

POSTERS COM APRESENTAÇÃO EM SALA

PAS-001 - (16SPP-2376) - HEMANGIOMA INFANTIL ULCERADO – HÁ ALTERNATIVA AO PROPRANOLOL?Susana Lopes¹; Sílvia Álvares²; José Leitão³; Sara Figueiredo¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Médio Ave; 2 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto; 3 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto

Introdução / Descrição do Caso: Os hemangiomas infantis (HI) surgem em cerca de 5 a 10% das crianças caucasianas, sendo a ulceração a sua principal complicação. Apesar de a maioria sofrer involução espontânea, uma pequena percentagem necessita de tratamento. Nos últimos anos, os b-bloqueadores sistémicos ou tópicos surgiram como primeira linha no tratamento dos HI, sendo ainda controverso o uso do timolol tópico nos HI complicados.

Caso clínico: Lactente de 6 meses sem antecedentes relevantes, orientado para a consulta de Pediatria por lesão eritematosa ulcerada localizada ao nível da região lombar direita com noção de dor ao toque (imagem 1a). A ecografia de partes moles confirmou o diagnóstico de tumefação hemangiomatosa com extensão aos grupos musculares, de dimensões 31x19x20mm. O lactente foi medicado com timolol tópico 0.5% - gotas oftálmicas, após avaliação por Cardiologia Pediátrica (normal). Foi orientado para Cirurgia Pediátrica, ponderando-se tratamento cirúrgico / reconstrutivo numa fase mais tardia. Após 3 meses de tratamento médico, foi verificada cicatrização da região ulcerada do hemangioma, cujas dimensões permaneceram estáveis (imagem 1b).

Comentários / Conclusões: Com o presente caso, os autores pretendem realçar o potencial uso de b-bloqueador tópico nos HI complicados, considerando-o uma alternativa aos agentes sistémicos. Pode assim ser uma opção válida na redução dos eventuais efeitos adversos associados ao propranolol.

Palavras-chave: hemangioma infantil, ulceração, timolol

**PAS-002 - (16SPP-2299) - POTT'S PUFFY TUMOR**Teresa Pena¹; Sónia Lira¹; Nuno Lousan¹; Pedro Santos Silva²; Manuel Leal²; Sandra Teixeira¹

1 - Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 2 - Centro Hospitalar São João

Introdução / Descrição do Caso: A osteomielite do osso frontal, também designada *Pott's Puffy Tumor*, é uma com-

plicação rara da sinusite frontal, que implica elevada morbimortalidade. Manifesta-se maioritariamente na adolescência e geralmente ocorre quando há envolvimento intracraniano, com quadro meníngeo, como no caso que a seguir relatamos. Adolescente 13 anos, sexo masculino, trazido à Urgência por edema periorbitário à direita e da região frontal com 3 dias de evolução, acompanhado de cefaleias frontais intensas e febre há 24h. Estava medicado desde essa manhã com amoxicilina/ácido clavulânico. Ao exame objetivo, sonolento mas facilmente despertável, orientado, com edema frontal e palpebral inferior direito (imagem 1) que impedia a abertura ocular. Analiticamente leucocitose com neutrofilia, PCR de 228,1mg/L, pesquisa de drogas na urina negativa e sedimento urinário sem alterações. Punção lombar com 266 células/uL (92,8% de PMN), proteínas e glicose normais. Bacteriológico, virológico e PCR para pneumococo no líquido negativos. A TAC cerebral e dos seios perinasais evidenciava edema cerebral difuso e das partes moles epicranianas frontais bilaterais, associado a sinusite etmoidofrontal direita e etmoidomaxilar esquerda, com empiema subdural frontal. Estávamos assim perante uma sinusite frontal complicada com meningite e osteomielite, um *Pott's Puffy Tumor*. A criança ficou internada com corticóide e antibioticoterapia endovenosa, sendo posteriormente submetida a sinusotomia, orbitotomia, craniotomia frontal e drenagem do empiema subdural. Após a cirurgia, ficou clinicamente bem e sem sequelas.

Comentários / Conclusões: Perante um tumor mole frontal devemos sempre suspeitar de um *Pott's Puffy Tumor*. O seu prognóstico depende de uma rápida intervenção, sendo fundamental o diagnóstico precoce.

Palavras-chave: *Pott's Puffy Tumor*, osteomielite, sinusite



PAS-003 - (16SPP-2619) - KERNICTERUS - QUAL O CULPADO?

Susana Abreu; Lia Mano; Sandra Jacinto; Marcia Rodrigues; Patrícia Rodrigues; Rita Machado

Hospital Dona Estefânia- CHLC, EPE

Introdução / Descrição do Caso: A icterícia neonatal é um achado muito frequente. Verificou-se grande diminuição no número de casos de hiperbilirrubinemia não conjugada grave, desde a introdução da administração da imunoglobulina Rh (D) e da fototerapia. Contudo, casos de kernicterus, uma condição prevenível, continuam a ser reportados.

Sexo masculino, parto termo. Antecedentes pessoais de encefalopatia aguda por hiperbilirrubinemia grave com níveis máximos de bilirrubina total de 46,3g/dL. No período neonatal sem causa evidente para hiperbilirrubinemia não conjugada grave (sem isoimunização ABO, Rh ou quadro infeccioso). Parâmetros de hemólise alterados (Reticulócitos-6%, hapto globina- 0,16g/L) mas sem descida de níveis de hemoglobina e valor de LDH normal. RM-CE com achados compatíveis com encefalopatia aguda por hiperbilirrubinemia. Reinicia aos 4 meses quadro neurológico com irritabilidade, movimentos distônicos e posição de opistótonos. Nessa altura com bilirrubina total normal, sem parâmetros de hemólise. Dada a magnitude do valor de bilirrubina inicial, foi conduzida investigação etiológica que revelou valores de glicose-6-fosfato desidrogenase diminuídos, e sequenciação total do gene UGT1A1 normal (homozigotia TA6/TA6). Atualmente sob controlo farmacológico de quadro neurológico.

Comentários / Conclusões: O kernicterus tem muitas vezes patologia subjacente, causadora da hiperbilirrubinemia grave, das quais a mais frequente o défice de glicose-6-fosfato desidrogenase.

Pela sua frequência e potencial gravidade, alguns países consideram a implementação da pesquisa deste défice no rastreio neonatal metabólico, assim como o doseamento transcutâneo de bilirrubina sistemático antes da alta. Fatores de risco devem ser averiguados de forma sistemática, visando evitar futuros casos.

Palavras-chave: kernicterus, Icterícia neonatal, Défice de glicose-6-fosfato desidrogenase, hiperbilirrubinemia não conjugada

PAS-004 - (16SPP-2198) - PERTURBAÇÃO DA REGULAÇÃO DO PROCESSAMENTO SENSORIAL E DOR ABDOMINAL: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Andreia Ribeiro; José Pinho De Sousa; Jorge Sales Marques; Cristina Costa; Isabel Pinto Pais

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

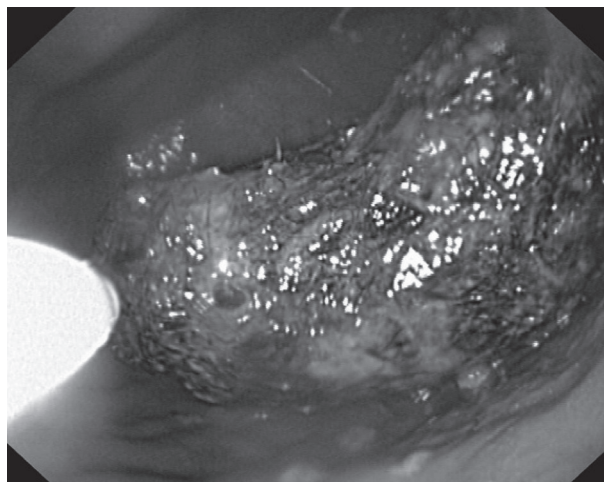
Introdução / Descrição do Caso: A Perturbação da Regulação do Processamento Sensorial (PRPS) refere-se à dificuldade da criança na regulação das emoções e comportamento em resposta a estímulos sensoriais, podendo condicionar alterações psicossociais e orgânicas.

Caso clínico: Criança de 5 anos, sexo feminino, com tricoti-

lomania e tricofagia desde os 12 meses de idade associado à ingestão frequente de papel, borracha, unhas e materiais de plástico. Foi diagnosticada PRPS e atraso ligeiro do desenvolvimento psicomotor, iniciando terapia ocupacional para integração sensorial. Referenciada à consulta de Gastroenterologia Pediátrica por dor abdominal esporádica, saciedade precoce e halitose. Trânsito gastrointestinal mantido, mas esporadicamente dejeções com cabelo. Ao exame objetivo sem alopecia, com abdómen distendido e timpanizado, sem outras alterações. O estudo analítico, radiografia e ecografia abdominal foram normais. A endoscopia digestiva alta revelou a presença de tricobezoar no fundo gástrico, que foi removido por laparotomia devido ao seu grande volume (8x3 cm). Sete meses após a cirurgia não apresenta queixas gastrointestinais, mantendo contudo episódios de tricofagia menos frequentes, encontrando-se em seguimento em consulta multidisciplinar.

Comentários / Conclusões: A procura constante de experiências sensoriais de alguns subtipos de PRPS pode manifestar-se com tricofagia e consequente aparecimento de tricobezoar. Esta é uma entidade rara, sendo importante valorizar hábitos alimentares bizarros principalmente em crianças com perturbação do comportamento. A recorrência ocorre em até 20% dos casos, sendo fulcral o seguimento a longo prazo.

Palavras-chave: Perturbação da Regulação do Processamento Sensorial, Tricobezoar

**PAS-005 - (16SPP-2218) - QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA COM A SAÚDE (QVRS): ESTUDO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES DE UMA REGIÃO PORTUGUESA**

Carolina Guimarães; Sofia Almeida; Ana Teresa Maria; Carina Cardoso; Inês Candeias; Raquel Firme; Sofia Moura Antunes; Catarina Figueiredo; Rita Calado; Ana Pinheiro; Sofia Deuchande; Margarida Chaves; Cristina Silvério; Helena Pedroso; Sara Martins

Unidade Funcional de Pediatria, Hospital de Cascais

Introdução e Objectivos: A QVRS é um indicador de bem-estar e pode ser monitorizada através de questionários. Objetivo do estudo: avaliar a QVRS numa população escolar e identificar subgrupos com menor QVRS.

Metodologia: Estudo transversal, amostra de crianças 5º-8º ano de três escolas de Cascais e Sintra (seleção aleatória). Questionários QVRS: Kidscreen27® pais/crianças; 5 dimensões: bem-estar físico - *Fís*, bem-estar psicológico - *Psic*, relações família/autonomia - *Aut*, relações sociais - *Pares* e ambiente escolar - *Esc*. Avaliado peso, estatura e IMC (percentis OMS). Significância estatística $p < 0,05$.

Resultados: 431 crianças, idade média 12,8 anos, sexo feminino 52,7%; doença crónica 14%; obesidade (OB) 13,2%, excesso de peso (EP) 18,3%. Kidscreen27® crianças (*t-values* média±DP): *Global* 52,73±7,5; *Fís* 50,78±9,1; *Psic* 52,85±10,8; *Aut* 54,26±10,96; *Pares* 54,67±9,25; *Esc* 50,3±7,98. Menores pontuações em: raparigas (*Psic* 51,09±11,1 vs 54,8±10,0 $p < 0,001$); ≥12A (*Global* 51,53±7,2 vs 54,89±6,91 $p < 0,001$; *Fís* 49,64±8,85 vs 52,83±9,3 $p = 0,001$; *Psic* 51,37±10,98 vs 55,59±9,8 $p < 0,001$; *Aut* 53,16±10,7 vs 56,27±11,2 $p = 0,005$; *Pares* 53,95±9,4 vs 55,98±8,9 $p = 0,03$; *Esc* 48,98±8,1 vs 52,74±7,2 $p < 0,001$); doença crónica (*Fís* 48,38±9,8 vs 51,2±8,95 $p = 0,026$) e OB+EP (*Global* 50,86±7,9 vs 53,59±6,8 $p < 0,001$; *Fís* 47,62±8,7 vs 52,21±8,96 $p < 0,001$; *Psic* 51,05±12,1 vs 53,68±10,1 $p = 0,03$; *Pares* 53,64±10,1 vs 55,15±8,8 $p = 0,035$). Os pais pontuaram QVRS inferiores às crianças em todas as dimensões, com significado estatístico em *Esc* ($p = 0,047$).

Conclusões: Valores de QVRS superiores à média europeia. O sexo feminino, idade ≥12A, doença crónica e OB+EP afetaram negativamente a QVRS pelo menos numa dimensão. As políticas de saúde e educação devem considerar os subgrupos de risco na promoção da saúde.

Palavras-chave: Qualidade de vida relacionada com a saúde

PAS-006 - (16SPP-2235) - AVALIAÇÃO DA PRESCRIÇÃO ANTIBIÓTICA NA AMIGDALITE AGUDA

Lígia M. Ferreira¹; Ângela Pinho²; Ana Paula Pinheiro²

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 2 - Unidade de Saúde Familiar Viseu Cidade

Introdução e Objectivos: A amigdalite aguda (AA) é um processo inflamatório agudo das amígdalas faríngeas, frequente em idade pediátrica. A maioria de etiologia vírica, sendo o *Streptococcus* do grupo A (SGA) a bactéria mais comum. De acordo com a norma da Direção Geral de Saúde de 2012 (NOC), o tratamento antibiótico (AB) de primeira linha na AA por SGA é a amoxicilina. O objetivo deste estudo foi avaliar a prescrição antibiótica nos casos de AA, numa USF, antes e depois do estabelecimento da NOC.

Metodologia: Análise da prescrição antibiótica nos casos de AA ocorridos na população pediátrica de uma USF antes e após a introdução da NOC. Foram avaliados os períodos: 2007-2012 (antes da NOC) e 2013-2014 (após a NOC). Os dados foram recolhidos através do SAM e a análise estatística foi efetuada com o programa SPSS.

Resultados: No primeiro período consideraram-se 479 casos de AA e 94 no segundo. Verificou-se um aumento, estatisticamente significativo,

da prescrição de amoxicilina como AB de primeira linha (44,5% vs 56,4%, $p = 0,034$). O AB não definido como primeira linha pela NOC, mais frequentemente utilizado nos dois períodos, foi a associação amoxicilina/ácido clavulânico (31,1% vs 29,8%, $p = 0,8$). Houve uma redução da prescrição de cefalosporinas de segunda geração (CSG) (17,3% vs 3,2%, $p < 0,001$) e um aumento da utilização de macrólidos (4% vs 9,6%, $p = 0,033$).

Conclusões: Após a instituição da NOC, observou-se um aumento significativo da prescrição de amoxicilina como AB de primeira linha na AA, assim como uma redução da utilização das CSG, o que confirma o cumprimento das orientações da norma. Contudo, o aumento da prescrição de macrólidos é uma situação a reavaliar. Como limitação deste estudo, é de referir a não utilização de confirmação microbiológica de AA por SGA para a prescrição antibiótica.

Palavras-chave: amigdalite aguda, antibióticos

PAS-007 - (16SPP-2624) - INTERNAMENTOS POR ASMA: FATORES PREDISPONETES E ORIENTAÇÃO

Estefânia Barrosa Maia¹; Natália Noronha¹; José António Pinheiro²

1 - Serviço de Pediatria Médica do Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Consulta de Alergologia, Serviço de Pediatria Ambulatória do Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução e Objectivos: O mau controlo da asma pode condicionar hospitalizações potencialmente evitáveis. Objetivo: Caracterizar os doentes com asma que necessitaram de internamento prolongado e refletir sobre a sua orientação pré e pós internamento.

Metodologia: Estudo retrospectivo de internamentos por asma com duração > 48h, de janeiro 2011 a junho 2015, num serviço de Pediatria de um hospital de grupo 1, com análise das seguintes variáveis: características demográficas, desencadeantes, seguimento e orientação.

Resultados: Estudaram-se 90 internamentos, correspondentes a 84 doentes, com idade mediana de 2A (7M-16A) sendo 60% seguidos em consulta de Especialidade (CE) e fazendo terapêutica preventiva 45%. Os internamentos ocorreram sobretudo nos meses de inverno (75%) em contexto de infeção respiratória (90%). Passaram pelo serviço de urgência 86 casos, 3 pelos cuidados intensivos e 1 veio transferido de outro hospital. O principal motivo do internamento foi hipoxemia (94%). Em 87% tratou-se do 1º internamento por asma. A duração mediana do internamento foi 5 dias (2-13 dias). Em 80% dos casos realizou-se radiografia do tórax. Na alta aumentou-se o grau terapêutico em 51%. Foram reavaliados 66% dos casos num período não superior a 1 mês sendo 93% orientados para CE.

Conclusões: A maioria dos internamentos ocorreu nos 2 primeiros anos de vida, em contexto de infeção respiratória, com hipoxemia e durante o inverno. Pouco mais de metade

dos casos era previamente seguida em CE e apenas metade se encontrava a fazer terapêutica preventiva. De forma a prevenir crises/hospitalizações, recomenda-se o seguimento da criança com asma em CE, com otimização de terapêutica preventiva, sobretudo nos meses de inverno. O período de internamento será aproveitado para ajuste terapêutico e orientação para CE.

Palavras-chave: Asma, internamentos, fatores predisponentes, prevenção / orientação

PAS-008 - (16SPP-2525) - ALERGIA ALIMENTAR OU APENAS SENSIBILIZAÇÃO?

Catarina Salgado¹; Catarina Carrusca²; Cândida Mendes²

1 - Departamento de Pediatria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Vila Franca de Xira

Introdução e Objectivos: O número de crianças diagnosticadas com alergia alimentar tem aumentado nas últimas décadas. Objectivo: Caracterizar a população seguida numa consulta de Alergologia Pediátrica por suspeita de alergia alimentar.

Metodologia: Estudo retrospectivo por consulta de processos clínicos de alergia alimentar durante 18 meses (Jan 2014- Jun 2015). Analisaram-se dados demográficos, de referenciação, sintomatologia, testes de sensibilização, provocação oral e evicção alimentar.

Resultados: Identificaram-se 124 crianças com suspeita de alergia alimentar, 61,3% do sexo masculino, idade mediana 2 anos, tempo de seguimento médio de 24 meses. A maioria foi referenciada por alterações laboratoriais: 38, 7% apresentavam Phadiatop® alimentar positivo e 92,7% estavam sensibilizadas com IgEs específicas. Destes, os alérgenos mais frequentemente envolvidos foram Leite de vaca (73), ovo (43), trigo (13), peixe (12) e amendoim (9). Das crianças referenciadas apenas 61 (49,2%) tinham história clínica compatível: anafilaxia (9); urticária (23; 9 com angioedema); dermatite atópica (16); sintomas gastrointestinais (9) e má progressão ponderal (5). Efectuaram-se 20 testes cutâneos, dos quais 12 foram positivos. As provas de provocação oral foram realizadas quando já não se verificava sensibilização em 32 crianças (25,8%): apenas duas foram positivas. De todas as crianças referenciadas, 61 (49,2%) fazem evicção alimentar atualmente.

Conclusões: Metade das crianças referenciadas por suspeita de alergia alimentar não apresentavam sintomatologia correspondente. Assim, este trabalho apoia a necessidade de basear o estudo alergológico na história clínica, com a utilização de testes direccionados evitando o diagnóstico de sensibilização sem clínica de alergia alimentar e dietas restritivas desnecessárias.

Palavras-chave: alergia alimentar, sensibilização

PAS-009 - (16SPP-2495) - PERIOSTITE – UMA MANIFESTAÇÃO DE LÚPUS NEONATAL OU DOENÇA DE CAFFEY EM LACTENTE COM LÚPUS NEONATAL?

Muriel Ferreira¹; Cristina Alves²; Teresa Sevivas³; Paula Estanqueiro¹; Manuel Salgado¹

1 - Unidade de Reumatologia, Serviço de Pediatria do Ambulatório, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Ortopedia Pediátrica, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 - Serviço de Hematologia Clínica, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução / Descrição do Caso: O lúpus neonatal (LNN) é uma doença autoimune, rara e autolimitada, resultante da passagem placentária de anticorpos (ACs) maternos. Podem ocorrer manifestações cutâneas, cardíacas, hepáticas, neurológicas e pulmonares. Em apenas 5% dos casos, os ACs transmitidos são U1RNP subjacentes a doença mista do tecido conjuntivo (DMTC). Lactente sexo masculino, filho de mãe com DMTC, seguido em consulta desde os primeiros dias de vida por lesões purpúricas recorrentes, máximo 1 cm diâmetro, com localização preferencial no tronco. Várias vindas ao Serviço de Urgência por febre sem foco, com investigação negativa para infeção. Laboratório: anemia normocítica normocrómica, ANAs >1/1280, padrão mosqueado e Ac anti-RNP positivo forte. Com 2,5 meses de vida nova vinda ao SU por “paralisia” aguda do membro inferior direito e irritabilidade, mas sem febre. Telerradiografia: periostite nos ossos longos dos 4 membros; Hb 9,6 g/dL; Leuc 8.100 /uL (N 2.640; L 4540); plaq 377.000 /uL; VS 36 mm/1^h; pCr <0,03 mg/dL; serologia para *Treponema pallidum* negativa, cintigrafia óssea com periostite localizada no fémur direito. Boa evolução clínica sem medicação regular. Última avaliação aos 4,5 meses: crescimento adequado, sem noção de dores, mantém erupção recorrente, com duração de até 3 dias.

Comentários / Conclusões: O LNN associado a ACs U1RNP positivos complicado de doença de Caffey poderá ser uma explicação, mas seria a sobreposição de duas raridades e a doença de Caffey cursa em regra com pCr elevada. Admitimos que este tipo LNN, excecional, poderá ser a causa de todas as manifestações clínicas deste pequeno lactente mas não existe descrição clínica de LNN complicada de periostite.

Palavras-chave: Lúpus neonatal, Periostite, Doença de Caffey, Anticorpo U1RNP

PAS-010 - (16SPP-2650) - SÍNDROME PFAPA - PERSPETIVA DE UMA CONSULTA HOSPITALAR

Sara Leite¹; João Nascimento¹; Margarida Guedes²; Carla Zilhão²

1 - Serviço de Pediatria - Centro Materno-Infantil do Norte - Centro Hospitalar do Porto; 2 - Unidade de Reumatologia Pediátrica - Serviço de Pediatria - Centro Materno-Infantil do Norte - Centro Hospitalar do Porto

Introdução e Objectivos: A Síndrome PFAPA caracteriza-se pela recorrência de episódios febris associados a

faringite, aftas ou adenite cervical, em crianças com crescimento e desenvolvimento normais. Objetivos: Descrever as características clínicas dos doentes com PFAPA e correlacioná-las com os parâmetros inflamatórios.

Metodologia: Análise dos processos clínicos de doentes seguidos em consulta externa, de Janeiro 2003 a Julho 2015, com o diagnóstico de PFAPA.

Resultados: Avaliados 14 doentes (8 sexo masculino). Início de sintomas entre 18M e 7A (mediana 3A), com duração entre 2-7 dias (mediana 5) e periodicidade de 3-8 semanas. Fenótipo completo em 42% dos doentes, tendo 11 outros sintomas associados - abdominais (8), osteoarticulares (4), neurológicos (7). História familiar em 5 doentes. IgD normal nos 8 doentes pesquisados. Estudo genético realizado num doente. Em 10 doentes determinados os valores de PCR, substância amilóide A (SAA) e VS em crise, com 3 a apresentarem valores de PCR >100 mg/L e 4 valores de SAA >40 mg/dL. Instituída prednisolona 1mg/Kg no 1º dia de febre, com resposta completa em 10 (71%) e parcial nos restantes. Em 2 doentes associado colchicina (descontinuada por intolerância) e montelucaste (boa resposta). Resolução em 50% (4-12A, mediana 7A), com a duração média de doença nos restantes de 4.5 anos.

Conclusões: A caracterização e evolução foi a esperada na maioria dos doentes com PFAPA, mas a elevada % de sintomatologia associada e história familiar positiva deve questionar a pertinência de se solicitar mais estudos genéticos. Não foi possível estabelecer correlação entre a duração da doença ou a resposta à prednisolona com os parâmetros inflamatórios, verificando-se apenas que valores mais elevados de SAA em crise se correlacionavam com um início mais precoce da doença.

Palavras-chave: PFAPA, febre periódica, substância amilóide A

PAS-011 - (16SPP-2623) - HOSPITALIZAÇÕES POR VARICELA E SUAS COMPLICAÇÕES NO CENTRO HOSPITALAR DO PORTO ENTRE 2004 E 2014

Inês Falcão¹; Alexandre Fernandes²; Carla Teixeira²; Laura Marques³

1 - Interna de Formação Específica de Pediatria do Centro Materno-Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto; 2 - Assistente Hospitalar do Serviço de Pediatria do Centro Materno-Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto; 3 - Assistente Hospitalar Graduada do Serviço de Pediatria do Centro Materno-Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto

Introdução e Objectivos: A varicela, infeção geralmente benigna e autolimitada, pode apresentar complicações graves. Os autores tiveram como objetivo caracterizar as crianças internadas por complicação associada à varicela.

Metodologia: Estudo retrospectivo transversal com análise dos processos clínicos das crianças internadas com varicela entre 01/01/2004 a 31/12/2014.

Resultados: Foram internadas 42 crianças com varicela. A idade variou entre 25 dias e 16 anos, o grupo etário mais implicado foi 1-4 anos (64,3%) e 52,4% eram do género masculino.

Na admissão, 34 (81%) manifestavam varicela complicada e 8 apresentavam fatores de risco (grávida, RN ou doença de base). Destas últimas, 4/8 desenvolveram complicação. O uso prévio de ibuprofeno foi detetado em 16,7% (n=7) e desconhecido em 69%. As complicações mais frequentes foram as cutâneas (40,74%) incluindo celulite, necrose cutânea superficial e abcesso cutâneo. Depois as neurológicas (14,81%) com cerebelite e convulsões, e as hematológicas (14,81%) com trombocitopenia e neutropenia. Sucederam-se as respiratórias (9,26%) que incluíram pneumonia, empiema e pneumonite. Das complicações raras fizeram parte síndrome choque tóxico (n=2), abcesso esplénico (n=1), sépsis/bacteriemia (n=3), recidiva de síndrome nefrótico (n=1) e insuficiência da supra-renal (n=1). A duração média de internamento foi 6 dias com máximo de 21 dias. Todos tiveram evolução favorável.

Conclusões: Neste estudo as complicações mais frequentes foram idênticas às de outras séries. Destacam-se 38 casos (90%) com complicações. A sua relação com o uso prévio de ibuprofeno não foi estabelecida. É muito importante vigiar a sua ocorrência, pois podem ser ameaçadoras de vida. A introdução de vacinação universal contra a varicela poderia preveni-las e mantém-se uma questão em aberto.

Palavras-chave: Varicela, Epidemiologia, Hospitalizações, Complicações

PAS-012 - (16SPP-2644) - COMPLICAÇÕES DA VACINAÇÃO COM BCG NUMA CONSULTA DE IMUNODEFICIÊNCIAS PRIMÁRIAS. QUAL O IMPACTO? QUEM INVESTIGAR?

Joana Freitas; João Farela Neves; Ana Isabel Cordeiro; Conceição Neves

Unidade de Imunodeficiências Primárias, Hospital Dona Estefânia – CHLC - EPE, Lisboa, Portugal

Introdução e Objectivos: A BCG faz parte do Programa Nacional de Vacinação, sendo administrada habitualmente à nascença, e protege contra as formas extra-pulmonares de tuberculose. A OMS não recomenda a sua utilização em países com incidência anual de tuberculose <5:100.000 ou com incidência de meningite tuberculosa em crianças abaixo dos 5 anos <1/10.000.000 indivíduos. Objetivo: Descrição das complicações associadas à BCG em consulta de Imunodeficiências Primárias (IDP) e análise dos fatores que podem identificar uma IDP.

Metodologia: Estudo descritivo de 2010-2014, das referências por complicações da BCG à consulta de IDP de um hospital terciário. Avaliados dados sociodemográficos, clínicos, analíticos e imagiológicos.

Resultados: Registaram-se 35 casos, sendo a mediana da idade 6 meses. Ao longo dos anos foram feitos menos estudos imunológicos e mais investigação imagiológica (exclusão de disseminação do BCG). A maioria teve BCGite local mas 17% apresentou uma forma disseminada. Confirmou-se o diagnóstico de IDP em 20% dos casos: 2 casos de IDP sindrómica (deleção 16p11.2 e 4q21.23), 2 casos de suscetibilidade

mendeliana a micobactérias e 3 casos de imunodeficiência combinada grave. Registaram-se 2 óbitos, ambos diretamente relacionados com a disseminação do BCG. A existência de IDP subjacente associou-se à presença de BCGite disseminada ($p < 0,001$), antecedentes relevantes ($p < 0,001$) e não esteve associado ao tamanho da adenite axilar.

Conclusões: A tomada de decisões sobre a vacinação universal com BCG deve ser fundamentada não apenas na incidência de tuberculose no país mas também nos dados sobre as complicações da vacina. Este trabalho demonstra o elevado consumo de recursos de saúde associados à vacinação, ilustrando ainda as potenciais complicações fatais.

Palavras-chave: BCG, BCGite, Imunodeficiência Primária, Programa Nacional Vacinação

PAS-013 - (16SPP-2420) - RASTREIO NEONATAL DE HEMOGLOBINOPATIAS – EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL DE NÍVEL II DA GRANDE LISBOA

Tiago Milheiro Silva^{1,2}; Ana Teresa Teixeira¹; Catarina Garcia¹; Teresa Ferreira¹; Alexandra Dias¹; Cristina Trindade¹

1 - Departamento de Pediatria, Núcleo de Hematologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, E.P.E.; 2 - Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E.

Introdução e Objectivos: As Hemoglobinopatias (Hbpatias) são responsáveis por 3% da mortalidade *global* em crianças com menos de 5 anos. A sua distribuição é muito variável, apresentando incidências mais elevadas nas populações de origem mediterrânica, africana e asiática. Em Portugal as zonas de maior prevalência são o Centro e Sul do País. Na população da área suburbana de Lisboa, com elevada percentagem de migrantes, o rastreio pré-concepcional e pré-natal, implementado de acordo com a norma da DGS 18/DSMIA de 2004, nem sempre tem sido eficaz.

Pretende-se caracterizar a população de recém-nascidos (RN) sujeitos a protocolo de rastreio de Hbpatias no ano de 2013 num hospital de nível II, situado na área metropolitana de Lisboa.

Metodologia: Crianças nascidas entre 1 de Janeiro e 31 de Dezembro de 2013, com origem familiar nas áreas de risco indicadas na Norma da DGS 18/DSMIA ou com história familiar de Hbpatias. Excluíram-se RN filhos de mãe com rastreio pré-natal de Hbpatias negativo. Aos RN incluídos foi realizado hemograma e electroforese de hemoglobinas.

Resultados: Realizados 739 rastreios (27,7% do número total de RN neste período). Foram detectadas 89 (12%) variantes do padrão normal de hemoglobinas: HbAS (68 crianças), provável alfa talassémia minor (9), HbAC (5), HbSS (2), HbSC (1), beta talassémia minor (1), HbAHope (1) e HbAD-Punjab (1). Do total, 474 (64,1%) RN foram observados em consulta, tendo todos os RN com variantes de hemoglobina sido observados.

Conclusões: Para além da *detecção precoce de patologia*, o rastreio das heterozigotias permite o aconselhamento genético familiar. O rastreio sistemático de Hbpatias no período neonatal assume um

importante papel em zonas com elevada percentagem de população de maior risco, permitindo a adopção de medidas pré-emptivas.

Palavras-chave: Hemoglobinopatias, Rastreio neonatal

PAS-014 - (16SPP-2564) - DREPANOCITOSE E SEQUESTRO ESPLÉNICO: REALIDADE DE UM HOSPITAL NÍVEL II

Sofia Bota³; Ana Teresa Teixeira¹; Teresa Ferreira^{1,2}; Alexandra Dias^{1,2}

1 - Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, E.P.E.; 2 - Núcleo de Hematologia Pediátrica, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, E.P.E.; 3 - Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE

Introdução e Objectivos: Define-se por sequestro esplénico (SE) uma diminuição superior a 2 g/dl de hemoglobina (Hb), em relação ao valor basal individual, associado a aumento das dimensões do baço e a reticulocitose. Na doença falciforme (DF) é uma das complicações mais precoces e de maior mortalidade. Objectivos: Caracterizar a população de doentes com SE de um hospital nível II.

Metodologia: Estudo retrospectivo descritivo através da análise dos processos clínicos de crianças e adolescentes com DF entre os anos 1997 e 2015. Foram incluídos indivíduos com SE e analisadas variáveis demográficas, clínicas e laboratoriais, fatores desencadeantes, terapêutica e complicações.

Resultados: No período avaliado foram observados no Núcleo de Hematologia Pediátrica 171 doentes com DF. Destes, 24 (14%) apresentaram sequestro esplénico num total de 46 episódios (incidência anual 0,016 episódios por doente). Três foram excluídos por informação clínica incompleta. Obteve-se uma idade média de 21 meses (5 – 108 meses), sendo 30% lactentes. Todos fizeram transfusão eritrocitária. Em três casos o SE foi a manifestação inicial da DF, um dos quais em choque hipovolémico. Dos 65% com Hb fetal doseada pré-SE, todos tinham valor superior a 5%. A maioria dos SE associou-se a infeções (72%), sobretudo respiratórias (48%). Quatro episódios (9%) complicaram com choque hipovolémico, fatal em dois (mortalidade 4%). Nove crianças (43%) apresentaram episódios recorrentes, e destes, quatro foram esplenectomizadas.

Conclusões: O SE pode ser a primeira manifestação de DF e pode ser fatal. A elevada idade média poderá explicar a menor mortalidade do que noutras séries. O diagnóstico precoce e a educação parental para o reconhecimento dos sinais de alerta têm particular importância preventiva.

Palavras-chave: Drepanocitose, Anemia de células falciformes, dor, sequestro, baço

PAS-015 - (16SPP-2221) - CARACTERIZAÇÃO EPIDEMIOLÓGICA DAS HEMOCULTURAS NUM SERVIÇO DE ONCOLOGIA PEDIÁTRICA

Ana Lopes Dias¹; Rodolfo Casaleiro²; Sónia Silva²; Manuel João Brito²; Fátima Heitor²

1 - Serviço de Pediatria, Unidade de Vila Real, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 2 - Serviço de Oncologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução e Objectivos: As infeções são uma das principais

causas de morbidade e mortalidade no doente oncológico, sendo de preocupação major as infecções bacterianas e fúngicas. É fundamental conhecer a epidemiologia microbiológica neste grupo de doentes para a instituição de uma terapêutica empírica adequada e de medidas preventivas. O objectivo foi a caracterização das hemoculturas dos doentes do Serviço de Oncologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra – CHUC-EPE.

Metodologia: Estudo retrospectivo das hemoculturas realizadas no internamento, consulta e hospital de dia, entre Janeiro de 2011 e Dezembro de 2014.

Resultados: Foram positivas 232 hemoculturas (9% do total), correspondentes a 99 doentes. Em 76,3% os doentes estavam sob terapêutica anti-neoplásica. O principal motivo de colheita foi febre (74%) e 42% tinham neutropenia (<500/uL). Os estafilococos coagulase negativos foram cultivados em 60% do total das hemoculturas. Encontrou-se 6 estafilococos meticilino-resistentes e 1 *Enterococcus faecium* resistente à vancomicina. Entre os gérmens Gram- destacaram-se a *E. coli* e a *Pseudomonas spp.* Houve 61 culturas com germens Gram -, destes 13 eram multirresistentes e 8 eram ESBL positivos. Realçam-se 7 culturas com germens resistentes ao meropenem. Detectaram-se fungos em 12 hemoculturas em 6 doentes. Ocorreu um óbito por sépsis com falência multiorgânica a *E. coli*, num doente com neutropenia severa.

Conclusões: Destaca-se o número elevado de hemoculturas positivas e a alta percentagem de culturas com germens Gram +. Como consequência imediata a abordagem dos cuidados com os catéteres centrais e o tipo de catéter utilizado deverão ser revistos.

Palavras-chave: Hemocultura, Oncologia, Microbiologia, Sensibilidade bacteriana

PAS-016 - (16SPP-2590) - DIARREIA AGUDA POR CAMPYLOBACTER SPP: CASUÍSTICA DE UM SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICO

Ana Catarina Carvalho; Carolina Domingues; Joana Matos; Margarida Fonseca; Ana Reis

Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa

Introdução e Objectivos: A infecção por *Campylobacter* é a zoonose mais frequentemente notificada, a maioria em idade pediátrica. Em 2014 tornou-se Doença de Declaração Obrigatória. Em Portugal, os dados de morbidade da infecção são escassos. Avaliação da incidência de infecção por *Campylobacter* nos doentes admitidos no Serviço de Urgência Pediátrico (SU) por diarreia aguda. Caracterizar a frequência, microbiologia, clínica, e atitudes terapêuticas.

Metodologia: Análise retrospectiva dos dados das crianças avaliadas em SU com isolamento de *Campylobacter* entre 1 de Janeiro de 2013 e 31 de Dezembro de 2014.

Resultados: Foram admitidas ao SU 4996 crianças com diarreia aguda. Realizaram-se 725 coproculturas (15%). Das 122

(17%) positivas, as bactérias mais frequentemente identificadas foram o *Campylobacter Spp.* (69%) e a *Salmonella Spp* (30%). Nos doentes com *Campylobacter*, não houve predomínio de género. A mediana de idade foi de 17 meses. 85% com idade inferior a 5 anos, e mais de metade (57%) com menos de 1 ano. A maioria era proveniente de meio rural (87%). 18% com história de consumo de alimento ou água possivelmente contaminados. 68 doentes (80%) apresentavam diarreia com sangue e/ou muco e 56% febre. Cerca de ¼ dos doentes necessitaram de internamento. Foi administrado antibiótico em 9 doentes. Todos tiveram evolução favorável.

Conclusões: Nesta análise o *Campylobacter* foi o agente etiológico mais frequente de diarreia bacteriana aguda. É um trabalho pioneiro da incidência desta infecção no norte do país. É a zoonose a mais frequentemente reportada na União Europeia e Portugal um dos países mais afectados. Este estudo corrobora a importância da sua vigilância epidemiológica. Os pedidos de coprocultura permitem a identificação etiológica e reforçando a necessidade de controlo das medidas sanitárias.

Palavras-chave: *Campylobacter*, Diarreia Aguda, Criança, Portugal

PAS-017 - (16SPP-2502) - PNEUMONIA COM DISFUNÇÃO MULTIORGÂNICA: A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO PRECOCE

Sandra Pereira¹; Graça Loureiro²; Fábria Patinha²; Paulo Marçal²; Arménia Oliveira¹

1 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga; 2 - Unidade Cuidados Intensivos do Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga

Introdução / Descrição do Caso: A *Legionella pneumophila* (LP) é um agente incomum de pneumonia em pessoas jovens e saudáveis. Apenas 5% das pessoas expostas à bactéria desenvolvem doença. A transmissão ocorre por aspiração de partículas de água contaminada presentes no ar.

Caso clínico: Adolescente de 17 anos, saudável, com hábitos tabágicos, referenciado ao SU por Pneumonia e hipoxemia; a radiografia pulmonar mostrou imagem de condensação nos 2/3 inferiores do hemitórax direito. Assintomático até há 3 dias, altura em que iniciou tosse, febre, vómitos e dispneia com agravamento progressivo. Ao exame objetivo apresentava má perfusão periférica, taquipneia, tiragem intercostal e subcostal grave, hipoxemia (SatO₂ (aa) 87%), taquicardia, hipotensão e sons pulmonares diminuídos na metade inferior do hemitórax direito. Analiticamente com leucocitose e trombocitopenia, PCR elevada e alterações da função renal (Ur 51 mg/dL, Cr 1.3 mg/dL) e das enzimas musculares cardíacas (troponina I 9.39 ng/mL); a gasometria revelou alcalose respiratória. Iniciou fluidoterapia e Ceftriaxone. A suspeita clínica de Pneumonia por LP foi confirmada pela pesquisa de antígeno urinário, tendo sido associada Azitromicina. Dada a necessidade de ventilação mecânica e suporte ionotrópico, foi transferido para a UCI, tendo tido uma melhoria gradual. Foi transferido ao 7º dia para o Serviço de Pediatria, onde evoluiu favoravelmente.

Comentários / Conclusões: Apesar da LP ser um agente incomum de pneumonia na idade pediátrica é crucial ter um elevado índice de suspeição sempre que a apresentação é grave, com disfunção multiorgânica. Deste modo, é possível o diagnóstico rápido e atempado, evitando um desfecho desfavorável. Neste caso, não foi possível identificar a fonte de contágio, tratando-se de um caso isolado.

Palavras-chave: *Legionella pneumophila*, Pneumonia, Choque séptico



PAS-018 - (16SPP-2618) - LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA DE ALTO RISCO: CASUÍSTICA DE 5 ANOS

Joana Rodrigues¹; Ana Azevedo¹; Cristiana Couto²; Catarina Sousa²; Tereza Oliva²; Vítor Costa²; Armando Pinto²

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga; 2 - Serviço de Pediatria Oncológica, Instituto Português de Oncologia do Porto

Introdução e Objectivos: As leucemias são as neoplasias mais comuns da pediatria, representando a Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) cerca de 75% dos casos. Embora a maioria atinja remissão através da quimioterapia, o transplante de células hematopoiéticas pode estar indicado nos doentes de alto risco. Objectivo: Caracterizar os casos de LLA de alto risco e sua evolução numa população pediátrica.

Metodologia: Estudo observacional dos processos clínicos de crianças seguidas no IPO-Porto com LLA de alto risco entre Janeiro de 2010-Dezembro de 2014.

Resultados: Foram identificados 30 doentes, 56,7% sexo feminino, mediana de idades de 7,5 anos (18 meses- 16 anos); 70% de linhagem B. As principais formas de apresentação clínica foram: fadiga-46,7%, petéquias/equimoses- 36,7%, dor óssea-26,7%, adenomegalias- 13% e febre-9%. No diagnóstico,

1/3 apresentava >100.000 leucócitos/ul no sangue periférico. Quanto a fatores de prognóstico, 6 doentes apresentavam translocação 9;22, um a 4;11, 3-rearranjo MLL, 3-amplificação do cromossoma 21; 60% com padrão diploide. Atingimento do SNC em 37% no diagnóstico, tendo sido verificada má resposta precoce em 53%. Foram submetidos a transplante de medula óssea 11 doentes (10 a partir de dador não relacionado). Na data de conclusão do estudo, 24 doentes mantinham-se vivos, a maioria (91,7%) em remissão; faleceram 6 doentes (5 por complicações infecciosas).

Conclusões: A sobrevida destes doentes (grupo de alto risco) foi de 80%, semelhante ao descrito na literatura para a globalidade das LLA. Seria fundamental identificar outros fatores de prognóstico para estratificação de grupos de alto risco, permitindo definir tratamentos adequados a estes doentes, melhorando ainda mais o prognóstico.

Palavras-chave: Leucemia Linfoblástica Aguda

PAS-019 - (16SPP-2459) - NEUTROPENIA SINDROMÁTICA POR DEFEITO DE GLUCOSE-6-FOSFATASE CATALÍTICA SUBUNIDADE 3. PRIMEIRO CASO DESCRITO EM PORTUGAL.

Diogo Rodrigues; Ana Isabel Cordeiro; Conceição Neves; Ana Casimiro; Paula Kjollerstrom; Raquel Maia; João Farela Neves

Hospital de Dona Estefânia

Introdução / Descrição do Caso: As neutropenias congénitas são um conjunto de doenças, com incidência estimada em 6:1 milhão nados-vivos, caracterizadas por marcada susceptibilidade infecciosa. O defeito de G6PC3 está associado a neutropenia síndrómica, com transmissão AR. Os doentes apresentam uma grande heterogeneidade clínica, podendo ter manifestações imunes/hematológicas e não imunes, nomeadamente cardíacas, pulmonares, uro-genitais e a presença de circulação colateral visível exuberante.

Caso clínico: Rapaz de 8 anos, paquistanês, filho de pais consanguíneos. Com antecedentes de múltiplos internamentos por hipoxémia secundária a infeções respiratórias. Internado num Hospital terciário em 2014 por insuficiência respiratória, com bronquiectasias, hipertensão pulmonar e cardiopatia congénita (por insuficiência tricúspide e 3 veias pulmonares). Ao exame objectivo destacava-se facies peculiar, com ponte nasal alargada, hipocratismo digital, com criptorquia bilateral, hérnia inguinal e circulação colateral exuberante. Analiticamente, neutropenia e trombocitopenia flutuantes, hipogamaglobulinémia IgM e linfopenia NK. O mielograma não revelou bloqueios maturativos. A conjugação de sinais e sintomas levantou a hipótese de Síndrome de Dursun, confirmada pelo estudo genético (mutação em homozigotia no gene da G6PC3). Actualmente sob terapêutica com G-CSF e antibioticoterapia profiláctica, com diminuição das intercorrências infecciosas.

Comentários / Conclusões

Discussão: É fundamental o reconhecimento precoce destes

doentes, de maneira a otimizar o seu seguimento e oferecer aconselhamento genético da família. Trata-se do primeiro caso descrito em Portugal, realçando-se a importância da existência de centros especializados no estudo e seguimento destas patologias.

Palavras-chave: neutropénia sindrómica; defeito G6PC3

PAS-020 - (16SPP-2572) - DOENÇA INVASIVA A HAEMOPHILUS INFLUENZAE NÃO CAPSULADO, UMA REALIDADE SUBESTIMADA

Catarina Rúbio¹; Catarina Salgado²; Carolina Albuquerque¹; Florbela Cunha¹

1 - Serviço de Pediatria Hospital Vila Franca de Xira; 2 - Departamento de Pediatria - Hospital de Santa Maria

Introdução / Descrição do Caso: Desde a introdução da vacina conjugada contra o *Haemophilus Influenzae* (*H.influenzae*) tipo b em 2000, a incidência da doença invasiva por *H.influenzae* diminuiu significativamente em crianças abaixo dos 4 anos. As estirpes não capsuladas (NC) do *H.influenzae*, são colonizadoras habituais da orofaringe, e responsáveis por infeções do trato respiratório superior, podendo também causar doença invasiva.

Caso 1: Rapaz, 11 anos, antecedentes de atraso cognitivo ligeiro e asma, Programa Nacional de Vacinação (PNV) atualizado. Internado com o diagnóstico de Pneumonia bacteriana da base direita não hipoxemiante. Medicado com ampicilina (200mg/kg) endovenosa que cumpriu durante 5 dias. Hemocultura com isolamento de *H.influenzae* NC sensível à ampicilina. Verificou-se uma melhoria clínica e imagiológica significativa, com alta no 5º dia de internamento. Caso 2: Rapaz, 16 meses, saudável, PNV atualizado. Internado por Meningite de provável etiologia bacteriana. No exame Cultural de Líquor isolou-se *H.influenzae* NC, ampicilina sensível. A Hemocultura foi estéril. Realizou Tomografia computadorizada craneo-encefálica que revelou uma pansinusite. Os potenciais evocados auditivos foram normais. Boa evolução com melhoria clínica, tendo alta após completar 12 dias de ceftriaxone endovenoso. Sem intercorrências em seguimento posterior na consulta.

Comentários / Conclusões: Estes casos clínicos destacam-se pela sua gravidade e para lembrarem que a doença invasiva a *H.influenzae* é ainda uma realidade. Actualmente as estirpes NC são as principais responsáveis. Devemos manter uma vigilância epidemiológica continuada para o conhecimento exacto desta realidade.

Palavras-chave: *Haemophilus influenzae* não capsulado, Doença invasiva

PAS-021 - (16SPP-2152) - INFEÇÕES GASTROINTESTINAIS BACTERIANAS - EVOLUÇÃO AO LONGO DE 8 ANOS

Catarina Lacerda; Carolina Prehaz; Margarida Rafael; Luisa Teixeira; Ana De Jesus; Ana Cristina Esteves; Susana Castanhinha

Centro Hospitalar Barreiro Montijo

Introdução e Objectivos: A diarreia aguda infecciosa permanece uma causa importante de morbidade em pediatria nos países desenvolvidos. Objectivos: caracterizar a evolução microbiológica das infeções gastrointestinais

bacterianas em idade pediátrica num hospital distrital.

Metodologia: Estudo transversal retrospectivo dos casos confirmados de diarreia aguda bacteriana em crianças admitidas no nosso hospital entre 2007-2014. Analisaram-se parâmetros microbiológicos e clínicos.

Resultados: Das 1021 coproculturas realizadas, 130 foram positivas (13% dos casos suspeitos) e incluídas no estudo.

A maioria das crianças eram do sexo masculino (60%) com idade mediana de 3 anos (2 semanas-15 anos); 65% apresentava menos de 5 anos. *Salmonella spp*, *Campylobacter jejuni* e *Shigella spp* foram identificadas com prevalência global de 67%, 26% e 7% respetivamente. Os casos de *C. jejuni* aumentaram significativamente nos últimos 5 anos (97% dos casos após 2010; p<0.05), 80% dos quais em crianças com <5 anos. No mesmo período diminuiu o número de isolamentos de *Salmonella spp*. Foram internados 90% dos doentes (mediana de internamento: 3 dias [1-16]), com morbidade associada em 6 casos: convulsão febril (n=3), sépsis (n=2) e apendicite aguda (n=1). Todos os isolados de *Salmonella spp* e *Shigella spp* eram sensíveis a cefalosporinas de 3ª geração; 2% dos isolados de *C. jejuni* eram resistentes a eritromicina.

Conclusões: *Salmonella spp* foi o principal microorganismo identificado durante este período. O aumento do número de infeções por *C. jejuni* acompanha a tendência da maioria dos países em desenvolvimento, presumivelmente devido ao manuseamento e consumo de carne de frango.

Palavras-chave: diarreia infecciosa, *Salmonella*, *Campylobacter*, coproculturas

PAS-022 - (16SPP-2286) - GRIPE 2014-2015 - O QUE MUDOU ESTE ANO?

Joana Freitas; Catarina Gouveia; Flora Candeias; Joao Neves; Luis Varandas; Maria Joao Brito

Unidade de Infeciologia Pediátrica - Área de Pediatria Médica, Director Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira - Hospital Dona Estefânia - CHLC - EPE, Lisboa, Portugal

Introdução e Objectivos: Na época 2014-2015, o subtipo A (H3) pertenceu a um grupo geneticamente diferente da estirpe vacinal. Pelas características do vírus, a vacina pode não ter concordância total com as estirpes circulantes.

Objetivo: Caracterizar a gripe numa população pediátrica internada num hospital terciário durante o referido ano.

Metodologia: Estudo descritivo, de Outubro de 2014 a Março de 2015. Foram avaliados dados sociodemográficos, epidemiológicos, estado vacinal, clínica, complicações e terapêutica. O vírus foi identificado por PCR nas secreções respiratórias.

Resultados: Registaram-se 28 casos, com uma mediana de 2 anos (mín-1 mês, max-13 anos), com um pico em Janeiro e Fevereiro (92,9%). Predominou o influenza B (50%), seguido de H3N2 (39,3%) e H1N1 (10,7%). A patologia respiratória foi a mais frequente (75%). Apresentavam doença crónica 15/28 (53,6%): doença neurológica (7), asma/pieira recorrente (5), doença hematológica (3) imunodeficiência primária (1) e

outras (3). Apenas 2/28 (7,1%) crianças estavam vacinadas e 14/28 (50%) foram medicados com oseltamivir. Houve complicações em 19 (67,9%) casos: hipoxemia (16), coinfeção bacteriana (8), atelectasia (6), sépsis (3) e derrame pleural (1). 25% necessitaram de cuidados intensivos.

Registou-se maior número de complicações na ausência de vacinação ($p=0,03$). Nenhuma criança vacinada teve complicações. A infeção por H3N2 não se associou a um risco aumentado de complicações ($p=0,39$).

Conclusões: O facto de neste ano, o influenza B ter sido predominante minimizou a ausência de protecção vacinal para o vírus H3N2. A vacinação dos grupos de risco fundamental para diminuir complicações potencialmente graves de uma doença considerada benigna continua a ser insuficiente.

Palavras-chave: Gripe, Vacina, Complicacoes, oseltamivir

PAS-023 - (16SPP-2303) - PERFIL BACTERIOLÓGICO DO SERVIÇO DE PEDIATRIA DE UM HOSPITAL DE NÍVEL II: A OLHAR PARA A MUDANÇA

Ana Maria Ferreira¹; Sandra Pereira²; Adriana Pedrosa¹; Teresa Caldeira¹; Virginia Monteiro¹

1 - Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga; 2 - Centro Hospitalar São João

Introdução e Objectivos: Nos últimos anos tem-se registado um aumento de estirpes bacterianas multirresistentes (ESBL), muitas delas presentes na comunidade. O antibiótico como arma terapêutica está ameaçado devido, principalmente, ao uso inadequado e indiscriminado. Em Portugal este problema atinge dimensões preocupantes. O objectivo deste trabalho é conhecer a epidemiologia e evolução do perfil de susceptibilidade dos microrganismos isolados em produtos biológicos no Serviço de Pediatria da nossa instituição.

Metodologia: Análise descritiva dos isolamentos de microrganismos e dos perfis de susceptibilidade de 2010 a 2014.

Resultados: Foram identificadas 3142 microrganismos. A percentagem de isolamentos em relação aos exames pedidos na globalidade ao longo dos anos foi cerca de 11 a 22%, à exceção de 2014 em que se registou um valor de 42%. Dos pedidos de exames, 91% provieram do serviço de urgência, 5% do internamento e 4% da consulta. A positividade ocorreu sobretudo em uroculturas (67%), seguindo-se coproculturas (21%), hemoculturas (7%) e exsudados cutâneos (4%). O microrganismo mais isolado foi a *Escherichia coli* (48%). Dentro do total de cada espécie, a *Escherichia coli* ESBL teve um aumento progressivo ao longo dos 5 anos (1,4% para 2,65%), enquanto a *Klebsiella pneumoniae* ESBL, que surge apenas em 2012, teve um aumento de 10% para 58,3%.

Conclusões: O número de isolamentos manteve-se relativamente estável ao longo dos anos à exceção de 2014, altura em que se registou um incremento. Objetivou-se um aumento das bactérias multiresistentes, sobretudo à custa da *K. pneumoniae* ESBL que revelou um crescimento exponencial desde 2012. A monitorização dos dados microbiológicos é funda-

mental, quer em termos epidemiológicos quer clínicos.

Palavras-chave: microorganismos, ESBL

PAS-024 - (16SPP-2375) - INTERNAMENTOS POR TUBERCULOSE EM IDADE PEDIÁTRICA (2004-2015)

Sílvia Neto; Inês Carneiro; Isabel Esteves; José Gonçalo Marques

Unidade de Infecçologia, Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Nort

Introdução e Objectivos: A tuberculose (TB) é uma importante causa de morbidade e mortalidade mundial. Em Portugal tem-se assistido a uma diminuição progressiva da incidência de TB em idade pediátrica.

Objetivos: Avaliação das formas de apresentação clínica e características epidemiológicas dos casos de TB com necessidade de internamento.

Metodologia: Análise retrospectiva dos casos de TB em crianças ou adolescentes internados entre 1 de janeiro de 2004 e 30 de Junho de 2015. Analisaram-se dados epidemiológicos, microbiológicos e clínicos.

Resultados: Estiveram internados 22 doentes com as seguintes apresentações: mediastino-pulmonar (13), osteoarticular (4), TB infeção (3), meningite (1) e peritonite (1). A mediana de idades foi 12 anos (3 meses – 17 anos).

Eram oriundos de países com incidência elevada de TB 45,5% dos casos, incluindo os casos de TB óssea e peritoneal. Dos 12 residentes em Portugal: 25% eram imunodeprimidos, incluindo o caso de meningite; 80% estavam vacinados com BCG. Existia história de contacto com TB em 40%. A prova de tuberculina foi positiva em 80% e isolou-se *M. tuberculosis* em cultura em 9 (60%), por PCR em 1, presença de bacilo ácido-alcool resistente no exame direto em 8. Iniciaram terapêutica quádrupla 72,7% dos doentes e os restantes tripla. Não se documentaram resistências aos antibióticos.

Conclusões: A TB teve um impacto pouco significativo nos internamentos dos últimos 11,5 anos; o número médio de crianças portuguesas não imunodeprimidas foi 0,8/ano e corresponderam a formas menos graves. Não houve emergência de estirpes multirresistentes. Este trabalho pretende contribuir para o retrato do panorama nacional relativo à TB na criança, numa altura em que se discute a política devacinação universal com BCG.

Palavras-chave: Tuberculose

PAS-025 - (16SPP-2422) - OXIGENOTERAPIA HIPERBÁRICA NA OSTEOMIELEITE REFRACTÁRIA

Maria Maria Mendes; Maria João Brito; Paula Correia

Departamento de Pediatria - Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, EPE

Introdução e Objectivos: A oxigenoterapia hiperbárica consiste na inalação de oxigénio puro em ambiente hiperbárico. Actua na oxigenação dos tecidos, estimulando a actividade leucocitária, aumentando a reabsorção óssea e potenciando a acção antibiótica. Está indicada em várias patologias, entre elas, a osteomielite refractária.

Pretende-se rever os casos de osteomielite refractária submetidos a este tratamento.

Metodologia: Estudo retrospectivo e descritivo de Janeiro de 2012 a Maio de 2015 dos doentes com osteomielite refractária tratados com oxigenoterapia hiperbárica. Analisaram-se dados demográficos, quadro clínico, tratamento e evolução.

Resultados: Total de quatro doentes, com mediana de idade de 9,5 anos (1-18 anos). Registaram-se três casos de osteomielite crónica (fémur, calcâneo e rádio) e um de osteomielite subaguda refractária (fémur). A clínica cursou com dor, edema e incapacidade funcional da região afectada (4), fistulização à pele (3) e febre (3). Analiticamente, três apresentavam aumento da VS (47-90mm). Isolou-se *Staphylococcus aureus* metilino-sensível em dois. Todos foram submetidos a cirurgia e a terapêutica com flucloxacilina durante mais de seis semanas. A oxigenoterapia hiperbárica foi instituída em média 14,5 meses (min. 57dias, máx. 3anos) após o início do quadro, sendo a média de sessões de 28/doente. A mediana da duração do seguimento após as sessões de oxigenoterapia é de 4 meses (2-27 meses), com lesões sequelares graves em três dos casos mas sem agudizações em nenhum.

Conclusões: A oxigenoterapia hiperbárica é uma terapêutica adjuvante que potencia a acção antibiótica, aumenta o *turn-over* ósseo e promove a cicatrização. Embora não existam recomendações consensuais, na evidência de falência terapêutica médica e cirúrgica deve ser considerada precocemente.

Palavras-chave: oxigenoterapia hiperbárica, osteomielite refractária, terapêutica adjuvante, *Staphylococcus aureus*

PAS-026 - (16SPP-2433) - PERFIL MICROBIOLÓGICO E DE RESISTÊNCIA ANTIMICROBIANA NA CRIANÇA COM INFECÇÃO URINÁRIA EM AMBULATÓRIO

Sofia Moeda; Sofia Costa Lima; Paulo Oom
Hospital Beatriz Ângelo

Introdução e Objectivos: A infecção urinária (IU) é frequente em Pediatria, sendo a *E. coli* e o *Proteus* os principais agentes. A resistência antimicrobiana depende da população local. Perante a criança que recorre à urgência com suspeita de IU, a decisão de iniciar antibioterapia (AB) empírica é tomada com base na clínica e urina II. Torna-se por isso necessário monitorizar os resultados da urocultura (UC) de forma a adequar a AB ao antibiograma. O presente estudo pretende caracterizar o perfil microbiológico e de resistência antimicrobiana dos microorganismos isolados em UC de ambulatório e avaliar a necessidade de ajuste terapêutico.

Metodologia: Estudo prospectivo dos dados de UC de ambulatório realizadas em 2014. Foram realizados 1536 pedidos de UC. Após exclusão dos casos com identificação errada, UC não realizada, internamento, modo de colheita não identificado ou por saco coletor, foram analisados 1449 casos.

Resultados: Houve 34,2% UC positivas e 7,3% polimicrobianas. O agente mais isolado foi *E. coli* (58,3%) e *P. mirabilis* (26,3%). Considerando os dois agentes, verificou-se resistência a amoxicilina

e clavunato (AAC) em 12,3% e a cefuroxime em 2,9% ($p < 0,05$). Iniciou-se AB empírica em 53,4%. O antibiótico mais prescrito foi AAC (54,9%), seguido por cefuroxime (32,9%). Tendo em conta o AB prescrito e o resultado da UC, foi necessário contactar telefonicamente 57,7% dos casos. Destes, 63,4% mantiveram a AB inicial, 4,1% iniciaram AB, 2,9% mudaram de AB e 20,1% pararam a AB.

Conclusões: Verificou-se maior resistência a AAC por comparação a cefuroxime. Estes resultados sugerem que o cefuroxime deve ser utilizado com primeira linha no nosso hospital. O contacto telefónico com os pais após o resultado da UC é fundamental para ajuste terapêutico.

Palavras-chave: urocultura, infecção urinária, resistência antimicrobiana

PAS-027 - (16SPP-2451) - SURTO DE MENINGITE VIRAL EM ÉVORA

Patrícia Maio; Nídia Belo; Raquel Costa; Susana Gomes; Carla Cruz
Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo de Évora, E.P.E.

Introdução e Objectivos: Os enterovírus são os principais agentes etiológicos de meningites virais, situações com evolução tendencialmente benigna. Os casos podem ocorrer isoladamente ou em surtos.

Objetivos: caracterização demográfica, etiológica e clínica dos casos de meningite observados no serviço de pediatria de um hospital nível 2.

Metodologia: Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças internadas no serviço de Pediatria do Hospital de Évora, com o diagnóstico de meningite viral, no período de 4 meses (maio a agosto) de 2014.

Resultados: Registaram-se 19 casos de meningite no período em estudo, 11 dos quais em junho. As crianças tinham idade, compreendida, entre os 34 meses e 14 anos (mediana 5 anos), a maioria residente em Évora. A duração média de internamento foi 4 dias. Nove crianças foram internadas no primeiro dia de doença. O exame citoquímico do líquido cefalo-raquidiano (LCR) identificou proteinorraquia máxima de 370 mg/dL (mediana 50 mg/dL) e normoglicorraquia. Em 4 casos existiam mais de 1000 células/mm³; verificou-se predominio de polimorfonucleares em 11 casos. Foi realizada a pesquisa de vírus neurotrópicos no LCR por PCR em 17 casos sendo identificado o enterovírus em 12 casos. Em 2 casos foi isolado concomitantemente o herpes vírus humano 7 e num caso o vírus Epstein-Barr. Em 3 casos foi realizada a genotipagem de enterovírus nas fezes isolando-se o Echovírus 6 em todas as amostras. A evolução clínica foi favorável, sem complicações precoces nem mortalidade.

Conclusões: No período em análise verificou-se um elevado número de casos de meningite viral, comparativamente aos anos anteriores. O Echovírus 6 parece ter sido o agente etiológico responsável por este surto, tal como descrito em estudos anteriores.

Palavras-chave: Surto, Meningite, Enterovírus, Meningite viral

PAS-028 - (16SPP-2455) - QUANDO A VARICELA COMPLICA – 4 ANOS DE EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE PEDIATRIA

Patrícia Maio; Nídia Belo; Raquel Costa; Susana Gomes; Carla Cruz

Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo de Évora, E.P.E.

Introdução e Objectivos: A varicela é a doença exantemática mais frequente da infância. Habitualmente benigna, pode estar associada a complicações, muitas vezes com necessidade de internamento. O objetivo deste estudo foi caracterizar os internamentos por varicela.

Metodologia: Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças internadas com o diagnóstico de varicela no serviço de Pediatria do Hospital de Évora, E.P.E entre 1 de janeiro de 2011 a 31 de dezembro de 2014.

Resultados: No período em análise foram internadas 32 crianças com varicela, com idades compreendidas entre os 17 dias e os 7 anos (mediana 2 anos). 37% dos internamentos ocorreram em 2014. A distribuição por sexo foi equitativa. Ocorreram complicações em 17 crianças: cutâneas (9), respiratórias (4), osteoarticulares (2) e neurológicas (2). Manifestações neurológicas decorrentes da terapêutica determinaram 4 internamentos. Os restantes internamentos ocorreram por fatores de risco como a idade, doença crónica, imunossupressão ou sintomatologia associada. A duração média de internamento foi 4 dias. Foram transferidas 2 crianças para hospitais centrais: uma com fascíte necrotizante e uma com pneumonia com derrame pleural. Não se verificaram óbitos.

Conclusões: Comparativamente a estudos anteriores do nosso serviço, o número de complicações e internamentos por varicela parece estar a aumentar. As complicações cutâneas continuam a ser as mais frequentes, tal como descrito na literatura.

Palavras-chave: Varicela, Varicela complicada, Pediatria

PAS-029 - (16SPP-2461) - MENINGITE BACTERIANA (MB) – O QUE MUDOU EM 20 ANOS (1994-2007 VS 2008-2014)

Ana Sofia Vaz¹; Andrea Dias³; Ana Isabel Duarte¹; Ana Rita Carvalho¹; Ana Brett¹; Gustavo Januário¹; Lia Gata¹; Luís Januário¹; Fernanda Rodrigues^{1,2}

1 - Unidade de Infecção e Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra; 3 - CIPE, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução e Objectivos: Com a introdução das vacinas conjugadas e modificação de técnicas de diagnóstico, a epidemiologia das MB tem-se modificado. Este estudo pretende caracterizar os casos de MB ao longo de 21 anos.

Metodologia: Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças com MB de 1994 a 2014 (21 anos), com comparação entre 2 grupos: A (1994-2007, estudo previamente efectuado) e B (2008-2014). Foram excluídas MB recorrentes e com derivação ventrículo-peritoneal. O diagnóstico de MB foi estabelecido por clínica compatível e presença de um dos seguintes critérios laboratoriais: isolamento de gérmem e/ou detecção de antígenos bac-

terianos no LCR; pleocitose do LCR associada a hiperproteinorráquia e/ou hipoglicorráquia; hemocultura positiva e pleocitose do LCR com hipoproteinorráquia e hipoglicorráquia. Análise estatística utilizando SPSS ($p < 0,05$).

Resultados: Foram incluídos 123 casos (A= 87 e B= 36), caracterizados e comparados na tabela 1 (em anexo).

Conclusões: Ao longo dos anos observou-se mudança da epidemiologia, provavelmente devida à utilização das vacinas conjugadas, cujo maior impacto se evidenciou pela ausência de meningite por Hi, e à modificação de técnicas de diagnóstico. Ocorreu um aumento do número e proporção de MB abaixo dos 3 meses de idade, que, pela gravidade neste grupo etário, poderá ter contribuído para a ausência de redução de complicações agudas e mortes. A terapêutica empírica associando vancomicina passou a ser mais frequente, reflectindo as *guidelines* nacionais.

Palavras-chave: meningite bacteriana, epidemiologia, diagnóstico, tratamento

	Grupo A= 87	Grupo B= 36	P
Sexo masculino	57 (66%)	24 (67%)	0.903
Idade mediana	20M (5d-11A)	5,8M (4d-8A)	0.005
<3M	18 (21%)	14 (39%)	0.036
Mediana casos/ano	6 (1-14) P25=4; P75=8,2	4 (3-8) P25=4; P75=7	0.488
Agente etiológico (cultura LCR/antígeno/PCR/hemocultura)	45 (52%) (73%/13%/0%/6%)	26 (72%) (46%/4%/12%/39%)	0.036
<i>H. influenzae</i> (Hi)	8 (18%)	0 (0%)	0.023
<i>N. meningitidis</i>	7 (16%)	9 (35%)	0.064
<i>S. pneumoniae</i>	18 (40%)	8 (31%)	0.437
<i>Streptococcus</i> do grupo B (SGB)	2 (4%)	4 (15%)	0.182
<i>E. coli</i> e outros Gram -	3 (7%)	5 (19%)	0.132
Vancomicina	13 (15%)	13 (52%)	0.009
Dexametasona	25 (29%)	8 (22%)	0.458
Complicações agudas: convulsões/hidrocefalia	21 (24%) (5 (6%))	2 (6%) (6 (17%))	0.387
Morte	4 (5%)	3 (8%)	0.416

PAS-030 - (16SPP-2468) - APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE DOENÇA BOCA-MÃO-PÉ ASSOCIADA A ECHOVÍRUS 15

Nádia Silva Santos^{1,2}; Ana Sousa Pereira^{1,3}; José Gonçalo Marques¹

1 - Unidade de Infecção e Serviço de Urgência, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN; 2 - Serviço de Pediatria - Hospital do Espírito Santo de Évora, E.P.E; 3 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Algarve – Unidade de Faro

Introdução / Descrição do Caso: A doença boca-mão-pé (DBMP) é um exantema viral causado primariamente por Coxsackie A16, com diagnóstico clínico na sua apresentação típica. Recentemente têm sido descritos apresentações atípicas associadas a outros enterovírus. Criança de 14 meses, sexo feminino, previamente saudável, que surge com exantema pruriginoso maculopapular, evoluindo para vesículas e bolhas. Inicialmente perioral e perianal, com ulterior envolvimento simétrico da face palmar e dorsal das mãos, dorso e planta dos pés, joelhos, cotovelos e tronco. Sem febre ou outra sintomatologia. Medicada com flucloxacilina pelo médico assistente no primeiro dia de doença (D1) perante impressão diagnóstica de impetigo. Em D3, mantendo o mesmo quadro é observada em Urgência Pediátrica e colocada hipótese de DBMP atípica. Foi isolado

Echovirus 15 em amostra de fezes (tipagem por técnica de neutralização). Entre a 3ª/4ª semana de doença regressão do exantema e descamação cutânea em dedo de luva nas mãos e pés. Reavaliação na 5ª semana de doença, apresentando onicomadese em vários dedos das mãos e pés, sem cicatriz residual do exantema.

Comentários / Conclusões: O envolvimento perianal, vesículas mais exuberantes e generalizadas, descamação e onicomadese têm sido associados sobretudo a Coxsackie A6. Este caso pretende alertar para a emergência em Portugal de manifestações atípicas da doença boca mão pé, que podem sugerir outras entidades clínicas, pelo que é essencial o seu conhecimento. Reporta-se também a sua possível associação a Echovirus 15, que ainda não fora descrita.

Palavras-chave: doença boca-mão-pé atípica, Echovirus 15, exantema viral, onicomadese



PAS-031 - (16SPP-2536) - CHORO SEM SOM – UMA MALFORMAÇÃO CONGÊNITA RARA

Catarina Melo Borges¹; Maria Colaço¹; José Oliveira Santos²

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

2 - Hospital Dona Estefânia - Centro Hospitalar de Lisboa Central

Introdução / Descrição do Caso: A palmura laríngea é uma patologia rara, que ocorre por falência da reabsorção da camada epitelial que oblitera a abertura da laringe no normal desenvolvimento embrionário, resultando numa incompleta separação das cordas vocais. Tem uma incidência estimada de 1 em cada 10.000 nascimentos, correspondendo a 5% de todas as malformações congénitas da laringe e em 10% dos casos pode estar associada a outras alterações.

Descreve-se o caso de um recém-nascido do sexo feminino, sem antecedentes familiares ou pessoais de relevo, internado às 36 horas de vida por afonia e estridor congénito, sem episódios de dificuldades respiratória ou alimentares. Realizou broncofibroscopia ao 3º dia de vida que revelou palmura laríngea, tendo sido excisada aos 3 meses. No pós-operatório, iniciou estridor, com episódios de cianose e bradicardia, com necessidade de traqueostomia por estenose subglótica que impossibilitou entubação. Manteve traqueostomia até aos 2 anos, sem intercorrências infecciosas importantes, altura em que foi submetida a inter-

venção cirúrgica com correção definitiva. De referir apenas dislalia com acompanhamento em terapia da fala.

Comentários / Conclusões: Ainda que se trate de uma patologia rara, é essencial o seu reconhecimento precoce no sentido de estabelecer uma abordagem terapêutica adequada e atempada. Sendo a palmura laríngea um tipo de atresia laríngea, importa excluir obstrução supraglótica que pode condicionar um prognóstico mais reservado.

Palavras-chave: choro sem som, palmura laríngea

PAS-032 - (16SPP-2569) - PNEUMONIA MULTIFOCAL GRAVE EM ADOLESCENTE SAUDÁVEL - CASO CLÍNICO

Cátia Leitão; Sofia Ferreira; Helena Santos; Ana Garrido; Isabel Carvalho

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução / Descrição do Caso: A pneumonia estafilocócica (PE) é rara em idade pediátrica, mas potencialmente fatal. Pode estar associada a aspiração de secreções nasoro-faríngeas colonizada por *S. aureus*, por infeções cutâneas ou alterações imunitárias. Radiologicamente descrevem-se infiltrados difusos, multifocais e cavitações. Adolescente de 16 anos, com rinite alérgica, referenciado ao SU por febre, tosse com expectoração por vezes hemoptóica e dor pleurítica com 6 dias de evolução. Medicado 3 dias antes com amoxicilina/ácido clavulânico e azitromicina por pneumonia da base pulmonar direita. Apresentava-se subfebril, sem sinais de dificuldade respiratória ou hipoxémia e com crepitações bilaterais à auscultação pulmonar. A radiografia torácica mostrava imagem nodular no LSE e LID, infiltrado algodinoso na base pulmonar esquerda e pequeno derrame bilateral. A TC torácica revelou ainda várias imagens nodulares periféricas, algumas cavitadas e com halo em vidro despolido. A broncofibroscopia apresentava secreções mucopurulentas. Iniciou antibioterapia empírica com ceftriaxone e clindamicina. Por agravamento clínico e imagiológico é alterada a antibioterapia para imipenem e vancomicina e foi admitido na UCIP. O lavado broncoalveolar revelou *S. aureus* metilino-sensível tendo ajustado a antibioterapia para clindamicina e flucloxacilina. Aos 6 meses de seguimento, encontra-se assintomático, apresentando apenas lesões residuais na TC torácica.

Comentários / Conclusões: A PE associa-se a rápida progressão multifocal e elevado risco de mortalidade, pelo que deve ser tida em conta quando existe uma insuficiente resposta à terapêutica, mesmo em crianças previamente saudáveis. A resolução sem sequelas é possível, como se verifica no caso apresentado.

Palavras-chave: Pneumonia, *Staphylococcus aureus*, Multifocal, Comunidade

PAS-033 - (16SPP-2642) - ESTUDO ESPIROPEP - AVALIAÇÃO DO CONHECIMENTO ATUAL SOBRE ESPIROMETRIA EM IDADE PEDIÁTRICA EM PORTUGAL

Joana Cosme¹; Carolina Constant²; Ricardo Cunha Fernandes²; Carlos Alves²; Teresa Bandeira²

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Santa Maria, CHLN; 2 - Centro de Estudos da Função Respiratória, do Sono e da Ventilação. Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria (CHLN). Centro Académico de Medicina de Lisboa; 3 - Sociedade Portuguesa de Pneumologia

Introdução e Objectivos: A espirometria (ESP) é determinante no diagnóstico e monitorização dos asmáticos, subutilizada em Portugal. Objectivos: Conhecer práticas e limitações na prescrição e interpretação de ESP por pediatras(Ped) e pneumologistas(Pn).

Metodologia: Estudo transversal por inquérito electrónico (Dillman modificado; Survey Monkey®), via e-mail aos sócios Ped/Pn das respectivas Sociedades Científicas, resposta positiva a acompanhar crianças com asma ou sibilância pré-escolar. Avaliou-se acessibilidade, requisição, interpretação e conhecimento das normas da ESP; dados anonimizados, análise descritiva e comparativa bivariada entre grupos(teste χ^2).

Resultados: Incluídos 81 Ped(19Internos) e 36 Pn(1Interno); 13(21%) Ped e 5(14%) Pn com formação avançada em pneumologia pediátrica. >50% Ped afirmam desconhecer normas ATS/ERS sobre ESP, 89% Pn conhece e implementa ($p<0,001$). Sem diferenças entre grupos sobre normas nacionais de asma. Na execução de ESP, consideram conhecimento insuficiente 48% Ped e 3% Pn ($p<0,001$), sem diferenças na interpretação. Maioria interessado em mais informação. Existem espirómetros portáteis no local de trabalho referido por >2/3 Pn mas só 50% os usa em consulta. Na prescrição de ESP, 47% Ped fazem para laboratório(lab) pediátrico hospitalar e 49% Pn preferem lab hospitalar de adultos. 46% Ped e 81% Pn usam ESP no diagnóstico ($p<0,001$) e 44% Ped e 72% Pn na classificação de gravidade da asma ($p=0,038$). Ambos valorizam parâmetros ESP e consideram que resultados influenciam decisão terapêutica.

Conclusões: Confirmámos que Ped afirmam conhecimento inferior a Pn relativamente à utilização de ESP em crianças asmáticas. O reconhecimento de lacunas permite desenvolver estratégias adaptadas a cada especialidade.

Palavras-chave: Espirometria, Asma, Questionário, Idade Pediátrica

PAS-034 - (16SPP-2309) - DOENÇA DE KAWASAKI - EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Ana Maria Ferreira; Ana Azevedo; Cristina Rocha; Virginia Monteiro
Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga

Introdução e Objectivos: A doença de Kawasaki (DK) é uma vasculite aguda de etiologia desconhecida, apesar de teorias recentes apontarem para uma componente infecciosa. Com uma incidência de 8,2: 100 000 crianças, afecta predominantemente as artérias coronárias sendo a principal causa de

cardiopatia adquirida na idade pediátrica. O diagnóstico é clínico e o tratamento reduz o risco de doença coronária. O objectivo deste trabalho é caracterizar a população com DK na nossa instituição.

Metodologia: Análise retrospectiva, através da consulta dos processos clínicos, de doentes internados com diagnóstico de “Doença de Kawasaki”.

Resultados: Nos últimos 14 anos, data do 1º registo, foram identificados 8 casos com critérios clínicos de DK. As idades variaram entre 12 meses e 8 anos, com predomínio do sexo masculino (75%). À data do diagnóstico, 50% apresentavam irritabilidade e recusa em manter a posição ortostática. Identificou-se positividade do anticorpo IgM para Adenovirus numa criança e noutra para o Parvovirus e vírus Epstein-Barr. Registaram-se alterações coronárias em 4 casos e destes apenas um as manteve, necessitando de tratamento com ácido acetilsalicílico durante 15 meses pós diagnóstico. A imunoglobulina não foi administrada numa criança, uma vez que o diagnóstico foi feito em D14 de doença e noutro caso houve necessidade de uma segunda dose. A evolução foi globalmente favorável, não havendo recorrências.

Conclusões: Nesta amostra, a incidência foi inferior e a percentagem de alterações coronárias foi significativamente superior às descritas na literatura. A irritabilidade e recusa da marcha parecem ser relevantes para suspeição de DK. Embora vários autores sugiram etiologia infecciosa, apenas 2 casos evidenciaram infecção aguda viral concomitante.

Palavras-chave: Doença de Kawasaki, hospital distrital

PAS-035 - (16SPP-2396) - PNEUMONIA PNEUMOCÓCICA: UM CASO DE FALÊNCIA VACINAL

Ana Lachado¹; Carla Teixeira²; Carla Zilhão²; Guilhermina Reis³; Lurdes Morais³; Laura Marques³; Ana Ramos⁴

1 - Interno Complementar de Pediatria do Serviço de Pediatria do Centro Materno-Infantil do Norte – Centro Hospitalar do Porto; 2 - Assistente Hospitalar do Serviço de Pediatria do Centro Materno-Infantil do Norte – Centro Hospitalar do Porto; 3 - Assistente Hospitalar Graduada do Serviço de Pediatria do Centro Materno-Infantil do Norte – Centro Hospitalar do Porto; 4 - Chefe de Serviço do Serviço de Pediatria do Centro Materno-Infantil do Norte – Centro Hospitalar do Porto

Introdução / Descrição do Caso: A pneumonia pneumocócica é uma causa importante de morbidade, cuja incidência diminuiu após introdução de vacinação anti-pneumocócica. Contudo, a protecção conferida pela vacina não é idêntica para os diferentes serotipos.

Caso clínico: Criança de 23 meses, com pieira episódica medicada com broncodilatador nas crises, com programa nacional de vacinação atualizado e 4 doses de vacina antipneumocócica conjugada 13-valente (2, 4, 6 e 15 meses). Iniciou 8 dias antes do internamento febre elevada, tosse e pieira. Ao exame objetivo estava prostrado, hipoxémico, com crepitações na base esquerda. Analiticamente apresentava 5000 leucócitos/ μ l (59% neutrófilos) e PCR de 239 mg/L. A radiografia torácica mostrou imagem de hipotransparência. Foi medicado

com ampicilina, mas apresentou evolução desfavorável para pneumonia necrotizante com empiema à esquerda. Colocado dreno torácico e alterada antibioterapia para ceftriaxone e clindamicina. Identificado *S. pneumoniae* serotipo 3 por biologia molecular no líquido pleural. O estudo de imunoglobulinas séricas e complemento foi normal, com presença de anticorpos específicos anti-pneumocócicos e a serologia VIH foi negativa. O doente ficou apirético desde D10, com necessidade de O2 suplementar até D15. Teve alta em D20 com evolução posterior favorável. Notificada falência vacinal ao Infarmed.

Comentários / Conclusões: Uma pneumonia pneumocócica necrotizante por serotipo vacinal numa criança corretamente vacinada obriga a investigar imunodeficiências primárias e secundárias, nomeadamente deficiências de anticorpos e complemento e infecção pelo VIH, excluídas neste caso. Verificou-se presença de resposta imune específica com ocorrência de falência vacinal para o serotipo 3.

Palavras-chave: pneumonia, vacina anti-pneumocócica 13-valente, derrame pleural, *Streptococcus pneumoniae*

PAS-036 - (16SPP-2149) - UM ESTUDO RANDOMIZADO DE SOLUÇÃO SALINA HIPERTÓNICA NEBULIZADA A 3% NO TRATAMENTO DA BRONQUIOLITE AGUDA

Pedro Flores; Ana Luísa Mendes; Ana Serrão Neto
Hospital CUF Descobertas

Introdução e Objectivos: A bronquiolite aguda é uma doença da infância que resulta muitas vezes em internamento. Para além de terapêutica de suporte, nenhum tratamento se mostrou capaz de influenciar a história natural da doença, com exceção de um potencial efeito benéfico da solução salina hipertónica nebulizada (HS). Com o objetivo de determinar se esta medida terapêutica teria efeito no tempo de internamento ou em *scores* de gravidade clínica, efetuamos um estudo duplamente cego, randomizado e controlado num serviço de pediatria de um hospital Português

Metodologia: Seleccionamos crianças previamente saudáveis, com idade inferior a 12 meses, internados por bronquiolite aguda ligeira a moderada, que receberam aleatoriamente uma solução salina nebulizada a 3%(hipertónica, HS) ou solução salina nebulizada a 0,9% (normal, NS), durante todo o internamento. Os principais parâmetros avaliados foram: duração total do internamento e *scores* de gravidade clínica a cada dia de internamento. Também foram estudados a necessidade de oxigenoterapia suplementar, medicação e efeitos adversos.

Resultados: Completaram o estudo 68 pacientes (HS:33; NS 35). A mediana de dias de internamento não diferiu entre os grupos: HS: 5.6 ± 2.3 dias; NS: 5.4 ± 2.1 dias (p=0.747). Não encontramos diferenças nos *scores* de gravidade nos dias 1 a 3 de internamento. Os grupos também não diferiram na necessidade de oxigenoterapia ou medicação. Os doentes do grupo HS apresentaram significativamente mais tosse (46% vs 20%,p=0.025) e rinorreia (58% vs 31%,p=0.30).

Conclusões: Este estudo não demonstra haver benefício no uso de solução salina hipertónica nebulizada em detrimento de solução salina a 0,9% na terapêutica de crianças internadas por bronquiolite aguda ligeira a moderada.

Palavras-chave: ensaio clínico, bronquiolite aguda, tratamento, cloreto de sódio hipertónico

PAS-037 - (16SPP-2333) - VACINAÇÃO CONTRA STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES DE ALTO RISCO PARA DOENÇA INVASIVA PNEUMOCÓCICA

Manuel Ferreira-Magalhães^{1,2,3}; Marta Tendais-Almeida⁴; Inês Alves⁵; Margarida Tavares⁵; Inês Azevedo^{1,3,5}

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João. Porto, Portugal; 2 - CINTESIS - Centro de Investigação em Tecnologias e Sistemas de Informação em Saúde. Porto, Portugal; 3 - Departamento de Pediatria, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto. Porto, Portugal; 4 - Discente da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto. Porto, Portugal; 5 - EpiUnit, Instituto de Saúde Pública da Universidade do Porto. Porto, Portugal

Introdução e Objectivos: Em Portugal, a vacinação anti-pneumocócica é gratuita e recomendada pela Direcção-Geral da Saúde na população pediátrica de alto risco para doença invasiva pneumocócica. O objetivo deste estudo foi analisar o cumprimento vacinal numa população pediátrica seguida em consulta hospitalar.

Metodologia: Estudo observacional transversal, em crianças com diagnóstico de alto risco de doença invasiva pneumocócica e consulta num hospital nível três, entre julho e dezembro de 2014. Os dados foram obtidos através do processo clínico, Boletim Individual de Saúde e Plataforma de Dados da Saúde[®].

Resultados: Dos 122 participantes, 95,9% realizaram, pelo menos, uma dose de vacina mas, destes, só 64,8% efetuaram o esquema completo. O cumprimento do esquema vacinal foi melhor nas crianças com menos de cinco anos ($p < 0.01$). A proporção de crianças com esquema completo foi de: 100% nas hemoglobinopatias, 100% nas infeções por vírus da imunodeficiência humana, 66,7% nos prematuros com idade gestacional ≤ 28 semanas, 62,5% nos esplenectomizados e 54,7% na Síndrome de Down. As crianças têm mais esquemas completos quando são seguidas em consulta de Infecciologia (100%) e de Pneumologia pediátricas (88,2%). O grupo com mais de cinco anos está mais vacinado com a vacina polissacarida 23-valente (VPP23) do que o dos 2-5 anos (74,5% vs 40,5%; $p < 0,01$).

Conclusões: A maioria da nossa população de alto risco para doença invasiva pneumocócica efetuou vacinação anti-pneumocócica, mas apenas dois terços completaram o esquema recomendado, sendo a maior falha na administração da VPP23. Embora estes resultados sejam melhores do que em países europeus com recomendações semelhantes, é necessário explorar as causas das falhas observadas para otimizar a vacinação.

Palavras-chave: *Streptococcus pneumoniae*, Doença invasiva pneumocócica, Vacinação

PAS-038 - (16SPP-2638) - EVOLUÇÃO DE INDICADORES DE QUALIDADE NO TRATAMENTO DE CRIANÇAS COM FIBROSE QUÍSTICA

Rodrigo Sousa; Sofia Almeida; Luísa Pereira; Celeste Barreto

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

Introdução e Objectivos: A análise longitudinal de bases de registo de doentes é considerada pela Sociedade Europeia de Fibrose Quística (FQ) como um processo essencial para a melhoria na prestação de cuidados.

Metodologia: Análise retrospectiva de bases de registos de doentes pediátricos dum centro especializado de FQ num período de sete anos (2008-2014). Foram avaliados parâmetros clínicos (hospitalizações, volume expiratório forçado no primeiro segundo previsto [FEV1]) e bacteriológicos (infecção crónica por *Pseudomonas aeruginosa* [Pa], *Staphylococcus aureus* metilino-resistente [MRSA], complexo da *Burkholderia cepacia* [Bc] e *Stenotrophomonas maltophilia* [Sm]).

Resultados: No centro especializado pediátrico de FQ encontram-se atualmente em seguimento 59 doentes, com uma mediana de idades de 11,9 anos [34 dias-17 anos]. O diagnóstico foi realizado com uma mediana de idades de oito meses [diagnóstico pré-natal-9 anos]. Sete doentes (4,9%) foram diagnosticados através do rastreio neonatal (iniciado em 2013), com uma mediana de idades de diagnóstico de 27 dias [11-48]. A mutação F508del é a mais frequentemente identificada, constatando-se homozigotia em 39 doentes (66,1%). Da análise da evolução entre 2008 e 2014 destaca-se a manutenção de uma taxa anual de internamento inferior a um por doente e um aumento gradual da mediana de FEV1. A proporção de doentes cronicamente infetados por Pa permaneceu abaixo dos 30% e verificou-se um declínio da infecção por MRSA (Figura).

Conclusões: A análise da evolução longitudinal demonstrou melhoria em indicadores de qualidade de cuidados prestados a crianças com FQ. A avaliação regular destes resultados em contexto internacional permite a identificação de áreas passíveis de melhoria e a definição de objetivos a atingir.

Palavras-chave: fibrose quística, evolução, qualidade

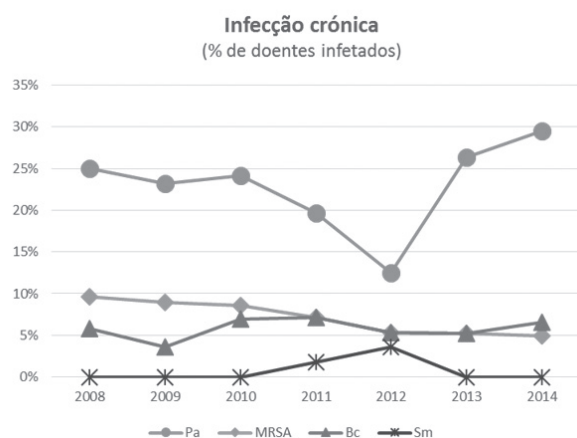


Figura. Infecção crónica 2008-2014 (% de doentes infetados)

PAS-039 - (16SPP-2269) - PERTURBAÇÃO RESPIRATÓRIA DO SONO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES OBESOS - UM FENÓTIPO SEMELHANTE AO DO ADULTO

Marta Rios; Miguel Félix; Núria Madureira

Serviço de Pediatria Médica, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução e Objectivos: O aumento da prevalência e gravidade da obesidade em idade pediátrica tem acarretado maior incidência das suas complicações, nomeadamente da perturbação respiratória do sono (PRS). A PRS pode ocorrer em 66% dos casos, sendo a clínica e a terapêutica semelhante à do adulto. O grau de obesidade e a falência do controlo ponderal levam ao recurso à ventilação não invasiva (VNI). Objetivo: caracterizar um grupo de crianças/adolescentes com obesidade e PRS tratados com VNI.

Metodologia: Estudo retrospectivo de doentes com obesidade e PRS sob VNI, seguidos num hospital pediátrico de grupo III. Foram excluídos doentes com co-morbilidades causadoras de PRS. Obesidade foi definida como índice de massa corporal (IMC) \geq percentil 95 para o sexo e a idade.

Resultados: Foram incluídos 9 doentes do sexo masculino, referenciados à consulta de pneumologia entre os 8 e 15 anos (mediana 14) e com IMC entre 25,6 e 41,5 Kg/m² (mediana 33). Todos tinham roncopatia (5 com apneia) e 6 referiam sonolência diurna. Três tinham sido adenoamigdalectomizados. A polissonografia (PSG) mostrou: SAOS grave - 4 (IAH 22,8 a 61,2); SAOS moderado - 1 (IAH 7,4); síndrome de resistência das vias aéreas superiores - 2 (RDI 3,4 e 13,1) e hipoventilação obstrutiva - 2 (TcCO₂ > 50mmHg em 100% do tempo total de sono). Sete doentes foram tratados com BiPAP e 2 com auto-CPAP. Em 7 houve boa adesão à VNI com melhoria clínica (mediana de seguimento 27 meses).

Conclusões: A obesidade em pediatria constitui uma causa importante de PRS, com fenótipo semelhante ao do adulto. A persistência clínica após adenoamigdalectomia, nestes doentes, justifica a realização de PSG de controlo, que deve incluir a monitorização de CO₂ transcutâneo. O recurso à VNI é fundamental mas pode, nesta faixa etária, apresentar problemas de adesão.

Palavras-chave: obesidade, perturbação respiratória do sono

PAS-040 - (16SPP-2457) - EMPIEMA PLEURAL POR PREVOTELLA DISIENSSérgio Alves¹; Luciana Barbosa²; Isabel Carvalho²; Ana Garrido¹

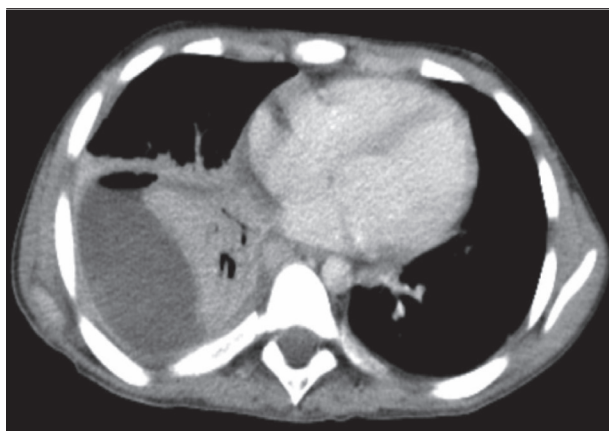
1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 2 - Consulta de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução / Descrição do Caso: O empiema pleural é uma complicação rara de pneumonia bacteriana, estando a sua incidência a aumentar. *Prevotella spp* é responsável habitualmente por doença periodontal e pneumonia de aspiração. A *P. disiens* associa-se a patologia obstétrica e ocasionalmente

oral, sendo a doença respiratória escassamente reportada. Adolescente de 15 anos, sexo masculino, com atraso do desenvolvimento psicomotor grave, refluxo gastroesofágico (RGE), pneumonias de repetição e má higiene dentária, admitido por agitação psicomotora e noção materna de dor abdominal. À admissão estava febril, sem sinais de dificuldade respiratória, apresentando diminuição dos sons respiratórios na base direita. Imagiologicamente detetado derrame pleural direito multi-septado, com loca de 7x3cm. Colocado dreno torácico com saída de líquido purulento com parâmetros analíticos de empiema. Iniciou antibioterapia com ceftriaxone e clindamicina. Em D4, associada vancomicina por agravamento respiratório e do padrão febril. Após melhoria clínica, analítica e imagiológica, removeu o dreno em D8. Em D17, novo agravamento clínico e reinício de febre. A TC torácica confirmou recidiva do empiema e espessamento pleural. Submetido a videotoracoscopia com descorticação e alterada antibioterapia para imipenem e vancomicina. Identificado no líquido pleural *P. disiens* resistente à clindamicina e sensível ao imipenem, completando 21 dias de tratamento, seguidos de 8 dias de amoxicilina/clavulanato oral.

Comentários / Conclusões: A maioria das infeções anaeróbias é tratada empiricamente pela sua identificação morosa e pela escassez de culturas em anaerobiose pedidas. Neste caso, a identificação etiológica permitiu adequar a antibioterapia. O défice cognitivo, RGE e má higiene dentária foram fatores predisponentes.

Palavras-chave: Pneumonia, Empiema pleural, *Prevotella disiens*



PAS-041 - (16SPP-2489) - PNEUMONIA AGUDA DA COMUNIDADE (PAC) EM IDADE PEDIÁTRICA: PISTAS ORIENTADORAS DA ETIOLOGIA E INDICADORAS DE GRAVIDADE?

Inês Carneiro¹; Teresa Martins²; Elsa Santos³; Teresa Bandeira³; José Melo Cristino⁴

1 - Departamento de Pediatria, Serviço de Pediatria Médica, Hospital Santa Maria CHLN, Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta EPE, Almada; 3 - Departamento de Pediatria, Serviço de Pediatria Médica, Unidade de Pneumologia Pediátrica, Hospital Santa Maria CHLN, Lisboa; 4 - Hospital Santa Maria

Introdução e Objectivos: O *Streptococcus grupo A* (SGA) é uma causa pouco frequente de PAC cuja maior gravidade é sugerida pela literatura existente. Comparar PAC a SGA e *S.pneumoniae* relativamente à gravidade e evolução. Identificar variáveis influenciadas pela etiologia.

Metodologia: Estudo transversal retrospectivo por consulta de processos clínicos de internamento com diagnóstico de PAC, identificados através dos registos clínicos e de isolamentos de SGA ou *S.pneumoniae* (hemocultura/líquido pleural), num serviço de pediatria dum hospital central (out/2007-jan/2015). Colhidos dados relativos a clínica, exames complementares de diagnóstico, terapêuticas e evolução. Estatística descritiva e comparativa.

Resultados: Incluídos 27 casos: 10 SGA, 17 *S.pneumoniae*. Sintomas mais frequentes em ambos: febre, tosse e sinais de dificuldade respiratória. Contagens de leucócitos e neutrófilos mais elevadas na PAC pneumocócica [mediana 24.2vs13.1; 18.4vs11.3x10⁹/L, estatisticamente não significativo(NS)]; a proteína C-reativa foi superior na PAC SGA (32vs30.6mg/dL NS). Na PAC SGA realizaram-se mais ecografias e tomografias computadorizadas torácicas (90%vs76% e 30%vs12% NS). Na PAC a SGA foi superior: a taxa de complicações (derrame 100%vs82% NS; empiema 100%vs65% NS; cavitação 24%vs6% p<.05), duração da antibioticoterapia (ATB) (18.5vs12d p<.01), dependência e duração de O₂ (90%vs53% NS, 9vs5dias p<.05), taxa de admissão em cuidados intensivos (80%vs59% NS), ventilação (30%vs6% NS), drenagem pleural (100vs71% p<.05), tempo de defervescência após início de ATB endovenosa (13vs6d p<.01) e duração do internamento (18vs10d p<.01). Não houve mortalidade.

Conclusões: A PAC a SGA associou-se a mais complicações e maior necessidade de intervenção diagnóstica e terapêutica invasiva comparativamente ao *S.pneumoniae*.

Palavras-chave: *Streptococcus grupo A*, *Streptococcus pneumoniae*, pneumonia adquirida na comunidade

PAS-042 - (16SPP-2513) - ENTRE A CRIANÇA E O ADULTO – O TROMBOEMBOLISMO PULMONAR CHEGOU À PEDIATRIA

Catarina Melo Borges; Maria Seves; Rafael Arroyo; Fernando Sousa

Hospital Joaquim Fernandes, Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo

Introdução / Descrição do Caso: O tromboembolismo pulmonar (TEP) em idade pediátrica tem uma incidência marcadamente inferior à da população adulta, atingindo em alguns países uma taxa de 0.49 por 10.000 crianças por ano. No entanto, dada a apresentação inespecífica e a morbimortalidade associada, é um diagnóstico diferencial de extrema importância.

Descreve-se o caso de uma adolescente de 15 anos, obesa, com antecedentes pessoais de depressão e síndrome do ovário poliquístico sob anticonceptivo oral há 3 meses, com viagem recente de avião, que recorre ao serviço de urgência por início súbito de toracalgia, seguida de lipotímia e disp-

neia. À entrada, apresentava-se pálida, suada, taquicárdica, a hiperventilar, com SpO₂ de 80% em ar ambiente. Laboratorialmente, hipoxémia, hipocápnia, lactatos elevados e d-dímeros de 6306ng/mL. No ECG, infradesnívelamento de ST em DI, DII e V1. Colocou-se a hipótese de tromboembolismo pulmonar, tendo iniciado heparina de baixo peso molecular (HBPM) e realizado TC que revelou extenso trombo condicionando quase completa obstrução da artéria pulmonar direita e outros focos embólicos à esquerda. Após a primeira dose de HBPM, por manter taquicardia, taquipneia e sinais de má perfusão periférica, com agravamento da acidose e subida dos lactatos, decidiu-se por fibrinólise com alteplase, com boa resposta e melhoria da sintomatologia em 12 horas. Teve alta ao 10º dia sob anticoagulação oral com recuperação completa.

Comentários / Conclusões: Com o alargamento da idade pediátrica, coloca-se a necessidade de actualização em patologias menos frequentes. Na presença de factores de risco característicos da população adolescente (contraceptivos orais, sedentarismo e obesidade...), é fundamental estar alerta para a patologia do adulto.

Palavras-chave: tromboembolismo pulmonar, idade pediátrica

PAS-043 - (16SPP-2423) - PREVALÊNCIA DO BULLYING NAS ESCOLAS DE GUIMARÃES

Helena Beatriz¹; Carolina Gonçalves¹; Teresa Sousa-Ferreira²

1 - Unidade de Saúde Pública do ACES do Alto Ave – Guimarães / Vizela / Terras de Basto; 2 - Departamento de Psiquiatria e Saúde Mental, Centro Hospitalar Tâmega e Sousa, EPE

Introdução e Objectivos: O *bullying* é uma forma de violência frequente nas escolas, cujos efeitos negativos na saúde podem persistir anos. Corresponde ao dano/desconforto que um ou mais colegas inflige/tenta infligir sobre outro(s), de forma intencional, repetida e ao longo do tempo. Pode ser verbal, físico, social ou relativo à propriedade. Estudos em Portugal apontam para entre 20% e 60% de adolescentes diretamente envolvidos no *bullying*. Pretendem-se conhecer as prevalências do fenómeno em Guimarães.

Metodologia: Proposto estudar os alunos do 6º e do 8º ano das 14 escolas públicas de Guimarães, em 2012. Estudo observacional e transversal. Preenchimento autónomo do *Multidimensional Peer Victimization Scale* adaptado para Portugal. Considerado *bullying*: 2 ou mais episódios de maus-tratos no mês anterior. Tratamento dos dados, através do IBM®SPSS®Statistics21.

Resultados: Avaliados 660 alunos, com 11 a 16 anos, 48.8% do 6º ano, 48.8% sexo feminino, de 10 escolas. Declararam-se envolvidos diretamente em *bullying* 71.2% dos alunos, 47,4% na escola com a menor prevalência e 85,2% na com a maior (Tabela 1). Em todas as escolas a tipologia mais frequente foi a verbal. As prevalências de rapazes, relativamente às de raparigas, variaram entre a igualdade e o dobro.

Conclusões: Encontraram-se várias diferenças significativas

entre escolas nos comportamentos de *bullying*. Desconhece-se se as frequências se devem a alunos já anteriormente diferentes, colocados preferencialmente numa escola, ou a atitudes dissuasoras ou facilitadoras adotadas nestas. As variações nos comportamentos de género contrariam ideias de determinismo genético, favorecendo a importância da intervenção noutros factores, para redução do problema.

Palavras-chave: *bullying*, escola, sexo, género, ano de escolaridade, agressão, vitimização, Portugal, Guimarães, *Multidimensional Peer Victimization Scale*

PAS-044 - (16SPP-2473) - VIGILÂNCIA DE ACIDENTES OCORRIDOS NA ESCOLA E NO ESPAÇO PERI-ESCOLAR, ACES ALTO AVE – GUIMARÃES/VIZELA /TERRAS DE BASTO

Frederico Freitas; Carolina Gonçalves; Helena Beatriz; Matos Oliveira

Unidade Saúde Pública ACES Alto Ave

Introdução e Objectivos: As lesões externas são a principal causa de morte em idade escolar e pré-escolar. O Programa Nacional Saúde Escolar inclui a monitorização da % alunos vítimas de acidentes escolares e peri-escolares. Pela necessidade de mais dados para uma intervenção fundamentada na prevenção foi criado e implementado o Projeto Escola+Limpa e Segura no ACES em 2013-14. Até à data aderiram 14 dos 21 agrupamentos de escolas, com 365 registos em 2013-14 (excluídas repetições) e 950 em 2014-15 até julho. Caracterizam-se as lesões externas de 2013-14.

Metodologia: Implementação da vigilância de acidentes através de registos pelas escolas em formulário Google.docs®, com informação sobre a vítima, dia e local da ocorrência, tipo e mecanismo da lesão, parte do corpo atingida, local de tratamento, sequelas e formas de prevenção. Excluídas ocorrências “sem lesão”. Tratamento descritivo dos dados.

Resultados: 312 dos registos foram “lesões externas”, acidentais ou intencionais. Destes: 52,9% no sexo masculino; 55% nos espaços ou equipamento de jogo e recreio e 32% nos ginásios ou aulas de educação física (EF); 49% por quedas (10% em altura), 43% choques, embates ou pancadas; com atingimento dos membros inferiores 35%, superiores 35% e da cabeça 25% (33% destes com lesão nos dentes ou olhos). As lesões foram: 43% eritema, hematoma, escoriação ou equimose e 24% fraturas de membros, luxações ou entorses. Trataram-se sem recorrer a serviço de saúde 14% das lesões. Implicaram absentismo 45%.

Conclusões: Das 5 principais causas de lesões não intencionais referidas pela OMS, acidentes de viação, afogamentos, queimaduras, envenenamentos e quedas, as 4 primeiras não foram relatadas, sendo por quedas cerca de metade das lesões. Relacionaram-se com estruturas ou práticas de jogos, recreio, e aulas de EF 87%.

Palavras-chave: acidentes, escola, ACES, Cabeceiras, Fafe, Guimarães, Mondim, Vizela, vigilância, Saúde Escolar

PAS-045 - (16SPP-2523) - PREVALÊNCIA DE DISFUNÇÃO MICCIONAL FUNCIONAL E SUAS COMORBILIDADES EM CRIANÇAS ENTRE OS 5 E OS 10

Cristina Madureira; Cláudia Melo; Tânia Lopes; Cristina Miguel; Paulo Teixeira
Centro Hospitalar Médio Ave - Famalicão

Introdução e Objectivos: A disfunção miccional é um problema frequente na idade escolar e uma potencial causa de baixa autoestima e de stress para a criança. O objetivo deste estudo foi identificar a prevalência de disfunção miccional funcional e comorbilidades associadas numa amostra de crianças entre os 5 e os 10 anos.

Metodologia: Foi administrada uma versão portuguesa do questionário *Dysfunctional Voiding Symptom Survey (DVSS)* a uma amostra de crianças entre os 5 e os 10 anos a frequentar o 1º Ciclo de duas escolas. Os questionários foram preenchidos pelos cuidadores, a quem foi solicitado também o preenchimento da Escala de Bristol, informação acerca dos antecedentes patológicos pessoais e familiares, idade de controlo de esfíncteres e medicação.

Resultados: O questionário foi aplicado em 145 crianças, 62% do sexo feminino, com uma média de idade de 7,5 anos. O DVSS foi compatível com disfunção miccional em 15,5% (n=22) das crianças, 81,8% era do sexo feminino ($p=0,037$). Os sintomas mais frequentes no grupo de crianças com disfunção miccional foram: urgência miccional (31,7%), frequência urinária diurna diminuída (21,5%) e manobras de retenção (18,6%). Relativamente aos sintomas fecais, 29,2% apresentavam obstipação e 37,5% precisam de fazer força para defecar. A história de obstipação associou-se a maior risco de disfunção miccional ($p<0,005$). Verificou-se que 38% das crianças com disfunção miccional reportaram valores de Escala de Bristol 1 ou 2. Uma criança tinha antecedentes de infeção urinária.

Conclusões: Este estudo permitiu confirmar a elevada prevalência de sintomas de disfunção miccional numa amostra de crianças entre os 5 e os 10 anos. Salienta-se a associação encontrada entre disfunção vesical e história de obstipação sendo necessário abordar estas duas entidades em simultâneo.

Palavras-chave: Disfunção miccional funcional

PAS-046 - (16SPP-2219) - PLASMAFERESE – EXPERIÊNCIA DE UMA UNIDADE DE NEFROLOGIA PEDIÁTRICA

Carlos Escobar¹; Nélia Costa²; Vânia Santos³; Ana Paula Serrão³

1 - Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE; 2 - Hospital José Joaquim Fernandes, EPE; 3 - Hospital Dona Estefânia - CHLC, EPE

Introdução e Objectivos. A plasmaferese é uma técnica utilizada para depurar potenciais mediadores imunológicos/inflamatórios e/ou repor fatores plasmáticos, aplicável em diversas patologias. Pretende-se descrever a experiência numa unidade de nefrologia pediátrica na realização desta técnica.

Metodologia: Revisão retrospectiva de processos clínicos de crianças e adolescentes submetidos a plasmaferese automatizada (PRISMA[®]) num Hospital Pediátrico, num período de 12 anos (2003-14).

Resultados: Realizaram a técnica 15 doentes (2,5-16 anos), com intenção depurativa em 14 casos e de reposição em um. A patologia era do foro neurológico em sete (encefalite autoimune em quatro síndrome Guillain-Barré, miastenia gravis refratária, e neurolupus), nefrológico em cinco (síndrome nefrótica corticorresistente em dois, encefalopatia hipertensiva em contexto de lupus em dois, síndrome hemolítico-urémico), hematológica em dois (púrpura trombocitopenica trombótica-PTT) e ingestão acidental de paraquat. Em 14 casos a indicação foi aguda (mediana de 5 sessões) e apenas uma doente realizou plasmaferese de forma crónica (miastenia). As principais complicações foram relacionadas com o catéter central, alterações iónicas e da coagulação. Faleceram dois doentes, de causa não relacionada com a técnica (encefalite auto-imune e PTT)

Conclusões: A plasmaferese permitiu tratar um amplo leque de patologias graves. As indicações para a sua realização, apesar de protocoladas em *guidelines* internacionais, devem ser pensadas caso a caso na idade pediátrica. Tratando-se de uma técnica com indicações muito específicas, a sua realização em Unidades de referência torna-se fundamental.

Palavras-chave: plasmaferese

PAS-047 - (16SPP-2483) - SÍNDROME PSEUDO-BARTTER SECUNDÁRIO A MESSALAZINA: CASO CLÍNICO.

Joana Vanessa Silva; Cristina Rocha; Ricardo Araújo

Serviço de Pediatria/Neonatologia, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga

Introdução / Descrição do Caso: A síndrome Pseudo-Bartter, não genética, caracteriza-se por uma alcalose metabólica hipoclorémica com hipocaliémia, sem outras alterações analíticas, nem imagiológicas renais. Diversos fármacos têm provocado secundariamente esta tubulopatia, nomeadamente, a messalazina de uso crescente nas doenças inflamatórias intestinais. Adolescente de 16 anos, de sexo feminino, com colite ulcerosa há 10 meses, que inicia quadro de astenia marcada, emagrecimento, polidipsia, poliúria, câimbras e espasmo carpo-pedálico ao fim de 5 meses de administração de messalazina (3g/dia). Ao exame físico apresentava síndrome de Cushing iatrogénica e analiticamente alcalose metabólica hipoclorémica, hipocaliémia, hipofosfatémia, hipomagnesémia e flutuações do clearance de creatinina endógeno. A ecografia reno-vesical não evidenciava alterações. A sua pancolite ulcerosa estava em remissão, mas apresentava critérios de nefrite tubulo-intersticial, próprios de síndrome Pseudo-Bartter, em contexto de redução de corticoterapia e messalazina, iniciada há 5 meses. Após a sua substituição por azatioprina ficou clinicamente bem e constatou-se tendência para a normalização analítica.

Comentários / Conclusões: Ilustramos, assim, uma relação denexo entre o uso de messalazina e o aparecimento de síndrome de Bartter secundária, conforme já descrito internacionalmente. Relevamos a importância de monitorização funcional multiorgã-

nica regular, atendendo aos desafios terapêuticos constantes e efeitos secundários e interativos dos diversos fármacos utilizados.

Palavras-chave: Síndrome Pseudo-Bartter, messalazina

PAS-048 - (16SPP-2171) - SÍNDROME DE JOUBERT - UMA MANIFESTAÇÃO RENAL ATÍPICA

Laura Azurara; Rita Barreira; Madalena Sales Luís; Paula Nunes

Hospital São Francisco Xavier, CHLO

Introdução / Descrição do Caso: A Síndrome de Joubert é uma doença rara, autossômica recessiva, que se caracteriza por alterações do sistema nervoso central, oculares e renais. A doença renal é descrita em 20 a 30% dos casos, tendo como manifestações típicas a nefronofitose e a displasia quística, que surgem habitualmente na primeira e segunda décadas de vida. A progressão para doença renal terminal ocorre, em média, aos 13 anos. Adolescente de 18 anos, sexo feminino, orientada para a consulta de neurologia pediátrica e oftalmologia aos 3 meses por hipotonia axial, períodos de taquipneia, movimentos oculares anormais e ausência de contacto visual. Nesse contexto, realizou ressonância magnética crânio-encefálica que mostrou agenesia do vérmis cerebeloso, determinando o “sinal do dente de molar”. Da observação oftalmológica destacava-se uma atrofia do nervo óptico que condicionava amaurose bilateral. Os achados clínicos e imagiológicos foram sugestivos de Síndrome de Joubert. Foi encaminhada para a consulta de nefrologia pediátrica para exclusão de atingimento renal. Na ecografia renal foram identificadas alterações sugestivas de nefrocalcinose. Tem-se mantido sempre sem queixas urinárias e realiza controlo ecográfico anual, mantendo achados sugestivos de nefrocalcinose, sem lesões focais sólidas ou quísticas.

Comentários / Conclusões: As alterações renais na Síndrome de Joubert são raras. Apresenta-se o caso de uma doente com manifestações neurológicas e oftalmológicas associadas a nefrocalcinose. Esta não é a alteração tipicamente encontrada, havendo pelo menos um caso na literatura que descreve a mesma associação.

Palavras-chave: Síndrome de Joubert, nefrocalcinose

PAS-049 - (16SPP-2217) - NEFRITE LÚPICA – 25 ANOS DE EXPERIÊNCIA

Marta Machado; Elsa Teixeira; Ema Grilo; Carolina Cordinhã; Carmen Do Carmo; Clara Gomes; António Jorge Correia

Unidade de Nefrologia, Hospital Pediátrico - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução e Objectivos: O atingimento renal no Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) é frequente na criança, sendo uma importante causa de morbidade. Objectivo: caracterização clínica, tratamento e evolução dos casos de Nefrite Lúpica (NL).

Metodologia: Estudo descritivo e retrospectivo dos casos de NL seguidos numa Unidade de Nefrologia Pediátrica entre Janeiro de 1990 e Dezembro de 2014.

Resultados: Registaram-se 15 casos de NL, 80% do sexo feminino. A idade média de diagnóstico do LES foi de 11,7 anos, 80% com envolvimento renal na apresentação. As manifestações extra-renais mais frequentes foram artrite (60%) e rash malar (53%). Documentou-se proteinúria em 93% (nefrótica em 57%), hematuria em 60%, hipertensão arterial em 20% e insuficiência renal (IR) aguda em 13%. A biópsia renal, realizada em todos, revelou: glomerulonefrite (GN) difusa em 12, GN focal em 2 e GN membranosa em 1. Como terapêutica de indução foi instituída corticoterapia em todos, associada a pulsos mensais de ciclofosfamida em 9, micofenolato de mofetil (MMF) em 5 e ciclosporina em 1 caso. No tratamento de manutenção foi utilizada azatioprina até 2006 e MMF desde então. O tempo médio de seguimento foi de 3,6 anos. Todos os casos responderam bem ao tratamento. Três recidivaram, 1 por incumprimento terapêutico. Durante o seguimento, destacam-se complicações graves em 6 casos: 2 Neurolúpus (1 associado a Linfoma Hodgkin e outro a Herpes Zoster - HZ), 1 com 2 tumores do ovário e HZ, 1 Diabetes, 1 HZ e 1 óbito por falência multi-órgão. Nenhum evoluiu para IR crónica.

Conclusões: À semelhança do descrito na literatura, o envolvimento renal é frequente na apresentação do LES. A biópsia renal, bem como as complicações graves associadas à doença, como ilustrado na nossa amostra, condicionam a orientação terapêutica e o prognóstico.

Palavras-chave: nefrite lúpica, Lúpus Eritematoso Sistémico

PAS-050 - (16SPP-2224) - NEFRONOFITISIS – ANÁLISE DE 3 CASOS CLÍNICOS

João Pedro Rato¹; Ana Rita Sandes²; Lurdes Correia³; Margarida Almeida²

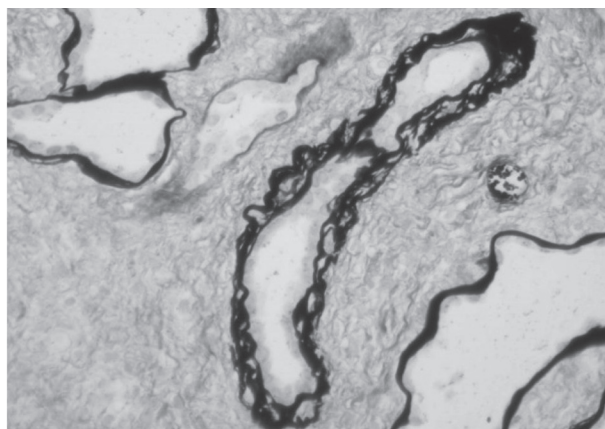
1 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2 - Unidade de Nefrologia e Transplantação Renal Pediátrica, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 3 - Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução / Descrição do Caso: A nefronofitosis é uma nefrite tubulointerstitial crónica hereditária, de transmissão autossômica recessiva e a causa genética mais frequente de doença renal crónica (DRC) nas primeiras 3 décadas de vida. É uma doença de progressão silenciosa, que evolui sempre para DRC terminal. Pode estar associada a manifestações extra-renais como retinopatia. Caso 1: Rapariga, 6 anos, cruzamento de percentis desde os 4 anos, história de poliúria e polidipsia. Achado de retenção azotada (DRC estágio III) em análises de investigação de anemia. Biópsia renal - nefrite tubulointerstitial crónica. Mutação NPH1. Sem manifestações extra-renais. Transplante renal aos 16 anos. Caso 2: Rapariga, 7 anos, com poliúria, polidipsia e retenção azotada (DRC estágio III) diagnosticada na investigação de anemia. Biópsia renal - nefrite tubulointerstitial crónica. Mutação NPH1. Sem manifestações extra-renais. Transplante renal aos 15 anos. Caso 3: Rapariga, 15 anos, retenção azotada detetada na sequência de vômitos e dor abdominal. DRC estágio IV. Poliúria, polidipsia e nictúria.

Diagnóstico prévio de retinite - distrofia de cones e bastonetes. Biópsia renal: alterações tubulointersticiais características de nefronftosis. Aguarda estudo genético.

Comentários / Conclusões: Estes casos ilustram a inespecificidade das manifestações iniciais condicionando muitas vezes um diagnóstico tardio. Salienta-se a importância de valorizar a poliúria e a anemia. Destaca-se também a necessidade de avaliar a função renal em doentes com alterações características da retina. O diagnóstico precoce, embora não evite a progressão da doença, permite corrigir atempadamente os desequilíbrios da DRC, melhorando a qualidade de vida. O estudo genético pode confirmar o diagnóstico e permitir aconselhamento familiar.

Palavras-chave: Nefronftosis



PAS-051 - (16SPP-2241) - SÍNDROMES DE A A Z – O CONTRIBUTO DA NEFROLOGIA

Tiago Milheiro Silva¹; Inês Carvalho²; Telma Francisco¹; Gisela Neto¹; Margarida Abranches¹

1 - Unidade de Nefrologia - Hospital Dona Estefânia - Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Departamento de Genética Médica - Hospital Dona Estefânia - Centro Hospitalar de Lisboa Central

Introdução e Objectivos: As doenças de causa genética podem ocorrer em qualquer idade, mas os síndromes mais característicos e complexos identificam-se por norma durante a infância. Para além das características externas muitas destas crianças apresentam alterações de órgão que podem afetar o aparelho nefrourológico o que o que justifica a avaliação por nefrologia pediátrica. Pretende-se descrever uma amostra de doentes com síndrome genético polimalformativo acompanhada em consulta de Nefrologia.

Metodologia: Estudo retrospectivo, descritivo, referente ao período entre 1989 e 2014 correspondendo a uma amostra de conveniência de doentes seguidos em consulta de Nefrologia e que apresentam síndrome genético polimalformativo específico.

Resultados: Identificadas 49 crianças, correspondendo a 29 síndromes genéticas diferentes. Nove (19%) destas crianças foram referenciadas a consulta de nefrologia por outras espe-

cialidades com o intuito de rastrear patologia renal associada a determinado síndrome. Das 49 crianças, os autores destacam pela sua frequência o síndrome de Turner (7) e o síndrome branquio-oto-renal (3) e pela sua raridade o síndrome de *Wolf-ram* (2), o síndrome de Ochoa (1) e o síndrome de Kabuki (1). Em relação a patologia nefrourológica identificada nesta população, esta foi muito variada, incluindo casos de insuficiência renal terminal e alterações ecográficas inespecíficas.

Conclusões: Os síndromes polimalformativos genéticos da infância são patologias extremamente complexas e de difícil controlo e acompanhamento. O seguimento multidisciplinar é a norma, podendo o nefrologista pediátrico ser confrontado com as mais diversas patologias como os autores pretendem salientar na presente casuística.

Palavras-chave: Síndromes genéticas, Síndromes polimalformativos

PAS-052 - (16SPP-2262) - HIPERTENSÃO ARTERIAL SECUNDÁRIA A ESTENOSE DA ARTÉRIA RENAL DIREITA EM RIM ÚNICO FUNCIONANTE

Ana Rita Carvalho¹; Cândida Cancelinha¹; Carolina Cordinhã²; Cármen Do Carmo²; Clara Gomes²; A. Jorge Correia²

1 - Serviço de Pediatria Médica, Hospital Pediátrico do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE; 2 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, Hospital Pediátrico do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE

Introdução / Descrição do Caso: Em Pediatria, a hipertensão arterial (HTA) é na maioria dos casos secundária e potencialmente tratável. A patologia renal e cardíaca são as etiologias mais frequentes. Descrição do caso: Menino de 8 anos com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Em consulta de rotina, clinicamente assintomático, são detetados valores de tensão arterial (TA) superiores ao P99, sem outras alterações ao exame objetivo. Da investigação inicial salienta-se ecografia com rim esquerdo displásico multiquistico e doppler com suspeita de estenose da artéria renal direita. No hospital central de referência repetiu ecodoppler renal que confirmou estenose do terço proximal da artéria renal direita (~10 mm), hemodinamicamente significativa (>80%). Verificou-se atingimento de órgão alvo com hipertrofia do ventrículo esquerdo e proteinúria. A angiografia renal confirmou o diagnóstico, tendo efetuado angioplastia por balão, com recuperação de 4/5 do calibre da artéria. Sob terapêutica com propranolol e amlodipina, manteve TA >P99, com necessidade de associar posteriormente mais dois anti-hipertensores (hidroclorotiazida e minoxidil). Repetiu ecodoppler e mantinha estenose significativa. Foi submetido a nova angioplastia com colocação de *stent* reabsorvível. Cinco meses após o procedimento, sob terapêutica com atenolol e minoxidil, mantém-se clinicamente assintomático e com TA <P95.

Comentários / Conclusões: Neste caso, o diagnóstico e tratamento da HTA por estenose arterial do único rim funcional preveniu a evolução para insuficiência renal terminal.

Salienta-se a importância da medição regular da TA em idade pediátrica, na consulta de rotina, de forma a detetar precocemente casos de HTA.

Palavras-chave : hipertensão arterial, estenose da artéria renal, rim único

PAS-053 - (16SPP-2453) - DIABETES INSÍPIDA, AINDA UM DESAFIO DIAGNÓSTICO – CASO CLÍNICO

Isabel Ayres Pereira¹; Ana Luisa Leite²; Graça Ferreira³

1 - Interna Complementar de Pediatria, Serviço de Pediatria do CHVNG/E; 2 - Assistente Hospitalar, Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Serviço de Pediatria do CHVNG/E; 3 - Assistente Hospitalar graduada, Unidade de Nefrologia Pediátrica do Serviço de Pediatria do CHVNG/E

Introdução / Descrição do Caso : A Diabetes insípida nefrogénica (DIN) hereditária é uma forma rara de síndrome poliúrico-polidipsico. Mais de 90% dos casos devem-se a mutação do gene do recetor V2 da vasopressina (AVPR2) no cromossoma X que pode condicionar graus variáveis de resistência à sua ação antidiurética. Criança do sexo masculino, 20 meses de idade, sem história familiar de doença crónica. Com desaceleração ponderal a partir dos 6 meses de idade e quadro de poliúria e polidipsia com 3 meses de evolução (diurese 9ml/Kg/dia e osmolaridade urinária 200mOsm/L). A glicemia, gasimetria, função renal e ecografia renovesical foram normais. A prova de restrição hídrica com administração DdAVP foi interpretada como Diabetes insípida central (DIC) parcial (tabela 1), iniciando tratamento com DdAVP 10ug. A RMN cerebral foi normal. Apesar da melhoria da poliúria e recuperação ponderal iniciais, houve necessidade de aumento progressivo da dose de DdAVP. 5 meses depois a RMN cerebral mantinha-se normal, e perante a suspeita de DIN parcial iniciou tratamento com hidroclorotiazida/amilorido, dieta hipossalínica/hipoproteica, e suspendeu gradualmente a DdAVP. A vasopressina sérica foi de 13,0pg/ml (N 1-5pg/ml) e o estudo genético revelou a mutação p.Arg104Cys no gene AVPR2. Após 16 meses de terapêutica dirigida para DIN mantém-se clinicamente estável com recuperação ponderal.

Comentários / Conclusões: A mutação p.Arg104Cys reduz a afinidade do recetor V2 para a vasopressina mantendo a sua expressão fenotípica e originando uma forma parcial de DIN. Estas formas constituem um desafio diagnóstico na falência terapêutica de um caso abordado como DIC. O estudo genético permite o diagnóstico final, tratamento adequado e aconselhamento familiar.

Palavras-chave: Diabetes insípida, Mutação p.Arg104Cys, Nefrogénica, Parcial

	Inicial	8h após restrição hídrica	5h após ddAVP (10ug)
Osmolaridade sérica	-	305mOsm/L	326mOsm/L
Osmolaridade urinária	210mOsm/L	565mOsm/L	677mOsm/L
Débito urinário	8,9ml/Kg/dia	4,2ml/Kg/dia	2,3ml/Kg/dia

PAS-054 - (16SPP-2512) - LITÍASE URINÁRIA EM IDADE PEDIÁTRICA: INFECIOSA VS METABÓLICA?

Jorge Abreu Ferreira¹; Sara Peixoto¹; Armando Reis²; Aida Sá¹; António Trindade¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Unidade de Vila Real; 2 - Serviço de Urologia, Centro Hospitalar do Porto

Introdução / Descrição do Caso: Cerca de 1 a 5% dos casos de urolitíase ocorrem em idade pediátrica, tendo-se verificado um aumento da sua incidência nos últimos anos. Apesar de relativamente rara, a sua gravidade reside na elevada probabilidade de recorrência, principalmente quando devida a alterações metabólicas, etiologia atualmente mais frequente. Criança, 3 anos, com antecedentes de balanite aos 18 meses e isolamento na urina de *Morganella morganii*, com investigação ecográfica normal. Foi referenciada novamente a consulta por adenopatias cervicais em estudo. Por queixas de polaquiúria/urgência miccional fez ecografia renovesical onde se observou repleção ligeira da bexiga, questionando-se uma capacidade vesical diminuída. Repete ecografia em consulta subsequente que revela microlitíase no rim esquerdo, bacinete de 8 mm e dilatação do ureter esquerdo distal de 10 mm, com dois volumosos cálculos de 20 e 17 mm, sem alterações vesicais.

O estudo analítico revelou quocientes urinários normais e sedimento mostrou piúria, sendo a urocultura positiva para *Morganella morganii* resistente a amoxicilina/clavulanato. Fez antibioticoterapia com cotrimoxazol. Realizou radiografia renovesical onde se visualizam 2 cálculos no ureter distal (ver anexo). Fez urotomografia e foi enviado a Urologia Pediátrica, sendo submetido a ureterolitoextracção por laparoscopia, sem intercorrências. A análise bioquímica dos cálculos revelou constituição de 100% cistina.

Comentários / Conclusões: O diagnóstico precoce permitiu a rápida remoção dos cálculos e início de medidas terapêuticas para evitar tanto a recidiva, que pode atingir 60% em casos de cistinúria, como a consequente perda progressiva de função renal. Assim, o acompanhamento rigoroso e o tratamento médico (dietético e/ou farmacológico) são essenciais.

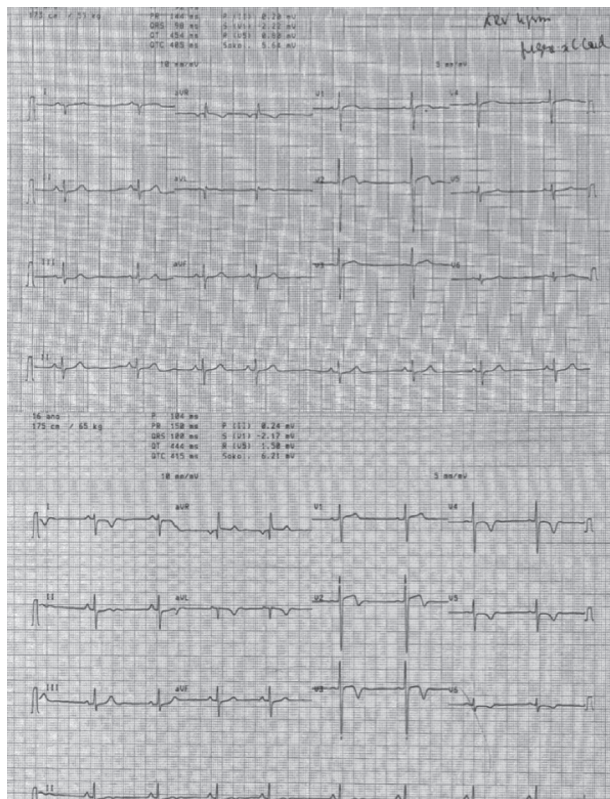
Palavras-chave: urolitíase pediátrica; ureterolitoextracção; cistina; infeção urinária



PAS-055 - (16SPP-2458) - O PAPEL PREMONITÓRIO DO ECG NA DETEÇÃO PRECOZE DE MIOCARDIOPATIA HIPERTRÓFICA EM ATLETAS ADOLESCENTES.

André Santos; José Marques; António Freitas; Raul Pacheco
Centro de Medicina Desportiva de Lisboa

Introdução / Descrição do Caso: Os autores relatam o caso de um adolescente de 16 anos, sexo masculino, praticante de triatlo. Aos 14 anos foi avaliado na consulta de Cardiologia por alterações da repolarização ventricular (ARV) no ECG. Na primeira consulta, em 2013, apresentava-se assintomático, com uma carga de treino de 6 h/semana, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes; o exame objetivo era normal e o ECG mostrava um desvio direito do eixo do QRS (160°) e ARV *minor* nas derivações precordiais. Foi submetido a ecocardiograma transtorácico, que não revelou alterações com significado patológico, nomeadamente aumento da espessura das paredes do ventrículo esquerdo. Treze meses depois mantinha-se assintomático, salientando-se o aumento da carga de treino para 15 h/semana; o ECG continuava a apresentar desvio direito do eixo do QRS (150°) e as ARV eram mais marcadas, com extensão às derivações da parede anterior (V2-V4), inferior (DII) e lateral (DI, avL e V4-V6). A reavaliação ecocardiográfica mostrou hipertrofia ventricular esquerda (HVE), de predomínio septal (espessura máxima 14mm), suspeita de “miopática”, com dilatação biauricular. Para melhor caracterização morfológica e definição estrutural efectuou RM cardíaca, confirmando-se a HVE de predomínio septal (espessura máxima 18mm), com focos de realce tardio,



sugestivos de miocardiopatia hipertrófica. Neste contexto, foi tomada a decisão de contra-indicar a prática de desporto de competição, e referenciar à consulta de miocardiopatias. **Comentários / Conclusões:** Os autores salientam a importância do ECG no rastreio dos jovens desportistas, particularmente na fase de crescimento rápido da adolescência, e a valorização das ARV's que surgem “de novo”, como fenótipo que precede a hipertrofia detetada pelos métodos de imagem. **Palavras-chave:** ECG, Alterações da repolarização ventricular, Miocardiopatia hipertrófica

PAS-056 - (16SPP-2466) - UMA CAUSA RARA E REVERSÍVEL DE CARDIOMIOPATIA DILATADA

Petra Loureiro¹; Sérgio Laranjo; Conceição Trigo; Fátima Pinto
Hospital de Santa Marta

Introdução / Descrição do Caso: A taquicardia juncional recíproca permanente (TJRP) é uma taquicardia de reentrada pouco comum, que utiliza uma via acessória de localização póstero-septal e que, constitui a causa mais frequente de taquicardia incessante em crianças. O seu carácter permanente pode causar disfunção ventricular esquerda e cardiomiopatia dilatada. Caso Clínico: Criança de 4 anos, previamente saudável, recorreu ao serviço de urgência por quadro de palpitações, tosse, irritabilidade e recusa alimentar. Ao exame objectivo apresentava sinais de insuficiência cardíaca, ritmo de galope e fervores bibasais.

O ecocardiograma mostrou coração estruturalmente normal com função biventricular deprimida (FS 17%, Fej 35%) e dilatação das cavidades esquerdas. A avaliação analítica salientou aumento dos valores da enzimologia cardíaca (NT-pro BNP 38700 pg/mL, CK 2579U/L, troponina I 0,43ng/mL), e o ECG demonstrou taquicardia supraventricular de complexos estreitos com RP longo e P negativa em DII, DIII e aVF compatível com TJRP. Iniciou terapêutica anticongestiva e suporte inotrópico. Foi realizada tentativa de cardioversão farmacológica, com adenosina e amiodarona, e eléctrica sincronizada com conversão transitória a ritmo sinusal. Durante o internamento foi submetida a estudo electrofisiológico que confirmou presença de via acessória póstero-septal direita, tendo-se procedido à sua ablação. Após este procedimento permaneceu em ritmo sinusal, verificando-se recuperação gradual da função sistólica.

Comentários / Conclusões: A TJRP é uma forma de taquicardia de reentrada pouco frequente e que pode conduzir, através do seu carácter incessante, a cardiomiopatia, tal como no caso apresentado. A ablação por radiofrequência deve ser considerado o tratamento de eleição.

Palavras-chave: cardiomiopatia dilatada, taquicardia juncional recíproca permanente, insuficiência cardíaca, taquicardia incessante

PAS-057 - (16SPP-2238) - CIRURGIAS DE CORREÇÃO DE ESCOLOSIOSES E UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS – UMA LONGA RELAÇÃO QUE PERDURARÁ

Tiago Milheiro Silva¹; Marta Oliveira¹; João Estrada¹; João Campagnolo²; Jorge Mineiro³; Margarida Santos¹

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital de Dona Estefânia - Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2 - Serviço de Ortopedia - Hospital de Dona Estefânia - Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 3 - Consultor de Ortopedia - Hospital de Dona Estefânia - Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

Introdução e Objectivos: As escolioses podem ser de causa idiopática ou secundária e destas a sua maioria são de origem neuromuscular (NMS). O tratamento das situações graves inclui opções cirúrgicas, sendo esta decisão tomada com base em fatores anatómicos, funcionais e estéticos. Dada a necessidade de tempos de anestesia prolongados, analgesia eficaz e incidência elevada de complicações peri-operatórias, é adequado o recobro pós-operatório em Cuidados Intensivos (UCI). Pretende-se caracterizar a população de doentes submetidos a cirurgia de escoliose, durante recobro numa UCI pediátrica.

Metodologia: Estudo retrospectivo, descritivo, referente ao período entre 2007 e 2014. Analisados dados demográficos, clínicos e complicações a curto prazo decorrentes da cirurgia.

Resultados: Identificadas 104 admissões correspondendo a 89 doentes, 61 (68,5%) do sexo feminino, idade média de 13,7 anos, sendo que 73 (70,2%) correspondiam a escolioses NMS. A duração média de cirurgia foi de 6h. Índice TISS médio à entrada foi de 22,7 (mín 10; máx 41) e PRISM médio de 3,375 (mín 0; máx 23). Dezanove (18,3%) crianças encontravam-se ventiladas à entrada, todas com doença NMS. Em 76 (73,1%) foi colocado cateter venoso central (média de permanência de 4,61 dias). Durante a permanência em UCI, 54 (51,9%) necessitaram de transfusão de derivado de sangue. Vinte e uma (20,2%) apresentaram critérios de falência de pelo menos 1 órgão. Registaram-se 21 intercorrências infecciosas. O tempo médio de internamento foi 4,6 dias. Sem registo de óbitos na UCI.

Conclusões: Vários estudos apontam para melhoria de qualidade de vida de doentes com escoliose grave após cirurgia corretiva. A identificação de grupos de risco poderá permitir prever as complicações mais frequentes e diminuir a morbidade associada a esta intervenção.

Palavras-chave: escolioses, ortopedia, complicações pós operatórias

PAS-058 - (16SPP-2664) - BRONQUIOLITE AGUDA EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS: QUAIS OS DOENTES EM RISCO?

Cristina Novais; Virgínia Machado; Joana Gil; Leonor Boto; Joana Rios; Cristina Camilo; Francisco Abecasis; Marisa Vieira

Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – CHLN, Centro Académico de Lisboa

Introdução e Objectivos: Na bronquiolite aguda estão descritos diversos fatores de risco associados a maior gravidade

durante o internamento em cuidados intensivos. **Objectivo:** Identificar fatores de risco para evolução complicada em doentes com bronquiolite aguda internados numa Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

Metodologia: Estudo retrospectivo de internamentos numa UCIP por bronquiolite aguda no 1º ano de vida, durante 10 anos (2005-2014). Analisados fatores de risco – idade < 28 dias, peso < 5kg, prematuridade, cardiopatia congénita e displasia broncopulmonar (DBP) – para o aparecimento de complicações, necessidade de suporte ventilatório e maior duração de internamento. Estatística descritiva e comparativa (teste de χ^2 e Mann-Whitney, $\alpha=5\%$).

Resultados: Incluídos 207 doentes: 52% do sexo masculino, mediana de idade 1,6 meses (26% recém-nascidos) e de peso 3,8kg. Antecedentes de prematuridade em 29,5%, cardiopatia congénita em 9% e displasia broncopulmonar em 2,4%. Verificada apneia em 37%. Necessitaram de suporte ventilatório 67% dos doentes (56% invasivo). Isolou-se VSR em 65,8% (co-infecção viral em 12,8%). Desenvolveram complicações 60%: pneumonia em 50% (*H. influenzae*-62%), atelectasia em 33%, pneumotórax em 2% e 1 caso de ARDS com necessidade de ECMO. Houve 1 óbito (mortalidade 0,5%). Duração média de internamento de 4±3,6 dias (1-30). A prematuridade e o peso < 5 kg associaram-se a necessidade de suporte ventilatório ($p=0,001$ e $p=0,01$) e maior duração de internamento ($p=0,003$ e $p=0,01$). Não se verificou significância estatística para a idade < 28 dias, a cardiopatia congénita e a DBP.

Conclusões: A prematuridade e o peso inferior a 5 kg foram fatores de risco para evolução complicada. A quase inexistência de mortalidade confirma o bom prognóstico desta patologia em unidades especializadas.

Palavras-chave: bronquiolite aguda, cuidados intensivos pediátricos, complicações

PAS-059 - (16SPP-2567) - “HIPONATRÉMIA NO PERÍODO NEONATAL: A OUTRA FACE DE UM POLIHIDRÂNMIOS...”

Sara Vaz¹; Catarina Dâmaso¹; João Anselmo²; Fernanda Gomes¹

1 - Unidade de Neonatologia, Serviço de Pediatria, Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, EPE; 2 - Serviço de Endocrinologia, Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, EPE

Introdução / Descrição do Caso: A hiponatremia (sódio plasmático < 130 mEq/l) é um achado comum nos recém-nascidos (RN) de muito baixo peso, no entanto, quando persiste para além da quarta semana (S) de vida, exige uma avaliação cuidada dos mecanismos fisiológicos envolvidos na homeostase do sódio. Caso: Lactente do sexo masculino, sem antecedentes familiares relevantes e antecedentes pessoais de gestação vigiada, com necessidade de internamento às 27 e 30S por polihidrânmiOS (PHD) e ameaça de parto pré-termo. O parto deu-se às 34S por cesariana emergente, na sequência de descolamento da placenta. O RN nasceu deprimido e hipotónico, tendo sido reanimado (Apgar 2/8/10 e peso 2075g). Foi transferido para

a UCIN, onde apresentou insuficiência renal aguda na 1ªS de vida. Despietaram-se as causas habituais de PHD. Durante o internamento desenvolveu quadro de intolerância alimentar e má progressão ponderal (MPP), acompanhado por hiponatremia persistente e assintomática (Na^+ 114-129 mEq/L) que não cedia a suplemento de cloreto de sódio oral. Perfil tensional e diurese normais. Procedeu-se ao estudo do eixo hipófise-rim-supra-renal, que revelou aldosterona e renina muito elevadas, sugestivas de pseudohipoposteronismo primário (PHA-1). Foi medicado com fludrocortisona oral, tendo apresentado boa resposta à terapêutica, o que permitiu a redução gradual do suplemento de sódio oral e melhoria do quadro clínico.

Comentários / Conclusões: O PHA-1 é uma doença genética rara, caracterizada por desidratação, MPP e perda de sal no período neonatal. O tratamento pode ser feito com reposição de sal pela dieta e, se insuficiente, utilizar fludrocortisona. Assim, pretendemos salientar a importância da investigação das causas do PHD de etiologia desconhecida, de modo a fornecer tratamento adequado e atempado.

Palavras-chave: polihidrâmnios, hiponatremia, pseudohipoposteronismo primário

PAS-060 - (16SPP-2409) - MALFORMAÇÃO ARTERIO-VENOSA PULMONAR, UMA CAUSA RARA DE HIPOXÉMIA NEONATAL

Vânia Sousa¹; Andreia Mascarenhas¹; Eduardo Fernandes²; Pedro Alves³; Sérgio Laranjo⁴; José Diogo Martins⁵; Conceição Trigo Pereira⁴; Fátima Pinto⁴; Maria João Lage¹

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital Dona Estefânia; 2 - Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais da Maternidade Dr. Alfredo da Costa; 3 - Serviço de Imagiologia do Centro Hospitalar Lisboa Central; 4 - Unidade de Cardiologia Pediátrica do Hospital Santa Marta

Introdução / Descrição do Caso: A malformação arterio-venosa (MAV) pulmonar é uma patologia rara com comunicação anormal entre artérias e veias pulmonares, condicionando cianose, variável com a magnitude do *shunt* direito-esquerdo. Existem poucos casos descritos no período neonatal e nenhum de oclusão percutânea. Recém-nascido (RN), 32 semanas, gravidez sem complicações, cesariana em trabalho de parto por apresentação pélvica. IA 7/8/9. PN: 1945g. Hipoxémia e polipneia desde o nascimento, com pCO₂ normal, sem sinais ecocardiográficos de hipertensão pulmonar. RX tórax com hipotransparência para-cardíaca direita mantida. Ventilação invasiva até D3 de vida, não invasiva até D9 e desde D20 com oxigénio por sonda nasal. Múltiplas avaliações cardiológicas excluíram patologia malformativa intra-cardíaca. Parâmetros de infecção negativos. Ecografias transfontanelares normais. Agravamento clínico em D23, quando submetido a sedação para TC pulmonar, com re-ventilação invasiva. Angio-TC pulmonar revelou atelectasia do lobo inferior direito com vascularização tortuosa, alterações da ventilação/perfusão e hiperinsuflação; artéria pulmonar lobar inferior e tronco da pulmonar direita dilatados. A angiografia confirmou MAV pulmonar nos lobos inferior e médio direitos.

A oclusão percutânea dos vasos aferentes principais levou à normalização clínica. Atualmente, com 12 meses, mantém-se assintomático, sem novas intervenções.

Comentários / Conclusões: A apresentação de MAV pulmonar com cianose no período neonatal é muito rara, colocando desafios de diagnóstico diferencial com outras situações comuns neste período. Hipoxémia refractária e opacificação pulmonar mantida podem sugerir MAV pulmonar. A embolização percutânea é o tratamento de eleição que no RN pretermo exige elevado grau de diferenciação técnica.

Palavras-chave: embolização percutânea, hipoxémia, MAV pulmonar

PAS-061 - (16SPP-2270) - CHOQUE E TAQUIDISRITMIA NUM RECÉM-NASCIDO HIPOGLICÉMICO NO BERÇÁRIO

Ana Luísa Costa¹; Ana Vilan^{2,3}; Filipa Flor-De-Lima^{2,3}; Edite Gonçalves⁴; Karina Oliveira⁵; Esmeralda Rodrigues⁵; Laura Vilarinho⁶; Elisa Leão Teles⁵; Hércília Guimarães^{3,7}

1 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João, EPE, Porto; 2 - Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João, Porto; 3 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto; 4 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João, Porto; 5 - Unidade de Doenças Metabólicas, Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João, Porto; 6 - Unidade de Rastreio Neonatal, Metabolismo e Genética, Departamento de Genética Humana, Instituto Nacional de Saúde Doutor Ricardo Jorge, Porto; 7 - Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João, Porto

Introdução / Descrição do Caso: A hipoglicemia neonatal é frequente, transitória e, geralmente, assintomática no recém-nascido (RN) saudável. Dependendo do metabolismo da glicose, fontes de energias alternativas e idade gestacional, o RN pode desenvolver sintomas para níveis glicémicos variáveis. Descreve-se caso clínico de RN de 36 semanas de gestação, vigiada e sem intercorrências. Parto eutócico, sem necessidade de reanimação. Apresentou hipoglicemia sintomática às 24h de vida, internado na UCIN. Manteve hipoglicemia sustentada associada a hipotensão refratária e alternância de taquicardia e bradicardia com necessidade de ventilação mecânica. Foi transferido para hospital terciário para avaliação e orientação. Na admissão, apresentava má perfusão periférica, pressão arterial imensurável e disritmia. Analiticamente com acidose metabólica, hipoglicemia acetótica e hiperamoniémia (600umol/L), com melhoria após aumento de aporte de glicose (15mg/kg/min) e, L-arginina, fenilbutirato e ácido carglúmico por suspeita de doença metabólica. Após exclusão de cardiopatia estrutural, foi realizada cardioversão elétrica com recuperação de ritmo sinusal. O rastreio metabólico sugeriu o diagnóstico de Deficiência de Carnitina Palmitoiltransferase tipo II (CPT II), com estudo mutacional em curso. A monitorização aEEG revelou padrão de surto-supressão e, posteriormente, crises convulsivas com períodos de estado de mal. A

RM cerebral mostrou edema cerebral citotóxico generalizado, incluindo o tronco cerebral. O RN faleceu em D7 de vida.

Comentários / Conclusões: Realça-se a raridade e letalidade da forma neonatal da Deficiência de CPT II, bem como a necessidade de ponderar etiologia metabólica, perante a instalação precoce e sustentada de hipoglicemia em RN crítico.

Palavras-chave: Arritmia, Convulsões, Défice de Carnitina Palmitoiltransferase tipo II, Hipoglicemia acetótica

PAS-062 - (16SPP-2339) - ADMISSÃO NO SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICA NO PERÍODO NOTURNO

Sara Dias Leite; Cristiana Martins; Vânia Martins; Susana Sousa

Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução e Objectivos: É constante a preocupação com o funcionamento dos serviços de urgência (SU), grandes consumidores de recursos humanos e financeiros. Apesar das várias intervenções ao nível da sua organização e distribuição, verifica-se que metade dos recursos não carecem de um atendimento em SU hospitalar. Os autores pretenderam, com este trabalho, conhecer os motivos de admissão durante o período noturno e avaliar a adequação do recurso ao SU pediátrico.

Metodologia: Estudo prospetivo das admissões no SU pediátrico do Hospital de Vila Real, entre as 00:00 e as 8:30, durante 12 meses. Analisadas variáveis epidemiológicas, data/hora de admissão e alta, Triagem de Manchester, diagnóstico, terapêutica instituída e orientação.

Resultados: Foram avaliados 1005 inquéritos, 52% do sexo masculino. A idade média foi de 5 anos, com predomínio na faixa dos 1-3 (28%), e 17% com idade inferior a 1 ano. Mais de 75% dos doentes foram triados com a cor amarela e 17% laranja, não se verificando uma associação entre a descrição de urgência da triagem e a do médico. A maioria dos doentes não foi medicado em SU nem com prescrição específica para o ambulatório. Relativamente à orientação, 82% tiveram alta, 12% ficaram em observação e 5% foram internadas. Transferência foi necessária em 7 doentes.

Conclusões: Verificou-se que a maioria dos doentes não necessitava de observação médica urgente, podendo aguardar pela observação nos Cuidados de Saúde Primários, com utilização do SNS. Devem ser reunidos esforços para fornecer à população conhecimentos básicos sobre saúde, por forma a saberem distinguir as verdadeiras urgências. Realça-se um sistema de triagem inadequado às crianças, induzindo em erro quanto à gravidade da situação.

Palavras-chave: Serviço de urgência, pediatria, período noturno

PAS-063 - (16SPP-2317) - QUISTO DERMÓIDE COM SINUS DÉRMICO OCCIPITAL: RELATO DE CASO

Catarina Valpaços¹; Raquel Oliveira¹; Ariana Teles¹; Osvaldo Sousa²; Hugo Rodrigues¹

1 - Unidade Local de Saúde do Alto Minho – Serviço de Pediatria; 2 - Centro Hospitalar São João - Serviço de Neurocirurgia

Introdução / Descrição do Caso: Os quistos dermóides representam 0,1% dos tumores cranianos e resultam da inclusão de células anómalas, de origem ectodérmica, em diferentes estadios de maturação, adjacentes a estruturas responsáveis pelo encerramento do tubo neural.

Menina caucasiana, 2 anos de idade, encaminhada à consulta de pediatria por tufo piloso occipital com drenagem espontânea de material purulento e torcicolo à direita. Apresentava pequena tumefação mole, com orifício superior ao ílion e à direita. Ecograficamente, foi observada estrutura líquida subcutânea occipital com diminuto orifício na linha média da calote. A RMN-CE mostrou trajeto fistuloso cutâneo e no osso occipital, prolongando-se ao compartimento intracraniano e definindo-se formação ovóide, bem delimitada, extra-axial retro-cerebelosa com 30mm de maior eixo e restrição a difusão. Foi submetida a remoção de sinus dérmico e da lesão. A TC-CE pós-operatória revelou a existência de loca com ar e resíduos hemáticos, mas sem efeito compressivo. A ferida cirúrgica apresentou cicatrização lenta e por segunda intenção; por exsudado purulento cumpriu 14 dias de vancomicina e meropenem, completando mais 14 dias com SMX-TMP após isolamento de *S.aureus* sensível. O exame anatomopatológico confirmou a suspeita diagnóstica de quisto dermóide. À data da alta, foi orientada para oftalmologia por estrabismo convergente, sem outras alterações neurológicas.

Comentários / Conclusões: Tais quistos são lesões habitualmente de evolução benigna. No entanto, a presença de sinus dérmico pode facilitar infecções do SNC pela contiguidade entre os meios extra e intracranianos. A presença de pequena tumefação, tufo piloso ou angioma ao longo da linha média podem ser sinal da sua existência. A ressecção total é curativa e o prognóstico excelente.

Palavras-chave: Quisto dermóide, Sinus dérmico

PAS-064 - (16SPP-2608) - RISCO NUTRICIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES À ADMISSÃO NUM HOSPITAL PEDIÁTRICO. RESULTADO DA APLICAÇÃO DO STRONGKIDS

Joana Malheiro; Daniel Virella; Mónica Pitta Grós Dias; Elisabete Dionísio; Ana

Catarina Moreira

Hospital de Dona Estefânia

Introdução e Objectivos: Descreve-se o risco nutricional (RiN) à admissão de crianças e adolescentes e a concordância entre o RiN avaliado e a concretização de intervenção nutricional individualizada (INI).

Metodologia: O RiN das crianças e adolescentes internados num hospital pediátrico durante 3 meses foi sistematicamente

avaliado nas primeiras 72 horas após a admissão. Foram excluídas as unidades de cuidados intensivos e a unidade de cuidados respiratórios e nutricionais. Foi usado o instrumento StrongKids. Calculou-se a prevalência de RiN, global e por setores. Analisou-se a concordância entre a instituição de INI e a indicação dada pelo RiN.

Resultados: Avaliaram-se 514 internamentos (300 rapazes; 58,4%); foram classificados em baixo RiN 54,7%, médio 44,4% (IC95% 40,12-48,68) e alto 1% (IC95% 0,42-2,26). O RiN tende a ser mais favorável nos rapazes ($p=0,06$), não difere entre escalões de idade, mas todos os casos de RiN alto tinham ≥ 6 anos, e os internamentos mais prolongados apresentaram maior RiN ($p<0,001$). A proporção de crianças com RiN médio ou alto variou entre 27,3% (IC95% 13,15-48,15) na Pedopsiquiatria ou 29% (IC95% 21,8-37,6) na Ortopedia e 100% na Unidade de Queimados; nas restantes unidades, a prevalência situou-se entre 40 e 60%. Houve INI em 75 internamentos (14,6%), 60% com 6 ou mais dias. Houve INI em 8,1% dos internamentos até 3 dias, 11,5% dos entre 4-5 dias e 24,9% dos internamentos de ≥ 6 dias. Os 5 casos com RiN alto tiveram INI, 17,1% dos 228 com RiN médio e 11% das 281 com RiN baixo. Dos casos com INI, 1% tinha RiN alto, 44,4% RiN médio e 54,7% RiN baixo.

Conclusões: Foi identificado RiN médio ou elevado em quase metade dos internamentos. A INI foi mais frequente nos internamentos mais prolongados e incluiu maioritariamente casos com RiN médio ou baixo.

Palavras-chave: Risco nutricional, StrongKids

PAS-065 - (16SPP-2351) - PERTURBAÇÕES DO SONO EM IDADE PEDIÁTRICA – PERCEÇÃO DAS CRIANÇAS E DOS PAIS

Joana Matias¹; Ana Teresa Soares¹; Helena Rebelo Pinto²; Luísa Rocha³; Manuela Braga¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta E.P.E.; 2 - Faculdade de Ciências Humanas, Universidade Católica Portuguesa; 3 - USF Cova da Piedade, ACES Almada-Seixal

Introdução e Objectivos: As perturbações do sono, prevalentes em idade pediátrica, não são frequentemente reconhecidas pelos pais. Os questionários de hábitos de sono são instrumentos úteis na identificação destes distúrbios. Objectivo: comparar a percepção das crianças e dos pais quanto à existência de perturbações do sono.

Metodologia: Estudo transversal em amostra de conveniência de crianças (7-12 anos) e respetivos pais, observados numa Unidade de Saúde Familiar entre 4/5/15 e 30/6/15. Aplicação das versões portuguesas validadas do *Sleep Self Report* (SSR-PT) – às crianças – e do *Children Sleep Habits Questionnaire* (CSHQ-PT) – aos pais – cada questão cotada de 1 a 3, correspondendo resultados mais elevados a perturbações do sono mais severas. Análise estatística univariada dos resultados totais e das 16 questões comuns aos dois questionários.

Resultados: Foram analisados 57 questionários SSR-PT (idade média 9,54 anos, 69% sexo feminino) e 57 CSHQ-PT. No SSR-

-PT, 16,9% das crianças admitiram ter problemas de sono; no CSHQ-PT 7% dos pais reconheceram essa queixa como habitual. O somatório dos resultados das questões comuns foi significativamente mais elevado no grupo das crianças ($24,37 \pm 3,80$ vs $21,63 \pm 4,56$, $p < 0,001$). Estas identificaram maior resistência à hora de deitar ($1,56 \pm 0,68$ vs $1,26 \pm 0,58$, $p = 0,002$), menor duração do sono ($1,70 \pm 0,78$ vs $1,28 \pm 0,53$, $p = 0,002$), maior sonolência diurna ($1,60 \pm 0,68$ vs $1,35 \pm 0,58$, $p = 0,007$) e maior prevalência de pesadelos ($1,65 \pm 0,67$ vs $1,23 \pm 0,42$, $p < 0,001$).

Conclusões: Existem discrepâncias no que se refere à percepção da qualidade do sono no relato das crianças e seus pais, que habitualmente subvalorizam esta dimensão. O SSR-PT e o CSHQ-PT parecem ser instrumentos complementares para uma adequada percepção desta patologia em idade pediátrica.
Palavras-chave: Perturbações do sono, *Sleep Self Report*, *Children Sleep Habits Questionnaire*

PAS-066 - (16SPP-2387) - ABCESSO DO MÚSCULO OBTURADOR INTERNO EM CONTEXTO DE VARICELA

Joana Santos; Sara Pinto; Luciana Barbosa; Mafalda Santos; Lúcia Rodrigues
Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução / Descrição do Caso: A anca dolorosa na criança constitui um motivo frequente de recurso ao serviço de urgência (SU). O abcesso do músculo obturador interno é uma entidade rara, cuja apresentação mimetiza artrite séptica, constituindo um desafio diagnóstico.

Criança do sexo masculino, 8 anos, com diagnóstico de varicela 10 dias antes da admissão. Recorreu ao SU por dor e claudicação do membro inferior direito com 1 semana de evolução associado a reaparecimento de febre nas últimas 24 horas, embora sob terapêutica com ibuprofeno. Sem história de traumatismo. Objetivamente apresentava lesões de varicela em fase de crosta e claudicação do membro inferior direito, com dor intensa na região inguinal à flexão e rotação interna da anca. O estudo analítico revelou leucocitose, VS 120 mm/h e PCR 19,73 mg/dL. A ecografia da anca revelou discreto espessamento sinovial e ausência de líquido na anca direita. A radiografia da bacia não mostrou alterações.

Por suspeita de infeção osteoarticular foi internado com flucloxacilina endovenosa (ev).

Em D4 efetuou RM da bacia que mostrou espessamento do músculo obturador interno direito com coleção sugestiva de abcesso 3x2x3 cm, e sinais indiciantes de inflamação óssea no ramo ísquio-púbico e parede medial do acetábulo. Em D19 repetiu RM que revelou redução do abcesso, com sinais francos de osteomielite do acetábulo e ísquion. Verificou-se melhoria clínica e analítica progressivas. A hemocultura foi estéril. Em D26 fez ecografia que não evidenciou coleções líquidas. Completou 4 semanas de antibioterapia ev, tendo alta com flucloxacilina oral.

Comentários / Conclusões: Os autores pretendem alertar para

uma entidade clínica rara em contexto de varicela, como provável complicação desta. A RM constitui o exame de eleição no esclarecimento diagnóstico.

Palavras-chave: varicela, abscesso do músculo obturador interno, anca dolorosa

PAS-067 - (16SPP-2463) - SÍNDROME PANS - MAIS UMA PEÇA DO PUZZLE NOS DISTÚRBIOS NEUROPSIQUIÁTRICOS AGUDOS

Nídia Belo¹; Mariana Miranda¹; Susana Gomes¹; Carla Cruz¹; Ana Moscoso²; Rita Silva³
1 - Serviço de Pediatria - Hospital do Espírito Santo de Évora, E.P.E.; 2 - Serviço de Pedopsiquiatria – Hospital Dona Estefânia. Centro Hospitalar Lisboa Central; 3 - Serviço de Neuropediatria – Hospital Dona Estefânia. Centro Hospitalar Lisboa Central

Introdução / Descrição do Caso: As perturbações obsessivo-compulsivas de início agudo associadas a manifestações neuropsiquiátricas estão na base do S. PANS (*Pediatric Acute-Onset Neuropsychiatric Syndrome*). Infecções e doenças auto-imunes podem estar implicadas na etiologia. Caso Clínico: Adolescente 13 anos, sexo masculino com antecedentes de trombocitopenia imune crónica recidivante. Um mês antes do internamento iniciou pensamentos de carácter obsessivo de temática religiosa e compulsões, recusa alimentar grave, tiques motores complexos, alucinações auditivas, humor deprimido e ansioso, discurso lacónico, deterioração no desempenho escolar e isolamento social. Estes sintomas eram sentidos como estranhos e egodistónicos. Destacam-se 2 episódios febris prévios. Medicado com risperidona e depois olanzapina sem melhoria. Analiticamente sem parâmetros indiretos de infeção bacteriana, exame citoquímico do LCR, serologias para agentes neurotróficos, TASO, pesquisa de SGA, exame cultural exsudado orofaríngeo e estudo auto-imune negativo, incluindo Ac anti-NMDar. Pesquisa de tóxicos negativa. Hormonas tiroideias, PTH, cuprémia e ceruloplasmina normais. RM encefálica e EEG sem alterações. Perante a hipótese diagnóstica de S. PANS foi transferido para Hospital nível 3 onde fez terapêutica com Imunoglobulina e mais tarde risperidona e sertralina. Recuperou totalmente da anorexia, tiques e alucinações. Mantém algumas manifestações obsessivo-compulsivas já com um bom funcionamento social e académico.

Comentários / Conclusões: O S. PANS é um diagnóstico de exclusão, difícil e subestimado. É necessário um elevado índice de suspeição sobretudo perante sintomas psiquiátricos de início agudo associados a doença infecciosa ou auto-imune. Pode ser benéfica a associação de tratamento etiológico e sintomático.

Palavras-chave: Síndrome PANS, Distúrbio neuropsiquiátrico, Perturbações obsessivo-compulsivas

PAS-068 - (16SPP-2480) - SÍNDROME DE DOR REGIONAL COMPLEXA – EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE PEDIATRIA

Susana Pacheco; Eugenia Matos; Clara Abadesso

Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

Introdução e Objectivos: O Síndrome de Dor Regional Complexa (SDRC) é um síndrome de dor musculoesquelética amplificada e caracteriza-se por dor intensa de um membro, desproporcional aos achados físicos e à história clínica. Acompanha-se por um ou mais sinais de disfunção autonómica. O diagnóstico é clínico e distinguem-se 2 tipos: tipo I, sem lesão neurológica definida, mais frequente em pediatria e tipo II, com lesão neurológica. A fisiopatologia é desconhecida, mas vários mecanismos parecem estar envolvidos. Este trabalho teve como objetivo caracterizar os casos de SDRC do Departamento de Pediatria de um hospital da área metropolitana de Lisboa.

Metodologia: Revisão retrospectiva dos processos clínicos de crianças observadas no Departamento de Pediatria com o diagnóstico de SDRC nos anos 2010 a 2014. A análise estatística foi efetuada com SPSSv21.

Resultados: Foram identificados 7 casos, todos do sexo feminino, com mediana de idade de 14 anos (8-17 anos). Em 57,2% dos casos foi identificado um fator de risco psico-emocional e apenas num caso existiu um desencadeante traumático. Os membros inferiores foram afetados em 85,8% dos casos. Em 42,9% estava presente mais que um sintoma autonómico, sendo a diminuição da temperatura o mais frequente (33,4%). Apenas um caso foi auto-limitado, 85,8% necessitaram de intervenção de Medicina Física e Reabilitação e um caso necessitou de intervenção cirúrgica. Ocorreu recidiva em 57,1% dos casos.

Conclusões: O SDRC é uma patologia que ainda coloca alguns desafios no seu diagnóstico e tratamento. Na abordagem do SDRC é imprescindível uma intervenção multidisciplinar, sendo a fisioterapia, terapia ocupacional e psicoterapia os pilares do tratamento, para o restabelecimento da função. A evolução é geralmente favorável.

PAS-069 - (16SPP-2356) - SÍNDROME DE MIXOPLÓIDIA: UM MOSAICO DIAGNÓSTICO

Joana Borges; Ana Sequeira; Joana Rombert; Cláudia Bandeira De Lima; Catarina Espírito Santo; Manuela Baptista

Unidade de Neurodesenvolvimento, Departamento de Pediatria, Hospital Universitário de Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução / Descrição do Caso: O mosaicismo tetraploidia/diploidia é muito raro, com menos de 20 casos descritos a nível mundial. A correlação desta anomalia cromossómica (caracterizada por percentagem variável de células tetraploides) com as malformações é ainda mal compreendida, sendo o espetro clínico variável. O tempo de sobrevivência dos casos descritos varia entre minutos e os 21 anos de idade. Rapaz com 8 anos de idade referenciado à consulta de

Neurodesenvolvimento por dificuldades de aprendizagem. Antecedentes pessoais de angiomas do hemisfério direito, hipertrofia e hipertricose do hemisfério esquerdo. Ao exame objetivo salientava-se macrocefalia relativa, assimetria facial e dos membros, atraso de crescimento, macrodactilia e alterações vasculares capilares. Dos exames complementares de diagnóstico realizados, destacou-se: défice de hormona de crescimento (GH); RM-CE com disgenésia cerebelosa; ecografias abdominais seriadas sem alterações; biópsia cutânea para análise citogenética com mosaicismo 92,XXYY(29%)/46,XY(71%), que estabeleceu o diagnóstico de Síndrome de Mixoploidia (Tetraploidia/Diploidia). Da observação e avaliação em Neurodesenvolvimento foi possível traçar um perfil caracterizado por desatenção, estereotípias, apetite peculiar, interesses intensificados, perturbações da socialização e atraso na linguagem, tendo sido feito o diagnóstico de Perturbação da Aprendizagem, Perturbação do Espectro do Autismo (PEA) e Perturbação de Déficit de Atenção e Hiperatividade.

Comentários / Conclusões: O presente caso clínico destaca-se pela raridade do diagnóstico e pelas particularidades descritas. É o primeiro caso de S. de Mixoploidia descrito na literatura com PEA e ausência de Perturbação do Desenvolvimento Intelectual, sendo ainda o segundo caso descrito com défice de GH.

Palavras-chave: Síndrome de Mixoploidia, Neurodesenvolvimento, Perturbação do Espectro do Autismo, Perturbação do Desenvolvimento Intelectual

PAS-070 - (16SPP-2184) - AVC ISQUÉMICO NUM LACTENTE FILHO DE MÃE VEGAN – UM CASO DE HIPERHOMOCISTEINÉMIA

Joana Amaral¹; Marta Ezequiel¹; Catarina Luis²

1 - Departamento de Pediatria, Hospital Prof Dr Fernando Fonseca, EPE; 2 - Consulta de Neuropediatria, Departamento de Pediatria, Hospital Prof Dr Fernando Fonseca, EPE

Introdução / Descrição do Caso: O Acidente Vascular Cerebral (AVC) é uma doença rara na infância, afectando 2,7/100.000 crianças/ano. A hiperhomocisteinémia é um factor de risco independente para a aterosclerose prematura, sendo as causas mais comuns em idade pediátrica as genéticas (por mutações na enzima metiltetrahidrofolato-redutase) e nutricionais como o défice de vitamina B12. Apresenta-se o caso de um lactente de 10 meses, com antecedentes familiares de um irmão nado morto (causa desconhecida). Trazido ao serviço de urgência por queda da própria altura, com prostração e diminuição dos movimentos espontâneos do membro superior esquerdo (MSE). Foi observado em equipa multidisciplinar excluindo-se patologia ortopédica, e destacando-se assimetria dos movimentos espontâneos, MSE com postura flexora e diminuição dos movimentos. A tomografia computadorizada à entrada foi normal, mas às 48 horas mostrava hipodensidade nos corpos estriados bilaterais, e a Ressonância mostrou lesões isquémicas agudas/subagudas no território das artérias lenticulo-estriadas externamente. Analiticamente apresentava aumento da homocisteína sérica (25,2

umol/L), défice de Vitamina B12 (<150 pg/ml) e Ferro (11 ug/dl) e aumento da ATIII, proteína C e S, compatível com evento trombótico. A avaliação analítica da mãe mostrou défice de vitamina B12, em concordância com a alimentação vegan.

Comentários / Conclusões: A dieta vegan não é isenta de défices nutricionais, pelo que esta opção deve ser acompanhada. Torna-se imperativo o pediatra acompanhar não só os hábitos alimentares das crianças, mas sim de todo o agregado familiar, especialmente durante o aleitamento materno.

Palavras-chave: Hiperhomocisteinémia, Acidente Vascular Cerebral, Vitamina B12, Aterosclerose, Dieta vegan

PAS-071 - (16SPP-2314) - QUATRO CASOS DE NARCOLEPSIA – UMA DOENÇA CRÓNICA RARA QUE SE MANIFESTA NA IDADE PEDIÁTRICA

Joana Correia¹; Marta Rios¹; Sónia Figueiroa²

1 - Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto; 2 - Serviço de Neuropediatria, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto

Introdução e Objectivos: A narcolepsia é uma doença crónica rara caracterizada por uma desregulação do ciclo sono-vigília, que deve ser considerada na presença de sonolência excessiva sem causa aparente. A tetrada clássica (hipersónia, cataplexia, alucinações hipnagógicas/hipnopômicas e paralisia do sono) só ocorre num terço dos doentes. A cataplexia, embora típica, surge mais tarde e não é obrigatória. Objectivo: Caracterizar os doentes observados em consulta no primeiro semestre de 2015 por narcolepsia.

Metodologia: Estudo retrospectivo com base na consulta do processo clínico.

Resultados: Incluídos 4 doentes do sexo masculino com diagnóstico comprovado de narcolepsia, com idade média ao diagnóstico de 11 anos (min 10, max 12) e um tempo médio de seguimento de 2 anos. A hipersónia foi o sintoma inicial em todos os casos - idade média de apresentação de 9,3 anos (min 7, máx 12). Três doentes referiam cataplexia, 3 tinham aumento ponderal e 2 apresentavam sintomatologia psiquiátrica. A realização de polissonografia seguida do teste de latências múltiplas do sono (TLMS) comprovou o diagnóstico (tempo de latência inferior a 8 minutos e presença de ≥ 2 Sleep Onset REM Period). Todos foram tratados com metilfenidato, com associação de antidepressivo e/ou modafinil.

Conclusões: Na nossa amostra, apesar dos sintomas surgirem precocemente, o intervalo de tempo médio entre o seu início e o diagnóstico foi grande. A cataplexia esteve presente na maioria dos doentes ao diagnóstico. Apesar de não haver tratamento curativo, o tratamento com metilfenidato, antidepressivo e modafinil minimizou a sintomatologia. Os autores salientam a importância do diagnóstico correto e atempado desta patologia em idade pediátrica.

Palavras-chave: Narcolepsia, Hipersónia, Cataplexia, Teste latências múltiplas do sono

PAS-072 - (16SPP-2447) - PARAPARESIA PROGRESSIVA NA ADOLESCÊNCIA - QUE ETIOLOGIA?Susana Peres Castilho¹; Sara Diogo Santos¹; Ana Paula Sousa²

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Oeste; 2 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Oeste

Introdução / Descrição do Caso: A paraplegia espástica hereditária (PEH) é um grupo heterogêneo de distúrbios genéticos neurodegenerativos que se caracterizam por espasticidade e diminuição da força dos membros inferiores de agravamento progressivo. É um diagnóstico a ser considerado na presença de paraplegia espástica, frequentemente associado a história familiar positiva e após exclusão de outras causas.

Relatamos o caso de uma jovem que iniciou dificuldades na marcha aos 12 anos. Apresentava antecedentes pessoais de asfixia perinatal e atraso de desenvolvimento da linguagem na infância, sem alterações do desenvolvimento motor. Sem antecedentes familiares relevantes.

Por agravamento progressivo das queixas, foi observada em consulta de Neurologia aos 22 anos. No exame neurológico apresentava marcha em tesoura, paraparesia espástica, reflexos osteo-tendinosos policinéticos nos membros inferiores, Babinsky positivo bilateralmente.

Da investigação realizada salienta-se a identificação de hiperintensidade da substância branca periventricular, atrofia do corpo caloso e acentuação dos sulcos corticais encefálicos na RM-CE. Realizou avaliação analítica incluindo estudo da auto-imunidade, serologias infecciosas e estudo do LCR sem alterações.

Após exclusão de causas adquiridas de paraparesia espástica, colocou-se a hipótese diagnóstica de etiologia hereditária. Realizou estudo genético tendo-se identificado uma mutação no gene SPG11.

Comentários / Conclusões: A PEH é uma entidade que pode apresentar grande variabilidade na apresentação clínica, início de sintomas, progressão e severidade. Deste modo é importante considerar esta etiologia no diagnóstico diferencial de paraparesias progressivas, com início na adolescência, mesmo sem história familiar positiva.

Palavras-chave: paraplegia espástica hereditária, gene SPG11

PAS-073 - (16SPP-2515) - MALFORMAÇÃO DE CHIARI TIPO I - UMA APRESENTAÇÃO INCOMUM

Sara Pinto; Joana Santos; Márcia Gonçalves; Lúcia Rodrigues

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução / Descrição do Caso: A malformação de Chiari tipo I é um defeito congénito, caracterizado pela herniação caudal das amígdalas cerebelosas abaixo do nível do foramen magno, pode estar associada a siringomielia e anormalidades ósseas. Na maioria dos casos, a sintomatologia só se torna evidente a partir da adolescência ou idade adulta. A cervicalgia posterior e a cefaleia occipital constituem a forma de apresentação mais comum.

Criança do sexo masculino, 5 anos, previamente saudável. Orien-

tado para a consulta de Reumatologia Pediátrica por hipertrofia do membro inferior direito, com dois meses de evolução, de agravamento progressivo, sem outra sintomatologia associada. Objetivamente apresentava apenas hipertrofia do músculo gastrocnémio direito, indolor à palpação, sem alterações cutâneas ou limitação da mobilidade do membro. O exame neurológico era normal.

Do estudo realizado, destacam-se as enzimas musculares, marcadores tumorais e ecografia abdominal e reno-pélvica, sem alterações.

Em consultas subsequentes referiu cefaleias occipitais frequentes, tendo realizado RM crânio-encefálica que revelou herniação das amígdalas cerebelosas 17 mm abaixo do buraco magno. A RM cervical confirmou a malformação de Chiari tipo I e evidenciou também a presença de siringomielia (C6-D1). Foi feita cirurgia descompressiva, com resolução das cefaleias e paragem da progressão da assimetria muscular.

Comentários / Conclusões: A associação entre Malformação de Chiari tipo I e a hipertrofia assimétrica de um membro, apesar de rara, já foi descrita. O mecanismo fisiopatológico permanece por esclarecer, pelo que mais estudos são necessários. Assim, embora raro, a hipertrofia unilateral, pode ser a forma de apresentação de uma malformação cerebral, dado a ser considerado na investigação clínica.

Palavras-chave: Malformação de Chiari tipo I, Hipertrofia muscular assimétrica, Cavidade siringomiélica

PAS-074 - (16SPP-2641) - TRAUMA DO PARTO... OU TALVEZ NÃO!

Inês Marques; Ana Gomes Da Silva; Susana Correia; Nilze Batista

Centro Hospitalar Barreiro-Montijo

Introdução / Descrição do Caso: A aplasia cútis congénita (ACC), também designada de ausência congénita da pele, é uma anomalia rara caracterizada pela ausência de pequenas ou extensas áreas de pele no momento do nascimento. A sua localização preferencial é o couro cabeludo, onde surge como lesão única solitária em até 85% dos casos. Raramente, pode apresentar-se como múltiplas pequenas lesões do escalpe, face, tronco e extremidades, e associar-se a síndromes polimalformativas. Não tendo uma etiologia definida sabe-se que resulta de múltiplos processos patológicos, sem predomínio sexual ou racial. Classifica-se, segundo *Frieden*, com base no número e localização das lesões e na presença de malformações. O tratamento é geralmente conservador. Apresentamos dois recém-nascidos de termo e adequados à idade gestacional, 1º de sexo masculino e 2º de sexo feminino, nascidos de parto eutócico, fruto de gravidezes sem intercorrências e sem influências teratogénicas. Na observação ao nível do bloco de partos ambos apresentavam lesões ulceradas no couro cabeludo (o 1º apresentava uma lesão parietoccipital mediana, circular, com 4cm; e o 2º duas lesões à direita da linha média, circulares, com 0.5cm, e uma posterior, em hélice, com 2cm). Ao exame dermatológico confirmou-se o diagnóstico de

ACC, grupo 1 de *Frieden* e iniciou-se terapia conservadora, com reepitelização espontânea em ambos os casos.

Comentários / Conclusões: A ACC é de diagnóstico clínico e existe um pequeno número de casos nas séries publicadas na literatura. Por esse motivo, é importante alertar os profissionais de saúde para este diagnóstico, bem como realizar estudos de maior dimensão que abordem a sua etiologia, alternativas terapêuticas e evolução.

Palavras-chave: aplasia cutis, anomalias congénitas, couro cabeludo

PAS-075 - (16SPP-2658) - PREVISIBILIDADE DA EVOLUÇÃO DAS PNEUMONIAS VÍRICAS NA CRIANÇA – SERÁ POSSÍVEL?

Inês De Melo¹; Sofia Costa¹; Cândida Cancelinha¹; Miguel Patrício²; Nelson Neves¹; Graça Rocha³; Miguel Félix⁴

1 - Serviço de Pediatria Médica – Departamento Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Laboratório de Estatística e Informática Médica, IBILI – Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra; 3 - Serviço de Pediatria Ambulatória – Departamento Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução e Objectivos: A pneumonia vírica é causa importante de morbidade em Pediatria. Objectivo: Avaliar impacto de parâmetros clínicos/etiologia na evolução posterior.

Metodologia; Análise dos internamentos em enfermaria de Pediatria de um Hospital Pediátrico, num período de 5 anos (2010-2014), com diagnóstico de alta de pneumonia vírica (ICD9). Exclusão: antibioterapia 2 semanas antes da admissão. Análise: IBM SPSS Statistics 21 (nível de significância: 0,05).

Resultados: Incluídos 63 doentes (masculino 54%), idade mediana 12M (0,5M-6A). Metade apresentava comorbilidades (principal asma, 29%). Predomínio de admissões em janeiro-março (73%). Principal motivo de admissão: hipoxémia (87%). Efetuada pesquisa de vírus nas secreções em 89%, encontrando-se com maior frequência VSR (61%) e adenovírus (20%); coinfeção em 45% (máx 3). Mediana de duração de internamento: 7 dias (3-27D). Principais complicações: sobreinfecção bacteriana (46%) e insuficiência respiratória com necessidade de suporte ventilatório (21%). Nove por cento desenvolveram bronquiolite obliterante (5 adenovírus, 1 VSR). Ocorreram mais complicações em pequenos lactentes (70% ≤3M vs 64%]3-12M] vs 61% >12M) e crianças com comorbilidades (72% vs 55%), sem significado estatístico (p=0,883 e p=0,160). Não se verificou correlação entre estes grupos e internamentos mais prolongados. Adenovírus foi o principal agente de complicações (82%). Não se verificou correlação entre coinfeção e complicações (p=0,946) ou internamentos mais prolongados (p=0,380).

Conclusões: Apesar da ausência de significância estatística, há maior morbidade em crianças mais pequenas, com patologia associada e identificação de adenovírus. Estes fatores devem ser considerados ao estabelecer terapêutica e seguimento em crianças hospitalizadas com pneumonia vírica.

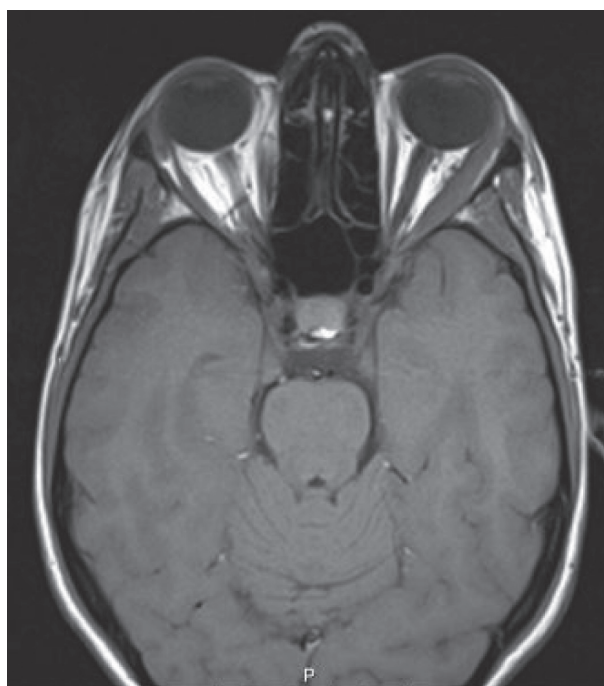
Palavras-chave: pneumonia vírica; morbidade

PAS-076 - (16SPP-2521) - DOR OCULAR, EDEMA E PROPTOSE MONOCULAR – MIOSITE IDIOPÁTICA DO MÚSCULO RECTO LATERAL?

Sónia Silva¹; Diana Amaral¹; João Barreira²; Artur Bonito Vítor³; Vítor Leal Fernandes⁴

1 - Interna de Formação Específica, Serviço de Pediatria Médica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João; 2 - Assistente Hospitalar, Serviço de Pediatria Médica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João; 3 - Assistente Hospitalar Graduado, Serviço de Pediatria Médica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João; 4 - Assistente Hospitalar, Serviço de Oftalmologia, Centro Hospitalar de São João

Introdução / Descrição do Caso: A patologia inflamatória orbitária engloba todas as doenças que afectam as estruturas contidas na órbita externamente ao globo ocular. Uma proporção significativa destes casos é idiopática, sendo um diagnóstico feito após exclusão de etiologias infecciosas, neoplásicas ou sistémicas. Apresentamos um caso clínico de uma adolescente de 17 anos, que recorreu ao Serviço de Urgência por dor e limitação dos movimentos oculares do olho esquerdo, edema palpebral, hiperemia conjuntival superficial e proptose ipsilateral, com 8 dias de evolução, sem febre ou outras queixas. Analiticamente apresentava parâmetros sistémicos inflamatórios negativos. Realizou tomografia computadorizada crânio-encefálica (CE) que mostrou sinais marcados de celulite peri-orbitária esquerda, franco espessamento do músculo recto lateral esquerdo (MRLE) e preenchimento de algumas células etmoidais esquerdas. Foi internada por suspeita de celulite orbitária, sob antibioticoterapia com vancomicina e ceftriaxone, mantendo o último durante 10 dias. A ressonância magnética CE mostrou acentuado espessamento do MRLE em toda a sua extensão, incluindo inserção tendinosa, sinais discretos de inflamação dos tecidos moles e da glândula lacrimal adjacentes, e ligeira proptose esquerda.



Iniciou prednisolona, com boa evolução clínica posterior. Todo o estudo etiológico, incluindo causas infecciosas, função tiroideia e estudo de autoimunidade, revelou-se negativo.

Comentários / Conclusões: A miosite ocular é uma forma de apresentação rara da doença inflamatória orbitária idiopática. Manifesta-se por uma paresia e espessamento imagiológico do(s) músculo(s) oculomotor(es) envolvido(s), frequentemente com dor e diplopia associados. Apresenta boa resposta à corticoterapia, embora ocorram recidivas em 50% dos casos.

Palavras-chave: Doença inflamatória orbitária, Miosite ocular idiopática, Celulite orbitária

PAS-077 - (16SPP-2203) - EDUCAÇÃO SEXUAL – O QUE SABEM E O QUE FAZEM?

Sara Pires Da Silva¹; Andreia A. Martins¹; Ivete Afonso¹; Carla Freitas²; Graça Fonseca²

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pedro Hispano - Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2 - Unidade de Cuidados na Comunidade da Senhora da Hora - Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução e Objectivos: O investimento na prevenção de comportamentos sexuais de risco entre os jovens é determinante para a vivência de uma sexualidade saudável. Este trabalho tem como objetivo avaliar o conhecimento e comportamentos sobre sexualidade em alunos do 12º ano.

Metodologia: Estudo analítico transversal, descritivo com aplicação de um questionário de autopreenchimento a alunos de uma escola secundária pública urbana.

Resultados: A amostra composta por 85 alunos, 53% do sexo masculino, mediana de idades (mínimo-máximo) de 17 (16-20) anos. Questionados sobre contraceção, 94% refere os cuidados a ter quando utiliza o preservativo masculino, 34% não identifica situações de perda de eficácia da pilula contracetiva, 27% desconhece a contraceção dupla como método mais eficaz e 70% não sabe utilizar a contraceção de emergência hormonal. Cerca de 86% identifica todas as vias de transmissão do vírus da imunodeficiência humana e 67% sabe como prevenir a sua transmissão sexual. O preservativo masculino não é reconhecido como método preventivo de IST por 7% dos alunos. São sexualmente ativos 42% dos alunos e 50% teve 2 ou mais parceiros sexuais. Relações sexuais desprotegidas são assumidas por 36% e o recurso a contraceção de emergência por 14%. Amigos (34%) e pais (27%) são o primeiro recurso para o esclarecimento de dúvidas, sendo o médico identificado em 12%.

Conclusões: Conceções erradas sobre contraceção e IST e comportamentos sexuais de risco permanecem no fim da adolescência. O recurso a fontes de informação pouco seguras é comum e poucos são os que recorrem a esclarecimento médico. Assim, é imperioso aproveitar todas as oportunidades de contacto com o adolescente tanto nos cuidados de saúde como na escola para esclarecer e informar, de modo a fomentar comportamentos sexuais seguros.

Palavras-chave: Educação Sexual, Adolescentes, Sexualidade

PAS-078 - (16SPP-2503) - COLECISTITE AGUDA ALITIÁSICA POR VÍRUS HERPES HUMANO TIPO 6 – PRIMEIRO CASO

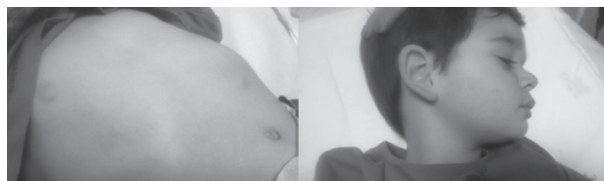
Maria Miguel Gomes¹; Henedina Antunes^{2,3,4}; Ana Luísa Lobo⁵; Fernando Branca⁶; Jorge Correia-Pinto^{3,4,7}; João Moreira Pinto^{3,4,7}

1 - Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2 - Unidade de Gastrenterologia, Hepatologia e Nutrição, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 3 - Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS); 4 - Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho e Laboratório associado ICVS/3B's, Braga/Guimarães; 5 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave; 6 - Serviço de Patologia Clínica, Hospital de Braga; 7 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Braga

Introdução / Descrição do Caso: Criança do sexo masculino com 3 anos de idade que apresentava exantema micropapular generalizado e exantema malar bilateral com 2 dias de evolução. Recorreu ao Serviço de Urgência por vômitos biliares, recusa alimentar e dor abdominal generalizada, tipo cólica. Negava febre, alterações genitourinárias ou gastrointestinais. Ao exame objetivo encontrava-se apirético e apresentava dor à palpação profunda do hipocôndrio direito. Analiticamente: Hb 12,1g/dL, 10300 leucócitos com 66,7% neutrófilos, plaquetas 341000, função renal, ionograma amilase e lipase sem alterações, bilirrubina total 0,62mg/dL e bilirrubina direta ligeiramente aumentada (0,34mg/dL), aumento das transaminases (TGO 727/ TGP 717 U/L) e aumento da PCR (55,6mg/L). A ecografia revelou vesícula biliar de normal conteúdo transsónico com edema marcado da parede (8 mm de espessura máxima), sem outras alterações. Foi decidido internamento para vigilância tendo-se verificado progressiva melhoria clínica e analítica. Dado apresentar exantema com hepatite e colecistite foram pesquisados como agentes etiológicos: VIH, VHA, toxoplasmose, EBV, CMV, Parvovírus B19, Mycoplasma e VHH-6. Foi encontrada positividade na pesquisa de ADN sérico para VHH-6. Dois meses depois apresentava atc anti IgM negativo e atc anti IgG positivo (1/160), o que confirmou o diagnóstico de infeção por VHH-6. Atualmente, após 4 meses, mantém-se assintomático, estando em vigilância em consultas regulares.

Comentários / Conclusões: A colecistite aguda alitiásica na idade pediátrica é um diagnóstico muito raro. A sua principal etiologia são as infeções víricas. Os autores apresentam o caso clínico pela sua raridade e por na literatura não se encontrar nenhum outro caso descrito associado a infeção VHH-6.

Palavras-chave: Colecistite Aguda Alitiásica, Vírus Herpes Humano tipo 6, Exantema, Dor abdominal



PAS-079 - (16SPP-2319) - QUANDO O AMOR DÓI – CEFALEIA PRIMÁRIA ASSOCIADA À ATIVIDADE SEXUAL

Francisco C. Ruas; Joaquina Antunes; Joana Magalhães; Joana Campos; Elisabete Santos

Centro Hospitalar de Tondela-Viseu, EPE

Introdução / Descrição do Caso: A cefaleia primária associada à atividade sexual (CPAAS) é rara em Pediatria. Tem natureza benigna e bom prognóstico, estando descritos apenas alguns casos na literatura. Os autores apresentam o caso de um adolescente de 16 anos, seguido em Consulta de Medicina do Adolescente por Perturbação Depressiva secundária a problemas familiares, medicado com fluvoxamina e risperidona, que inicia queixas de cefaleias associadas ao orgasmo, coincidentes com o início da atividade sexual. Referia dor pulsátil na nuca, com irradiação à região occipital, de início alguns segundos antes e depois explosiva durante o orgasmo, que desaparecia lenta e espontaneamente após 2 ou 3 horas. Além destas queixas, referia cefaleia exercional. O exame neurológico não tinha particularidades e realizou AngioTC sem alterações, além de ligeira tortuosidade vértebro-basilar. Iniciou profilaxia com propanolol. Quatro meses após o início das queixas, veio à nossa consulta acompanhado pela namorada dizendo-se “bem disposto e feliz”, sem queixas de cefaleia nas relações sexuais.

Comentários / Conclusões: Este caso confirma as características da CPAAS tipo orgásmico: aparecimento súbito durante o orgasmo e desaparecimento lento nas horas seguintes; dor episódica; associação frequente com cefaleia exercional. Na sua forma primária é benigna e auto-limitada, pelo que o adolescente com CPAAS deve ser informado e tranquilizado, para garantir o seu normal desenvolvimento sexual. Não obstante, tal como a cefaleia da tosse e exercional, pode sinalizar patologia intra-craniana (hemorragia subaracnoideia aneurismática, acidente vascular cerebral isquémico, disseção arterial), pelo que se recomenda que todos os adolescentes com CPAAS realizem neuroimagem para exclusão de causas secundárias.

Palavras-chave: Adolescente, Cefaleia, Atividade sexual

PAS-080 - (16SPP-2245) - APENDICITE AGUDA E PNEUMONIA: QUANDO UM DIAGNÓSTICO NÃO É SUFICIENTE

Catarina De Abreu Amaro; Constança Soares Dos Santos; Paulo Lopes; Arminda Jorge; Carlos Rodrigues

Centro Hospitalar Cova da Beira

Introdução / Descrição do Caso: A dor abdominal é queixa frequente no serviço de urgência pediátrica, muitas vezes sintoma inespecífico, podendo reflectir patologia extra abdominal, nomeadamente pneumonia do lobo inferior. Apresentamos o caso clínico de uma menina de 7 anos que recorre ao serviço de urgência por febre, dor abdominal no flanco esquerdo, náuseas, odinofagia e tosse. Ao exame objectivo apresentava aerocolia e uma hiperémia orofaríngea.

A pesquisa de Streptococcus A na orofaringe foi negativa e a administração de enema rectal resultou em melhoria dos sintomas abdominais. Regressa no dia seguinte por persistência das queixas e noção de dificuldade respiratória. Apresentava respiração entrecortada, abdómen distendido, doloroso à palpação com defesa e Blumberg positivo. O estudo radiológico abdominal mostrou ansas intestinais distendidas, sem níveis hidroaéreos, e a nível torácico reforço hilar bilateral. As análises sanguíneas e a avaliação cirúrgica sugeriam o diagnóstico de apendicite aguda. Foi submetida a apendicectomia de urgência que decorreu sem intercorrências, diagnóstico posteriormente confirmado na peça anatómica. No pós-operatório surge mau estado geral, agravamento da dificuldade respiratória com hipoxémia e diminuição do murmúrio vesicular à esquerda. A radiografia de tórax mostrou pneumonia pan-lobar à esquerda. Sob antibioterapia e cinesioterapia teve evolução favorável com alta ao 15º dia de internamento.

Comentários / Conclusões: O diagnóstico diferencial de apendicite aguda na infância inclui a pneumonia, tanto da base direita como da esquerda. A ocorrência das duas patologias simultaneamente, como se verificou neste caso, é rara e torna difícil o correcto diagnóstico imediato, exigindo para além da suspeita, uma vigilância clínica apertada.

Palavras-chave: Apendicite, Pneumonia

PAS-081 - (16SPP-2665) - TRATAMENTO COM HORMONA DE CRESCIMENTO EM DOENTES COM O DIAGNÓSTICO ONCOLÓGICO DE MEDULOBLASTOMAJuliana Oliveira^{1,2}; Liane Costa^{1,2}; Rita Santos Silva^{2,3}; Carla Costa^{2,3}; Cíntia Castro-Correia^{2,3}

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

Introdução e Objectivos: O défice de hormona de crescimento (HC) é uma complicação frequente nos doentes oncológicos, particularmente naqueles com tumores do sistema nervoso central (SNC) e submetidos a radioterapia (RT). No entanto, a resposta clínica ao tratamento com HC é muitas vezes distinta. Nesse sentido, o objetivo deste trabalho é avaliar a resposta ao tratamento com HC em doentes com o diagnóstico de meduloblastoma (MB) comparativamente a outro tipo de tumores.

Metodologia: Estudo retrospectivo, que incluiu doentes oncológicos com défice de HC submetidos a tratamento de substituição. Foram criados dois grupos de acordo com o tipo de neoplasia: 1) MB e 2) outro tumor do SNC ou leucemia linfoblástica aguda. Foram analisadas diferentes variáveis e feita a comparação entre grupos. Comparados, ainda, os resultados em função do tratamento com RT. A análise estatística foi efetuada com programa IBM SPSS®

Resultados: Amostra constituída por 18 doentes, sendo 5 MB e 13 com outro diagnóstico oncológico (Quadro 1). Quando

comparados os dois grupos, verifica-se que os doentes com MB têm pior resposta ao tratamento com HC traduzido num menor SDS estatura-final ($p=.046$) e numa maior diferença entre a estatura-alvo e a estatura-final ($p=.009$). No início do tratamento não há diferenças entre o SDS estatura de ambos os grupos ($p=.104$), nem na dose mediana de HC efetuada. Quando comparados os doentes relativamente à realização de RT não se verificaram diferenças estatisticamente significativas entre grupos (Quadro 2).

Conclusões: Na amostra avaliada obtivemos um crescimento favorável em todos os doentes. No entanto, os doentes com MB tiveram uma pior resposta, sendo a principal relação estabelecida com o tipo de diagnóstico oncológico e não com o tratamento com RT, nem com a dose de HC.

Palavras-chave: Hormona de Crescimento, Meduloblastoma

PAS-082 - (16SPP-2371) - GRÁVIDAS ADOLESCENTES – REALIDADE DE UM CENTRO HOSPITALAR NOS ÚLTIMOS 14 ANOS

Ana Sofia Esteireiro¹; Sofia Gomes Ferreira¹; Cristiana Caetano²; Anabela Bicho¹; Irina Carvalheiro³; Fabiana Fortunato¹; Luísa Preto¹

1 - Serviço de Pediatria Médica, Hospital de Caldas da Rainha, Centro Hospitalar do Oeste; 2 - USF D. Jordão, Centro de Saúde da Lourinhã, ACES Oeste Sul; 3 - Serviço de Pediatria Médica, Hospital dos Lusíadas

Introdução e Objectivos: A gravidez na adolescência é uma realidade que importa reconhecer e prevenir. Na União Europeia, Portugal ocupa o 8º lugar dos países com maior taxa de adolescentes grávidas. Objectivos: Identificar as características demográficas, comportamentais e clínicas das grávidas adolescentes e compará-las com o panorama nacional ao longo dos anos.

Metodologia: Estudo retrospectivo por consulta de processos clínicos de grávidas adolescentes, acompanhadas entre os anos 2001 e o 1º semestre de 2015.

Resultados: Contabilizaram-se 409 grávidas adolescentes, 1,86% do total de grávidas neste período. A taxa de fecundidade das adolescentes em 2013 foi 7.52 %, abaixo da taxa nacional de 10.7 %. Em 2014 desceu para 1.49 % e a nível nacional para 9.3 %. A média de idades das mães foi 16.7 anos, mas 4.4% das gravidezes ocorreram em jovens de 13 e 14 anos. A média de idades dos pais foi 21 anos. 39% das grávidas viviam em união de facto ou eram casadas. Em 44% dos casos, pelo menos um dos elementos do casal possuía emprego. Cerca de 30% das gestações tiveram menos de 6 consultas e em 54% dos casos a primeira consulta ocorreu depois do 1º trimestre. 5% das adolescentes tinham feito uma interrupção voluntária da gravidez prévia e 0,5% já tinham feito duas. 29% necessitaram de apoio social e/ou psicológico. A maioria dos recém-nascidos foi de termo, adequados à idade gestacional e nascidos de parto eutócico, sem complicações.

Conclusões: A gravidez na adolescência é uma realidade atual. Nos últimos anos a sua prevalência decresceu, o que corrobora os resultados apresentados. Contudo é preciso continuar a estudar as características individuais e familiares das grávidas

adolescentes, para fundamentar uma intervenção preventiva especificamente direcionada e potencialmente mais eficaz.

Palavras-chave: gravidez, adolescência, interrupção voluntária da gravidez, taxa de fecundidade.

PAS-083 - (16SPP-2324) - ANOREXIA NERVOSA E HIPERTIROIDISMO – DUAS FACES NA MESMA MOEDA

Catarina Neves¹; Paulo Santos²; Isabel Dinis¹; Alexandra Pereira²; Elisabete Santos²
1 - Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE, Coimbra; 2 - Unidade de Medicina do Adolescente do Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Tondela Viseu, EPE, Viseu

Introdução / Descrição do Caso: Anorexia nervosa (AN) caracteriza-se por restrição do consumo de energia relativamente às necessidades, medo intenso de ganhar peso ou comportamentos persistentes que interferem no ganho de peso e perturbação na apreciação do peso/forma corporal. Constatada frequentemente uma associação com níveis baixos de hormonas tiroideias, devido ao efeito da privação calórica no metabolismo.

Adolescente que aos 12 anos inicia pensamentos negativos sobre a sua imagem corporal, “gorda no abdómen e pernas” (Índice de massa corporal (IMC) 24kg/m², P90-95), iniciando alimentação restritiva (<600calorias/dia) e atividade física exagerada, com perda de 18kg em 9 meses (IMC 16kg/m²). Realizou hemograma, ionograma e função tiroideia normais. Em seguimento, constata-se recusa em cumprir plano nutricional estabelecido atingindo IMC 14kg/m² um mês depois. Posteriormente, com adesão mantida ao plano, mantém perda ponderal (IMC 13,7kg/m²), associada a taquicardia. Repete função tiroideia: T3 e T4 livres elevadas e hormona estimulante da tiroide (TSH) muito baixa, anticorpo anti-peroxidase tiroideia, tireoglobulina e recetores TSH positivos. Ecografia da tiroide: glândula volumosa, padrão ecoestrutural sugestivo de doença de Graves. Perante este diagnóstico durante a realimentação, inicia metimazol, mantendo abordagem adequada à Perturbação do Comportamento Alimentar (PCA), com boa evolução.

Comentários / Conclusões: É rara, mas descrita, associação de PCA com hipertireoidismo, podendo este ser mascarado pelo estado nutricional crítico do paciente e surgir durante a realimentação, daí importância do seu rastreio. Esta junção dificulta gestão do paciente com AN, pela perda de peso associada, como, pelo contrário, por fenómenos de *binge eating* que agravam patologia psiquiátrica de base.

Palavras-chave: Anorexia nervosa, Hipertireoidismo, Doença de Graves

PAS-084 - (16SPP-2206) - AVC EM ADOLESCENTES SOB CONTRACEÇÃO HORMONAL COMBINADA

Margarida Cunha; Sofia Quintas; Helena Fonseca
Hospital de Santa Maria - CHLN

Introdução / Descrição do Caso: Apesar de raro o AVC em idade pediátrica não pode ser ignorado. Os adolescentes são maioritariamente saudáveis e o risco relativo de fenómenos

trombóticos é reduzido. As situações médicas em que a contraceção hormonal combinada (CHC) pode aumentar os riscos para a saúde estão bem identificadas. Pretende-se reportar 2 casos de AVC em adolescentes sob CHC e analisar os factores de risco e a escolha do método contraceptivo.

C1. 16 anos, antecedentes pessoais de enxaqueca sem aura, excesso de peso e tabagismo. Sob CHC há 2 anos. Internada por AVC isquémico do território da artéria cerebral média direita. O estudo complementar evidenciou a presença de foramen oval patente (FOP). Excluíram-se outros factores pro-trombóticos.

C2. 17 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, sob CHC há 8 meses. Internada por AVC isquémico do território da artéria cerebral média direita. O estudo adicional evidenciou dislipidémia.

A evolução clínica foi favorável em ambas.

Comentários / Conclusões: Os factores de risco encontrados, além da CHC, foram em C1 - FOP, excesso de peso e tabagismo; em C2 - dislipidémia.

Em nenhum dos casos havia contra-indicação estrita à CHC. O tabagismo antes dos 35 anos e o excesso de peso (P85<IMC<P97) não contra-indicam a CHC e, além da avaliação de IMC e pressão arterial, a OMS não preconiza outros rastreios antes do seu início. Em C1, a presença de FOP pode estar na origem do AVC. Em C2, a dislipidémia e a CHC poderão ter aumentado o risco trombótico. Actualmente outros métodos contraceptivos deverão ser considerados. O AVC isquémico em idade pediátrica é multifactorial. A CHC é factor de risco para AVC isquémico, sobretudo na presença de outras condições médicas predisponentes. A sua prescrição deverá ser considerada caso a caso.

Palavras-chave: AVC, Adolescente, Contraceção hormonal combinada

Contra-indicações e advertências para o uso de contraceção (CHC)	
Patologias	CHC
HTA	
- controlada	3
- com vasculopatia	4
Risco tromboembólico	
- História de TEV/EP	4
- História familiar de TEV/EP	2
- Mutações trombogénicas conhecidas	4
Doença cardíaca isquémica	4
Doença valvular cardíaca	
- Não complicada	2
- Complicada	4
AVC (actual ou antecedentes)	4
Dislipidémias (conhecidas)	2/3
Obesidade (IMC≥30Kg/m²)	4
Lupus eritematoso sistémico	
- ACs antifosfolípidos positivos	4
Enxaqueca com aura	4
Categoria 1 – O uso do método não tem restrições Categoria 2 – O método pode ser usado sob vigilância médica específica Categoria 3 – O método não é recomendado excepto se outros métodos não estejam disponíveis ou não sejam aceites Categoria 4 – O uso do método representa um risco inaceitável para a saúde	
Adaptado de "Recomendações para o aconselhamento contraceptivo" Sociedade Portuguesa de Medicina do Adolescente da SPP e Sociedade Portuguesa de Contraceção Fonte: Consenso sobre Contraceção 2011; Critérios de elegibilidade para o uso de contraceptivos, OMS 2009	

PAS-085 - (16SPP-2454) - ACNE FULMINANS – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO...

Francisca Martins; Ariana Teles; Carolina Baptista; Vera Teixeira; Idalina Maciel; Hugo Rodrigues

Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Introdução / Descrição do Caso: A *acne fulminans* é uma forma rara e grave de acne que afeta principalmente adolescentes do sexo masculino. Caracteriza-se pelo agravamento súbito da acne, com lesões nodulares quísticas ulceradas e manifestações sistémicas como febre, astenia, perda de peso, poliartralgias e, menos frequentemente, eritema nodoso e lesões osteolíticas. A isotretinoína é um dos fármacos utilizados no tratamento havendo contudo relatos que questionam o seu possível papel desencadeante nesta dermatose.

Caso clínico: Adolescente de 17 anos, sexo masculino, recorre ao Serviço de Urgência por lesões eritematosas e dolorosas dos membros inferiores com cerca de uma semana de evolução. Antecedentes pessoais de acne nódulo-quística da face e tronco em tratamento com isotretinoína desde há 2 meses. Ao exame objetivo apresentava lesões dolorosas papulo-nodulares da face, dorso e tórax com ulcerações necróticas e crostas hemorrágicas. Associadamente observavam-se lesões nodulares subcutâneas eritematosas nos membros inferiores, dolorosas à palpação, sugestivas de eritema nodoso. Analiticamente de destacar leucocitose com neutrofilia e aumento da proteína C reativa e da velocidade de sedimentação. Iniciou prednisona per os e após uma semana de terapêutica, era evidente



melhoria do quadro agudo, tendo iniciado o desmame da corticoterapia e reiniciado o retinoide em baixa dose.

Comentários / Conclusões: Com este caso clínico pretende-se alertar para a possibilidade de surgimento de acne *fulminans* em adolescentes com história prévia de acne leve a moderada. A terapêutica atempada permite minimizar as sequelas potencialmente desfigurantes desta dermatose. A associação com eritema nodoso, apesar de rara, encontra-se estabelecida, como ilustrado neste caso.

Palavras-chave: Acne *fulminans*, Eritema nodoso, Isotretinoína

PAS-086 - (16SPP-2579) - ÚLCERAS GENITAIS EM ADOLESCENTES: PENSAR ALÉM DO SEXO!

Sofia Carneiro; Marta Conde; Leonor Sasseti

Centro Hospitalar de Lisboa Central - Hospital de Dona Estefânia

Introdução / Descrição do Caso: A Úlcera de Lipschütz é uma ulceração genital aguda rara, subdiagnosticada, que ocorre em adolescentes do sexo feminino sem vida sexual ativa. Caracteriza-se pelo aparecimento súbito de uma ou várias ulcerações necróticas dolorosas na vulva e/ou vagina. Geralmente é precedida de uma fase prodromica com manifestações gripais. A patogénese é desconhecida. O diagnóstico é clínico e de exclusão. Tem resolução espontânea, sem sequelas ou recorrências. Caso Clínico: Adolescente de 16 anos, sexo feminino, saudável, herpes labial recorrente, sem vida sexual ativa. Recorreu à sua médica assistente por lesão vulvar escura bilateral simétrica, na sequência de um quadro gripal com quatro dias de evolução. Medicada por ginecologista com aciclovir dois dias antes. À observação: adinamia, subfebril, hiperémia da orofaringe e lesões aftosas na mucosa oral; edema dos grandes lábios e lesões ulceronecroticas na zona inferior da vagina, simétricas, bordos irregulares, 30 mm de diâmetro, dolorosas. Adenopatias inguinais bilaterais dolorosas. Os exames complementares de diagnóstico excluíram infecções sexualmente transmissíveis (ISTs) e outras causas de ulceração genital de causa não infecciosa. Por lesões não sugestivas de infecção por HSV, interrompeu aciclovir. Admitida Úlcera de Lipschütz, tendo alta com terapêutica sintomática. Cicatrização completa das lesões em duas semanas.

Comentários / Conclusões: As úlceras genitais na adolescência podem gerar grande ansiedade devido à sua associação a ISTs. Este caso clínico demonstra a importância de suspeitar e investigar outras causas de ulceração genital em adolescentes, especialmente as não relacionadas com contacto sexual, evitando instituição de terapêutica desnecessária e sem benefício clínico.

Palavras-chave: Lipschütz; Úlcera genital; Adolescente

PAS-087 - (16SPP-2350) - A INGESTÃO DE LEITE NA PERSPECTIVA DOS CUIDADORES – AINDA UM PROBLEMA?

Catarina Oliveira Pereira¹; Inês Romão Luz¹; Lúvia Fernandes¹

1 - Centro de Saúde São Martinho do Bispo

Introdução e Objectivos: Após o 1^ªA, o leite mantém destaque na alimentação das crianças, contudo o seu volume deve ser reduzido. Fez-se a análise dos conhecimentos dos cuidadores sobre os lacticínios em idade pediátrica e da aplicação nas suas crianças.

Metodologia: O estudo incluiu crianças com idades entre 12M e 10A, observadas num centro de saúde de Fev a Jun/15. As variáveis analisadas foram, entre outras, opinião dos cuidadores sobre a importância do leite e nº de doses/dia e volume de leite ingerido pelas suas crianças. Foi usado o SPSS Statistics 20.

Resultados: Foram analisados 126 questionários correspondentes a crianças com idade média de 4.9A (1-10.3); 55% do sexo masculino. Para 98% dos cuidadores o leite é importante e para 37% os leites de crescimentos (LC) são melhores que o leite de vaca (LV), sendo que 37% não sabe; o nº doses/dia mediana (md) de lacticínios deve ser 3 (AIQ 1-6) e são reconhecidas consequências do leite em excesso em 25% sendo a anemia evocada em 22%. Em relação às crianças observadas, 34% com idade <3A faz LC. A md de doses/dia de lacticínios é de 3 (AIQ 2-3) e volume de leite/dia md de 485 mL (AIQ 360-562) com consumo >500 mL em 44% e >700mL em 10%. 1/3 bebe leite antes de dormir, 40% adiciona açúcares e 34% consome regularmente “Petit Suisse”. Houve diferença estatística (p<0.001) no volume de leite ingerido entre as crianças que fazem biberão (md 610 mL) e as que não fazem (md 400 mL). Não houve diferença estatística entre conhecer as consequências do leite em excesso (incluindo anemia) e o volume ingerido pela criança.

Conclusões: Conclui-se que é necessário reforçar as consequências do excesso de leite, desincentivar o uso de biberão (que chegou a atingir 330 mL por dose), a adição de açúcares e os “Petit Suisse” nas consultas de Saúde Infantil.

Palavras-chave: Leite, Biberão, Leite de crescimento, Excesso

PAS-088 - (16SPP-2540) - AÇÕES DE SENSIBILIZAÇÃO COMO FATOR DE MELHORIA DOS HÁBITOS DE SONO

Isabel Periquito¹; Teresa Gouveia²; Helena Cristina Loureiro²

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Setúbal EPE; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

Introdução e Objectivos: Este estudo pretende caracterizar os hábitos de sono numa população pediátrica portuguesa saudável em idade escolar e avaliar a eficácia de ações de sensibilização (AS) como fator de melhoria dos hábitos de sono.

Metodologia: Foram selecionadas crianças saudáveis com idades entre os 7-10 anos a frequentar o 3^º e 4^º ano de escolaridade de 8 escolas da área de Setúbal e Palmela. Foram criados dois grupos, um de controlo e um de intervenção onde foram

dadas AS protocoladas a pais, professores e alunos sobre uma correta higiene de sono. Foram aplicados questionários validados na versão portuguesa a crianças (*Sleep Self Report – SSR-PT*) e encarregados de educação (*Children Sleep Habits Questionnaire – CSHQ-PT* e um inquérito demográfico) numa fase inicial e após intervenção. Os resultados foram avaliados utilizando o programa SPSS®.

Resultados: Foram incluídas um total de 224 crianças neste estudo, 123 (54.9%) crianças receberam AS em conjunto com os professores, mas apenas 12 (5.3%) pais receberam a AS. De acordo com o resultado inicial do CSHQ-PT 137 (61%) das crianças têm distúrbio do sono. A intervenção incompleta realizada apenas a crianças levou a uma redução significativa de 1.65 pontos no resultado do SSR-PT ($p=0.050$, CI -3.3 a -0.002). A AS completa envolvendo pais e crianças levou a uma redução média de 4 pontos no CSHQ-PT final, apesar de ausência de significância estatística ($p=0.052$).

Conclusões: Tendo em consideração a elevada prevalência de distúrbios de sono em crianças, devem ser realizadas AS que possam melhorar os hábitos de sono. A formação a crianças foi eficaz na melhoria da sua pontuação no SSR-PT. A baixa adesão paterna a AS pode limitar a eficácia das ações, no entanto houve uma melhoria importante na pontuação do CSHQ-PT após a intervenção.

Palavras-chave: Hábitos de sono, Sensibilização

PAS-089 - (16SPP-2349) - ALÉM DO INTESTINO - MANIFESTAÇÕES CUTÂNEAS DA DOENÇA CELÍACA

Sara Vaz²; Patrícia Santos²; Raquel Amaral¹; Fernanda Gomes¹

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

Introdução / Descrição do Caso: A doença celíaca (DC) é uma enteropatia imunomediada, que se caracteriza por sensibilidade permanente ao glúten.

Descrição de casos: Caso 1: Rapaz de 11 anos com diagnóstico de DC há 9 anos, não cumpria evicção de glúten. Recorreu ao Serviço de Urgência por lesões cutâneas nos membros compatíveis com eritema nodoso (EN). O estudo etiológico evidenciou elevação significativa dos anticorpos anti-transglutaminase. Iniciou dieta sem glúten (DSG) e teve regressão das lesões. Caso 2: Rapaz de 13 anos, celíaco e com transgressão esporádica da DSG. História de aparecimento de dermatose pruriginosa localizada ao tronco, membros e face com máculas eritemato-descamativas clinicamente compatíveis com pitíriase liquenóide (PL), confirmada posteriormente por biópsia cutânea. Teve melhoria clínica com corticóide tópico, doxiclina e DSG. Caso 3: Rapariga de 4 anos com antecedentes de hidrocefalia por estenose parcial do aqueduto de Sylvius e de DC diagnosticada aos 2 anos (cumprimento DSG). Internada por dermatose bolhosa (DB) com 5 dias de evolução, localizada aos membros, glúteos e região lombar. Após exclusão de impétigo bolhoso,

foi realizada biópsia cutânea das lesões que foi compatível com DB IgA linear. Iniciou tratamento com permanganato de potássio e dapsona, com melhoria clínica.

Comentários / Conclusões: As manifestações extraintestinais de DC, nomeadamente as cutâneas, são pouco comuns. A PL é uma patologia linfoproliferativa cutânea rara e de etiologia desconhecida, em que se desconhece relação com DC, ao contrário do EN e da DB IgA linear que, por vezes, podem estar associados com DC. Assim, pretende-se destacar a DC como entidade multissistémica, refletir sobre as suas múltiplas manifestações clínicas e sobre outras doenças que possam ocorrer em associação.

Palavras-chave: dermatose bolhosa IgA linear, pitíriase liquenóide, eritema nodoso, doença celíaca, manifestações cutâneas



PAS-090 - (16SPP-2188) - OBSTIPAÇÃO – A EXPERIÊNCIA DE UMA CONSULTA DE PEDIATRIA GERAL

Joana Matias; Madalena Sassetti; Filipa Caldeira; José Cunha; Sofia Fraga; Rosa Rassi; Maria Gomes Ferreira

Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta E.P.E.

Introdução e Objectivos: Obstipação e incontinência fecal são sintomas comuns em idade pediátrica, com um importante impacto social. Os autores pretendem caracterizar as crianças com obstipação crónica e/ou incontinência fecal acompanhadas na Consulta de Pediatria Geral de um hospital secundário.

Metodologia: Estudo descritivo transversal em crianças acompanhadas na Consulta de Pediatria Geral por obstipação crónica e/ou incontinência fecal, no período de Janeiro de 2010 a Setembro de 2014. Efetuou-se uma análise estatística univariada de dados demográficos, clínicos e terapêuticos.

Resultados: Foram incluídas 118 crianças; 93% tinha obstipação crónica (destas, 51% incontinência fecal retentiva) e 7% incontinência fecal não retentiva. A idade mediana à data da primeira consulta foi de 5 anos e à data do início dos sintomas de 2 anos. Ao diagnóstico, 60% tinha fezes com consistência tipo 1 ou 2 da Escala de Bristol e 30% menos de 3 dejeções por semana; 21% apresentava alterações do comportamento. Quanto ao tratamento, 41% fez desimpactação fecal (81% oral) e 92% terapêutica de manutenção farmacológica.

lógica (Macrogol, dose máxima mediana 18 g/dia); em todas se implementou medidas higieno-dietéticas. A adesão à dieta foi de 31%, ao treino intestinal de 21% e à medicação de 39%. Verificou-se resolução clínica em 46% dos casos, 37% abandonaram a consulta e 15 crianças foram referenciadas à Pedopsiquiatria. A duração mediana de seguimento foi de 6 meses.

Conclusões: É de sublinhar o intervalo de tempo de 3 anos entre o início dos sintomas e a chegada à consulta e a dificuldade na adesão às medidas terapêuticas. A aposta deve ser feita nos Cuidados de Saúde Primários, promovendo-se um diagnóstico e tratamento precoces. A abordagem deve ser prolongada e a dimensão psicológica não deve ser negligenciada.

Palavras-chave: Obstipação, Incontinência fecal

PAS-091 - (16SPP-2200) - MANIFESTAÇÕES EXTRAINTestinaIS POUCO FREQUENTES COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DA DOENÇA DE CROHN

Liliana Franco¹; Laura Oliveira²; José Cabral²

1 - Serviço de Pediatria, Hospital de São Francisco Xavier, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2 - Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central

Introdução / Descrição do Caso: A incidência da doença inflamatória intestinal tem vindo a aumentar na idade pediátrica e em grupos etários cada vez mais baixos, com particular destaque para a doença de Crohn (DC). As manifestações extraintestinais podem preceder a sintomatologia gastrointestinal em meses ou anos.

Os autores descrevem 3 casos de adolescentes com apresentações extraintestinais distintas.

Caso 1 manifestou-se por tumefação indolor do lábio inferior. A biópsia revelou queilite granulomatosa. A presença de dor abdominal e de o pai ter DC motivou a realização de eco abdominal (espessamento do íleon terminal), endoscopia alta (EDA), colonoscopia e entero-RM, cujas imagens e biópsias foram compatíveis com DC localizada ao estômago, íleon terminal e cólon.

Caso 2 manifestou-se por edema maleolar e hipoalbuminemia. A eco abdominal revelou espessamento parietal intestinal. As imagens da entero-RM, EDA, colonoscopia e cápsula endoscópica e biópsias confirmaram DC localizada ao jejuno e íleon terminal.

Caso 3 apresentou-se com dor nas articulações temporo-mandibulares e coxo-femorais. A perda ponderal, diarreia e espessamento de ansa na eco abdominal motivaram a realização de entero-RM, EDA e colonoscopia cujas imagens e biópsias foram compatíveis com DC localizada ao esófago, estômago e cólon. A RM das ancas revelou sacroileíte bilateral.

Comentários / Conclusões: A DC possui elevada morbidade e uma importante repercussão ao nível do crescimento e desenvolvimento em idade pediátrica, sendo fundamental um diagnóstico precoce. Os casos clínicos descritos pretendem ilustrar formas de apresentação extraintestinais menos típicas que

podem atrasar o diagnóstico, pelo que uma elevada suspeição clínica é essencial para um diagnóstico atempado.

Palavras-chave: Doença de Crohn, apresentação extraintestinal

PAS-092 - (16SPP-2631) - INTERVENÇÃO NUTRICIONAL INTENSIVA NUM CENTRO PEDIÁTRICO DE FIBROSE QUÍSTICA - RESULTADOS DE UM ESTUDO PROSPETIVO -

Inês Asseiceira¹; Sandra Mexia¹; Teresa Rodrigues²; Luísa Pereira³; Celeste Barreto³

1 - Serviço de Dietética e Nutrição, Hospital de Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Laboratório de Biomatemática, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 3 - Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: Na fibrose quística (FQ) em idade pediátrica, a malnutrição está associada a piores *outcomes* clínicos. O objetivo deste trabalho foi avaliar o estado nutricional e a ingestão alimentar de crianças/adolescentes com FQ após uma intervenção nutricional estruturada.

Metodologia: Estudo prospetivo com 39 crianças/adolescentes seguidos na consulta de FQ do Hospital de Santa Maria. Foram recolhidos os seguintes dados: sexo, idade, genótipo, função pancreática e pulmonar, peso, altura e índice de massa corporal (IMC). A ingestão alimentar foi avaliada por um *recall* 24h. Todos os dados foram recolhidos em dois tempos; T₀(2012) e T₂(2014). Análise estatística: IBM®SPSS®22.

Resultados: Dos doentes avaliados, 53.8% eram do sexo masculino; idade média de 10.0±4.5A em T₀ e 11.0±4.5A em T₂; 76,9% dos doentes eram homocigóticos para a mutação F508del e 92.3% dos doentes tinham insuficiência pancreática. O FEV1 diminuiu de 88.9±22.9% em T₀ para 85.9±24.5% em T₂. De acordo com o IMC, 23.1% em T₀ e 20.5% em T₂ tinham baixo peso, 61.5% em T₀ e 69.2% em T₂ estavam em eutrofia e 15.4% em T₀ e 10.3% em T₂ tinham excesso de peso. Verificou-se uma correlação positiva entre o FEV1 e o *z-score* de IMC (T₀: r=0.530, p=0.002 e T₂: r=0.463, p=0.007). A ingestão energética foi em média 1987Kcal (19% proteínas, 47.4% glícidos e 31.9% lípidos) em T₀ e 2436Kcal (17.8% proteínas, 43.9% glícidos e 32.1% lípidos) em T₂. A prescrição de suplementos nutricionais decresceu de 51.3% em T₀ para 35.9% em T₂.

Conclusões: A intervenção nutricional, baseada em parâmetros clínicos, antropométricos e na ingestão alimentar permitiu melhorar o EN dos doentes avaliados. Em suma, verificou-se uma diminuição da prevalência de baixo peso e de excesso de peso, bem como uma diminuição da prescrição de suplementos nutricionais.

Palavras-chave: Fibrose Quística,, Estado Nutricional, Ingestão Alimentar

PAS-093 - (16SPP-2306) - DOENÇA CELÍACA: CLÍNICA, INVESTIGAÇÃO E DOENÇAS ASSOCIADAS – CASUÍSTICA DE UM HOSPITAL NÍVEL III

Joana Teixeira¹; Joana Correia²; Gisela Silva²; Ermelinda Silva²; Rosa Lima²

1 - Hospital de Braga; 2 - Centro Materno Infantil do Norte - Centro Hospitalar do Porto

Introdução e Objectivos: A doença celíaca (DC) é uma doença auto-imune desencadeada pela exposição ao glúten em indivíduos geneticamente suscetíveis, sendo subdiagnosticada em Portugal.

Objetivos: Caracterização da população de celíacos de um hospital nível III zona norte.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos celíacos, observados em consulta nos últimos 12 meses, através da consulta do processo clínico.

Resultados: Foram incluídos 58 doentes, 76% do sexo feminino. A média de idade ao diagnóstico foi 5,2 anos (mediana 4). À apresentação, as manifestações mais comuns foram diarreia (50%), má evolução ponderal (58,6%), anemia (25,9%) e distensão abdominal (25%). Em 4 doentes o diagnóstico foi feito por rastreio (1 com doença em familiar de primeiro grau, 2 *diabetes mellitus* e 1 síndrome de Turner).

Anticorpo IgA anti-transglutaminase foi pesquisado em 46 doentes, tendo sido positivo em 42 (91,3%), com valores 10 vezes acima do normal em 30 doentes. IgA anti-endomiseo foi pesquisado em 35 doentes, tendo sido positivo em todos. Endoscopicamente, 67% tinham apagamento das pregas e 34% crenação. Classificação histológica de *Marsh*: 41% eram 3b, 31% 3c e 15,5% 3a.

A DC estava associada a síndrome de Down em 1 doente, 3 *diabetes mellitus*, 4 défice de IgA, 1 síndrome de Turner e 3 tiroidite autoimune.

Conclusões: Neste estudo observa-se a heterogeneidade da apresentação clínica, salientando para a necessidade de manter alto índice de suspeição sobretudo quando estamos perante sintomas atípicos. Na nossa amostra a pesquisa de anticorpos anti-transglutaminase apresentou valores falsos negativos em 8,7% pelo que perante um elevado nível de suspeição a realização de apenas um método serológico poderá não ser suficiente.

Palavras-chave: Doença Celiaca

PAS-094 - (16SPP-2341) - HEPATITE COLESTATICA - O QUE ESCONDEM AS PLANTAS?

Rute Baeta Baptista¹; Sara Nóbrega²; António Pedro Campos²; Flora Candeias¹; Maria João Brito¹

1 - Unidade de Infecciologia Pediátrica - Hospital Dona Estefânia; 2 - Unidade de Gastroenterologia Pediátrica - Hospital Dona Estefânia

Introdução / Descrição do Caso: O diagnóstico diferencial de colestase com eosinofilia inclui causas infecciosas, tóxicas, genéticas e hipersensibilidade.

Caso Clínico: Criança de 10 anos, admitida por icterícia e

colúria. Referia consumo habitual de chá de erva-príncipe (*Cymbopogon citratus*) e erva-cavalinha (*Equisetum arvense*). Laboratorialmente destacava-se eosinofilia ($3.33 \times 10^9/L$, 26.3%), IgE total elevada (953KUI/L) e padrão sugestivo de colestase (bilirrubina total/directa 14.41/8.32 mg/dL, GGT/FA 33/732U/L, AST/ALT 172/224U/L); sem alterações da função hepática. Foi excluída patologia infecciosa e auto-imune. Os doseamentos de alfa-1 anti-tripsina (1.97g/L), ceruloplasmina (0.45g/L) e cobre urinário (44µg/24h) encontravam-se normais, com aumento da coprúria após prova com D-penicilamina (457.9µg/24h). A observação oftalmológica excluiu anéis de *Kayser-Fleischer*. O perfil dos ácidos biliares individuais foi compatível com colestase aguda (total 238µmol/L). A biópsia hepática revelou colestase intracanalicular e intracitoplasmática ligeira, necrose focal, infiltrado inflamatório crónico com raros eosinófilos e ausência de lesões ductulares. Na microscopia electrónica identificaram-se grânulos de lipofuscina e mitocôndrias pleomorfas abundantes. O doseamento do cobre no fígado seco excluiu Doença de Wilson. A análise das plantas dos chás revelou níveis tóxicos de pesticidas. Assistiu-se à resolução completa da colestase em quatro meses sob ácido ursodesoxicólico e persistência da eosinofilia com contagens < 1500/mcL.

Comentários / Conclusões: O diagnóstico diferencial de colestase com eosinofilia na idade pediátrica representa um verdadeiro desafio. A etiologia tóxica é um diagnóstico de exclusão que requer alto índice de suspeição e apoio multi-disciplinar.

Palavras-chave: colestase, eosinofilia, hepatotoxicidade, pesticidas

PAS-095 - (16SPP-2278) - GINECOMASTIA NUM ADOLESCENTE COM PERTURBAÇÃO DO ESPETRO DO AUTISMO: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Patrícia Miranda¹; Ester Pereira¹; Joana Serra-Caetano²; Margarida Henriques¹; Alice Mirante²; Lina Ramos^{2,3,4}

1 - Centro Hospitalar de Leiria; 2 - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 - Faculdade de Ciências da Saúde; 4 - Universidade da Beira Interior

Introdução / Descrição do Caso: A ginecomastia ocorre em mais de 50% dos adolescentes com 13-14 anos de idade, num estadio pubertário de Tanner 3-4, designando-se de ginecomastia pubertária idiopática. No entanto, situações patológicas podem ocorrer, associadas a causas endócrinas ou sistémicas não endócrinas.

O caso clínico é referente a um adolescente de 12 anos com perturbação do espectro do autismo. Dos antecedentes familiares, destacava-se o pai com diagnóstico de cataratas aos 49 anos e prima paterna com distrofia miotónica de Steinert (DM). Apresentava ginecomastia bilateral (MD=4,5 cm e ME=6,0 cm) e estadio pubertário de Tanner G1 (TE=TD=2 mL), PP2. A força muscular estava conservada e não era despertável fenómeno miotónico. Analiticamente, apresentava testosterona total 0.13 ng/mL e estradiol 49 pg/mL, estando a relação

estradiol/testosterona aumentada. A função tiroideia, β -HCG, prolactina e CK eram normais. O cariótipo foi normal (46, XY) e foi excluído síndrome de X-Frágil pelo estudo molecular do gene *FMR1*. O estudo molecular do gene *DMPK* confirmou o diagnóstico de DM.

Comentários / Conclusões: A DM é uma doença de hereditariedade autossômica dominante, caracterizada por uma expansão de tripletos CTG e fenómeno de antecipação. É uma doença multissistémica, primariamente com envolvimento muscular.

São raros os casos de DM na infância que se manifestam por perturbação do espectro do autismo, na ausência evidente de clinica muscular. A ginecomastia é habitualmente mais tardia e relacionada com hiperprolactinémia e hipogonadismo, ausentes no caso apresentado. Nesta apresentação rara e atípica de DM foi crucial a valorização da história familiar, demonstrando a importância de considerar o diagnóstico de DM perante a existência de manifestações endócrinas.

Palavras-chave: Ginecomastia, Distrofia Miotónica de Steinert, Adolescente

PAS-096 - (16SPP-2305) - OBSTIPAÇÃO EM IDADE PEDIÁTRICA - DIMENSÃO DO PROBLEMA

Madalena Sasseti; Joana Matias; Maria Gomes Ferreira
Hospital Garcia de Orta

Introdução e Objectivos: A obstipação é uma patologia frequente em Pediatria com uma prevalência estimada de 3%. A maioria dos casos não é provocada por causa orgânica mas pode associar-se a complicações graves com necessidade

de tratamento prolongado. Com este trabalho pretendeu-se estudar a prevalência de obstipação em idade pediátrica e analisar a percepção parental dessa patologia.

Metodologia: Estudo observacional transversal em amostra de conveniência de crianças (já com controlo de esfíncteres e sem doença neurológica ou gastrointestinal crónica) observadas em Consulta de Pediatria de um hospital secundário entre 01/08/2014 e 30/09/2014. Recolha de dados por questionário anónimo preenchido pelos pais. Efectuou-se uma análise estatística univariada de parâmetros demográficos e clínicos.

Resultados: Obtiveram-se 316 questionários válidos (55% sexo masculino, idade mediana 8 anos). Cerca de 52% relatou história familiar de obstipação. Foram descritas fezes duras (tipo 1 ou 2 da Escala de Bristol) em 38%, episódios de incontinência fecal em 36%, fezes volumosas em 8% e menos de 3 dejecções por semana em 3% da amostra. Cumpriram critérios de obstipação (ROMA III) 12% das crianças. Nestas, 39% dos pais caracterizaram o padrão intestinal dos filhos como normal (vs 94% dos pais do grupo não obstipado, $p < 0,001$).

Conclusões: No grupo estudado, a prevalência de obstipação foi superior ao descrito na literatura. Mais de um terço dos pais das crianças obstipadas não reconheceu o problema. A aposta deverá ser feita na prevenção primária e educação parental com a implementação atempada de medidas higieno-dietéticas a fim de minimizar as possíveis complicações desta patologia.

Palavras-chave: Obstipação
