tiveram critérios de hipóxia mais frequentemente do que as com PCEB. Na ressonância magnética predominaram as lesões da substância cinzenta (55,6% vs. 19,3% na PCEB). O desempenho funcional (deambulação, motricidade fina, fala e alimentação) teve distribuição pior do que nas crianças com PCEB; a prevalência de défice cognitivo foi semelhante; o défice visual foi menos frequente na PCD. A prevalência de epilepsia foi semelhante (42,5%); a gastrostomia foi mais frequente na PCEB; a prevalência de não inclusão no ensino pré-escolar foi maior na PCD. **Conclusões:** As formas predominantemente disquinéticas afectam 9-14% das crianças com PC em Portugal; o seu desempenho funcional e morbidade são geralmente mais graves do que em crianças com PCEB.

Palavras-chave: paralisia cerebral, disquinésia, epidemiologia, desempenho funcional, comorbidade.

PAS-082 - (15SPP-2107) - SÍNDROME NEFRÓTICO E TROMBOEMBOLISMO PULMONAR NA CRIANÇA - CASO CLÍNICO

Raquel Costa¹; Susana Gomes¹; Rosário Stone²

1 - Hospital Espírito Santo Évora; 2 - Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução / Descrição do Caso: O Tromboembolismo pulmonar (TEP) em idade pediátrica é uma patologia pouco comum, associada a risco tromboembólico congénito ou adquirido, de apresentação por vezes subtil e prognóstico reservado.

Criança 10 anos, sexo masculino com antecedentes de síndrome nefrótico (SN) corticodependente desde os

3 anos com recidivas frequentes, medicado com mico-fonelato de mofetil e prednisolona. Destaca-se um episódio de trombose do seio venoso aos 4 anos. No contexto de recidiva de SN iniciou episódios de dor no hemitórax esquerdo com taquipneia e sensação de angústia. Mantinha-se hemodinamicamente estável, sem hipoxémia e com auscultação cardiopulmonar normal. Analiticamente destacava-se hemoconcentração, trombocitose 564000/ μ L, taxa de filtração glomerular 121 mL/min/1,73m², hipalbuminémia 1,6 mg/dL, hiponatremia 126 mmol/L, PrU/CrU aumentada, troponina normal e elevação de D-dímeros 9,98 μ g/mL. Gasimetria com alcalose mista. A radiografia de tórax, electrocardiograma e ecocardiograma eram normais. Perante a hipótese de TEP realizou tomografia computadorizada helicoidal do tórax que documentou TEP dos ramos direito e esquerdo da artéria pulmonar com área de enfarte pulmonar esquerdo, complicado de pneumotórax e fistula broncopulmonar. A cintigrafia pulmonar mostrou alteração da ventilação/perfusão à esquerda com função pulmonar global assegurada em 94% pelo pulmão direito. Boa evolução clínica medicado com Enoxaparina e teve alta com indicação para manter anticoagulação profilática.

Comentários / Conclusões: Este caso destaca a discrepância entre a clínica subtil e a gravidade do TEP e salienta a possível utilidade dos D-dímeros como auxiliar diagnóstico. A anticoagulação após o primeiro evento trombótico deve ser ponderada.

Palavras-chave: síndrome nefrótica, tromboembolismo pulmonar, pediatria.

PAS-083 - (15SPP-2062) - PROVAS DE PROVOCAÇÃO ORAL NA ALERGIA AO LEITE DE VACA – EXPERIÊNCIA DE UMA UNIDADE DE IMUNOALERGOLOGIA PEDIÁTRICA

Susana Corujeira; Artur Bonito Vitor

Unidade de Imunoalergologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João

Introdução e Objectivos: A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) é a alergia alimentar mais frequente nos primeiros anos de vida. A prova de provocação oral (PPO) permite não só a confirmação do diagnóstico como também documentar a existência de tolerância oral.

Objectivos: Avaliar os resultados das PPO em crianças com suspeita de APLV.

Metodologia: Revisão retrospectiva das PPO de doentes referenciados a consulta de Imunoalergologia Pediátrica por suspeita de APLV no período de Novembro/2011 a Agosto/2014.

Resultados: Foram realizadas 86 PPO alimentares, sendo 51% com proteína de leite de vaca (PLV). Havia outras manifestações de doença alérgica como a dermatite atópica (34%), a sibilância recorrente/asma (11%) e outra alergia alimentar (11%). A apresentação clínica foi uma reacção do tipo imediato em 66% e do tipo tardio em 34%, sendo a idade

média de 3,7 e 5,1 meses respectivamente. Nas reacções imediatas os sintomas iniciais foram urticária/angioedema (91%), sintomas respiratórios (22%), anafilaxia (13%) e sintomas gastrointestinais (4%). Nas reacções tardias ocorreram sintomas gastrointestinais (75%) e sintomas respiratórios (17%). A IgE específica para PLV foi positiva em 54%. Foram positivas 44% das PPO. A IgE específica (kU/L) nas provas positivas foi superior às provas negativas (mediana 2,4 (0,10-31,0) *versus* 0,11 (0,10-20,1); p=0,01). O doseamento semi-quantitativo de IgE \geq classe 3 foi positivo em 71% das provas positivas e em 29% das provas negativas (p>0,05).

Conclusões: Embora a IgE específica elevada seja um indicador preditivo de uma PPO positiva, isso não se verifica em todos os casos, pelo que a PPO é continua a ser fulcral no diagnóstico e na confirmação da aquisição de tolerância, aspecto fundamental na orientação terapêutica.

Palavras-chave: prova de provocação, alergia, proteínas do leite de vaca.

PAS-084 - (15SPP-862) - CULTURISMO E ANABOLIZANTES: NOVOS DESAFIOS PARA A PEDIATRIA

Ana Maria Ferreira¹; Joana Monteiro²; Sílvia Tavares³; Ricardo Araújo⁴

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga; 2- Serviço de Pedopsiquiatria do Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga

Introdução / Descrição do Caso: O consumo indiscriminado de esteróides anabolizantes é cada vez mais frequente entre jovens praticantes do culturismo. O fácil acesso a estas substâncias faz com que a adição seja um importante problema de saúde pública. Descreve-se um adolescente de 17 anos com isolamento social progressivo, diminuição do rendimento escolar e alteração do nome próprio nos dois últimos anos. Prática de halterofilismo com carácter compulsivo em ambiente comunitário e no domicílio, pensamentos obsessivos em relação ao seu corpo, distorção da imagem corporal, baixo limiar de irritabilidade, astenia progressiva e erros alimentares (3l de leite/dia). Inicia, no mesmo período, consumo de esteróides anabolizantes adquiridos na internet. Ao exame físico acne facial e dorsal, hipertrofia muscular, aumento do diâmetro da cintura escapular, estrias não inflamatórias e fácies cushingóide com plétora malar. Peso > P95 e HTA sistólica grau 2. Analiticamente, hematócrito 49,3%, hemoglobina 16,8 g/dL, colesterol total 296 mg/dL, hormona paratiroideia 12,5 pg/mL (60-135 pg/mL), testosterona plasmática 89 nmol/L (5,80-30,40 nmol/L) e proteinúria não nefrótica. Função renal sem alterações mas aumento da ecogenicidade cortical e redução da diferenciação parenquimossinusal na ecografia renal. Durante o internamento foi suspenso o consumo de anabolizantes com melhoria progressiva dos valores tensionais. Medicado com risperidona e diazepam com controlo da agressividade e início, posteriormente, de intervenção psicoterapêutica.

Comentários / Conclusões: Atendendo às possíveis complicações graves do culturismo e consumo de anabolizantes,

a sensibilização para esta situação é fundamental para uma intervenção e orientação precoces e adequadas.

Palavras-chave: culturismo, anabolizantes, intervenção precoce.

PAS-085 - (15SPP-714) - FEBRE E AS SUAS FOBIAS

Ana Raquel Moreira; Mário Correia de Sá; Paulo Teixeira

Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Médio Ave

Introdução e Objectivos: A febre é um dos principais motivos de recurso aos serviços de urgência pediátricos. Reconhecida há mais de duas décadas a “fobia da febre”, decorrente de mitos e crenças, leva a um receio excessivo em relação à febre e aos seus potenciais efeitos secundários. Descrever e analisar os conhecimentos e atitudes dos pais/cuidadores e dos profissionais de saúde de área não pediátrica em relação à atitude perante a febre das crianças.

Metodologia: Estudo observacional, transversal e descritivo, com aplicação de questionário (adaptado de Chappini *et al*) anónimo e voluntário. A amostra incluiu pais/cuidadores (A) que recorreram ao Serviço de Urgência Pediátrico de um hospital distrital e médicos/enfermeiros dessa instituição (B) entre setembro e dezembro de 2013. Trataram-se os dados com o SPSS[®] 22, procedendo-se à análise dos dados para um nível de confiança de 95%.

Resultados: Obtiveram-se 473 respostas, das quais 78,2%♀, com idades entre 19 e 61 anos e uma média de 35,4 anos. 50% de A apresentavam habilitações inferiores ao 9º ano de escolaridade. Consideram febre a partir de 38°C, 45,4% de A e 83,3% de B ($p < 0,01$). Para 39,0% de A, febre alta se temperatura (T) $< 38,9^\circ\text{C}$ ($p < 0,05$). 52,1% de A e 10,2% de B administra antipiréticos (AP) se $T < 38^\circ\text{C}$ ($p < 0,01$). Na maioria dos casos (B-57,9%, A-69,1%) T é avaliada em intervalos $< 60\text{min}$. 79,7% de A e 98,3% de B consideram útil alternar AP ($p < 0,05$). Para a nossa amostra, os principais efeitos secundários que acompanham a febre são as convulsões (A-83,1%, B-96,6%), o delírio (A-46,0%, B-55,9%) e a desidratação (A-38,7%, B-54,2%).

Conclusões: Os autores concluem que os dois grupos apresentam conhecimentos e atitudes erradas perante a febre em crianças. A educação para a saúde de ambos mantém-se uma necessidade atual para desmistificar a febre.

Palavras-chave: febre, fobia, cuidadores.

PAS-086 - (15SPP-762) - QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA COM A SAÚDE EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES – ESTUDO BICÊNTRICO E COMPARAÇÃO COM DADOS EUROPEUS

Marlene Abreu¹; Inês Marques²; Mariana Martins¹; Ana Gomes Silva²; Teresa Maia Fernandes³; Helena Mourão³

1 - Unidade Local de Saúde de Matosinhos - Hospital de Pedro Hispano; 2 - Centro Hospitalar do Barreiro-Montijo; 3 - Unidade de Saúde Familiar Infesta, Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução e Objectivos: O interesse pelo conceito de Qualidade de Vida Relacionada com a Saúde (QVRS) é relativamente recente e tem vindo a ser considerado

um importante indicador de saúde. Na literatura são ainda pouco numerosos os estudos sobre QVRS na idade pediátrica, pelo que o objetivo deste estudo foi avaliar este indicador numa população de crianças e adolescentes de 2 unidades dos cuidados de saúde primários (CSP).

Metodologia: Estudo transversal, descritivo e analítico. Foi aplicado o questionário KIDSCREEN-27[®] a uma amostra convencional de utentes com idades entre os 8 e os 18 anos que recorreram a 2 unidades de saúde dos CSP dos distritos do Porto e Lisboa, durante um período de 6 meses, entre 2012 e 2013.

Resultados: Responderam ao questionário 163 indivíduos, 85 da unidade de Lisboa e 78 da unidade do Porto. A média de idades foi de $11,59 \pm 2,54$ anos, com um predomínio do sexo feminino (102/62,6%). Os *scores* QVRS calculados revelaram valores elevados e estatisticamente superiores aos dados europeus disponíveis ($p < 0,001$). As raparigas obtiveram *scores* QVRS mais baixos, mas apenas significativo na avaliação do bem-estar físico ($p < 0,001$). O Suporte Social e Grupos de Pares foi a área pior avaliada pelos pais ($p = 0,006$). O Ambiente Escolar foi o aspecto onde os adolescentes manifestaram um *score* significativamente inferior às crianças ($p = 0,041$). Apesar de os utentes da unidade do Porto apresentarem *scores* ligeiramente mais baixos, esta diferença não foi estatisticamente significativa.

Conclusões: Os dados demonstram uma boa QVRS nas duas populações pediátricas avaliadas. Os resultados da análise comparativa evidenciaram algumas diferenças que deverão ser alvo de análise mais aprofundada em estudos posteriores, no sentido de planear medidas futuras para a melhoria da QVRS da nossa população.

Palavras-chave: qualidade de vida, criança, adolescente, centros de saúde.

PAS-087 - (15SPP-1037) - TERAPÉUTICA ANTIRRETROVÍRICA COMBINADA NO RECÉM-NASCIDO NA PREVENÇÃO DA TRANSMISSÃO VERTICAL DO VIH: IMPACTO E SEGURANÇA

Carolina Faria¹; Maristela Margatho¹; Graça Rocha^{1,2}

1 - Consulta de Doenças Infecciosas, Serviço de Pediatria do Ambulatório, Hospital Pediátrico (HPC), Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Instituto de Microbiologia, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

Introdução e Objectivos: A terapêutica antirretrovírica combinada (TARc) é recomendada nos recém-nascidos (RN) de alto risco para infecção VIH, ainda que a sua toxicidade não esteja bem documentada nesta população. É objectivo deste trabalho caracterizar a eficácia e toxicidade da TARc no RN e lactente.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos filhos de mãe VIH-1 positiva nascidos entre 2004 e 2013, acompanhados no HPC, que realizaram TARc. Revisão dos factores de risco, medidas preventivas e evolução pós-natal (clínica, analítica).

Resultados: Nove dos 139 RN (6,5%) iniciaram TARc: esquema triplo [zidovudina (AZT)+ lamivudina (3TC)+ nevirapina (NVP)] em 6 e duplo [AZT+3TC ou NVP] em 3. Os motivos foram:

sem TAR na gravidez (n=3) ou <4 semanas (n=1), carga viral préparto > 10000cp/ml (n=2), rotura de membranas (n=3), sem profilaxia intraparto (n=2). A PCR ADN ao nascimento foi negativa nos 9; a segunda ao mês de vida foi positiva na criança que ficou infetada (VIH-1 genótipo G). Por seroconversão materna na gravidez a mãe fez 3 semanas de terapêutica. Nas restantes crianças: em 6 excluída infeção; 2, com < 1 ano de vida, têm testes virológicos negativos. Durante a TARc observou-se: anemia (n=8, mín 9,3g/dl), neutropenia (n=4, mín 960/uL), trombocitose (n=6, máx 710000/uL), elevação da TGP (n=3, máx 90UI/L) e da GGT (n=1, máx 190UI/L). As alterações normalizaram até ao mês 3, excepto trombocitose em criança atópica. No seguimento (média 27 meses) não ocorreram outros efeitos adversos.

Conclusões: Apesar da reduzida amostra, concluímos pela eficácia da TARc (89%). Ainda que não desprezíveis, os efeitos adversos da TARc foram ligeiros e transitórios. São necessários estudos randomizados que aprofundem o conhecimento dos efeitos destes fármacos no RN e pequeno lactente.

Palavras-chave: VIH, terapêutica antirretrovírica combinada, transmissão vertical, toxicidade.

PAS-088 - (15SPP-776) - QUE "HIGIENE DAS MÃOS" TÊM AS CRIANÇAS E ADOLESCENTES?

Muriel Ferreira; Patrícia Miranda; Alexandra Luz; Pascoal Moleiro

Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Leiria, Leiria

Introdução e Objectivos: A correta lavagem das mãos é a principal medida no controlo de infeções. O principal objetivo deste estudo foi rastrear os hábitos de higiene das mãos numa população pediátrica em meio escolar. Procurou-se ainda avaliar o efeito de formação específica nesta área.

Metodologia: Estudo prospetivo com rastreio da higiene das mãos de alunos: a) preenchimento de *checklist* relativa à lavagem prévia das mãos; b) avaliação da adequação da lavagem através da aplicação de uma solução com contraste e aparelho de luz negra. Foram constituídos 3 grupos etários (G): G1 ≤ 10A; G2]10-14A]; G3 [15-18A]. Selecionaram-se de forma aleatória 3 turmas do 1º ciclo, distribuídas em (T): T1 - sem formação, T2 - formação direta por técnicos de saúde e T3 - formação indireta por alunos previamente formados.

Resultados: Foram rastreados 475 alunos. A idade média foi de 11A (5-18A): 45,3% G1; 44,9% G2 e 9,8% G3. Declarou "ter lavado as mãos" 67,1% dos alunos, sendo que 73,4% achou que tinha as mãos bem lavadas. Passou na avaliação 20,5%. Dos que consideraram ter as mãos bem lavadas, 78% passou no rastreio (p=0,619); destes, 61,1% eram raparigas e 38,9% rapazes (p=0,768). Os mais novos passaram mais frequentemente na avaliação (G1 41,1%; G2 50,5%; G3 8,4%; p=0,457). A 2ª fase do projeto envolveu 52 alunos com uma idade média de 8,7A (8-11A). Os que receberam formação (T2 e T3) passaram mais frequentemente no teste (T1 7,1%; T2 57,1%; T3 35,7%; p=0,018). No grupo T2 passou 61,5% dos alunos e no T3 38,5% (p=0,837).

Conclusões: N as crianças e adolescentes avaliados, a lavagem das mãos ainda não é um hábito de rotina. Apesar da amostra pequena, parece haver impacto positivo da formação na correta higiene das mãos.

Palavras-chave: higiene, mãos, escolas.

PAS-089 - (15SPP-1002) - ESCABIOSE NA URGÊNCIA PEDIÁTRICA

Natália Noronha¹; Gustavo Januário¹; Ana Ferraz²; Ana Brett¹; Patrícia Mação¹; Lia Gata¹; Ana Moreno²; Fernanda Rodrigues¹; Luís Januário¹

1 - Serviço de Urgência do Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Consulta de Dermatologia Pediátrica, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução e Objectivos: A escabiose é uma dermatose infecciosa frequente em Pediatria. O objetivo deste estudo foi caracterizar os casos de escabiose observados num serviço de urgência (SU) pediátrico.

Metodologia: Estudo retrospectivo, com análise dos casos de escabiose admitidos no SU de Jan/07 a Jun/14. Foram analisados sexo, idade, data do diagnóstico, contexto epidemiológico, orientação e evolução.

Resultados: Durante os 7,5 anos foram diagnosticados 214 casos (53% sexo masculino) com mediana de idades de 5A (26D-17A). A média anual de casos foi 28 (17-44), com aumento progressivo ao longo dos anos, sendo Janeiro e Fevereiro os meses com mais diagnósticos. Em 30% dos casos foram previamente evocados outros diagnósticos, maioritariamente eczema atópico. O intervalo médio entre o início dos sintomas e o diagnóstico foi de 6S (1D-6M). Foram observados por dermatologista 25%, a maioria para confirmação diagnóstica. Em 76% houve contágio familiar mas apenas em 48% foi registado no processo clínico tratamento dos conviventes. O tratamento efectuado foi benzoato de benzilo em 45%, crotamitona em 41% e enxofre em 18%. Em 19 (9%) casos houve necessidade de alterar a terapêutica por persistência ou recidiva das lesões. Destes, a maioria (12) fez tratamento inicial com benzoato de benzilo.

Conclusões: Apesar de se tratar de uma patologia relativamente frequente (e a aumentar ao longo dos anos), em 1/3 dos casos foram evocados outros diagnósticos na primeira avaliação médica e o tempo médio até ao diagnóstico foi longo. A história epidemiológica foi importante para o diagnóstico. A crotamitona foi o segundo fármaco mais prescrito, sem registo significativo de falhas terapêuticas. Cerca de metade dos doentes que necessitaram de alterar terapêutica tinha recebido benzoato de benzilo.

Palavras-chave: escabiose, sarcoptose, sarna.

PAS-090 - (15SPP-886) - INGESTÕES MEDICAMENTOSAS VOLUNTÁRIAS NO SERVIÇO DE URGÊNCIA DE PEDIATRIA

Rute Baeta Baptista¹; João Gancho Figueiredo¹; Mafalda Martins²; Rita Ganhoto²; Cristina Henriques¹; Pedro Caldeira²; Margarida Marques²; António Marques¹

1 - Equipa Fixa de Urgência, Área de Pediatria Médica do Hospital de Dona Estefânia - CHLC; 2 - Área de Psiquiatria da Infância e Adolescência, Hospital de Dona Estefânia, CHLC

Introdução e Objectivos: O suicídio é a terceira causa de morte na Adolescência a nível mundial e a ingestão medicamentosa voluntária (IMV) é uma forma frequente de tentativa de suicídio neste grupo, o que a par do alargamento da idade pediátrica, reforça a importância da IMV em Pediatria. Objectivo: Caracterizar os casos de IMV observados no Serviço de Urgência Pediátrica de um hospital terciário durante um ano.

Metodologia: Estudo descritivo com análise de dados demográficos; classe e proveniência dos fármacos; seguimento regular em Consulta de Saúde Mental e/ou Adolescentes; factores de risco e desencadeantes.

Resultados: Verificaram-se 161 episódios de IMV (88% no sexo feminino; idade média = 15 anos, mín 10 – máx 17). A maioria (70%) ocorreu no domicílio e em 42% com utilização de medicação do próprio. A classe “ansiolíticos, sedativos e hipnóticos” foi a mais frequentemente implicada e houve recurso a >1 classe farmacológica em 10%. Metade dos indivíduos tinha seguimento regular em Consulta de Saúde Mental e/ou Adolescentes. A maioria referia factores desencadeantes (78%), sobretudo conflitos relacionais. Identificaram-se os seguintes factores de risco: tentativa de suicídio prévia 33% (50% destas por IMV); antecedentes pessoais ou familiares de psicopatologia - 74% e 56%, respectivamente; suporte familiar deficitário 65% e problemas escolares 57%. **Conclusões:** O número de IMV verificado é significativo, assim como a presença de factores de risco conhecidos para cometer tentativa de suicídio (a salientar: antecedentes psicopatológicos e tentativa de suicídio prévia). O facto de metade dos doentes ter seguimento regular em Consulta de Saúde Mental e/ou Adolescentes, evidencia a dificuldade e necessidade de delinear estratégias preventivas mais eficazes.

Palavras-chave: ingestão medicamentosa voluntária, adolescentes, urgência pediátrica.

PAS-091 - (15SPP-1060) - INGESTÃO DE CÁUSTICOS EM IDADE PEDIÁTRICA: QUE CONHECIMENTOS TÊM OS CUIDADORES?

Rosa Martins¹; Cátia Pereira¹; Sara Azevedo²; Gabriela Araújo e Sá³; Maria do Céu Machado¹

1 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2 - Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte; 3 - Serviço de Urgência de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução e Objectivos: A ingestão de cáusticos em idade pediátrica é frequente e tem como potenciais consequências a lesão esofágica grave e a morte. O presente estudo pretende avaliar o conhecimento dos cuidadores sobre esta temática e prevenir estes acidentes.

Metodologia: Estudo observacional, descritivo e longitudinal dirigido aos cuidadores que recorreram a um Serviço de Urgência (SU) hospitalar e consultas de dois Centros de Saúde entre Junho e Julho de 2014. Foi preenchido um questionário pelos cuidadores e entregue um folheto informativo.

Resultados: Recolhidos 324 questionários: SU (227), Centros de Saúde (97). 11,1% (n=36) conhece alguém que ingeriu um cáustico: filho (n=7;19,4%); filho de amigos/familiares (n=27;75%). 9,9% (n=32) considera que algumas substâncias podem estar ao alcance das crianças (medicamentos n=11/3,4%; lixívia doméstica n=12/3,7%). 35,8% (n=116) guarda os tóxicos debaixo do lava-loiça e 9% (n=29) guarda num recipiente diferente do original. Na aquisição destes produtos 22,2% (n=72) não lê o rótulo nem verifica se tem tampa de segurança. 35,5% (n=115) não conhece o Centro de Informação Anti-Venenos. Em caso de ingestão 29,3% (n=95) não recorreria ao hospital e 62,7% (n=203) tomaria atitudes inadequadas, como induzir o vómito ou dar leite/azeite. 74,1% (n=240) nunca recebeu informação sobre este assunto.

Conclusões: É significativo o número de cuidadores que não recebeu informação ou que possui informação potencialmente deletéria, relativamente à consulta de rótulos, acomodação dos produtos, regras básicas de segurança e actuação perante uma ingestão accidental. Esta realidade precisa de ser modificada. É pertinente a divulgação desta informação à população, nas instituições de saúde e ensino, locais de venda e meios de comunicação social.

Palavras-chave: cáusticos, ingestão, idade pediátrica, conhecimento, cuidadores.

PAS-092 - (15SPP-2091) - ESTUDO OBSERVACIONAL E ANALÍTICO DA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA NO SERVIÇO DE URGÊNCIA DE UM HOSPITAL NÍVEL 3

Carolina Baptista¹; Maria Adriana Rangel¹; Célia Oliva²; Joana Almeida³; Marta Araújo⁴; Isabel Carvalho¹; Hugo Braga Tavares¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho, EPE; 2 - Unidade de Saúde Familiar Além Douro, ACeS Grande Porto VIII - Espinho/Gaia; 3 - Unidade de Saúde Familiar Camélias, ACeS Grande Porto VII - Gaia; 4 - Unidade de Saúde Familiar Arco do Prado, ACeS Grande Porto VII - Gaia

Introdução e Objectivos: Caracterizar a utilização do serviço de urgência pediátrico (SUP) de um hospital nível 3.

Metodologia: Estudo observacional e transversal dos episódios de urgência no período de uma semana. Informação obtida dos registos hospitalares e questionário aplicado ao acompanhante, após consentimento assinado. Considerou-se um erro tipo 1 de 0,05.

Resultados: Incluídos 800 (92,9%) dos 861 episódios de urgên-

cia ocorridos, com mediana da idade de 5,6 anos (IQR:2,4-11,9), e 50,6% do sexo masculino. Em 6,4% e 13,5% foi referida patologia e medicação crónicas.

Em caso de doença, 49,3% manifestou preferência pelo SUP, 32,4% pelo Médico de Família e 5,7% pelo SASU. A utilização do SUP foi justificada por necessidade de cuidados imediatos (13%), traumatismo/ferida (10%) e atendimento mais rápido (9,6%). As queixas mais frequentes foram respiratórias (26,8%), músculo-esqueléticas (22,4%) e digestivas (16,5%). A clínica tinha evolução de horas em 46,2% e 75,9% não tinha observação médica prévia. Realizou-se meio complementar de diagnóstico ou tratamento não disponíveis nos cuidados de saúde primários em 34% e 7,6%, respetivamente, e 2,9% dos

casos foram internados.

A preferência pelo SUP associou-se a idade inferior da criança ($p=0,001$) e maior número de episódios prévios ($p<0,001$). Recorrem mais vezes ao SUP doentes com patologia crónica, seguimento hospitalar e menor tempo de viagem até ao hospital ($p<0,001$), assim como aqueles cuja perceção global de saúde é tida pelos acompanhantes como pior ($p=0,014$).

Conclusões: Verifica-se utilização do SUP numa fase precoce de doença e sem avaliação médica prévia. São fatores determinantes a acessibilidade, perceção de saúde pelo acompanhante e seguimento em consulta hospitalar.

Palavras-chave: urgência pediátrica, motivos recorrência.
