

POSTERS COM DISCUSSÃO

PD-001 - (16SPP-2189) - HIGIENE ORAL – O QUE SABEM OS PAIS?

Andreia A. Martins¹; Gisela Pinto²; Ivete Afonso¹; Leonor Rolo²; Alice Silva²

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pedro Hispano - Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2 - Unidade de Saúde Familiar Dunas - Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução e Objectivos: As doenças orais ocupam, pela elevada prevalência, lugar de destaque na população pediátrica. Este trabalho pretende avaliar os conhecimentos dos pais sobre higiene oral, bem como o papel dos profissionais de saúde e educadores nessa área.

Metodologia: Estudo transversal, descritivo, com aplicação aleatória de um questionário aos pais de uma população escolar, em dezembro de 2014.

Resultados: Responderam ao questionário os pais de 177 crianças com idades entre os 6 meses e os 6 anos (média 3 anos e 11 meses).

Todos afirmaram já ter sido abordados sobre o tema, em 66% pelo médico e/ou enfermeiro de família. Cerca de 38% refere que a escovagem dos dentes deve iniciar-se após os 12 meses e 97% considera que a sua frequência deve ser superior a duas por dia, sendo a escovagem antes de deitar a mais importante para 98%. Apesar de 97% das crianças utilizar dentífrico, 78% dos pais desconhece a dose correta de flúor que este deve conter. Cerca de 2/3 considera os 3 anos como a idade para a autonomia da criança na escovagem e 82% refere que o fio dentário deve ser iniciado antes dos 8 anos. Para 58% a primeira ida ao dentista deverá ocorrer após surgir a primeira cárie ou dentes definitivos.

Apenas 70% salienta o papel da escola na motivação dos filhos para uma boa higiene oral. Do total das crianças, 7% tinha cáries dentárias e 94% consumia alimentos cariogénicos. A cárie dentária é considerada doença infetocontagiosa por 54% dos pais.

Conclusões: O conhecimento da população em relação aos hábitos de higiene oral é deficitário. Tratando-se de um grupo de patologias potencialmente preveníveis, a intervenção precoce nesta área pode constituir um ganho significativo em saúde, tornando-se imperioso a formação dos pais e estimulação e ensino dos filhos

Palavras-chave: Higiene oral, Cárie dentária

PD-002 - (16SPP-2193) - PIOLHOS – VERDADE OU MITO?

Andreia A. Martins¹; Gisela Pinto²; Sara Pires Da Silva¹; Alice Silva²

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pedro Hispano - Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2 - Unidade de Saúde Familiar Dunas - Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução e Objectivos: A pediculose, infestação por *Pediculus humanus capitis*, afeta maioritariamente (30-50%) crianças dos 3 aos 12 anos. Os mitos associados impedem o seu ade-

quado tratamento e controlo, condicionando morbilidade. Este trabalho tem como objetivo avaliar os conhecimentos dos pais de crianças entre os 3 e 12 anos sobre pediculose.

Metodologia: Estudo transversal, descritivo, com aplicação de um questionário a uma amostra de conveniência, num Centro de Saúde, de setembro a dezembro de 2014.

Resultados: Inquiridos 86 pais, 80% do sexo feminino, mediana de idade de 38 anos (mínimo 20 e máximo 52). Cerca de 64% assumiu que os filhos já tiveram piolhos e 78% afirma ser fonte de preocupação. A relação da infestação com falta de higiene é referida por 17%, 34% associa-a a classes sociais mais baixas, 34% tem vergonha de assumir esta parasitose e 93% considera que a população geral tem vergonha.

Cerca de 53% desconhece o modo de transmissão do piolho, 90% desconhece o seu ciclo de vida e período de incubação e 37% não sabe identificar piolho e sua relação com a lêndea. A lavagem frequente da cabeça é considerada medida preventiva por 56% e 79% afirma fazer algum tipo de prevenção. Pelo menos uma forma de tratamento é identificada por 90%, 22% conhece todas as formas disponíveis e 9% reconhece a potencial toxicidade dos produtos utilizados. A evicção escolar é tida como necessária por 60% dos pais.

Conclusões: Os resultados revelam que os mitos permanecem enraizados. Apenas cerca de metade dos inquiridos conhece as várias formas de transmissão do piolho, prevenindo adequadamente. A maioria desconhece os riscos associados ao tratamento. Assim, urge informar a população portuguesa, particularmente pais de crianças em idade escolar, sobre a pediculose em todas as suas vertentes.

Palavras-chave: *Pediculus humanus capitis*, Pediculose, Piolhos

PD-003 - (16SPP-2292) - O PAPEL DA ABORDAGEM MULTIDISCIPLINAR NA DOR CRÓNICA EM PEDIATRIA: A PROPÓSITO DE 3 CASOS CLÍNICOS

Nuno Ferreira¹; Elaine Lane²; Alison Bliss²

1 - Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 2 - Leeds Children's Hospital

Introdução / Descrição do Caso: Sendo a dor crónica uma experiência sensitiva e emocional desagradável, com impacto na funcionalidade física, cognitiva e comportamental, a abordagem terapêutica médica clássica mostra-se incompleta. Relatamos três casos clínicos em que o sucesso terapêutico residuiu na intervenção complementar de diferentes profissionais.

AJ, 6 anos, com atraso global do desenvolvimento, referenciada por percepção materna de dor nos membros inferiores desde há 4 meses e agravamento progressivo, incapacitando a marcha. Em 3 anos ensaiou múltiplos tratamentos analgésicos sem sucesso. Após terapia da fala e comportamental conseguiu-se melhoria da comunicação

e descrição da dor com descritores neuropáticos. Assomou-se gabapentina e tramadol com controlo analgésico. GJ, 10 anos, referenciada por síndrome doloroso complexo regional do membro inferior direito, com 7 meses de evolução, com grave limitação das AVDs e da marcha. Após instituição de terapêutica analgésica adequada integrou um programa de dessensibilização intensiva com controlo sintomático satisfatório. DN, 13 anos, exilada há 6 anos, com antecedentes de sépsis com osteomielite sacro-ílica direita, referenciada por dor generalizada, com exacerbações severas e estudo imagiológico e auto-imune negativos. Numa agudização necessitou de internamento para controlo sintomático, durante o qual iniciou dor severa referida à região perineal. Após acompanhamento psicológico regular, relatou episódio de violação sexual aos 7 anos. Iniciou psicoterapia intensiva com melhoria progressiva do humor e das queixas álgicas.

Comentários / Conclusões: O conhecimento atual privilegia a abordagem da dor por equipas multidisciplinares, compostas por profissionais de áreas complementares, de modo a permitir a abordagem holística do problema.

Palavras-chave: Dor crónica, Abordagem multidisciplinar, Analgesia

PD-004 - (16SPP-2651) - PNEUMONIAS POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE – CASUÍSTICA DE 5 ANOS DE UM HOSPITAL NÍVEL II

Sónia Almeida; Marta Mesquita; Nadiya Kruptsala; Sónia Silva; Elmano Ramalheira; Maria Manuel Flores

Centro Hospitalar Baixo Vougo

Introdução e Objectivos: As pneumonias por *Mycoplasma pneumoniae* (PM) correspondem a cerca de 40% das pneumonias da comunidade. A incidência é superior na idade escolar. Objectivo: avaliar a epidemiologia, clínica e métodos de diagnóstico de PM diagnosticadas num hospital nível II.

Metodologia: Estudo descritivo retrospectivo, com revisão dos processos clínicos de crianças com diagnóstico clínico e laboratorial de PM no internamento e serviço urgência (SU) de janeiro 2011 a maio 2015. Para análise estatística utilizou-se o Excel® e SPSS 19® (nível de significância $\alpha < 0,05$).

Resultados: Diagnosticaram-se 236 PM, com maior incidência no grupo pré-escolar (54%), 53% do sexo masculino, 25% asmáticos. Observaram-se mais casos em 2011 (89) e 2014 (69). Clinicamente, 80% apresentavam $< 39^{\circ}\text{C}$, 63% ≥ 5 dias de tosse e 20% exantema. Analiticamente, $12468 \pm 5862/\text{mL}$ leucócitos, $8470 \pm 5139/\text{mL}$ neutrófilos e 66% proteína C reativa (pCr) $\leq 5\text{mg/dL}$. A radiografia torácica mostrou imagem de condensação em 38% que se associou a pCr mais elevada ($p < 0,001$) e derrame pleural em 8%. O diagnóstico efetuou-se por serologia em 91%. A *polimerase chain reaction* (PCR) realizou-se juntamente com a serologia em 7% com concordância em 50% dos casos. Foram internados 23%. Fizeram tratamento inicial com macrólido 69% dos diag-

nosticados por serologia e 33% dos diagnosticados por PCR (demora de $3,8 \pm 2,1$ dias no resultado desta). Regressaram ao SU 16%, todos com diagnóstico inicial por serologia, sem relação com a clínica ou esquema de antibioterapia ($p < 0,339$).

Conclusões: Comparativamente à literatura, a clínica foi semelhante, mas observou-se maior incidência no grupo pré-escolar. A demora no resultado da PCR atrasou o tratamento. A PCR em tempo real poderia permitir o início mais precoce de antibioterapia adequada e diminuir o regresso ao SU.

Palavras-chave: pneumonias, *Mycoplasma pneumoniae*

PD-005 - (16SPP-2179) - SEGURANÇA INFANTIL DOS 1 AOS 5 ANOS – O QUE SABEM OS PAIS?

Sara Pires Da Silva¹; Joana Sampaio²; Cristiana Teixeira Da Silva²; Raquel Braga²

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pedro Hispano - Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2 - Unidade de Saúde Familiar Lagoa - Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução e Objectivos: Os acidentes nos primeiros anos de vida, embora evitáveis em 80%, representam a principal causa de morte e importante fator de morbidade nesta faixa etária. Objectivo: avaliar o conhecimento dos pais de crianças entre os 1 e 5 anos sobre segurança infantil.

Metodologia: Estudo transversal, descritivo com aplicação de questionário, por entrevista, a uma amostra de conveniência, num centro de saúde, de setembro a dezembro de 2014.

Resultados: Inquiridos 56 utentes, 80% do sexo feminino, mediana (mínimo-máximo) de idades de 34 (22-63) anos, cuidadores de 99 crianças, média 1.7 crianças/família. A procura de informação sobre segurança infantil é hábito de 89% sendo a internet a fonte mais utilizada; 37% afirma ser tema abordado em todas as consultas de saúde infantil. Cerca de 90% tem atitudes de segurança rodoviária adequadas, 95% utiliza sempre cadeirinha de transporte e 13% afirma já ter deixado a criança sozinha no carro. Brincar na banheira sem supervisão é permitido por 11% dos cuidadores e 21% nunca promove o uso de braçadeiras quando a criança se encontra num local com piscina/mar/rio. Verifica-se o uso de adereços/joias (5%) e de velas (12%), 41% das crianças usa andarilho e 48% dos cuidadores não encosta a cadeira de alimentação à parede para evitar quedas. Num total de 81% de atitudes corretas, a área com maiores défices (34%) é a prevenção de afogamento.

Conclusões: A segurança revelou-se uma preocupação parental. No entanto, atitudes erradas são frequentes (19%), materiais desadequados (adereços/velas/andarilho) são utilizados e medidas de segurança básicas continuam esquecidas. A promoção da segurança começa na educação. Programas de sensibilização efetivos e abordagem mais regular desta temática pelos profissionais de saúde junto dos pais são fundamentais.

Palavras-chave : Segurança infantil

PD-006 - (16SPP-2202) - MÁ EVOLUÇÃO PONDERAL DE CAUSA RARAAna Luísa Santos¹; Andreia Meireles¹; Inês Azevedo²; Sofia Aroso¹

1 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Hospital Pedro Hispano; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João

Introdução / Descrição do Caso: A má evolução ponderal (MEP) em lactentes pode resultar de causas não orgânicas (70%), orgânicas (menos de 5%) ou de etiologia mista (25%). A bronquiolite obliterante pós-infeciosa, rara na criança imunocompetente, é uma causa excepcional de MEP neste grupo etário. Caso clínico: Lactente de 3 meses, sexo feminino, levada ao Serviço de Urgência por dificuldade respiratória e tosse de agravamento progressivo, com um mês de evolução. Destaca-se situação social desfavorável, com exposição a fumo de tabaco. Ao exame objetivo apresentava peso < P5, hipoxemia, sinais de dificuldade respiratória (SDR) e crepitações e sibilos na auscultação pulmonar. A radiografia torácica revelou pneumonia bilateral, tendo-se isolado o vírus sincicial respiratório (VSR) no aspirado nasofaríngeo. Durante o internamento manteve MEP e SDR importante com necessidade de oxigenoterapia suplementar. Efetuou estudo analítico alargado, estudo imunológico, teste de suor e prova tuberculínica, que não revelaram alterações. Perante imagem tomográfica sugestiva, com padrão em mosaico e hiperinsuflação, foi diagnosticada bronquiolite obliterante pós-infeciosa. O tratamento de suporte, incluindo oxigenoterapia e reforço nutricional, contribuiu para a melhoria do estado clínico e permitiu a transição para cuidados domiciliários.

Comentários / Conclusões: A bronquiolite obliterante pós-infeciosa é uma patologia rara, cujo prognóstico depende da gravidade inicial. Numa série de 109 doentes, o VSR foi reportado como agente causal em apenas 10% dos casos e a malnutrição foi rara. O diagnóstico é em regra tardio, cerca de 4 meses depois do evento inicial. No nosso caso o reconhecimento atempado, depois de excluídas outras causas, foi importante para adequação das medidas terapêuticas.

Palavras-chave: má evolução ponderal, bronquiolite obliterante

PD-007 - (16SPP-2229) - MASSA OCCIPITAL PULSÁTIL EM IDADE PEDIÁTRICAMargarida Coelho¹; Josué Pereira²; Sara Figueiredo³

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Porto; 2 - Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de São João; 3 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Médio Ave – Unidade de Sto.Tirso

Introdução / Descrição do Caso: As tumefacções cervico-occipitais, ainda que frequentes, podem exibir características que exigem estudo complementar, nomeadamente: lesão única, pulsátil, fixa ou de limites mal definidos. No caso de lesões congénitas, sobretudo em localização mediana, importa excluir malformações referentes ao neuroeixo.

Caso: Criança de 30 meses, ♂, 2º filho de pais saudáveis e não consanguíneos, antecedentes pré, peri e neonatais irrelevantes, evolução estatoponderal regular e desenvolvimento psicomotor adequado, referenciado à consulta por massa occipital presente desde o nascimento. Ao exame objetivo, apresentava de relevante uma protusão de limites imprecisos, pulsátil, adjacente à protuberância occipital.

O estudo ecográfico com Doppler descreveu uma lesão fluida, de limites imprecisos na região cervical inferior com 35x15x24mm, finamente septada, de paredes espessas com presença de vasos perilesionais. A ressonância magnética demonstrou uma herniação meníngea mediana através da escama occipital, com 2.2 cm e extensão posterior aos tecidos celulares subcutâneos da região cervical, aparentemente sem conteúdo encefálico. A tomografia computadorizada confirmou o diagnóstico de meningocele através da escama do occipital, contínuo com o *foramen magnum*, com 20 mm de diâmetro e expressão extra-craneana máxima de 12 mm.

Mantém vigilância por Neurocirurgia, ponderando-se correção cirúrgica se crescimento da lesão ou aparecimento de sintomas.

Comentários / Conclusões: Os meningocelos craneanos são um defeito do tubo neural com incidência mundial de 1:5000 nados vivos, mais frequentes na região occipital. Merecem especial consideração pela sua possível associação a outras malformações craneo-encefálicas ou tradução neurológica.

Palavras-chave: meningocele, tumefacção occipital

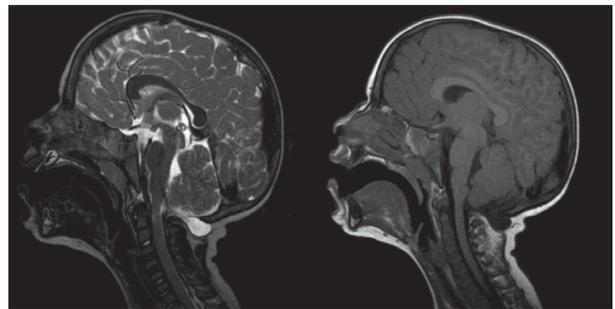


Figura 1. Tomografia axial a demonstrar herniação meníngea a nível occipital aparentemente sem conteúdo encefálico.

PD-008 - (16SPP-2230) - SÍNDROME DE DUBOWITZ – RELATO DE CASO CLÍNICO DE UMA DOENÇA RARA

Ana Lúcia Cardoso; Sara Soares; Catarina Liz; Teresa Pena; Cláudia Monteiro; Leonilde Machado; Eunice Moreira

Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, Serviço de Pediatria

Introdução / Descrição do Caso: O Síndrome de Dubowitz é um síndrome congénito raro, caracterizado por fâcias típico (fendas palpebrais estreitas, ptose palpebral, assimetria da face, orelhas de conformação anómala e implantação baixa, micro/retrognatia), má evolução estatura-ponderal, microcefalia, malformações urogenitais, eczema e défice intelectual ligeiro a moderado. Alterações do comportamento frequentes são a

hiperatividade/déficite de atenção, dificuldades alimentares e ansiedade social. A etiologia ainda não está completamente esclarecida e o diagnóstico baseia-se na identificação das manifestações típicas, nomeadamente do fâcies característico. O modo de transmissão parece ser autossômico recessivo.

Caso Clínico: Criança de 3 anos, sexo masculino, com diagnóstico clínico de síndrome de Dubowitz. Como manifestações fenotípicas apresenta microcefalia, fâcies peculiar (fendas palpebrais estreitas com orientação latero-inferior, ptose palpebral, telecanto, narinas antevertidas, base nasal larga, lábio superior fino, micrognatia e orelhas de implantação baixa com alteração da hélice), clinodactilia, hipospadias com micropénis, testículo direito impalpável e fosseta sacrococcígea. Apresenta ainda má evolução estatura-ponderal e recusa alimentar desde o nascimento, comunicação interauricular (entretanto resolvida), dermatite atópica, sibilância recorrente e atraso do desenvolvimento psicomotor ligeiro. Foi submetido a cirurgia de correção de hipospadias/orquidopexia aos 2 anos. É seguido em várias consultas hospitalares, atualmente medicado com di-hexazina e fluticasona inalada.

Comentários / Conclusões: O síndrome de Dubowitz é um síndrome raro. Pela escassez de descrições publicadas após a idade da puberdade, o prognóstico a longo prazo não é completamente conhecido.

Palavras-chave: Síndrome de Dubowitz, Síndrome dismórfico



PD-009 - (16SPP-2236) - UMA ETIOLOGIA RARA DE PARAPLEGIA

Cláudia Patraquim¹; Joana Teixeira¹; Vera Baptista¹; Emília Cerqueira²; Manuela Costa Alves¹; Carla Moreira¹; Helena Silva³; Rui Almeida³; Augusta Gonçalves¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2 - Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Braga; 3 - Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Braga

Introdução / Descrição do Caso: A telangiectasia hemorrágica hereditária (THH) é uma doença autossômica dominante caracterizada por epistáxis recorrentes, telangiectasias mucocutâneas e malformações arteriovenosas (MAV) viscerais. A MAV medular é uma manifestação rara que afeta, sobretudo, crianças. Criança de 2 anos, sexo feminino, previamente saudável, história familiar paterna de THH. Dor na anca esquerda sem limitação funcional significativa, interpretada inicialmente no contexto de sinovite transitória da anca, de agravamento progressivo com claudicação e diminuição da força muscular dos membros inferiores e posterior instalação de paraplegia, retenção urinária e fecal, com 1 mês de evolução. Sem história de traumatismo, imunização ou febre recentes. A angio-RMN medular mostrou MAV intramedular a nível de D10 com ectasia venosa provável e hematomielia. RMN cerebral sem alterações de relevo. Submetida a angiografia medular com tentativa de tratamento endovascular, sem sucesso. Manteve-se algaliada, sob terapêutica com dexametasona, macrogol e fisioterapia durante o internamento na Pediatria. Submetida a tratamento endovascular no Hospital Necker, Paris. Evolução favorável, sob seguimento multidisciplinar (*follow-up* de 2 anos) e fisioterapia. Recuperou marcha independente, micções espontâneas sem necessidade de cateterização, e trânsito intestinal regular sem medicação. O estudo genético revelou mutação em heterozigotia no gene *ENG*.

Comentários / Conclusões: Crianças com história familiar de THH são consideradas de risco para a ocorrência de MAV medular, sendo essencial um elevado índice de suspeição. O prognóstico depende da presença de sinais/sintomas medulares e atraso no diagnóstico. A evolução desta criança foi muito favorável apesar da gravidade da situação clínica na apresentação.

Palavras-chave: Telangiectasia hemorrágica hereditária, malformação arteriovenosa

PD-010 - (16SPP-2260) - DOENÇA CELÍACA: DOIS IRMÃOS, UMA DOENÇA, DOIS FENÓTIPOS

Rita Espírito Santo¹; Sónia Madeira Gomes²; Margarida Chaves³; Ana Pinheiro³; Isabel Afonso⁴

1 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital Santa Maria-CHLN, Centro Académico de Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE, Lisboa; 3 - Unidade Funcional de Pediatria, Departamento da Mulher e da Criança, Hospital Dr. José de Almeida, Cascais; 4 - Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE, Lisboa

Introdução / Descrição do Caso: A doença celíaca é uma enteropatia imune causada pela exposição ao glúten da dieta

em indivíduos geneticamente predispostos. Em função da expressão clínica é classificada em doença clássica, atípica, assintomática, latente e potencial. Apresentamos o caso de dois irmãos que evidencia os diferentes fenótipos da doença.

Caso 1: Rapaz de 8 anos, sob aleitamento materno até aos 9 meses e diversificação alimentar (DA) aos 4 meses com introdução do glúten aos 6. Peso no percentil (P) 50 até aos 6 meses, desde os 24 meses peso e alturas no P5. Acompanhado em consulta de endocrinologia desde os 6 anos por baixa estatura; primeira avaliação analítica com serologia para doença celíaca negativa. Negava dor abdominal, obstipação, diarreia, distensão abdominal, flatulência ou outra sintomatologia. Aos 8 anos repetiu avaliação analítica com anticorpos IgA anti-transglutaminase de 76,78 UI/ml.

Caso 2: Rapaz de 3 anos sob aleitamento materno até aos 13 meses, DA aos 4 meses com introdução do glúten aos 6. Evolução estatura-ponderal no P25-50. Desde os 2 anos com diarreia alternando com períodos de obstipação. O doseamento de IgA anti-transglutaminase foi >128 UI/ml.

Ambos foram submetidos a endoscopia digestiva alta e biópsias duodenais durante dieta com glúten. As biópsias revelaram histologia de MARCH3a que confirmou o diagnóstico de doença celíaca, após o que iniciaram dieta sem glúten com resolução da sintomatologia.

Comentários / Conclusões: Mesmo as formas paucisintomáticas de doença estão associadas a comorbilidade evitável. Este caso ilustra a heterogeneidade fenotípica da doença celíaca fundamentando a pesquisa da doença em familiares de 1º grau, onde a prevalência é 5 vezes superior à restante população

Palavras-chave: Doença celíaca, Fenótipos, Grupos de risco, Irmãos

PD-011 - (16SPP-2280) - OBESIDADE E EXCESSO DE PESO EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES DE CASCAIS E SINTRA: PREVALÊNCIA E FATORES SOCIODEMOGRÁFICOS

Inês Candeias; Rita Antão; Ana Teresa Maria; Carina Cardoso; Carolina Guimarães¹; Sofia Almeida; 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 prevalência da obesidade infantil aumentou progressivamente nas últimas décadas. O objetivo do estudo foi determinar a prevalência de obesidade (OB) e excesso de peso (EP) numa população escolar e fatores sócio-demográficos associados.

Metodologia: Estudo transversal em crianças dos concelhos de Cascais e Sintra. Seleção aleatória de três escolas e turmas do 5º ao 8º ano de escolaridade. Distribuído um questionário sócio-demográfico aos pais; peso e estatura das crianças medidos por profissionais de saúde. EP e OB classificados de acordo com o IMC (critérios OMS, CDC, IOTF). Significância p<0,05.

Resultados: Incluídas 431 crianças e adolescentes. Idade média: 12,8±1,4 anos; sexo feminino: 52,7%; nacionalidade portuguesa: 91,6%; doença crónica: 14% (asma 46,8%). Educação materna/paterna: <4º ano: 6,4%/5,8%; 5º-12º anos: 60,4%/71,8%; ≥12º ano: 33,2%/22,3%. Prevalência (critérios OMS, CDC, IOTF) de OB: 13,2%, 9,3%, 5,1%; de EP: 18,3%, 17,9%, 21,1%; de EP+OB: 31,5%, 27,2%, 26,2%, respetivamente. Maior prevalência de OB com a menor escolaridade (≤4º vs 5º ao 12º vs >12º ano) da mãe (29,6% vs 12,8% vs 11,3% p=0,035) e do pai (33,3% vs 11,8% vs 14,1% p=0,012). Maior prevalência EP+OB no sexo feminino, mas com significado apenas de acordo com os critérios IOTF (30,4% vs 21,6% p=0,037); sem diferença significativa com a idade, nacionalidade ou doença crónica.

Conclusões: A prevalência de OB e EP foi maior de acordo com os critérios da OMS que de acordo com o CDC e IOTF. Observámos uma prevalência de obesidade inferior à descrita noutros estudos, mas ainda assim muito elevada. Identificámos o baixo nível de educação parental como fator associado. Estratégias de prevenção e promoção de saúde devem ser desenvolvidas, tendo em consideração o nível de educação parental.

Palavras-chave: Obesidade, Excesso de peso, Factores de risco, Prevenção

PD-012 - (16SPP-2346) - PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN COM NECESSIDADE DE INTERNAMENTO – CASUÍSTICA DOS ÚLTIMOS 10 ANOS

Rita Russo Belo; Rita Batista; Joana Carvalho; António Trindade; Cristina Cândido
Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução e Objectivos: A púrpura de Henoch-Schönlein é vasculite mais comum em idade pediátrica e é caracterizada pelo aparecimento de púrpura cutânea nos membros inferiores e região nadegueira, que pode ser acompanhada de sintomas articulares, gastrointestinais, genitourinários ou, menos frequentemente, de outros sistemas.

Objetivo: Caracterizar a apresentação da doença, a abordagem e o seguimento das crianças e adolescentes internados no Serviço de Pediatria com o diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein.

Metodologia: Foram analisados os processos clínicos dos casos com diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein internados no Serviço de Pediatria entre junho de 2005 e junho de 2015.

Resultados: Durante este período, houve 21 internamentos por púrpura de Henoch-Schönlein, com um ligeiro predomínio do sexo feminino (52,4%) e uma média de idades de 6,9 anos. 76,2% dos casos ocorreram no outono ou no inverno e 47,6% foram precedidos de infeção do trato respiratório superior. Em 61,9% dos casos, a púrpura era acompanhada de sintomas articulares, em 47,6% de sintomas gastrointestinais e em 9,5% houve atingimento renal com proteinúria nefrótica. O doseamento de imunoglobulinas e complemento mostrou valores normais. Foi realizada corticoterapia em 47,9% dos casos e

9,5% dos doentes apresentaram recorrência desta patologia durante o seguimento.

Conclusões: É importante manter um seguimento adequado das crianças e jovens com o diagnóstico de púrpura de Henoch-Schönlein, pela frequência das recidivas e possibilidade de nefropatia.

Palavras-chave: Púrpura de Henoch-Schönlein, Vasculite

PD-013 - (16SPP-2362) - ICTERICIA NUM ADOLESCENTE: DE EPSTEIN A GILBERT

Joana Matos; Ana Catarina Carvalho; Joaquim Cunha; Cláudia Monteiro
Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa

Introdução / Descrição do Caso: Rapaz de 16 anos, previamente saudável, que recorre ao serviço de urgência por astenia com 15 dias de evolução, febre nas últimas 48 horas e um episódio de vômito. Ao exame objectivo destacava-se icterícia, múltiplos gânglios cervicais bilaterais e um escasso exsudado purulento amigdalino. No estudo analítico realizado salientava-se leucocitose (14 000) com linfocitose (37% de linfócitos activados) trombocitopenia (80000), hiperbilirrubinemia não conjugada (BT 4,4 mg/dL; BD 0,4 mg/dL), aumento das transaminases (TGO 326 UI/L, TGP 451 UI/L), fosfatase alcalina (210 UI/L) e Gama-GT (229 UI/L) e alterações da coagulação com prolongamento do aPTT (39,6s) e do PT (14,2s). A ecografia abdominal revelou acentuada esplenomegalia. Serologias para HBV, HVC, HIV e CMV foram negativas, sendo a IgG e IgM positiva para EBV, EBNA IgG negativa. Decidiu-se internamento para vigilância e tratamento de suporte.

Manteve seguimento em consulta registando-se após seis meses persistência da hiperbilirrubinemia não conjugada, com normalização dos marcadores de citólise hepática. Face a estes resultados foi solicitado um estudo genético que confirmou mutação na região promotora do gene UGT1A1, compatível com síndrome de Gilbert.

Comentários / Conclusões: Na mononucleose infecciosa é frequente o atingimento hepático mas as manifestações clínicas são raras em especial como sintoma de apresentação. O síndrome de Gilbert tem uma elevada prevalência e os pacientes são habitualmente assintomáticos, contudo, intercorrências infecciosas podem despoletar sintomas sendo o mais frequente a icterícia. Apesar de inicialmente este caso ser interpretado como uma forma atípica de apresentação de infecção por EBV, o seguimento confirmou um síndrome de Gilbert, potenciando a icterícia manifestada.

Palavras-chave: Icterícia, Mononucleose, Epstein-Barr, Gilbert, Hepatite

PD-014 - (16SPP-2392) - CASO RARO DE PNEUMOMEDIASTINO ESPONTÂNEO EM ADOLESCENTE COM ANOREXIA NERVOSA

Joana Lorenzo¹; Telma Barbosa²; Helena Silva¹; Maria João Baptista²; Magalis Pereira³
1 - Centro Materno-Infantil do Norte - Centro Hospitalar do Porto; 2 - Centro Hospitalar São João; 3 - Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga

Introdução / Descrição do Caso: A anorexia nervosa (AN) envolve um estado de malnutrição importante cujas implicações são de vária ordem. O pneumomediastino é uma complicação rara, mas bem descrita.

Adolescente, 16 anos, com diagnóstico de anorexia nervosa restritiva, levada ao hospital por dor torácica pleurítica, de predomínio retroesternal, e desconforto cervical com 48 horas de evolução. Sem febre, história de trauma ou vômitos. À admissão apresentava razoável estado geral, emagrecida (IMC 15 kg/m²), apresentando enfisema subcutâneo cervical à esquerda e ausência de dificuldade respiratória. Auscultação cardíaca normal e crepitações grossas bilaterais à auscultação pulmonar. Radiografia de tórax compatível com pneumomediastino, confirmado por TC de tórax, sem compromisso de estruturas vasculares. Radiografia contrastada sem evidência de rotura/fragilidade da parede esofágica. ECG com bradicardia sinusal, sem prolongamento do QT. Ecocardiograma com má janela ecográfica, VCI muito dilatada com variação com a respiração; sem evidências de malformação estrutural; FEVE 52%, com baixa reserva cardíaca; sem derrames. Iniciada oxigenoterapia por máscara de alto débito, mantendo estabilidade clínica. Evolução clínica favorável, sem dor torácica, enfisema subcutâneo ou alterações à auscultação à data da alta, excetuando a bradicardia.

Comentários / Conclusões: A história clínica e a investigação efetuadas neste caso tornam pouco provável a hipótese de pneumomediastino secundário. Na AN, a malnutrição parece ter implicações no tecido conjuntivo e na parede alveolar, pelo que ligeiros aumentos de pressão intra-alveolar nas atividades diárias parecem ser suficientes para perdas de ar repetidas para o mediastino.

Palavras-chave: Anorexia nervosa, Pneumomediastino

PD-015 - (16SPP-2393) - EDEMA HEMORRÁGICO AGUDO DA INFÂNCIA

Mariana Adrião; João Sarmento; Marta Tavares; João Barreira
Centro Hospitalar de São João

Introdução / Descrição do Caso: O Edema Hemorrágico Agudo da Infância (EHA) é uma vasculite leucocitoclástica de pequenos vasos que geralmente ocorre entre os 4 e os 24 meses de idade. Clinicamente caracteriza-se por febre, lesões purpúricas e edema das extremidades. É autolimitada e de curso benigno, contrastando com a exuberância das lesões purpúricas que colocam um desafio diagnóstico.

Criança de 18 meses do sexo masculino, previamente saudável, trazida ao Serviço de Urgência (SU) por máculas eritematosas exuberantes não pruriginosas, nos membros e face, pou-

pando o tronco, que em poucas horas se tornam purpúricas e confluentes. Apresentava bom estado geral e discreto edema dos dedos das mãos e sem outras alterações ao exame físico. Analiticamente no SU sem alterações relevantes no hemograma, proteína C reativa, bioquímica, provas de coagulação ou sedimento urinário.

Nos 2 dias de internamento para vigilância apresentou melhoria rápida do quadro sem necessidade de terapêutica.

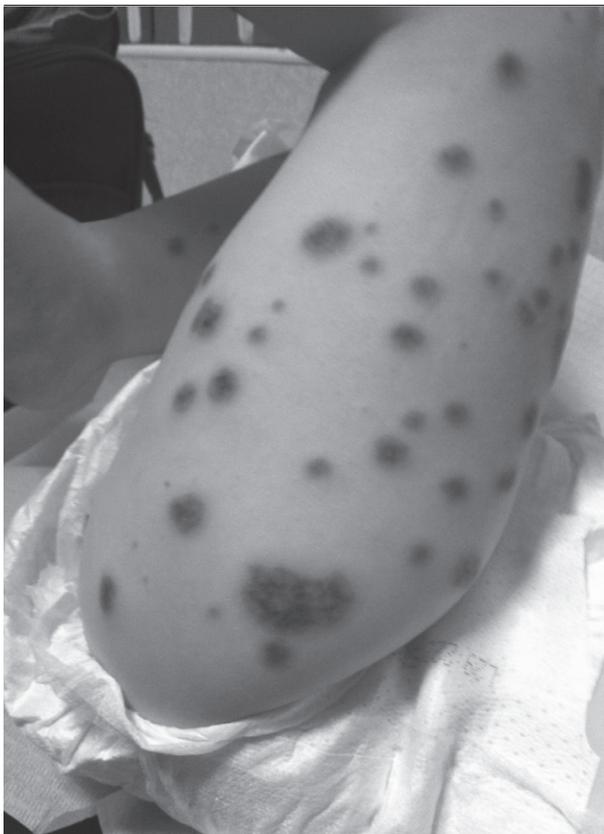
Posteriormente seguido em consulta externa com resolução clínica após 2 semanas, sem cicatrizes ou hiperpigmentação.

Comentários / Conclusões: Descrito pela primeira vez por Snow em 1913, o EHAL é ainda pouco conhecido quer pela raridade quer pela resolução sem tratamento. As lesões purpúricas têm caracteristicamente aspeto de medalhão afetando sobretudo membros e face podendo atingir escroto e pavilhões auriculares.

Os principais diagnósticos diferenciais incluem púrpura de Henoch-Schonlein, meningococemia, eritema multiforme, Síndrome de Sweet, vasculite urticariforme e erupção medicamentosa fixa.

Com este caso pretende-se chamar a atenção para a importância do reconhecimento desta entidade e das características clínicas que a distingue de outros diagnósticos, evitando tratamento e preocupações desnecessárias.

Palavras-chave: Edema Hemorrágico Agudo da Infância, púrpura, caso clínico



PD-016 - (16SPP-2398) - MÁ EVOLUÇÃO PONDERAL COMO SINAL DE ALERTA PARA UM DIAGNÓSTICO IMPROVÁVEL

Joana Santos¹; Sara Pinto¹; Ana Luísa Leite¹; M. João Gil-Da-Costa²; Luciana Barbosa¹; Rosa Arménia Campos¹

1 - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 2 - Centro Hospitalar de São João

Introdução / Descrição do Caso: A má evolução ponderal é uma causa frequente de referenciação em Pediatria. A sua etiologia pode ser multifatorial devendo a abordagem diagnóstica ser estratificada de acordo com a sintomatologia associada.

Criança do sexo feminino, 19 meses, irmãos com história de microcefalia e défice cognitivo. Constatada má evolução ponderal desde os 6 meses de idade, apresentando adequado desenvolvimento psicomotor.

Trazida ao serviço de urgência por vómitos com 3 semanas de evolução associado a febre nos últimos 2 dias. Destacava-se ao exame objetivo aspeto desnutrido, com perda de 12% de peso nos últimos 2 meses (peso <P3; comprimento P25-50; perímetro cefálico P10-25) e exame neurológico sem alterações.

Efetuiu estudo de má evolução ponderal (hemograma, bioquímica, gasimetria venosa, estudo de doença celíaca, parasitológico de fezes, bacteriológico de urina, prova de suor, multitestes para alimentos-Fx5) que não revelou alterações.

Por persistência de vómitos (um episódio diário, sem predomínio circadiano), perda de 8% de peso durante o internamento e por se constatar instabilidade na marcha em D8, foi decidido realizar RM cerebral que revelou volumosa lesão expansiva centrada na vertente inferior do IV ventrículo compatível com ependimoma. Foi transferida para centro hospitalar com unidade de Oncologia e Neurocirurgia Pediátricas, onde a suspeita de ependimoma foi confirmada histologicamente.

Comentários / Conclusões: A apresentação clínica dos tumores cerebrais em idade pediátrica, sobretudo em idades mais precoces, pode ser inespecífica e subtil, tornando o diagnóstico um desafio. Os autores pretendem alertar para a necessidade de considerar este diagnóstico perante a persistência da sintomatologia e após exclusão das principais causas de má evolução ponderal.

Palavras-chave: má evolução ponderal, tumor cerebral na criança, ependimoma

PD-017 - (16SPP-2418) - COLECISTITE AGUDA LITIÁSICA E COLEDOCOLITÍASE COM OBSTRUÇÃO INTERMITENTE EM LACTENTE

Ariana Teles¹; Mariana Costa¹; Francisca Martins¹; Catarina Valpaços¹; Angélica Osório²; Ana Raquel Silva²; Humberto Cristiano²; Helena Ramalho¹; Jorge Correia Pinto²

1 - Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo (ULSAM); 2 - Hospital de Braga

Introdução / Descrição do Caso: A literatura acerca da colelitíase em idade pediátrica é escassa, mas o nº de casos está a aumentar pela maior prevalência da doença e maior acuidade dos meios de diagnóstico (Dx). No lac-

tente a maioria dos casos é idiopática mas existem fatores de risco associados à litogénese como nutrição parentérica (NP), sépsis, displasia broncopulmonar (DBP), doenças hemolíticas, patologias hepato-biliares, entre outros. Descreve-se o caso de um lactente do sexo masculino, 12 meses de idade cronológica (premature de 28 semanas) que recorre ao SU por vómitos e diarreia há 13 dias e tumefação abdominal. Exame físico: abdómen distendido, tumefação visível no hipocôndrio direito, esboço de dor e defesa à palpação superficial e massa palpável 3cm abaixo do rebordo costal direito. Confirmou-se ecograficamente colecistite litíase com via biliar principal (VBP) dilatada. Internado em Cirurgia Pediátrica cumpriu antibioticoterapia ev (20dias) e analgesia, mantendo icterícia e acolia intermitentes. Em D22 fez colangiografia intra-operatória seguida de coledoscopia, onde se efetuou o diagnóstico de coledocolitíase, extração de 2 cálculos e lama da VBP, bem como colecistectomia laparoscópica.

Comentários / Conclusões: Apesar da raridade e inespecificidade clínica desta entidade nesta faixa etária, a conjugação de vários fatores de risco deve alertar para o diagnóstico. Neste caso, a anamnese revelou internamento na UCIN (83dias) com necessidade de NP (40dias), DBP, sépsis, colestase e anemia da prematuridade com 4 transfusões de eritrócitos. O tratamento é controverso, embora o mais recomendado seja a colecistectomia nos sintomáticos e seguimento ecográfico anual em assintomáticos. Neste caso não foi possível protelar a cirurgia, o que enfatiza a importância do Dx precoce.

Palavras-chave: colecistite, coledocolitíase, lactente, prematuro

PD-018 - (16SPP-2443) - UMA CAUSA RARA DE DERMATOSE BOLHOSA NA INFÂNCIA

Sandra Pereira¹; Alexandra Martins¹; Eduarda Osório Ferreira²; Teresa Oliveira¹; Virgínia Monteiro¹

1 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga; 2 - Serviço de Dermatologia do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução / Descrição do Caso: A dermatose IgA linear (DIGAL) infantil é uma doença adquirida rara, de provável origem auto-imune, que implica diagnóstico diferencial com outras patologias que também envolvem a pele e mucosas com vesículas e bolhas.

Caso Clínico: Criança de 12 meses, sem antecedentes de relevo, observada no SU por erupção vésico-bolhosa, pruriginosa, com cerca de 4 dias de evolução, início na região perineal e posterior extensão ao tronco e membros; sem contexto familiar de patologia dermatológica. Ao exame objectivo apresentava vesículas e bolhas tensas de conteúdo citrino, umas sobre pele normal, outras sobre pele eritematosa, com localização preferencial na região perineal, abdominal inferior, mãos e pés, algumas das quais com sinais inflamatórios locais. Estudo analítico sem alterações, incluindo pesquisa de SGA negativa. Iniciou flucloxacilina e hidroxizina, sem melhoria. Verificou-se aparecimento de novas lesões na periferia das

antigas, algumas confluentes, assim como erosões e crostas serohemorragias. Fez biópsia cutânea, cujo exame histológico mostrou bolha subepidérmica com infiltrado neutrofílico. A imunofluorescência directa confirmou o diagnóstico de DIGAL ao demonstrar depósitos de IgA com disposição linear ao longo da membrana basal. Evoluiu com remissão das lesões, sem outras medidas terapêuticas.

Comentários / Conclusões: As doenças bolhosas auto-imunes da pele são raras na criança, sendo a mais frequente a DIGAL. É habitualmente auto-limitada, com resolução completa e sem sequelas em dois a quatro anos. Assim sendo, esta entidade deve ser colocada como hipótese diagnóstica perante uma dermatose bolhosa, já que a imunofluorescência é diagnóstica e patognomónica, permitindo evitar diagnósticos tardios, tratamentos desnecessários e ansiedade parental.

Palavras-chave: Dermatose IgA linear infantil, Dermatose bolhosa, Vesículas



PD-019 - (16SPP-2488) - CELULITE DA REGIÃO ORBITÁRIA EM IDADE PEDIÁTRICA – REVISÃO CASUÍSTICA

Filipa Almeida; Cláudia Melo; Susana Lopes; Paulo Teixeira

Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Médio Ave

Introdução e Objectivos: A celulite da região orbitária é relativamente frequente em idade pediátrica. Pode apresentar-se sob a forma de celulite periorbitária (CPO) ou celulite orbitária (CO), esta menos frequente mas associada a complicações potencialmente mais graves.

Os autores pretendem caracterizar os casos de celulite da região orbitária internados num Serviço de Pediatria.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos casos de CPO e CO, internados num Serviço de Pediatria, no período de 1 de Janeiro de 2000 a 31 de Dezembro de 2014.

Resultados: Foram internadas 27 crianças, 22 (81%) com diagnóstico de CPO e 5 (19%) com CO. A mediana de idade foi de 3 anos, sendo que 74% dos doentes tinham menos de 5 anos e 67% eram do sexo masculino. O fator predisponente mais frequentemente associado à celulite da região orbitária

foi a sinusite (36% dos doentes com CPO e em 100% dos doentes com CO), seguido de infeções das vias aéreas superiores e de picada de inseto. A tomografia computadorizada (TC) foi efetuada em 63% dos casos e permitiu identificar complicações em dois casos: um abscesso subperiosteal e um empiema subdural. Nove crianças (33%) encontravam-se sob antibioterapia instituída previamente ao internamento, sendo a amoxicilina-ácido clavulânico o mais frequente. No internamento, a antibioterapia endovenosa foi utilizada em todos os doentes, sob a forma de monoterapia na maioria dos casos (85%), sendo a amoxicilina-ácido clavulânico o mais frequentemente prescrito na CPO (50%) e o ceftriaxone na CO. Não se registaram óbitos.

Conclusões: A CPO foi mais prevalente que a celulite orbitária. A sinusite foi o principal fator desencadeante, presente em todos os casos de CO. O diagnóstico é clínico reservando-se a TC nos casos suspeitos de envolvimento pós-septal ou de complicações.

Palavras-chave: Celulite periorbitária, Celulite orbitária, Idade pediátrica

PD-020 - (16SPP-2580) - SAOS MODERADA EM IDADE PEDIÁTRICA: ABORDAGEM EM OTORRINOLARINGOLOGIA

Ivo Moura¹; Maria Inês Mascarenhas²; Sofia Decq Mota¹; Marta Cardoso¹; Cristina Adónis¹; Helena Cristina Loureiro^{2,3}; Filipe Freire¹

1 - Serviço de Otorrinolaringologia – Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; 2 - Serviço de Pediatria – Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; 3 - Laboratório de Sono Pediátrico – Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

Introdução e Objectivos: Descrição de dados clínicos e identificação do tipo de abordagem terapêutica em crianças com SAOS moderada; Identificação de fatores associados à decisão terapêutica.

Metodologia: Análise retrospectiva das crianças com SAOS moderada diagnosticada através de PSG entre Janeiro de 2010 e Outubro de 2014. O estadiamento do PSG, foi realizado de acordo com os critérios pediátricos da AASM. Os resultados foram analisados para determinar fatores associados à escolha de tratamento, comparando as crianças tratadas medicamente com o subgrupo de crianças tratadas cirurgicamente cuja indicação não foi patologia crónica.

Resultados: 107 crianças foram analisadas, das quais 68 eram do género masculino e 39 do feminino. A idade média foi de 4,9 anos ($\pm 3,1$) com 78,5% entre os 2 e 8 anos. Em 70,1% das crianças foram identificados sintomas diurnos e em 90,7% sintomas noturnos por parte dos pais/cuidadores. A classificação de Brodsky revelou hipertrofia amigdalina em 41,1% das crianças. A avaliação das PSG revelaram: IAH médio de 6,7 ($\pm 1,5$); em 81 crianças (75,7%) registaram-se saturações inferiores a 94%; foi detetada fragmentação grave em 15% das crianças e em 41,1% ciclicidade alterada; 90,7% apresentavam REM diminuído. 28 crianças realizaram tratamento médico exclusivo e 79 crianças foram submetidas a tratamento cirúrgico,

das quais 52 não tinham como indicação patologia crónica ou infeções de repetição. A presença de sintomas noturnos ($p=0,02$) e o grau de hipertrofia amigdalina ($p=0,001$) foram fatores estatisticamente significativos na decisão terapêutica da nossa amostra.

Conclusões: Estudos randomizados são necessários para avaliar as diferentes opções terapêuticas. Protocolos de avaliação e tratamento de crianças com SAOS são essenciais para a uniformização dos critérios.

Palavras-chave: sono, SAOS, Otorrinolaringologia, Polissonografia tipo 1, cirurgia, Adenoamigdalectomia

PD-021 - (16SPP-2604) - DERMATOSE BOLHOSA NA INFÂNCIA – MANIFESTAÇÃO ATÍPICA DE UMA DOENÇA RARA

Helena Ferreira; Catarina Vilarinho

Hospital da Senhora da Oliveira

Introdução / Descrição do Caso: A dermatose IgA linear (DlGA) é uma dermatose auto-imune rara caracterizada por erupção vesico-bolhosa na pele e, raramente, nas mucosas. Este caso ilustra uma forma de apresentação atípica na infância.

Criança sexo feminino, 7 anos, sem antecedentes relevantes, enviada à Dermatologia-Urgência por apresentar lesões cutâneas pruriginosas com uma semana de evolução. As lesões localizavam-se no pescoço, com posterior disseminação para o tronco e membros superiores, poupando a metade inferior do corpo. Tinha sido observada e medicada com terapêutica anti-histamínica sem melhoria. Sem outros sintomas associados nem conviventes com sintomas semelhantes. Referência a infeção prévia medicada com antibiótico, não especificados. Objetivamente apresentava placas urticariformes eritemato-violáceas, algumas confluentes, de predomínio no tronco. Na face e região retroauricular, evidenciava vesículas e bolhas de pequenas dimensões, aglomeradas e de conteúdo seroso. Por apresentar aglomerados vesico-bolhosos compatíveis com DlGA realizou biópsia cutânea e estudo analítico. Enquanto aguardava resultado da glucose-6-fosfato-desidrogenase e da biópsia iniciou corticoterapia sistémica e tópica. Posteriormente, a histologia revelou bolha dermo-epidérmica contendo polimorfonucleares nas papilas da derme e a imunofluorescência direta demonstrou imunorreatividade forte para IgA na junção dermo-epidérmica, resultados que confirmaram a hipótese clínica de DlGA. Por não comparecer à consulta não foi possível reavaliar nem iniciar dapsona.

Comentários / Conclusões: Este caso pretende relembrar a DlGA linear como diagnóstico diferencial das dermatoses bolhosas na infância e salientar a importância de um diagnóstico correto através da biópsia cutânea para instituição de terapêutica precoce.

Palavras-chave: Dermatose IgA linear, erupção vesico-bolhosa

PD-022 - (16SPP-2607) - FEBRE: O QUE SABEM E FAZEM OS CUIDADORES DAS NOSSAS CRIANÇAS

Helena Ferreira; Carla Ferreira; Isolina Aguiar; Ângela Dias

Hospital da Senhora da Oliveira

Introdução e Objectivos: A febre é causa frequente de consumo de cuidados de saúde. Pretendeu-se aferir conhecimentos e práticas que os educadores de infância (EI) e os assistentes operacionais (AO) têm perante uma criança febril.

Metodologia: Estudo observacional e transversal baseado num questionário dirigido a EI e AO de infantários de Guimarães. Avaliaram-se características sociodemográficas, conhecimentos e práticas perante crianças febris.

Resultados: Os 158 inquiridos tinham idade média de 44 anos, com 19 anos em média de experiência profissional, sendo a maioria licenciados. A maioria (80,3%) considerou o termómetro o melhor método e a axila (77,1%) o melhor local para avaliar a temperatura corporal; 52,9% consideraram febre temperaturas acima de 38°C. Reconheceram como sintomas associados à febre os arrepios(79,2%), a prostração(72,7%) e as convulsões(48,7%). Consideraram complicações da febre maioritariamente a convulsão (96,8%), mas também a meningite e as lesões cerebrais (17,8% e 7%). Remoção da roupa(91,1%), antipiréticos(84,7%), banho com água tépida (69,4%) ou fria(12,7%) e aplicação cutânea de álcool(3,2%) foram consideradas medidas eficazes no controlo da febre. Apontaram como causas de febre essencialmente as infeções(96,2%), as vacinas(89,7%) e a erupção dentária(51,9%). Consideraram o uso de antipiréticos essencialmente para reduzir as complicações(98,1%) e para conforto da criança(48,7%). A avaliação médica foi considerada necessária perante convulsões(78,9%), alteração da consciência(65,6%) e febre alta(60,2%).

Conclusões: Evidencia-se algum desconhecimento, por parte dos EI e AO, sobre febre e sua abordagem o que destaca a relevância deste tipo de estudos na identificação de lacunas passíveis de melhoria.

Palavras-chave: cuidados de saúde, educadores, febre

PD-023 - (16SPP-2617) - HISTIOCITOSE CEFÁLICA BENIGNA - CASO CLÍNICO DE UMA DOENÇA RARA

Ana Luísa Mendes; Cristina Amaro; Ana Afonso; Vasco Sousa Coutinho

Hospital CUF Descobertas

Introdução / Descrição do Caso: A histiocitose cefálica benigna (HCB), também conhecida como histiocitose papular cefálica, é uma doença rara e assintomática que surge na infância. É o segundo caso de HCB descrito em Portugal, havendo apenas 42 casos descritos em todo o mundo. Cerca de 50% dos casos surgem antes dos 6 meses de idade. É uma histiocitose não-Langerhans caracterizada por pápulas amarelas - acastanhadas, de contornos irregulares, que surgem predominantemente no couro cabeludo, face, pescoço e tronco, podendo progredir para os membros superiores, sendo o atingimento

distal raro. Não atinge mucosas, palmas, plantas e órgãos internos. Estas lesões regredem espontaneamente, resultando máculas hiperpigmentadas atróficas. Existem relatos de caso associados a *diabetes mellitus* e *insipidus*, mas na maioria não há associação com outras doenças e a criança tem um desenvolvimento normal. Apresentamos uma lactente do sexo feminino, 10 meses de idade, saudável, que apresentava desde o nascimento lesões máculo-papulares hiperpigmentadas na região cervical, couro cabeludo, tronco e região inguinal, assintomáticas. A biópsia revelou um infiltrado celular difuso em toda a derme, constituído por histiócitos de citoplasma eosinófilo. O estudo imunohistoquímico foi positivo para CD68 e negativo para proteína S100, CD1a e CD34. O conjunto dos dados clínicos e anatomopatológicos permitiu fazer o diagnóstico de HCB.

Comentários / Conclusões: Trata-se de uma doença autolimitada em que, apesar da sua exuberância, se deve ter uma atitude clínica expectante. Neste tipo de doença assume especial importância a comunicação clínica, pois apesar da regressão espontânea da doença não é possível estimar quando regredem as lesões.

Palavras-chave: histiocitose cefálica benigna, dermatologia pediátrica

PD-024 - (16SPP-2646) - AMIGDALITE ESTREPTOCÓCICA: DA CLÍNICA AO DIAGNÓSTICOMarta Mesquita¹; Jacinta Fonseca²; Sónia Almeida¹; Elmano Ramalheira¹; Sílvia Almeida¹

1 - Centro Hospitalar Baixo Vouga; 2 - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia – Espinho

Introdução e Objectivos: O *Streptococcus pyogenes* é responsável por 37% das amigdalites em idade pediátrica. A confirmação microbiológica no diagnóstico da amigdalite estreptocócica (AE) está recomendada. Objectivos: Caracterizar clínica e epidemiologicamente a AE. Avaliar a sensibilidade e especificidade do teste diagnóstico antigénico rápido (TDAR) e determinar as resistências antimicrobianas num hospital de nível II.

Metodologia: Estudo retrospectivo descritivo com análise dos processos clínicos das crianças que realizaram TDAR e cultura da zaragatoa da orofaringe (CO) no serviço de urgência no período de 1 de junho a 31 de agosto de 2014. Os dados foram analisados com SPSS 20®, considerando-se um nível de significância $p < 0,05$.

Resultados: A amostra incluiu 354 crianças. Diagnosticaram-se 125 AE: 43% das crianças em idade escolar (mediana 6 anos), 55% sexo feminino, 7% com antecedentes de amigdalites. Clinicamente, 31% febre elevada com 24-48h, 81% odinofagia, 32% exantema eritematoso, 20% vômitos, 16% dor abdominal, 15% cefaleia. Ao exame objetivo, 97% com hiperémia da orofaringe, 33% exsudato amigdalino, 22% petéquias no palato, 46% adenopatia cervical. O diagnóstico foi realizado por TDAR e confirmado por CO em 123 crianças, 2 apenas por CO. A sensibilidade do TDAR foi 98%, especificidade 93%.

Resistências antimicrobianas: levofloxacina (2), clotrimoxazol (1) e tetraciclina (1). O resultado positivo da CO demorou $5,7 \pm 2,5$ dias. Excluindo a duração da febre ($p = 0,025$), nenhum dado clínico ou epidemiológico mostrou relação estatística significativa com a AE.

Conclusões: Como descrito na literatura, o diagnóstico de AE baseado na epidemiologia e apresentação clínica é impreciso. Dada a elevada sensibilidade do TDAR encontrada, perante um resultado negativo podemos excluir o diagnóstico de AE.

Palavras-chave: amigdalite estreptocócica, teste diagnóstico antigénico rápido

PD-025 - (16SPP-2478) - COMBATER A FOBIA PARENTAL DA FEBRE

Clara Gomes²; Gabriela Laranjo²; Ana Paula Pinheiro¹

1 - USF Viseu-Cidade; 2 - Centro Hospitalar Tondela-Viseu, E.P.E.

Introdução e Objectivos: A febre é um dos principais motivos de procura dos serviços de saúde. É conotada negativamente, encarada como uma doença e não como um mecanismo fisiológico benéfico no controlo da infeção. Os pais continuam a temê-la, a agirem de forma inadequada na busca obsessiva pela apirexia. O objetivo deste estudo foi avaliar os conhecimentos e atitudes dos pais perante a febre dos filhos.

Metodologia: Estudo observacional, transversal, descritivo e comparativo, de uma amostra de pais de crianças (dos 6 meses aos 18 anos de idade), que recorreram ao Centro de Saúde, de Outubro de 2014 a Janeiro de 2015. A análise estatística foi realizada com SPSS 22.0.

Resultados: Foram inquiridos 179 pais (78,8% mães), entre os 29 e os 44 anos de idade (média de $14,3 \pm 1,7$). Apesar de 98,3% considerar o termómetro o instrumento mais fiável na avaliação da temperatura corporal, 79,9% continua a usar as mãos como primeiro método de perceção. 55,3% utilizam o termómetro eletrónico e o local preferencial de avaliação é a região axilar. 55,3% dos pais considera febre acima dos 38°C e 56,4% só começa a tratá-la a partir desse valor. O método preferencial para baixar a febre é a medicação isolada, havendo recurso a arrefecimento físico em 41,9% dos casos. O paracetamol é o fármaco mais usado e a maioria administra o fármaco corretamente. A prostração acompanhante e as eventuais convulsões são a maior preocupação. 80,4% aguarda a evolução do quadro clínico em casa e a maioria reconhece quando ir ao médico.

Conclusões: A fobia parental da febre persiste. O profissional de saúde deverá desmistificar o conceito e sensibilizar os pais para racionalizar o tratamento, que deve orientar-se pelo desconforto associado à febre e não pelo valor da temperatura corporal.

Palavras-chave: febre, pais, fobia

PD-026 - (16SPP-2265) - EDEMA GENERALIZADO POR PERDA PROTEICA, NEM SEMPRE A CAUSA É RENAL

Rita Espírito Santo¹; Cátia Pereira¹; Rita Antão²; Sofia Moura Antunes²; Vivian Gonçalves²; Ana Pinheiro²

1 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital Santa Maria-CHLN, Centro Académico de Lisboa; 2 - Unidade Funcional de Pediatria, Departamento da Mulher e Criança, Hospital Dr. José de Almeida, Cascais

Introdução / Descrição do Caso: A diminuição da pressão oncótica por redução da síntese ou perda proteica é um dos mecanismos responsáveis pelo edema generalizado. Na criança com aporte nutricional adequado, sem doença cardíaca ou hepática, a síndrome nefrótica constitui o diagnóstico mais provável. Contudo na ausência de proteinúria, a enteropatia exsudativa perdedora de proteínas deve ser considerada. Rapaz de 3 anos, saudável, recorre à urgência por edema matinal da face e membros, com 3 dias de evolução. Referia tosse e 2 vómitos na semana anterior, com persistência da tosse e aparecimento de dor abdominal nos últimos 5 dias. Sem febre, diarreia ou anorexia. Exame físico à entrada: normotenso, com edema periorbitário, das mãos e membros inferiores; ferveres crepitantes à direita; bordo hepático palpável e aumento ponderal de 600g.

A avaliação analítica revelou hipoproteinemia e hipoalbuminemia, com função hepática e renal normais e ausência de proteinúria. Foi considerada a hipótese de gastropatia perdedora de proteínas. Realizou endoscopia digestiva alta que revelou mucosa gástrica com pregas espessadas e edemaciadas e proteínas do suco gástrico aumentadas, histologicamente aspectos regenerativos foveolares associados a infiltrado inflamatório. A serologia para o CMV foi positiva.

Realizou terapêutica de suporte com melhoria clínica progressiva ao longo de 5 dias.

Comentários / Conclusões: Este caso ilustra o diagnóstico diferencial do edema periférico, relembrando que em casos com hipoalbuminemia e hipoproteinemia sem proteinúria, a doença de Ménétrier deve ser considerada. Destaca-se a ausência de sintomatologia gastrointestinal significativa, habitualmente presente. Tal como na literatura, também se estabeleceu uma associação com a infeção por CMV, descrita num terço dos doentes

Palavras-chave: Edema periférico, Hipoalbuminemia, Doença Ménétrier, CMV

PD-027 - (16SPP-2543) - SÍNDROME DE GIANOTTI-CROSTI: APRESENTAÇÃO DE UM CASO CLÍNICO COM MANIFESTAÇÕES SISTÉMICAS EXUBERANTES

Sónia Silva¹; Joana Jardim²; Artur Bonito Vítor³; João Barreira²; Daniel Gonçalves²

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

Introdução / Descrição do Caso: A Síndrome de Gianotti-Crosti, também conhecida por acrodermatite papular, consiste numa erupção papular ou papulovesicular, monomórfica, simetricamente distribuída pela face, membros e região glútea, habitualmente sem sintomas sistémicos acompanhantes. Apresentamos um caso clínico de um rapaz de dois anos de idade, que recorreu ao Serviço de Urgência por aparecimento de um exantema papular monomórfico, distribuído na face, superfícies extensoras dos quatro membros e região glútea, poupando o tronco, associado a prurido, precedido por infecção respiratória alta e febre elevada nos últimos dois dias. Previamente medicado com amoxicilina. Do estudo efectuado realça-se a presença de 22,560 leucócitos/uL, com predomínio de linfócitos (54%), presença de linfócitos reactivos e proteína C reactiva de 47mg/L. Decidido internamento sob medidas sintomáticas. A investigação etiológica revelou IgM anti-viral capsídeo antigénico (anti-VCA) duvidoso, IgG anti-VCA e anti-Epstein-Barr nuclear antigénico (EBNA) negativos para o vírus Epstein-Barr. Verificada seroconversão posterior, com IgG anti-VCA positivo e IgM anti-VCA negativo, na reavaliação em consulta um mês depois. Apresentou boa evolução clínica, com resolução progressiva do exantema.



Comentários / Conclusões: A Síndrome de Gianotti-Crosti é uma entidade clínica estabelecida, muitas vezes sub-diagnosticada. Os autores realçam neste caso a presença de sinais sistémicos exuberantes na data do diagnóstico, algo raro nesta patologia. O seu diagnóstico é importante, na medida em que exclui patologias com as quais faz diagnóstico diferencial, permitindo tranquilizar os pais, dado o habitual curso auto-limitado da doença mas, por vezes, de longa evolução.

Palavras-chave: Síndrome de Gianotti-Crosti, Vírus Epstein-Barr

PD-028 - (16SPP-2225) - PARALISIA FACIAL: APRESENTAÇÃO DE DOENÇA RARA

Marlene Rodrigues; Nuno Marçal; Helena Silva

Hospital de Braga

Introdução / Descrição do Caso: A paralisia facial periférica (PFP) é uma entidade frequente, inclusive na faixa etária pediátrica. Na maioria dos casos a etiologia é desconhecida, pelo que a paralisia de Bell é o diagnóstico mais comum. Os colesteatomas são causas raras de PFP, e os colesteatomas congénitos representam uma percentagem muito reduzida no conjunto das diversas etiologias possíveis. Apesar de histologicamente benignos, podem culminar em complicações graves quando não diagnosticados precocemente.

Descrevemos o caso de uma criança de 8 anos, sexo masculino, com diagnóstico de PFP idiopática, que posteriormente iniciou queixas de hipoacusia à direita associada a vertigens. Ao exame objetivo apresentava: PFP direita, grau III/VI na escala de House-Brackmann; otoscopia com membrana timpânica íntegra bilateralmente e pequeno granuloma atical no ouvido direito. Realizou audiograma no qual se verificou normal audição à esquerda e surdez de condução com intervalo aero-ósseo de 50dB à direita. A eletromiografia revelou uma redução acentuada do potencial motor do nervo facial direito e sinais de lesão axonal parcial do nervo facial direito. Após realização de tomografia axial computadorizada dos ouvidos e ressonância magnética encefálica identificou-se a presença de um colesteatoma no ouvido médio direito. A análise histológica pós-cirúrgica confirmou o diagnóstico de otite média crónica colesteomatosa congénita. O doente apresentou boa evolução clínica, com melhoria progressiva do grau de PFP.

Comentários / Conclusões: Com o caso descrito, pretendemos ressaltar a importância da suspeição diagnóstica de causas raras de doenças frequentes, em que o diagnóstico e a intervenção precoce podem prevenir complicações graves com repercussão na vida do doente.

Palavras-chave: colesteatoma, congénito, ouvido médio, paralisia facial

PD-029 - (16SPP-2243) - AUSÊNCIA DE ENURESE

Catarina De Abreu Amaro¹; Constança Soares Dos Santos¹; Arminda Jorge¹; Luiza Rosado²; Carlos Rodrigues¹

1 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Cova da Beira; 2 - Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Cova da Beira

Introdução / Descrição do Caso: Apesar da enurese ser um frequente motivo de consulta de pediatria, coloca por vezes problemas no diagnóstico diferencial.

Apresentamos o caso clínico de um menino de 7 anos enviado à consulta por desatenção e enurese secundária. Pais e professora referiam desatenção, irrequietude, falta de concentração e desinteresse pelas actividades escolares desde a entrada no 2º ano de escolaridade. Concomitantemente tinha iniciado incontinência urinária diurna, tanto em casa como na escola, várias vezes ao dia, sem outras queixas ou sintomas associados. Negados conflitos em casa ou na escola ou alterações de hábitos ou rotinas na vida da criança e exame físico normal. Os exames complementares de diagnóstico realizados permitiram excluir patologia nefro-urológica. Na avaliação cognitiva apresentava funcionamento intelectual médio e na avaliação comportamental preenchia os critérios de PHDA subtipo combinado. Observado em consulta um período de suspensão da actividade e olhar fixo, com amnésia do episódio, que levantou de imediato a suspeita de epilepsia. Efectuou EEG que mostrou complexos ponta-onda 3Hz compatível com epilepsia de ausências.

Comentários / Conclusões: As ausências têm início em idade pediátrica e podem influenciar negativamente a vida das crianças, com alterações do comportamento e diminuição do rendimento escolar. São uma causa de enurese pouco descrita na literatura mas que deve ser invocada como diagnóstico diferencial de uma enurese secundária diurna.

Palavras-chave: Enurese, Ausências, Epilepsia

PD-030 - (16SPP-2247) - UMA CLÍNICA DESVALORIZADA DURANTE MAIS DE UMA DÉCADA

Mariana Branco; Raquel Oliveira; Catarina Valpaços; Ariana Teles; Ana Carneiro; Sandrina Martins

Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Introdução / Descrição do Caso: Na consulta de Pediatria é fundamental efetuar sistematicamente a revisão de aparelhos e sistemas e avaliar o crescimento da criança e adolescente. Apresenta-se o caso clínico de um adolescente observado em consulta com diarreia crónica evidenciada desde os dois anos de idade, nunca antes valorizada.

Adolescente de 14 anos de idade, sexo masculino, sem antecedentes familiares relevantes. Nos primeiros dois anos de vida apresentou má evolução estaturoponderal que não foi estudada, com recuperação parcial. Desde os 2 anos de idade apresentava história de diarreia crónica. Ao exame objetivo apresentava uma escoliose, sem outras alterações. A investigação realizada incluiu estudo de doença inflamatória intestinal,

doença celíaca e parasitoses que foi negativa. Realizou teste do suor que foi positivo. Foi encaminhado para consulta de fibrose quística, onde repetiu o teste do suor e realizou estudo genético que confirmou o diagnóstico.

Comentários / Conclusões: A fibrose quística é uma doença rara e potencialmente grave com um espectro clínico muito variado, sendo fundamental um elevado índice de suspeição nos casos com clínica mais subtil, pois o diagnóstico precoce e o acompanhamento destes doentes são fundamentais para a melhoria do seu prognóstico.

Palavras-chave: Fibrose quística, Diarreia crónica, Adolescente

PD-031 - (16SPP-2318) - ECZEMA HERPÉTICO – A DOENÇA DENTRO DA DOENÇA

Andreia Bilé; Paula Nunes; Maria João Leiria

Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Introdução / Descrição do Caso: O eczema herpético é uma forma rara e eventualmente grave de infecção por *Herpes simplex* que se apresenta como uma erupção exuberante de aglomerados de vesículas dispersos pelo corpo, com potencial de evolução para falência de órgãos alvo, nomeadamente do fígado. É também conhecido como erupção variceliforme de Kaposi e afecta principalmente doentes com patologia dermatológica pré-existente.

Apresentamos uma criança do sexo masculino com 2 anos, com história de eczema atópico diagnosticado aos 10 meses de idade, observada no serviço de urgência por lesões papulovesiculares eritematosas e pruriginosas com predomínio perioral e na região flexora dos membros superiores e inferiores associadas a febre, com dois dias de evolução. Foi pedido serologia para vírus *Herpes simplex* e hemocultura e iniciado terapêutica com aciclovir e antibioticoterapia com flucloxacilina.

Comentários / Conclusões: Teve boa evolução clínica e rápida resolução com a instituição da terapêutica, apresentando um prognóstico muito favorável.

Com este caso clínico queremos salientar a importância desta patologia e contribuir para que ela seja equacionada perante um quadro de exantema papulovesicular exuberante em crianças com factor de risco dermatológico, de forma a iniciar precocemente o tratamento e assim melhorar o prognóstico.

Palavras-chave: Eczema herpético, *Herpes simplex*

PD-032 - (16SPP-2370) - O QUE SE REFERENCIA A UMA URGÊNCIA REFERENCIADA?

Sara Peixoto; Sara Dias Leite; Aida Sá; Eurico Gaspar; Vânia Martins

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

Introdução e Objectivos: A interligação otimizada entre cuidados de saúde primários (CSP) e hospital é necessária e essencial para uma resposta adequada às necessidades da população. Objectivos: Identificar os motivos de referência e necessidades formativas, permitindo uma intervenção, evitando posteriores referências desnecessárias.

Metodologia: Estudo prospetivo descritivo, com aplicação aleatória de inquérito ao médico do serviço de urgência (SU) de um hospital nível A2, anexado à carta de referência das crianças/adolescentes provenientes dos CSP [jan-jun 2015]. Analisadas as variáveis: sexo, idade, motivo e objetivo de referência, tempo de permanência no SU, diagnóstico, orientação, e opinião do pediatra face à necessidade da referência.

Resultados: Foram referenciados 948 doentes, 75% orientados para o exterior sem referência. O inquérito considerou-se válido em 276, 63% do sexo masculino, com média de idades de 5,5 anos. Os motivos mais frequentes de referência foram vómitos (34), alterações cutâneas (31) e dor abdominal/suspeita de apendicite (30). A maioria (77%) tinha por objetivo uma avaliação pela especialidade, e 18% a administração de terapêutica ou realização de MCDT inexistentes nos CSP. Os principais diagnósticos foram gastroenterite aguda (64) e nasofaringite (37). Foi necessária colaboração de outra especialidade em 11%. Foram internados 25 e 125 tiveram alta sem tratamento. A referência foi considerada desnecessária em 53% dos casos.

Conclusões: A falta de recursos atualmente disponíveis em alguns Centros de Saúde poderá justificar parte das referências, contudo, existem ainda algumas necessidades formativas no âmbito da pediatria, passíveis de intervenção para uma adequada referência

Palavras-chave: serviço de urgência, referência, cuidados de saúde primários, centros de saúde

PD-033 - (16SPP-2385) - PÚRPURA DE HENOC-SCHÖNLEIN E VARICELA: ASSOCIAÇÃO OU COINCIDÊNCIA?

Joana Vanessa Silva; Graça Barros Loureiro; Benedita Bianchi Aguiar; Ricardo Araújo; Miguel Costa

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

Introdução / Descrição do Caso: A púrpura de Henoch-Schönlein, apesar de ser a vasculite mais comum em idade pediátrica, permanece de etiologia desconhecida, tendo sido descritos alguns fatores desencadeantes, tais como infeções, vacinas e fármacos.

Caso Clínico: Criança do sexo masculino, de 3 anos de idade, que recorreu ao serviço de urgência por lesões purpúricas palpáveis que surgiram cerca de 5 dias após o início de varicela. O exame objetivo revelou febre, lesões vesiculares dispersas, algumas em fase de crosta, coexistindo com lesões purpúricas e petéquias, essencialmente nas regiões nadegueira, genital, face medial da coxa direita, dorso e membros superiores, associadas a edema das articulações tibio-társicas.

Dos exames efetuados destacam-se um estudo da coagulação, contagem de plaquetas e sedimento urinário normais e elevação da IgG. A evolução clínica foi favorável com terapêutica sintomática.

Na reavaliação após a alta, foi descrito o reaparecimento das lesões purpúricas, nos 5 dias anteriores, com regressão posterior, e verificou-se também que a sua progenitora teria

iniciado lesões de varicela no dia anterior.

Comentários / Conclusões: A associação desta vasculite com a infeção pelo vírus varicela zoster é muito pouco frequente e, como tal, com escassas referências literárias. Neste caso, e dada a ausência de outros potenciais fatores, esta infeção pode ser encarada como o desencadeante do processo vasculítico, sendo menos provável se tratar de uma infeção concomitante. Apesar de terem ambas uma evolução benigna, podem associar-se a complicações graves, sendo importante conhecer esta eventual associação.

Palavras-chave: púrpura de Henoch-Schönlein, varicela

PD-034 - (16SPP-2401) - TRÊS SISTEMAS, UMA DOENÇA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Inês Serras¹; Vera Cação²; Susana Morgado³; Joaquim Sá⁴; Nancy Guerreiro¹; Cristina Marçal Delgado⁵

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Algarve, Unidade de Portimão; 2 - Oficina dos mimos - Centro de desenvolvimento do Sul; 3 - Faculdade Medicina Dentária, Universidade de Lisboa; 4 - Consulta de genética, Centro Hospitalar do Algarve, Unidade de Portimão; 5 - Consulta de Desenvolvimento, Centro Hospitalar do Algarve, Unidade de Portimão

Introdução / Descrição do Caso: A amelogenese imperfeita (AI) é uma condição hereditária rara (1:14000) com alteração generalizada na formação e deposição do esmalte dentário. Das malformações congénitas mais frequentes, na displasia renal multiquistica verifica-se a presença de múltiplos quistos não comunicantes dispostos bilateralmente. As perturbações do espectro do autismo (PEA) são transtornos de grande variabilidade fenotípica clínica. Abordamos o caso clínico de uma criança com atingimento dos 3 sistemas, fazendo pensar em síndrome. **Caso Clínico:** Criança natural da Roménia, residente em Portugal desde os 2 anos de idade. Previamente saudável, seguida em consulta de desenvolvimento desde os 7 anos de idade com diagnóstico de PEA sem défice cognitivo. Diagnosticada displasia renal multiquistica no país de origem. Estudo complementar revelou: cicatrizes renais bilaterais, com ligeira dilatação piélica unilateral. Função renal normal. Aos 12 anos por alterações do esmalte tem o diagnóstico de amelogenese imperfeita. Realizado cariotipo (normal) e estudo cromossómico com array que revelou uma alteração em 8q13.3q21.11 com afetação multigénica.

Comentários / Conclusões: A associação AI e afetação renal (OMIM #204690) está bem clara devendo realizar-se investigação renal aquando do diagnóstico de AI. A associação clínica descrita não parece corresponder a nenhuma síndrome já descrita, sendo a alteração cromossómica identificada provavelmente a anomalia responsável pelo fenótipo da doença. A divulgação destes casos, ainda que incompletamente estudados são importantes para lançar um alerta para que através de outros especialistas se possa reunir amostra necessária para estudo futuro.

Palavras-chave: amelogenese imperfeita, autismo, quistos renais

PD-035 - (16SPP-2403) - AVALIAÇÃO DAS CRIANÇAS INTERNADAS COM MÁ EVOLUÇÃO PONDERAL DE 2008-2012 E SUA EVOLUÇÃO

Marta Rosário¹; Rita Rebelo²; Cristina Cândido³; Aida Sá²; Vânia Martins³

1 - 1 Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João, Porto; 2 - 2 Interna do Ano Comum, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE, Unidade Vila Real; 3 - 3 Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE, Unidade Vila Real

Introdução e Objectivos: A vigilância do peso é prática corrente na pediatria, sendo, quando associada a outros parâmetros, um bom índice de saúde global. O 1º ano de vida é um período crítico no crescimento e desenvolvimento. A não progressão de peso, justifica uma abordagem precoce.

Objetivos: Avaliar as crianças internadas com má evolução ponderal (MEP), conhecer o seu estado atual e identificar diferenças de definição de MEP consoante as curvas de peso utilizadas.

Metodologia: Consulta dos processos clínicos de crianças internadas com MEP, de jan/08 a dez/12. Análise dos dados antropométricos, investigação, diagnóstico e antropometria em 2015.

Resultados: Foram internadas 57 crianças, 34 do sexo feminino, 18 com 1 mês [10 dias-2 anos de idade]. Aumento insuficiente de peso verificou-se em 27 e 16 apresentavam cruzamento de 2 percentis. Todos realizaram pelo menos um exame complementar de diagnóstico. Dos diagnósticos efetuados destaca-se: aporte insuficiente (13); RGE (12); alergia às proteínas do leite de vaca (3); estenose hipertrófica do piloro (2) e patologia metabólica ou genética (2). A maioria teve alta com orientação para a consulta externa de pediatria. Atualmente, mais de metade apresentam peso num percentil adequado. Avaliando os dados antropométricos pelas curvas da OMS 2013, 14% não preencheriam critérios para MEP.

Conclusões: Apesar de a maioria ter tido boa evolução, salienta-se a importância de excluir patologias que necessitem de uma abordagem mais diferenciada, dadas as implicações possíveis no normal crescimento e desenvolvimento da criança. Salientamos a percentagem dos que não preencheriam critérios segundo as curvas da OMS, em que alguns apresentavam patologia com necessidade de intervenção terapêutica.

Palavras-chave: má evolução ponderal, curvas de percentis

PD-036 - (16SPP-2410) - INTOXICAÇÕES AGUDAS EM PEDIATRIA - O QUE MUDOU EM 2 DÉCADAS

Nídia Belo; Mariana Miranda; Patrícia Maio; Susana Gomes

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

Introdução e Objectivos: As intoxicações constituem uma importante causa de morbimortalidade prevenível em Pediatria e um motivo frequente de recurso ao Serviço de Urgência. Avaliação da prevalência de intoxicação aguda no distrito de Évora e comparação com estudos anteriores.

Metodologia: Análise retrospectiva dos internamentos por intoxicação aguda na Unidade de Internamento de Curta Duração (UICD) do Serviço de Pediatria do Hospital do Espírito Santo de Évora, durante um período de 2,5 anos, entre julho de 2012 a dezembro 2014.

Resultados: Verificou-se um total de 99 casos de intoxicação aguda, correspondendo a 4,4% dos internamentos em UICD. A maioria das intoxicações foi voluntária (n=63), em adolescentes, constatando-se 46% intoxicações alcoólicas, 38% tentativas de suicídio por ingestão medicamentosa e 19% inalação de drogas psicoativas.

A maioria das intoxicações acidentais ocorreu em casa, por ingestão medicamentosa em crianças em idade pré-escolar. 69% encontravam-se sintomáticos à admissão, a sintomatologia neurológica era predominante.

Foi efetuada lavagem gástrica em 44 casos e carvão ativado em 38. Foi utilizado antídoto em 5 casos. Foram transferidas 5 crianças para hospital central. Não se registaram óbitos

Conclusões: Nos últimos 20 anos verificou-se uma alteração no padrão de intoxicações com diminuição na incidência de intoxicações acidentais e um aumento das intoxicações voluntárias e tentativas de suicídio. As campanhas preventivas de acidentes domésticos podem ter contribuído para o impacto positivo na intoxicação acidental e segurança da criança.

O aumento da idade pediátrica até aos 18 anos confronta-nos com o crescente número de tentativas de suicídio e comportamentos de experimentação.

Continuamos a identificar a abordagem terapêutica como área de melhoria.

Palavras-chave: Intoxicação aguda, Intoxicação voluntária, Intoxicação acidental

PD-037 - (16SPP-2425) - POR DETRÁS DO ENGASGAMENTO

Sara Dias Leite; Cristiana Martins; Aida Sá; Cristina Cândido

Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução / Descrição do Caso: Pré-adolescente do sexo feminino, 11 anos, recorre ao Serviço de Urgência por disfagia, recusa alimentar e perda ponderal após engasgamento com arroz 8 dias antes. Objetivada palidez, aspeto emagrecido, IMC<P3, comportamento alheado e comunicação seletiva. Durante o internamento constatada existência de restrições alimentares e alterações do comportamentocom vários meses de evolução. bem como fagofobia, bizarras alimentares, períodos de mutismo e história materna de perturbação do comportamento alimentar (PCA).

Os exames complementares efetuados revelaram hiperuricemia, sem outras alterações. Por manutenção de disfagia, recusa alimentar quase total e progressiva perda ponderal teve necessidade de alimentação porsonda nasogastrica de D5 a D30. Após um internamento prolongado e colaboração multidisciplinar foi feito o diagnóstico de PCA, registando-se uma

melhoria lenta que se manteveem ambulatório, apresentando atualmente IMC no P25.

Comentários / Conclusões: A disfagia é um sintoma frequentemente difícil de caracterizar, com múltiplas causas, algumas ameaçadoras da vida. As PCA são doenças crónicas comuns na adolescência, mas que nem sempre cumprem os critérios clássicos em idades mais jovens. A fagofobia é uma entidade pouco descrita que consiste no medo excessivo de comer ou engolir, com recusa alimentar por mais de um mês, muitas vezes desencadeada por evento traumático, como o engasgamento. Este internamento tornou-se um desafio, impondo-se dúvidas sobre e quando cessar o estudo e na aceitação diagnóstica pela família de forma a conseguir implantar-se as medidas nutricionais e comportamentais fundamentais ao sucesso terapêutico.

Palavras-chave: disfagia, engasgamento, perturbações do comportamento alimentar

PD-038 - (16SPP-2487) - APRESENTAÇÕES ATÍPICAS DA INFECÇÃO POR VÍRUS EPSTEIN-BARR NOS EXTREMOS DA IDADE PEDIÁTRICA

Ana Catarina Carvalho; Sara Soares; Susana Lira; Ana Reis

Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa

Introdução / Descrição do Caso: O vírus Epstein-Barr (EBV) é um herpesvírus. As infeções primárias em crianças são, geralmente, assintomáticas. O pico de incidência da infeção acontece na adolescência. A forma de apresentação é variável, desde manifestações cutâneas até ao síndrome de febre prolongada.

Caso clínico 1: Criança, 17 meses, sexo masculino, eczema atópico. Admitido ao Serviço de Pediatria por febre e exantema maculopapular, disperso pelo corpo, predominante na face e membros, com lesões em crosta e xerose cutânea sugestivo de Síndrome de Giannotti-Crosti. O estudo analítico não mostrou alterações. PCR: 22,1 mg/L. A serologia para EBV foi positiva. A evolução clínica foi favorável.

Caso clínico 2: Adolescente, 15 anos, sexo feminino, admitida no Serviço de Pediatria por febre alta com 21 dias de evolução associada a astenia, anorexia, mialgia e cefaleias. Ao exame objetivo apresentava hepatomegalia. O estudo analítico não mostrou alterações no hemoleucograma e na bioquímica destacou-se uma hepatite colestática com hipoalbuminemia e alteração do estudo da coagulação. PCR negativa. O esfregaço de sangue periférico apresentou 25% de linfócitos estimulados. A serologia para EBV foi positiva com evolução clínica favorável.

Comentários / Conclusões: A manifestação clássica da infeção por EBV é a mononucleose infecciosa. No entanto, a infeção pode ter uma apresentação muito variável. O trabalho pretende salientar a diferença na forma de apresentação na infância e adolescência o que implica uma elevada suspeição diagnóstica em todas as faixas etárias. Tem, geralmente, evolução favorável podendo evitar-se investigações e terapêuticas desnecessárias e

garantir a adequada vigilância da evolução clínica.

Palavras-chave: Vírus Epstein-Barr, Infeção, Criança, Adolescente

PD-039 - (16SPP-2518) - ABCESSO NOS PRIMEIROS DIAS DE VIDA: QUE ENTIDADE?

Daniel Meireles; Lurdes Moraes; Alexandre Fernandes; Susana Pinto; Ana Ramos

Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar do Porto

Introdução / Descrição do Caso. O *Staphylococcus aureus* (SA) é frequentemente responsável por infeção neonatal. A sua forma metilino-resistente (MRSA) tem aumentado de prevalência de uma forma global. O MRSA associado à comunidade (CA-MRSA) causa frequentemente infeções cutâneas e de tecidos moles, com baixa incidência nos recém-nascidos. Caso clínico: Recém-nascida de 18 dias, com antecedentes pré-natais irrelevantes, de gestação de termo, serologias do terceiro trimestre negativas e pesquisa do SGB negativa, com queda de cordão umbilical ao sexto dia de vida. Sob aleitamento materno exclusivo. Apresenta tumefação inguinal direita com 10 dias de evolução, sinais inflamatórios e fistulização cutânea espontânea ao segundo dia, com saída de conteúdo purulento à manipulação, associada a tumefação inguinal esquerda com 2 dias de evolução. Sem outros sintomas ou sinais. Drenado conteúdo purulento com estudo bacteriológico positivo para MRSA. Restantes exames auxiliares sem alterações. Cumpriu 14 dias de antibioterapia endovenosa, com evolução favorável: desaparecimento das lesões ao décimo segundo dia de internamento. Efectuado estudo imunológico por suspeita de imunodeficiência primária, que foi normal.

Comentários / Conclusões: O agente etiológico de infeção bacteriana no recém-nascido varia na sua incidência com a idade de aparecimento dos sintomas, com destaque para *Staphylococcus aureus* em idade ≥ 7 dias. A antibioterapia e duração do tratamento são controversos. A doente não apresenta factores de risco para infeção neonatal, a deteção da primeira tumefação aconteceu ao oitavo dia de vida, sem outras alterações clínicas ou laboratoriais, uma forma rara de apresentação. Os autores pretendem refletir sobre a abordagem clínica, tratamento, assim como estudo de imunodeficiência.

Palavras-chave: Abcesso; Recém-nascido

PD-040 - (16SPP-2535) - QUANDO SE ENCONTRA O QUE NÃO SE ESPERA...

Sofia Helena Ferreira¹; Carlos Neiva De Oliveira²; Carlos Sistelo³; Maria José Dinis³

1 - Centro Hospitalar São João; 2 - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia / Espinho;

3 - Centro Hospitalar Póvoa de Varzim / Vila do Conde

Introdução / Descrição do Caso: Os acidentes são importantes causas de morbi-mortalidade na infância. Dentro destes, destaca-se a aspiração de corpo estranho como mais frequente em lactentes e crianças nos primeiros anos de vida. Descreve-se o caso de uma criança com 30 meses de idade, do sexo masculino, primeiro filho de pais saudáveis e não consan-

guíneos, com antecedentes de sibilância recorrente. Foi orientado para a consulta de Pediatria para avaliação em contexto de duas pneumonias de provável etiologia bacteriana, com a mesma localização radiológica, com dois meses de intervalo. Durante o seguimento, apesar de assintomático, mantinha diminuição dos sons respiratórios do hemitórax esquerdo na auscultação pulmonar, pelo que realizou tomografia computadorizada torácica, que mostrou assimetria importante da transparência do parênquima pulmonar bilateral, estando à esquerda hiperlucente e com relativa hipovascularização, e pequena obstrução, com cerca de 6mm, no terço médio do brônquio principal esquerdo. Posteriormente, foi submetido a broncoscopia rígida, tendo sido removido corpo estranho compatível com amendoim na árvore brônquica esquerda, verificando-se patência brônquica posterior.

Comentários / Conclusões: O caso apresentado é ilustrativo de uma patologia frequente em idade pediátrica, embora evitável na maioria dos casos. Destaca-se a localização menos habitual do corpo estranho na árvore brônquica esquerda. Além disso, enfatiza-se a necessidade de ponderar este diagnóstico perante a presença de hiperlucência pulmonar no estudo radiológico.

Palavras-chave: Corpo estranho, Acidentes, Hiperlucência pulmonar

PD-041 - (16SPP-2538) - PIELONEFRITE AGUDA: QUE INVESTIGAÇÃO COMPLEMENTAR REALIZAR APÓS O PRIMEIRO EPISÓDIO?

Laura Azurara¹; Sofia Ferrito²; Rita Martins²; Bruno Sanches²; Maria Gomes Ferreira²

1 - Hospital São Francisco Xavier, CHLO; 2 - Hospital Garcia de Orta

Introdução e Objectivos: Em idade pediátrica, o seguimento dos doentes após pielonefrite aguda (PNA) não é consensual. O objetivo desta vigilância é diagnosticar malformações congénitas do trato urinário e despistar sequelas renais após PNA. **Objetivos:** caracterizar o seguimento dos doentes com primeiro episódio de PNA até 24 meses de idade vigiados numa consulta de Pediatria Geral (PG). Avaliar a necessidade de realização de cintigrafia renal a todos os doentes.

Metodologia: Estudo retrospectivo por consulta de processos clínicos dos doentes até aos 24 meses, observados em consulta de PG num hospital do grupo II, após o primeiro episódio de PNA, diagnosticado entre 2009 e 2013.

Resultados: Foram identificados 345 doentes, dos quais 306 cumpriram a totalidade do protocolo de seguimento. Cerca de 54% dos doentes tiveram o primeiro episódio de PNA antes dos 6 meses, e em 12,7% verificou-se recorrência de PNA nos primeiros 12 meses de seguimento. A cintigrafia renal revelou alterações em 57 casos (18,6%). Em 8, constatou-se cicatriz renal global, 5 dos quais apresentando diferencial de função renal >20%. Destes 8 doentes, 7 tiveram mais de 1 episódio de PNA e/ou alterações na ecografia renal. O agente isolado na urocultura e o seu perfil de resistência aos antibióticos não

foram preditores positivos de cintigrafia alterada.

Conclusões: Esta série, à semelhança do que já foi publicado, demonstra que a realização sistemática de cintigrafia renal após o primeiro episódio de PNA não se justifica, uma vez que se encontram alterações major num número reduzido (0,3% na nossa casuística) de doentes com episódio único de PNA e com ecografia renal normal. Estes dados permitem, assim, ponderar alterar o protocolo de vigilância das crianças depois da primeira PNA, prescindindo da realização de cintigrafia renal.

Palavras-chave: Pielonefrite, cintigrafia, ecografia renal

PD-042 - (16SPP-2555) - RECÉM-NASCIDOS DE TERMO LEVES PARA A IDADE GESTACIONAL: EVOLUÇÃO NOS PRIMEIROS ANOS DE VIDA

Mariana Abreu¹; Inês Espiga Macedo²; Conceição Casanova³

1 - Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2 - Unidade de Saúde Familiar de Modivas, ACES Póvoa de Varzim/ Vila do Conde; 3 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar da Póvoa de Varzim/ Vila do Conde

Introdução e Objectivos: Recém nascidos (RN) leves para a idade gestacional (LIG) com um ganho ponderal rápido na infância têm sido associados a doenças crónicas e mortalidade precoces na vida adulta. Este trabalho pretende caracterizar os RN de termo LIG (peso <2500g) nascidos num hospital distrital num período de 2 anos, analisar a sua evolução estatura-ponderal e comorbilidades na infância precoce.

Metodologia: Consulta dos processos clínicos hospitalares e dos registos dos cuidados de saúde primários através da plataforma de dados da saúde (PDS). Foram calculados os percentis para peso, comprimento e perímetro cefálico (PC) aos 0, 6, 12, 18, 24 e 36 meses e registadas as intercorrências médicas. Tratamento estatístico com o Microsoft Excel®.

Resultados: Foram analisados 86 RN de termo LIG. Tipo de gestação: 84 únicas e 1 gemelar. Tipo de parto: 38 distócicos e 47 eutócicos. Idade gestacional média ao nascimento: 38.5 semanas. Gravidezes de risco: 41.9%. Dados antropométricos ao nascimento: peso <P3 em 100%, peso médio 2305g (1800g-2497g), comprimento <P3 em 80% e perímetro cefálico <P3 em 64%. Evolução estatura-ponderal aos 6 meses: peso <P3 em 18.3%, P3-15 em 18.3%, P15-50% em 42.3%, P50-85 em 18.3% e P85-97 em 2.8%; comprimento <P3 em 25.4% e PC no <P3 em 15.5%. Aos 36 meses, peso <P3 em 6%; P>85 em 15% e, destes, P>97 em 6.1%. Comorbilidade mais frequente: sibilância recorrente (7%).

Conclusões: Verificou-se um rápido ganho ponderal nos primeiros meses de vida. Não foram registadas comorbilidades significativas. É essencial a articulação entre os cuidados de saúde primários e hospitalares no seguimento desta população. A tendência em implementar uma nutrição precoce agressiva, com aumentos ponderais exagerados, precisam de ser encarados como limitantes a um crescimento saudável.

Palavras-chave: recém-nascido leve para idade gestacional, evolução estatura-ponderal, comorbilidades

PD-043 - (16SPP-2573) - POR TRÁS DE UMA VASCULITE...Carlos Neiva De Oliveira¹; Sandra Ramos²; Conceição Silva²

1 - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 2 - Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/Vila do Conde

Introdução / Descrição do Caso: A maioria dos exantemas são uma causa frequente da vinda ao serviço de urgência (SU). Em muitas situações não padece de investigação etiológica dada a sua benignidade e carácter transitório.

Apresentamos uma criança de 15 meses do sexo feminino, previamente saudável, que foi referenciada ao SU pelo pediatra assistente por erupção cutânea associada a febre com um dia de evolução. Apresentava-se hemodinamicamente estável, com um exantema maculo-papular eritematoso inicialmente nos membros inferiores com progressão para os membros superiores e face. Rinorreia serosa discreta e gânglios submandibulares palpáveis bilateralmente, infracentimétricos. O estudo analítico apresentava 12 870/μL leucócitos com linfocitose relativa de 59,7% (5% de linfócitos reativos), transaminases elevadas (AST/ALT de 124 e 161mg/dL, respetivamente) e proteína C-reativa de 3,18mg/dL. Estudo bioquímico e análise sumário de urina sem alterações. Decidiu-se internamento para investigação dada a exuberância do quadro clínico.

Durante o internamento manteve os picos febris durante as primeiras 24 horas e houve progressão do exantema para um aspeto vasculítico com atingimento plantar e aparecimento de exsudado amigdalino em placas.

Das serologias realizadas houve positividade de IgG e IgM de Citomegalovírus (CMV), sugestivas de infeção ativa.

Duas semanas depois, em consulta de seguimento, apresentava resolução do exantema e das alterações analíticas.

Comentários / Conclusões: Os exantemas vasculíticos têm múltiplas causas nomeadamente reumatológicas, sendo raros os casos secundários a CMV. Pretende-se com este caso realçar a identificação deste agente como diagnóstico diferencial.

Palavras-chave: exantema, CMV

PD-044 - (16SPP-2585) - CASUISTICA DE ALTE NUM INTERNAMENTO DE PEDIATRIA

Daniel Meireles; Joana Lorenzo; Susana Pinto; Carla Zilhão; Ana Ramos

Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar do Porto

Introdução e Objectivos: ALTE (*apparent life threatening event*) é um evento súbito e ameaçador para o observador, caracterizado por alguma combinação de apneia (central ou obstrutiva), alteração da cor (cianose, palidez ou plétora), alteração do tónus muscular (geralmente hipotonia) e sufocação ou engasgamento. A investigação e a abordagem clínica necessárias são controversas.

Objetivo: Caracterizar os doentes internados com ALTE, avaliando os antecedentes pessoais e familiares, apresentação clínica, exames complementares e tempo de internamento.

Metodologia: Estudo retrospectivo, por análise dos processos

clínicos de doentes internados no período de janeiro de 2010 a junho de 2015 com o diagnóstico de ALTE. O tratamento estatístico foi efectuado em Excel (R).

Resultados: Internados 55 lactentes, 51% do sexo feminino. O maior número de casos em 2011 (29%). Setenta e cinco por cento dos doentes tinha idade menor que 2 meses. As formas de apresentação mais comuns foram cianose e plétora facial e hipotonia (53%). Trinta e oito por cento dos lactentes estava posicionado em decúbito dorsal. Em 84% dos casos foi efectuado hemograma e bioquímica, 82% gasimetria venosa/arterial, 64% radiografia de tórax, 56% exame sumário de urina, 49% ECG, 45% ecocardiograma, 42% ecografia transfontanelar, 33% EEG. Em 4% não foi efectuada qualquer investigação. O tempo médio de internamento foi 4 dias. Vinte por cento dos casos foram classificados como idiopáticos.

Conclusões: O ALTE representa habitualmente uma evolução benigna. Apesar de não haver recomendação nem consensos na literatura para a investigação etiológica, esta mantém-se como prática comum, sem aparente modificação na abordagem nos últimos anos, em comparação com estudo prévio realizado em 2009.

Palavras-chave: ALTE; casuística;

PD-045 - (16SPP-2587) - BEBÉ ARLEQUIM: METADE PÁLIDO, METADE CARMIM!

Ariana Teles; Francisca Martins; Mariana Branco; Filipa Raposo; Ana Isabel Sequeira; Helena Ramalho; Hugo Rodrigues

Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo (ULSAM)

Introdução / Descrição do Caso: O fenómeno de Arlequim (FA) traduz uma alteração vasomotora transitória e manifesta-se por aparecimento súbito de uma linha sagital delimitando 2 hemicorpos, um deles ruborizado e o outro pálido. É um achado raro, que ocorre sobretudo no período neonatal e parece estar associado a uma alteração do tónus vascular periférico por imaturidade hipotalâmica. Lactente do sexo feminino, 15 dias de vida, parto eutócico às 39 semanas, ecografias pré-natais sem alterações, peso à nascença de 3960g e comprimento 50cm. Na consulta de rotina dos 15 dias, os pais relatam episódios recorrentes de hemicorpo esquerdo ruborizado, aquando da colocação da lactente em decúbito lateral esquerdo, que acaba por desaparecer espontaneamente após poucos minutos. Durante os episódios, o hemicorpo contralateral mantém-se com coloração cutânea normal. Ao exame objetivo: leucocória à direita e confirmação da alteração cutânea no hemicorpo esquerdo à mobilização para decúbito lateral homolateral, sem outros achados. Encaminhada para Oftalmologia, foi submetida a intervenção cirúrgica por catarata com 1 mês de idade. Por apresentar fraca evolução ponderal introduziu suplementação com leite adaptado entre o 1º e 2º meses de vida, com boa recuperação. Os episódios supracitados cessaram espontaneamente após as 6 semanas de vida.

Comentários / Conclusões: Embora invulgar, o FA é um acon-

tecimento benigno no período neonatal, que não necessita de medidas terapêuticas e/ou preventivas. Quando persistente, a abordagem diagnóstica deve contemplar a exclusão de causa orgânica. No diagnóstico diferencial de causas de hiperemia hemiorbital podemos considerar uma disfunção autonómica de origem central (hipotálamo ou tronco cerebral) ou periférica (cervical, mediastínica, torácica superior ou medular).

Palavras-chave: Discromia, Hemiorbital, Arlequim, rubor, palidez

PD-046 - (16SPP-2613) - VACINAÇÃO, O QUE SABEM OS PAIS

Ana Rita Batista; Ana Rita Belo; António Pereira; Vânia Martins; Marisa Carvalho; Joana Cotrim

Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução e Objectivos: O impacto do Programa Nacional de Vacinação (PNV) na saúde da população é inestimável. A contínua informação sobre a vacinação é um dos principais propósitos das consultas de saúde infantil.

Objectivos: Avaliar o conhecimento dos pais perante a vacinação.

Metodologia: Inquérito aos pais de crianças dos 0-24 meses, no berçário, consulta externa de pediatria e cuidados de saúde primários (CSP) na área de influência de um hospital de nível A2, durante Julho e Agosto 2015.

Resultados: Obtivemos 90 inquéritos no berçário e 47 no ambulatório. Dos inquiridos, 92,7% são mães, 48,9% com um único filho, 44,5% com ensino secundário e 24,8% com licenciatura. No berçário, 55,6% considera não ter informação suficiente sobre o PNV, no ambulatório 40,4%. Para 67,7% essa informação deveria ser obtida nos CSP. Mais de metade diz conhecer ≥ 4 doenças abordadas no PNV. O PNV é considerado parcialmente participado pelo estado em 43,8%. Para 48,6% dos inquiridos no ambulatório, o principal benefício do PNV é aumentar a imunidade individual, enquanto no berçário 39,7% pensa ser impedir que a pessoa doente transmita a doença. Se todas as vacinas extra-PNV fossem gratuitas, 0,9% recusava qualquer vacina. Os sintomas pós-vacinação mais conhecidos são febre (51,9%), diarreia (24,1%) e dor (18,3%). Dos inquiridos, 11,7% tem receio de vacinar, 42,9% por pensar que são administradas muitas vacinas de uma só vez e para 53,3% a febre é impeditiva.

Conclusões: Os pais conhecem a importância da vacinação e mostram interesse no esclarecimento. Deparamo-nos com duas populações diferentes (ambulatório e berçário), alertando-nos para a necessidade de implementar uma consulta pré-natal e para a importância das consultas de saúde infantil de forma a permitir manter taxas adequadas de cobertura vacinal.

Palavras-chave: pais, vacinas, saúde infantil

PD-047 - (16SPP-2649) - MÁ EVOLUÇÃO ESTATURO-PONDERAL-REALIDADES DE UMA DIETA RESTRITIVA NA ALERGIA ALIMENTAR MÚLTIPLA

Fábio Barroso; Margarida Fonseca; Ana Reis; Carla Brandão; Idolinda Quintal
Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa

Introdução / Descrição do Caso: A alergia alimentar é uma entidade crescente e potencialmente grave. Surge quando o sistema imune reconhece determinado alimento ou conjunto de alimentos como potenciais agressores. A prevalência estimada é de 6 a 8% nos menores de 4 anos e entre 1 a 3% nos adultos. Necessita frequentemente de avaliação multidisciplinar.

Descrevemos o caso de uma criança, 8 anos, sexo masculino, antecedentes de astrocitoma pilocítico curado (sem sequelas) e estrabismo convergente. Eczema atópico e pieira recorrente a partir dos 2 meses e alergia alimentar documentada (sensibilização aos diversos alérgenos alimentares com a diversificação alimentar). Seguido em consulta multidisciplinar por alergia alimentar e má evolução estaturó-ponderal. Crescimento inferior ao percentil 3 para peso e estatura. RMN sem alterações na hipófise; idade óssea inferior a idade cronológica (2 anos); rastreio de doença celíaca negativo, estudo hormonal e função tiroideia normais; IgE total elevada (800 KU/L); IgE específica alimentar positiva para leite, soja, cereais, ovo, frutos secos, frutas e peixe; IgE específica para gramíneas e ácaros positiva. Alergia alimentar seguida em consulta de Imunoalergologia com aquisição de tolerância a alguns alimentos. Atualmente em dieta restritiva sendo permitidos: cereais, ovo, maçã, carne e leite adaptado.

Comentários / Conclusões: A apresentação deste caso tem com objetivo salientar a importância de uma avaliação global pela consulta de Pediatria Geral em crianças com necessidade de seguimento multidisciplinar.

Palavras-chave: má evolução estaturó-ponderal, pediatria geral, alergia alimentar, dietas restritivas

PD-048 - (16SPP-2281) - CRIANÇAS E ADOLESCENTES TRANSFERIDOS DE UM HOSPITAL NÍVEL II POR TRAUMATISMO CRÂNIO-ENCEFÁLICO

Inês Candeias¹; Rita Espírito Santo²; Cátia Pereira²; Ana Pinheiro¹

1 - Unidade Funcional de Pediatria - Hospital de Cascais; 2 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital Santa Maria, CHLN

Introdução e Objectivos: O traumatismo crânio-encefálico (TCE) pode variar clinicamente desde a ausência de sintomatologia, o mais frequente, à presença de sinais e sintomas que orientam para a existência de lesão intracraniana. Assim, na sua abordagem é importante identificar lesões cranianas secundárias e que necessitem de cirurgia urgente. Neste estudo, pretendemos caracterizar e avaliar a abordagem dos casos de TCE internados num serviço de observação (SO) de um hospital nível II com necessidade de transferência para um hospital nível III.

Metodologia: Estudo retrospectivo e observacional de proces-

dos clínicos dos casos de TCE internados em SO entre abril 2010 e maio 2015.

Resultados: Dos 911 internamentos em SO por TCE, 6,8% (62 casos) foram transferidos para avaliação por neurocirurgia. Dos transferidos, 66,1% são do sexo masculino, mediana de 6,3 anos de idade, com maior frequência de crianças mais pequenas (40,3% inferior a 2 anos) e adolescentes (37,1% superior a 11 anos). O principal mecanismo de lesão foi a desaceleração (82,3%). Os sintomas mais frequentes foram: vômitos (30,6%), sonolência (22,6%), perda de consciência (14,5%) e amnésia (11,3%); e 25,8% dos casos foram assintomáticos. Dos que realizaram tomografia computadorizada crânio encefálica (TC-CE, 90,3%), 64,3% tinha fratura e 50% apresentou lesão intracraniana.

Conclusões: Sendo o TCE um motivo frequente de urgência em pediatria, cabe ao Pediatra identificar e decidir prontamente a necessidade de realização de exames complementares de diagnóstico e avaliação por neurocirurgia. Muitas vezes uma decisão complexa, pela variabilidade clínica desproporcional à gravidade das lesões secundárias. É de salientar ainda, a importância de desenvolver medidas de educação e prevenção de quedas e acidentes.

Palavras-chave: Traumatismo crânio-encefálico, Lesão intracraniana, Transferência, Prevenção

PD-049 - (16SPP-2609) - EFECTIVIDADE DA INTERVENÇÃO NUTRICIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES INTERNADOS. 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 a variação da avaliação do risco nutricional (RiN) de crianças e adolescentes com intervenção nutricional individualizada (INI) em internamento hospitalar

Metodologia: O instrumento StrongKids foi usado para estimar o RiN das crianças e adolescentes internados num hospital pediátrico. Durante 3 meses, o RiN foi sistematicamente avaliado nas primeiras 72 horas após a admissão e, pelo menos, semanalmente se houvesse RiN médio ou alto. Foram considerados internamentos de ≥ 7 dias e excluídas as unidades de cuidados intensivos e a unidade de cuidados respiratórios e nutricionais.

Analisou-se a variação do RiN e a sua associação com ter havido INI.

Resultados: Houve INI em 75 de 514 internamentos (14,6%), 39 (52% com ≥ 7 dias). Houve INI em 26,9% dos 145 internamentos ≥ 7 dias ($p < 0,001$). A mediana do tempo de internamento com ≥ 7 dias foi de 12 dias (P75 de 12 dias; máximo 102 dias). Os 5 casos com RiN alto tiveram INI, 27,6% dos 76 com RiN médio e 20,3% dos 64 com RiN baixo. Dos 39 casos com INI, 12,8% tinha RiN alto, 53,8% RiN médio e 33,3% RiN baixo.

Nos 32 casos reavaliados cerca de 7 dias após a admissão, o padrão de RiN melhorou significativamente ($p=0,016$); nos 16 casos com INI: 13 (81,3%) tinham RiN baixo, 2 (12,5%) RiN médio e apenas 1 (6,3%) RiN alto, descendo a RiN médio na segunda reavaliação; nos casos de RiN médio à admissão que se mantiveram em vigilância, sem INI, na primeira reavaliação 87,5% passaram para RiN baixo, mantendo os restantes, RiN médio, descendo todos a RiN baixo na segunda reavaliação.

Conclusões: O RiN melhorou na totalidade dos casos durante o internamento. Nos casos com RiN alto com INI, RiN médio passou a baixo.

Palavras-chave: intervenção nutricional, StrongKids

PD-050 - (16SPP-2176) - MUCOSITE ASSOCIADA A MYCOPLASMA PNEUMONIAE - UMA NOVA ENTIDADE?

Marta Ribeiro Silva¹; Marlene Rodrigues¹; Francisca Trigo¹; Cristina Resende²; Ana Paula Vieira²; Teresa Pontes¹; Susana Carvalho¹; Sofia Martins¹; Ana Antunes¹; Henedina Antunes^{1,3}

1 - Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2 - Serviço de Dermatologia, Hospital de Braga; 3 - Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho e ICVS/3B's-Laboratório Associado, Braga/Guimarães

Introdução / Descrição do Caso: O *Mycoplasma Pneumoniae* (*M. Pneumoniae*) está frequentemente implicado em infeções respiratórias em idade pediátrica. A maioria apresenta moderada gravidade e curso autolimitado, podendo ser tratadas em ambulatório. No entanto, 10-25% dos doentes apresentam manifestações extrapulmonares, entre elas, Síndrome de Stevens-Johnson (SJS) /Mucosite associada a *M. Pneumoniae*. Reportamos o caso de uma criança de 8 anos, sexo masculino, previamente saudável, que recorreu ao serviço de urgência (SU) por febre com 5 dias de evolução, associada a tosse seca. Após observação médica e realização de telerradiografia do tórax, foi diagnosticada pneumonia por provável agente atípico. Teve alta medicado com claritromicina oral (15mg/kg/dia). Nos dois dias seguintes, além da persistência da sintomatologia, surgiram erosões dolorosas, localizadas nos lábios e na mucosa oral, hiperemia conjuntival bilateral, eritema do prepúcio e glândula, bem como lesões papulo-vesiculares dispersas pelo tegumento cutâneo, motivo pelo qual recorreu novamente ao SU. Foi internado por provável SJS e iniciou terapêutica com imunoglobulina endovenosa (Ig) (1g/kg/dia, durante 3 dias). A serologia para infeção por *M. Pneumoniae* revelou IgM positiva. A evolução foi favorável, com melhoria das lesões das mucosas e cutâneas, após primeira toma de Ig.

Comentários / Conclusões: As infeções por *M. Pneumoniae* têm sido identificadas como possível fator despoletante de SJS. Tendo em consideração que há casos clínicos, em que predomina um atingimento das mucosas, com escasso envolvimento cutâneo, tem sido proposto na literatura a existência de uma nova entidade distinta do SJS, designada Mucosite associada a *M.pneumoniae*. Com o presente caso clínico, pre-

tendemos chamar a atenção para esta nova entidade.

Palavras-chave: Mucosite, Mycoplasma pneumoniae

Antes de tratamento com Imunoglobulina

Após tratamento com Imunoglobulina



PD-051 - (16SPP-2191) - INTERNAMENTOS POR COMPLICAÇÕES DE VARICELA: CASUÍSTICA DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Sofia Alexandra Rodrigues De Almeida¹; Cátia Pereira²; Sara Martins¹; Margarida Chaves¹; Ana Mafalda Martins¹

1 - Hospital de Cascais Dr. José de Almeida; 2 - Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução e Objectivos: A varicela é uma doença frequente na infância, geralmente benigna e autolimitada. No entanto, dado a elevada contagiosidade, as complicações não são negligenciáveis, sendo algumas delas graves.

O objectivo deste trabalho foi a caracterização dos doentes internados por complicações de varicela no Serviço Pediatria de um Hospital nível II.

Metodologia: Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças internadas com diagnóstico de varicela, entre Junho 2010 e Maio 2015.

Resultados: Foram internadas 61 crianças com varicela, provenientes do Serviço Urgência, com idade entre 22 dias e 12 anos (mediana 3 anos), sendo 57% do sexo feminino. O tempo médio de internamento foi de 5 dias. 51 crianças foram internadas por varicela complicada (84%), 8 por febre difícil de ceder (13%) e 2 por varicela neonatal (3%). Das internadas por varicela complicada 1/3 teve transmissão intrafamiliar. A sobreinfecção cutânea/tecidos moles foi a mais frequente (54%), incluindo casos de impétigo, celulite, piodermite e erisipela. Seguiram-se: complicações neurológicas (4 convulsões febris, 3 cerebelites, 1 convulsão afebril), respiratórias (3 pneumonias), 3 síndromes choque tóxico, 2 otites médias agudas, 1 amigdalite aguda e 1 abscesso amigdalino. 70% realizaram antibioterapia e 44% aciclovir. Todas as crianças apresentaram boa evolução, com resolução completa do quadro e sem evidência de sequelas.

Conclusões: Apesar do número de internamentos por varicela ser baixo, as complicações são grande causa de morbidade. A complicação mais frequente foi a sobreinfecção cutânea/tecidos moles e a mais grave foi o síndrome choque tóxico. Todas tiveram boa evolução.

Palavras-chave: varicela

PD-052 - (16SPP-2213) - CASOS DE HEPATITE A NUMA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA

Joana Rodrigues; Alexandra Martins; Miguel Costa; Cristina Rocha

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

Introdução / Descrição do Caso: A hepatite A é a causa mais frequente de hepatite aguda no mundo, sendo a infeção no adolescente habitualmente sintomática. Portugal é considerado um país de baixa endemicidade. Caso 1: Adolescente de 17 anos, que em Novembro 2014 apresentou quadro de febre, dor abdominal, diarreia e colúria com 24h de evolução. Ao exame constatada icterícia e hepatomegalia, sem outras alterações. Analiticamente: discreta leucopenia, citólise hepática (AST/ALT 1802/2563U/L), hiperbilirrubinemia direta (BT/BD 2,51/1,64mg/dl), elevação da fosfatase alcalina e G-GT (178 e 257U/L respetivamente).

Ecograficamente: hepatoesplenomegalia homogénea. De referir viagem para a Roménia 1 mês antes. A investigação etiológica revelou anti-VHA IgM positivo. Caso 2: Adolescente de 13 anos, que em Janeiro de 2015 iniciou quadro de dor abdominal com 4 dias de evolução e febre. O exame revelou icterícia e hepatomegalia, sem outras alterações. Analiticamente: elevação das transaminases (AST/ALT 3205/4096U/L), hiperbilirrubinemia (BT/BD 2,83/2,14mg/dl), elevação de fosfatase alcalina e G-GT (235 e 274U/L respetivamente). Ecografia sem alterações significativas. Anti-VHA IgM foi positivo. Ambos apresentaram evolução clínica favorável sob tratamento sintomático.

Comentários / Conclusões: Nos últimos 10 anos foram identificados apenas mais 2 casos de hepatite A no Serviço de Pediatria do CHEDV. Este número reduzido reflete provavelmente a melhoria das condições socioeconómicas e sanitárias da população, embora preocupe a identificação de 2 casos recentemente. Um deles pode tratar-se de um caso de importação, o que poderá contribuir para a disseminação do VHA, podendo a vacina nestas situações ter um papel relevante. A notificação de todos os casos é fundamental para uma melhor caracterização epidemiológica.

Palavras-chave: Hepatite A

PD-053 - (16SPP-2250) - LEPTOSPIROSE NA IDADE PEDIÁTRICA E MUITAS COMPLICAÇÕES

Inês Serras¹; Sara Nóbrega²; Isabel Afonso²; Carla Cruz³; Raquel Maia⁴; Flora Candeias¹; Maria João Brito¹

1 - Unidade de Infeciologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia – CHLC - EPE, Lisboa, Portugal; 2 - Unidade de Gastrenterologia, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia – CHLC - EPE, Lisboa, Portugal; 3 - Serviço de Pediatria, Hospital Espírito Santo E.P.E; 4 - Unidade de Hematologia, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia – CHLC - EPE, Lisboa, Portugal

Introdução / Descrição do Caso: Leptospirose é a zoonose mais prevalente no mundo, mas pouco frequente na idade pediátrica. Na maioria dos casos é assintomática mas em 10%

dos casos pode cursar com complicações raras mas graves. Caso 1: Rapaz de 13 meses, previamente saudável residente em zona rural do Alentejo internado por hepatoesplenomegália, colestase e insuficiência hepática. Referia “pele amarelada” com 1 mês de evolução e síndrome gripal e urina escura na semana anterior. A avaliação complementar revelou citólise hepática, trombocitopenia, colestase e hiperbilirrubinemia, com leucograma e função renal sem alterações. Inserido numa família de meio social desfavorecido e identificou-se na historia epidemiologica utilização de consumo de água de poço. A PCR para leptospira na urina foi positiva. Apesar da terapêutica com penicilina durante 10 dias, o quadro evoluiu para cirrose com hipertensão portal e necessidade transplante hepático.

Caso 2: Rapaz de 12 anos, com síndrome gripal a que se associou quadro colestativo, astenia e emagrecimento. Registava-se hepatoesplenomegália, colestase e citólise, sem alteração da função hepática. Foi feito o diagnóstico de leptospirose no exame directo e PCR da urina embora nunca se tenha identificado contexto epidemiológico. Por alergia a penicilina foi feita a terapêutica sem complicações após dessensibilização do fármaco no entanto a evolução foi desfavorável para aplasia medular que manteve durante três meses e que resolveu tardiamente após atitude expectante embora se tivesse desenhado processo para eventual transplante de medula óssea.

Comentários / Conclusões: A apresentação da leptospirose pode inicialmente ser inespecífica e as complicações mesmo após uma terapêutica adequada podem ser graves e potencialmente fatais.

Palavras-chave: colestase, *Leptospira*, hepatoesplenomegália

PD-054 - (16SPP-2257) - QUANDO UMA IMUNODEFICIÊNCIA NÃO ESTÁ SÓ!

Rosa Martins¹; Ana Teresa Soares²; Madalena Sassetti²; Laura Azurara³; Isabel Esteves⁴; Sofia Fraga²; Paulo Calhau²

1 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital Universitário de Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta; 3 - Serviço de Pediatria, Hospital de São Francisco Xavier (CHLO); 4 - Unidade de Infeciologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital Universitário de Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução / Descrição do Caso: As imunodeficiências são fator de risco para infeções com elevada morbidade e mortalidade. O diagnóstico precoce permite um tratamento agressivo e dirigido, com implicações muito favoráveis no prognóstico. Os autores descrevem o caso de uma criança com drepanocitose e imunodeficiência primária diagnosticada em contexto de síndrome febril arrastado.

Descrição do Caso: Criança do sexo feminino, 20 meses de idade, com antecedentes de drepanocitose internada durante 3 meses para esclarecimento de síndrome febril em contexto de pneumonia da base direita. A evolução clínica (manutenção da febre apesar de antibioterapia de largo espectro) e radiológica (evolução para pneumonia necrotizante complicada de

pneumatocelo e derrame pleural organizado) determinou uma investigação etiológica mais extensa, que conduziu ao diagnóstico de agamaglobulinemia congénita. Iniciou terapêutica com imunoglobulina mensal, com excelente evolução clínica, resolução do quadro febril e normalização imagiológica.

Comentários / Conclusões: Perante uma doença febril grave, prolongada e com má resposta à terapêutica, deve ser equacionada a possibilidade de uma imunodeficiência subjacente. Neste caso, a raridade da associação de duas imunodeficiências na mesma criança poderá ter justificado um esclarecimento diagnóstico mais tardio. O diagnóstico de agamaglobulinemia congénita foi também particularmente surpreendente pelo facto de ser uma doença habitualmente de transmissão ligada ao cromossoma X (85%).

Palavras-chave: Imunodeficiência, Drepanocitose, Agamaglobulinemia

PD-055 - (16SPP-2261) - INFEÇÃO NEONATAL POR HERPES SIMPLEX – A PROPÓSITO DE UM CASO

Filipa Furtado¹; Marta Correia²; Filipa Santos³; Lucília Monteiro³; Paulo Roque Do Vale²

1 - Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital de Vila Franca de Xira; 3 - Serviço de Anatomia Patológica, Unidade de Fetopatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução / Descrição do Caso: A infecção neonatal pelo vírus *Herpes simplex* (HSV) é rara, estando associada a elevada morbidade e mortalidade. Nesta faixa etária, a apresentação clínica varia desde a forma mucocutânea, ao atingimento do sistema nervoso central. Nos casos mais graves pode haver envolvimento multi-orgânico.

Descrição do Caso: Recém-nascido, sexo feminino, treze dias de vida, primeira filha de pais não consanguíneos. Mãe sem antecedentes conhecidos de herpes genital ou mucocutâneo. Gravidez vigiada, sem intercorrências. Parto distócico (fórceps) às 39 semanas, com índice de Apgar 9 ao 1º minuto e 10 ao 5º minuto, peso ao nascer de 3275g. Sob aleitamento materno exclusivo até ao dia anterior à admissão, altura em que iniciou fórmula para lactentes. Foi transportada ao serviço de urgência pela Viatura Médica de Emergência e Reanimação, após dois episódios de engasgamento, que reverteram espontaneamente. À admissão estava hemodinamicamente estável, sem lesões cutâneas, posteriormente, e de forma súbita, apresentou hemorragia abundante da via aérea com consequente choque hipovolémico. Apesar de medidas de suporte avançadas, verificou-se paragem cardiorespiratória que não foi possível reverter, existindo sempre hemorragia ativa da via aérea. Verificou-se o óbito duas horas após a admissão. Foi realizada autópsia que revelou infecção disseminada a HSV com falência hepática.

Comentários / Conclusões: A infecção a HSV no período neonatal pode ocorrer sem história aparente de infecção genital

materna. A apresentação clínica é muitas vezes inespecífica e pode ter uma progressão muito rápida, sugerindo sépsis de origem bacteriana. Cerca de 40% dos recém-nascidos não apresentam o exantema vesicular característico, tornando o diagnóstico difícil.

Palavras-chave: *Herpes simplex*, Infeção Neonatal

PD-056 - (16SPP-2271) - LEISHMANIOSE VISCERAL - FORMAS ATÍPICAS DE APRESENTAÇÃO E OUTRAS COMPLICAÇÕES

Rui Miguel Pereira Domingues; Inês Simão; Catarina Gouveia; Flora Candeias; Luís Varandas; Maria João Brito

Centro Hospitalar de Lisboa Central – Hospital de Dona Estefânia

Introdução e Objectivos: A leishmaniose visceral caracteriza-se por febre, pancitopénia, hepatoesplenomegália e hipergamaglobulinémia no entanto as formas de apresentação da doença e evolução podem ser atípicas.

Resultados: Apresentam-se quatro casos de leishmaniose visceral em crianças internadas inicialmente com outros diagnósticos. No primeiro caso tratava-se de um doente com anemia de células falciformes com pneumonia que por manter febre com hepatoesplenomegália e hipergamaglobulinémia que não se enquadravam na sua doença crónica nem na intercorrência aguda, levaram à suspeita do diagnóstico. No segundo, o diagnóstico de leishmaniose foi realizado inesperadamente num mielograma cujo objectivo era a investigação de anemia mantida numa criança com eliptocitose. O terceiro caso tratava-se de uma criança com infecção por HSV6, que mantinha febre, hepatomegália e bicitopénia; apesar da ausência de esplenomegália e hipergamaglobulinémia, a persistência destes sintomas levaram à realização de mielograma e ao diagnóstico. Registou-se ainda uma criança apenas com esplenomegália e pancitopénia com cinco meses de evolução e sem febre; apesar da ausência de febre, a hipergamaglobulinémia persistente motivou investigação e levou ao diagnóstico.

Por último uma apresentação clássica e diagnóstico precoce podem cursar com evolução complicada como no caso de um doente sem melhoria clínica após terapêutica com anfotericina B, o que motivou nova investigação e o diagnóstico de evolução para síndrome hemofagocítico.

Conclusões: O diagnóstico leishmaniose pode ser um desafio quando não estão presentes as manifestações clássicas. A presença de co-morbilidades pode atrasar o diagnóstico e condicionar a evolução clínica.

Palavras-chave: Leishmaniose visceral, Síndrome hemafagocítico

PD-057 - (16SPP-2273) - SÍNDROMES DE HIPER-IGE: APENAS UNIDOS PELA ELEVAÇÃO DA IGE

Filipa Furtado¹; Ana Isabel Cordeiro¹; Maria João Paiva Lopes²; Conceição Neves¹; João Farela Neves¹

1 - Unidade de Imunodeficiências, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Serviço de Dermatologia, Hospital de Santo António dos Capuchos, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Introdução / Descrição do Caso: Embora anteriormente descritos como Síndromes de Hiper-IgE (SHIGE), o defeito STAT3 autossómico dominante (AD) e o defeito DOCK8 autossómico recessivo (AR), são entidades muito distintas. Têm apenas em comum as infecções de repetição, eczema grave de início precoce e elevação da IgE. Os autores descrevem os casos clínicos de duas crianças com SHIGE observadas num Hospital Terciário.

Descrição dos casos: Caso 1: Rapaz com 7 anos, antecedentes de alergias múltiplas, eczema atópico grave e internamentos recorrentes por impetiginização do eczema. Medicado com ciclosporina e metotrexato, sem melhoria do quadro cutâneo. Sem antecedentes familiares relevantes. Analiticamente apresentava IgE de 45.920 KUI/L. Foi identificada mutação no gene DOCK8. Caso 2: Rapaz com 12 anos, enviado à consulta de imunodeficiências primárias (IDP) por pneumonias recorrentes (8 episódios), otites de repetição e eczema grave com início no primeiro ano de vida. Apresentava um fâcies grosseiro, retenção de dentes primários, palato ogival. Sem antecedentes familiares relevantes. Analiticamente apresentava IgE de 10.348 KUI/L; hipo-IgM, ausência de Linfócitos B de memória “class-switched”, bem como ausência de respostas a vacinas proteicas e apenas 0,3% de Th17. Foi identificada mutação do gene STAT3.

Comentários / Conclusões: O reconhecimento precoce destas doenças permite a implementação de atitudes terapêuticas fundamentais para a melhoria do prognóstico destas crianças. Os casos clínicos descritos ilustram a diferença entre estas duas entidades.

Palavras-chave: STAT3, DOCK8, Hiper-IgE

PD-058 - (16SPP-2325) - INFEÇÃO NEONATAL POR VÍRUS HERPRES SIMPLEX. ACOMPANHAMENTO DE UM CASO ATÉ QUANDO?

Ana Margalha Miranda; Andreia Martins; Paula Correia; Maria João Brito

Departamento de Pediatria do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, E.P.E

Introdução / Descrição do Caso: A infecção neonatal por vírus *Herpes simplex* (VHS) pode ser potencialmente grave e com possibilidade de recorrência.

Descrição: Recém-nascida com 9 dias de vida internada com recusa alimentar e prostração. Apresentava cefalohematoma na região parietal direita e lesões cutâneas com crosta no couro cabeludo. Leucograma sem alterações mas proteína C reativa de 10,9 mg/dL. Radiografia torácica, análise sumária

de urina e exame citoquímico do líquido sem alterações. Iniciou ampicilina e cefotaxima. Gravidez vigiada sem complicações, com serologias do 3º trimestre negativas. Parto de termo por ventosa sem risco infeccioso. Índice de Apgar 5 ao 1º minuto e 7 ao 5º minuto, somatometria adequada à idade gestacional. Após 48 horas surgiram lesões papulo-vesiculares no tronco e coxa esquerda pelo que iniciou aciclovir. A *Polimerase chain reaction* para VHS-1 foi positiva na lesão vesicular e sangue periférico. Todos os exames culturais de sangue, urina e líquido foram negativos. A mãe negava herpes genital ou mucocutâneo mas o pai referia herpes labial recorrente. Após 21 dias de aciclovir teve alta clinicamente assintomática mas após três semanas teve a primeira recorrência de herpes cutâneo pelo que iniciou aciclovir profilático durante 6 meses. Com 7 meses e uma semana após ter suspenso a profilaxia teve nova recorrência cutânea e reiniciou aciclovir.

Comentários / Conclusões: As diferentes formas clínicas do herpes neonatal podem ocorrer isoladamente ou em simultâneo. Neste caso a forma cutânea facilitou o diagnóstico de herpes neonatal disseminado. O não reconhecimento atempado da doença poderia ter condicionado morbimortalidade nesta doente. Apesar do risco de recorrência, a profilaxia a longo prazo ainda não é consensual.

Palavras-chave: vírus *Herpes simplex*, neonatal, recorrência, profilaxia

PD-059 - (16SPP-2329) - INFEÇÃO VIH 2: A TRANSMISSÃO VERTICAL É RARA MAS EXISTE

Lia Mano; Conceição Neves; Flora Candeias

Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE

Introdução e Objectivos: A transmissão vertical pelo VIH2 foi demonstrada pela primeira vez em Portugal em 1998, no estudo genético de mãe e criança com SIDA seguida neste hospital. A transmissão do VIH2 é rara, pela baixa replicação do vírus, cargas víricas persistentemente baixas e curso assintomático. Na evolução para SIDA o desfecho é idêntico à infecção pelo VIH1. Em Portugal a infecção surge devido à imigração. **Objetivos:** Caracterizar a população de doentes infetados pelo VIH 2 por transmissão vertical incluindo a evolução e estado atual

Metodologia: Estudo descritivo das características socio-demográficas, clínicas, laboratoriais, tratamento antirretroviral e evolução, dos doentes em seguimento na Consulta de Imunodeficiências durante o ano de 2015.

Resultados: Dos 96 doentes seguidos na consulta, cinco (5,2%) estão infetados pelo VIH2, quatro do sexo feminino, com idade média de 16,6 anos (min - 14, max - 18). Todos os infectados são africanos sendo quatro famílias da Guiné Bissau e uma de Cabo Verde, embora dois doentes tenham já nascido em Portugal. À data do diagnóstico quatro crianças estavam assintomáticas embora dois tivessem imunossupressão severa (categoria 3) e um SIDA. Estes quatro doentes estão medicados com lamivudina/abacavir e atazanavir/ritonavir com boa evolução.

O último doente é naive com 120 cópias/ml. Atualmente todos estão sem clínica, com carga vírica indetetável e média de CD4 de 1043 células/mm³.

Conclusões: Verifica-se a raridade da transmissão vertical do VIH2, a sua associação a origem africana e a sua lenta evolução. No desconhecimento da história natural desta infecção é de prever uma longevidade semelhante à da população em geral com um seguimento adequado.

Palavras-chave: VIH 2, transmissão vertical, rara

PD-060 - (16SPP-2357) - INFEÇÕES OSTEO-ARTICULARES: CASUÍSTICA DE 3 ANOS E MEIO DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Teresa Painho¹; Cátia R. Correia²; Sofia C. Lima³

1 - Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Hospital de São Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 3 - Hospital Beatriz Ângelo

Introdução e Objectivos: As infecções osteo-articulares (IOA), osteomielite e artrite séptica (AS), são uma causa considerável de morbidade em crianças. A tríade clássica de apresentação: febre, sinais inflamatórios e diminuição da mobilidade nem sempre está presente sendo por isso necessário um alto índice de suspeição clínica.

Metodologia: **Objetivo:** realizar a casuística das IOA de um hospital de nível 2. Estudo retrospectivo descritivo. Foram analisados os processos clínicos das crianças internadas entre janeiro de 2012 e junho de 2015, com o diagnóstico de osteomielite e/ou AS. Analisaram-se dados demográficos, clínicos, laboratoriais, imagiológicos, de terapêutica e evolução.

Resultados: Foram incluídos 13 doentes: 8 AS, 4 osteomielites e 1 AS com osteomielite. Dez doentes do sexo masculino e 3 do sexo feminino, com uma idade média de 6,4 anos (mínima 15 dias, máxima 13 anos). O sintoma mais frequente foi dor (100%), com uma mediana de duração na admissão de 2 dias. No grupo das AS: a articulação mais atingida foi a anca (n=4), mediana de internamento 12 dias, mediana de terapêutica endovenosa 10,5 dias e total 28 dias. No grupo das osteomielites os ossos mais atingidos foram fémur e perónio, mediana de internamento 21 dias, mediana de terapêutica endovenosa 20 dias e total 42 dias. O doente com AS e osteomielite cumpriu 23 dias de terapêutica endovenosa e 42 dias total. O único agente isolado foi o *Staphylococcus aureus* (n=6).

Conclusões: O diagnóstico precoce das IOA é essencial para o início atempado da terapêutica, de forma a diminuir a morbidade. A duração da antibioticoterapia não é consensual bem como o papel da cirurgia, sendo que o início precoce da terapêutica e a atuação mais rápida podem contribuir para a eficácia dos regimes terapêuticos mais curtos atualmente utilizados.

Palavras-chave: osteomielite, artrite séptica

PD-061 - (16SPP-2411) - DOENÇA DA ARRANHADELA DO GATO: UM DIAGNÓSTICO DESAFIANTE

Carolina Gouveia; Andreia Forno; Alexandra Rodrigues; Maria João Borges; Rute Gonçalves

Hospital Dr. Nélio Mendonça, Serviço de Pediatria

Introdução / Descrição do Caso: A doença da arranhadela do gato (DAG) é uma doença infecciosa benigna e autolimitada, causada pela *Bartonella hensalae* (BH), caracterizada habitualmente por linfadenopatia crónica periférica. As apresentações atípicas da doença surgem em 10% dos casos.

Reportamos o caso de um menino de 11 anos com febre intermitente, dor abdominal, astenia e perda ponderal com algumas semanas de evolução. Analiticamente tinha anemia microcítica/hipocrômica, trombocitose, VS e PCR elevadas. Por suspeita de doença inflamatória intestinal realizou vários exames complementares (ecografia abdominal, exames endoscópicos, enterografia por RM, videocápsula), sem alterações detetadas. A TC abdominal demonstrou hepatomegalia e múltiplas adenopatias, que associado a alterações discretas da coagulação, fez biópsia hepática que demonstrou alterações inflamatórias inespecíficas. Feita a revisão da história pregressa, foi confirmado o contato com gatos, no entanto a serologia para BH foi negativa. Ao longo de vários meses manteve parâmetros inflamatórios elevados. Dada a convicção diária com gatos, repete o estudo serológico para BH e inicia terapêutica empírica com azitromicina e rifampicina. O diagnóstico da DAG confirmou-se pela serologia positiva e pela melhoria clínica e analítica significativa após a antibioterapia.

Comentários / Conclusões: Com este caso clínico pretendemos demonstrar o grande desafio que constitui o diagnóstico da doença da arranhadela do gato nas suas formas de apresentação atípicas, que associado à baixa sensibilidade dos métodos laboratoriais (testes serológicos) pode levar à realização de exames mais invasivos desnecessários.

Palavras-chave: Doença da arranhadela do gato, *Bartonella hensalae*

PD-062 - (16SPP-2456) - FEBRE TIFÓIDE: RARA, MAS POSSÍVEL

Sofia Moeda; Ana Boto; Paulo Oom

Hospital Beatriz Ângelo

Introdução / Descrição do Caso: A Febre Tifóide é uma doença actualmente rara na Europa. Manifesta-se sobretudo em idade escolar e jovens. Em crianças com menos de 2 anos a apresentação pode ser variável e atípica, desde um simples quadro febril até convulsão ou pneumonia aguda.

A hemocultura positiva para *S. typhi* faz o diagnóstico.

Relata-se o caso de uma criança do sexo feminino, 15 meses, saudável. Recorreu à urgência por febre alta com quatro dias de evolução, vômitos e recusa alimentar, sem queixas respiratórias. Medicada na véspera para otite média aguda com cefuroxime. Ao exame: estado geral conservado, hidra-

tada, auscultação cardiopulmonar normal, sem organomegalias. Analiticamente PCR 18 mg/dl, sem leucocitose. Realizou radiografia do tórax que revelou hipotransparência paracardíaca direita compatível com pneumonia redonda. Internou-se para vigilância, hidratação e antibioterapia endovenosa (ampicilina). Em D2 houve isolamento de *Salmonella typhi* na hemocultura, sensível a amoxicilina, mantendo-se terapêutica. Cumprido isolamento de contacto. Excluíram-se factores de risco como doença de células falciformes e viagem a zona endémica. O pai apresentou diarreia na semana prévia. Ficou apirética em D7 e recuperou gradualmente a tolerância oral. Verificaram-se dejectos diarreicos apenas em D2. Por melhoria clínica, analítica e radiológica teve alta em D8. Completou 14 dias de antibioticoterapia no domicílio (amoxicilina), sem diarreia.

Comentários / Conclusões: A Febre Tifóide pode apresentar um quadro clínico atípico, principalmente nas crianças mais novas. Nestes casos, o diagnóstico torna-se mais difícil, particularmente se não existirem viagens a áreas endémicas. A pesquisa etiológica de agentes infecciosos, através de culturas, é crucial para o diagnóstico.

Palavras-chave: Febre Tifóide, *Salmonella typhi*, pneumonia, hemocultura



PD-063 - (16SPP-2482) - ERITEMA NODOSO-MYCOPLASMA PNEUMONIAE ESCONDIDO !

Oleh Vydroynyk; Nuno Felix; Isabel Ramos; Aldina Lopes

Serviço de Pediatria do Hospital de Santarém, EPE

Introdução / Descrição do Caso: O eritema nodoso (EN) é uma forma de paniculite que consiste numa reação de hipersensibilidade tardia a doenças ou fármacos. Sendo na sua maioria casos auto-limitados o objetivo deste trabalho é relembrar que o EN continua a ser uma forma de apresentação de algumas infeções do nosso dia-a-dia, com necessidade do seu esclarecimento etiológico pois pode estar associado a situações mais graves com necessidade de terapêuticas mais agressivas. Adolescente de 13 anos de idade, sexo masculino internado em Pediatria para esclarecimento de um eritema nodoso na sequência de um episódio febril com dor abdominal, lombalgias e odinofagia. Na terceira recorrência ao SU é diagnosticada orofaringite e inicia Amoxicilina e Ac. Clavulânico. Nunca teve tosse ou outra sintomatologia respiratória. Fez Rx Tórax sem alterações. Apirético após início da antibioterapia. Ao 5º dia antibioterapia surgem nódulos nos antebraços e pernas dolorosos e com sinais inflamatórios dos 2 aos 4 cm de diâmetro, suspende antibioterapia e recorre novamente ao SU. Fica internado com o diagnóstico de EN para esclarecimento etiológico. Dos exames realizados: VS elevada e resultado negativo para Tuberculose, Strepto A, *Toxoplasma gondii*, EBV, Hepatite B e C, *Brucela*, CMV, Parvovirus B19, Huddleson, HSV1 e 2 e rosa bengala. Em D3 de internamento por estabilidade clínica e ausência de novas lesões cutâneas tem alta, aguardando resultado de *Mycoplasma pneumoniae*, que revelou-se positivo tendo sido iniciada Azitromicina. Atualmente assintomático com resolução do EN.

Comentários / Conclusões: O EN pode estar associado a situações que devido a sua inespecificidade se apresentam de forma atípica como foi o caso descrito, que não foi diagnosticado pela sua sintomatologia clínica mas sim por ter apresentado EN.

Palavras-chave: Eritema, Eritema nodoso, *Mycoplasma*

PD-064 - (16SPP-2496) - REEMERGÊNCIA DA TOSSE CONVULSA: CASUÍSTICA DE 5 ANOS DE UM HOSPITAL DE NÍVEL II

Jorge Abreu Ferreira; Sara Peixoto; Helena Pereira; Margarida Costa; Vânia Martins

Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Unidade de Vila Real

Introdução e Objectivos: A tosse convulsa, patologia com elevada contagiosidade, persiste como importante causa de morte evitável, apesar da existência de vacina eficaz. Atendendo à sua reemergência e alteração do padrão epidemiológico, pretendeu-se caracterizar os casos de tosse convulsa com internamento no nosso serviço.

Metodologia: Análise retrospectiva dos processos de crianças internadas com diagnóstico de tosse convulsa (PCR positiva

para *Bordetella pertussis*), de 1/07/2010 a 30/06/2015). Analisaram-se as variáveis: sexo, idade, distribuição anual, estado vacinal, contexto epidemiológico, clínica, tempo de internamento, terapêutica e evolução.

Resultados: Registaram-se 17 casos de tosse convulsa, 11 do sexo feminino, com idade média de 72 dias, destacando-se 7 casos em 2012 e 2015. A vacinação era ausente em 7 lactentes e incompleta em 10. Contexto epidemiológico presente em 9. Todos apresentavam tosse paroxística, cianótica em 9, emetizante em 5 e associada a guincho terminal em 4. Verificada leucocitose com linfocitose em 12. Todos foram medicados com macrólido (eritromicina em 3 e azitromicina em 14). O tempo de internamento médio foi de 7,2 dias. Efetuada profilaxia de contactos e preenchida declaração obrigatória em todos. Verificada co-infeção em 4. Um dos casos complicou-se com insuficiência respiratória e necessidade de ventilação mecânica e ocorreu um óbito.

Conclusões: Os resultados vão de encontro à literatura recente, sendo os lactentes o grupo mais acometido, em incidência e gravidade. Dado os adolescentes e adultos jovens serem os principais reservatórios da bactéria, questiona-se a possibilidade de revisão do esquema vacinal atual, já abordada na literatura e em recomendações de vários países, de forma a proteger o grupo mais vulnerável.

Palavras-chave: tosse paroxística, *Bordetella pertussis*, vacinação

PD-065 - (16SPP-2526) - ERITEMA MULTIFORME MAJOR COMO PRINCIPAL MANIFESTAÇÃO DE INFECÇÃO RESPIRATÓRIA A MYCOPLASMA PNEUMONIAESónia Silva¹; Diana Amaral¹; Daniel Gonçalves²; Artur Bonito Vítor³; João Barreira²

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

Introdução / Descrição do Caso: O eritema multiforme (EM) é uma doença aguda rara, imunomediada, caracterizada por lesões cutâneas em alvo e possibilidade de atingimento das mucosas. Quando ocorre envolvimento mucoso designa-se EM *major*, sendo o *minor* o que apenas envolve a pele. É mais frequente em adultos jovens (20-40 anos), podendo ocorrer em qualquer faixa etária. Apresentamos um caso clínico de um rapaz de sete anos, com tosse e pico febril único há uma semana, medicado com amoxicilina/ácido clavulânico há quatro dias. Recorreu ao Serviço de Urgência por tosse e sinais moderados de dificuldade respiratória, apresentando hipoxemia e febre à admissão. Radiograficamente apresentava um infiltrado intersticial bilateral. Decidiu-se o internamento sob antibioticoterapia com azitromicina. No segundo dia de internamento desenvolveu lesões eritematosas maculopapulares, algumas com vesícula central e com aspecto em alvo, com distribuição acral simétrica e generalização posterior, acompanhadas de enantema,

erosões e vesículas na mucosa oral, e eritema conjuntival. Foi decidida a suspensão de azitromicina. Analiticamente apresentava 18,960 leucócitos/uL, proteína C reactiva 8,3mg/L. O estudo etiológico revelou IgM positivo para *Mycoplasma pneumoniae*. Apresentou boa evolução clínica posterior, com as medidas sintomáticas instituídas.

Comentários / Conclusões: Cerca de 90% dos casos de EM têm um agente etiológico infeccioso, frequentemente o vírus Herpes Simplex, sendo o *Mycoplasma pneumoniae* também importante nas crianças. Deve-se pesquisar este último sobretudo na presença de sinais e sintomas respiratórios. Os restantes 10% dos casos estão associados a fármacos. A doença habitualmente é auto-limitada e requer apenas tratamento sintomático.

Palavras-chave: Eritema multiforme, Eritema multiforme major, Lesões em alvo, *Mycoplasma pneumoniae*



PD-066 - (16SPP-2561) - FEBRE ESCARONODULAR COMPLICADA COM PÚRPURA DE HENOCH-SCHONLEIN: DESCRIÇÃO DE UM CASO CLÍNICO

Sónia Silva¹; Sylvia Jacob¹; Artur Bonito Vítor²; João Barreira³

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

Introdução / Descrição do Caso: A febre escaronodular é a zoonose mais frequente em Portugal. Manifesta-se por uma escara de inoculação, habitualmente única, associada a febre e exantema. A bactéria invade e prolifera-se no endotélio dos pequenos vasos, resultando numa vasculite sistémica. Apresentamos um caso clínico de um rapaz de 5 anos, que recorreu ao Serviço de Urgência por aparecimento de 5 lesões nos membros inferiores desde há 2 dias, inicialmente eritematosas evoluindo para purpúricas, com pápula central de inoculação e halo eritematoso periférico, a que se associou febre alta no dia anterior. Previamente medicado com amoxicilina/ácido clavulânico (2 dias). Contacto com cão e ambiente rural recentes. Analiticamente à admissão sem leucocitose e proteína C reactiva de 61,9mg/L. Foi internado e medicado com flucloxacilina, azitromicina e ceftriaxone. No estudo etiológico, foi detectado no sangue pela técnica polymerase chain reaction DNA de *Rickettsia conorii*, mas não de *Borrelia burgdorferi*. Apirético desde D3 de internamento, mas com

aparecimento progressivo de novas lesões purpúricas maculopapulares e algumas petequiais, distribuídas sobretudo pelos membros inferiores, antebraços e pavilhões auriculares, com predomínio acral e fenómeno de Koebner associado. Em D4 iniciou sinais e sintomas de artrite de predomínio periférico e dor abdominal em cólica, pelo que iniciou prednisolona e ibuprofeno, com boa evolução clínica. A reavaliação analítica não mostrou alterações.

Comentários / Conclusões: A púrpura de Henoch-Schonlein (pHS) é uma vasculite associada a depósitos de imunoglobulina A, cuja etiologia permanece desconhecida. Os autores realçam a presença de um caso de febre escaronodular atípica (lesões múltiplas) e discutem a possível relação com o posterior desenvolvimento de pHS.

Palavras-chave: Febre escaronodular, *Rickettsia conorii*, Púrpura de Henoch-Schonlein



PD-067 - (16SPP-2575) - INQUÉRITOS DE PREVALÊNCIA NUM HOSPITAL PEDIÁTRICO- RESULTADOS DE TRÊS INQUÉRITOS REALIZADOS EM 4 ANOS SEQUENCIAIS.

Maria Teresa Neto^{1,2}; Olinda Pereira¹; Luís Varandas¹; Ana Pita¹; Fazila Mahomed¹; Rosa Maria Barros¹

1 - Hospital de Dona Estefânia; 2 - Nova Medical School/Faculdade de Ciências Médicas/UNL

Introdução e Objectivos: Os inquéritos de prevalência (IP) disponibilizam conhecimento útil sobre infecção e uso de antimicrobianos com pequeno consumo de recursos. Objectivo: Apresentar os resultados dos IP realizados num Hospital Pediátrico em 2009, 2010 e 2012.

Metodologia: Incluídos os doentes internados às 8h da manhã do dia do inquérito com idades entre os zero e os 18 anos. Os dados foram recolhidos dos relatórios oficiais de cada inquérito. O número de enfermarias e unidades de internamento participantes foi aumentando ao longo dos três IP. Durante este período de 4 anos verificou-se a fusão de enfermarias e o encerramento da maternidade.

Resultados: Por ano foram incluídos no IP respectivamente 121, 126 e 117 doentes dos quais 20% no dois primeiros anos e 6,8% no terceiro, eram recém-nascidos; a proporção de crianças com idade <12 meses variou entre 21% e 27,8%. A prevalência de infecção hospitalar (IH) foi de 11,6% em 2009, 4,8% em 2010 e 5,1% em 2012. Os factores intrínsecos mais frequentes foram a idade gestacional <32 semanas e peso ao nascer <1500g enquanto os factores extrínsecos foram punção venosa periférica, cirurgia e cateter venoso central. A septicémia foi a

infecção mais frequente. Foram identificados 20 microrganismos; o *S.aureus* foi a bactéria mais frequente, 6 estirpes, 3 das quais eram resistentes à flucloxacilina; 43.8%, 50% e 42.7% dos doentes em cada um dos anos estava sob antibioticoterapia. O antibiótico mais usado em 2009 foi o cefotaxima que nos anos seguintes passou para terceiro e sétimo lugares.

Conclusões: É possível obter conhecimento útil com IP. IP repetidos a curtos intervalos dão uma boa noção das taxas de infecção, tendências e campos que necessitam maior intervenção.

Palavras-chave: Inquéritos de prevalência, controlo de infecção

PD-068 - (16SPP-2620) - SÍNDROME DE GIANOTTI-CROSTI

Noémia Rosado Da Silva; Elsa Rocha; Raul Coelho

Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Algarve EPE – Unidade de Faro

Introdução / Descrição do Caso: Criança do sexo masculino, de dois anos de idade, de nacionalidade portuguesa, com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes para a história clínica atual. Trazido à Urgência Pediátrica por erupções cutâneas pruriginosas e dolorosas, de quatro dias de evolução. As lesões eritematopapulosas não confluentes e não impetiginadas, tinham distribuição simétrica e predomínio nos membros inferiores. Ao exame objetivo, detetava-se ainda hepatoesplenomegalia. Não se associavam outros sintomas, nomeadamente febre, sintomas do foro respiratório ou gastrointestinal. Igualmente, não se constatava história de doença aguda prévia ou contexto epidemiológico de doença.

Analicamente apresentava leucograma normal, aumento das enzimas hepáticas (AST 373 UI/L – VR: 5-34; ALT 533 UI/L – VR: <55) e proteína C-reativa negativa. As serologias para HBV, HCV, CMV, HHV6 e *Vírus parainfluenza* 1, 2 e 3 foram negativas. As serologias iniciais para EBV não foram conclusivas. Repetiram-se então quatro semanas depois, confirmando-se a infeção aguda por este vírus: VCA – Ac IgM 13.8 UA/mL (V.R. <10), VCA – Ac IgG >138 UA/mL (V.R. <10) e EBNA – Ac IgG 13.9 UA/mL (V.R. <10). O quadro clínico apresentou evolução favorável. Os níveis das enzimas hepáticas normalizaram no período de três semanas, com resolução das lesões cutâneas às quatro semanas.

Comentários / Conclusões: O síndrome de Gianotti-Crosti,



também denominado Acrodermatite Papular da Infância, é uma doença rara e autolimitada, de etiologia viral (mais frequentemente causada por HBV, EBV e HHV6), que afeta maioritariamente, crianças entre um e seis anos de idade. Reforça-se a atenção para o diagnóstico desta entidade clínica, dada a sua semelhança com grande variedade de erupções cutâneas comuns na idade pediátrica.

Palavras-chave: Síndrome de Gianotti-Crosti, Acrodermatite Papular da Infância

PD-069 - (16SPP-2667) - ENCEFALITES EM IDADE PEDIÁTRICA – CASUÍSTICA DE 15 ANOS

Joana Verdelho Andrade; Lígia M. Ferreira; Joana Magalhães; Catarina Resende;

Dora Gomes; Joana Campos; Cristina Faria

Centro Hospitalar Tondela-Viseu

Introdução e Objectivos: As encefalites são síndromes neurológicas graves, cujo diagnóstico etiológico pode ser difícil. O objetivo do estudo foi analisar os casos de encefalite internados e determinar as suas características.

Metodologia: Estudo retrospectivo e descritivo dos processos clínicos dos doentes pediátricos internados num Hospital de nível II com diagnóstico de encefalite, meningoencefalite, cerebelite e encefalomielite aguda disseminada (ADEM), entre 2000 e 2014.

Resultados: Registaram-se 34 casos (17 com encefalite, 10 com meningoencefalite, 5 com cerebelite e 2 com ADEM), 53% do sexo feminino, e com média de idades de 8 anos. Confirmou-se o diagnóstico etiológico (protein chain reaction (PCR) positiva no LCR) em 3 casos: 1 vírus herpes simplex (VHS), 1 vírus herpes humano (VHH) e 1 enterovírus; e houve 6 casos com etiologia provável detetada (seroconversão no sangue): 4 VHS, 1 VHH e 1 *Mycoplasma pneumoniae*. A clínica mais frequente na encefalite/meningoencefalite foi a alteração do estado de consciência (100%), vômitos (85%), febre (74%) e convulsões (44%). Na cerebelite foi a ataxia (100%) e na ADEM a alteração do estado de consciência (100%). O LCR apresentava pleocitose em 52% dos doentes (média de 162 células/mm³). O EEG estava alterado em 59% dos casos. A TC/RM crânio-encefálica foi patológica em 32% dos doentes, incluindo 2 casos de causa herpética. Três crianças necessitaram de cuidados intensivos, houve 2 óbitos, e sequelas em 28% dos sobreviventes.

Conclusões: As encefalites são responsáveis por uma morbidade elevada, sendo essencial reconhecê-las e tratá-las corretamente. Habitualmente, o diagnóstico etiológico é reduzido, contudo, é importante tentar confirmá-lo, usando técnicas de PCR para a sua obtenção.

Palavras-chave: encefalites, cerebelites, encefalomielite aguda disseminada

PD-070 - (16SPP-2190) - CLAUDICAÇÃO DA MARCHA – QUE DIAGNÓSTICO?

Sofia Alexandra Rodrigues De Almeida¹; Cátia Pereira²; Teresa Alves Da Silva¹; Margarida Chaves¹; Ana Mafalda Martins¹

1 - Hospital de Cascais Dr. José de Almeida; 2 - Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução / Descrição do Caso: A abordagem da criança com claudicação no Serviço Urgência (SU) constitui um desafio diagnóstico, sendo importante valorizar a persistência de sintomatologia.

Menino de 2 anos, saudável, sem vacinas extra programa, iniciou febre (durante 3 dias), exantema maculopapular e claudicação da marcha à direita, sem história de traumatismo. Observado no SU em D5 de doença, realizou radiografia da bacia sem alterações, ecografia das ancas com pequeno derrame à esquerda e avaliação analítica com PCR 2,86mg/dL. Admitiu-se sinovite transitória da anca e teve alta medicado com ibuprofeno. Em D6 reiniciou febre com recusa para a marcha e exacerbação do exantema. Ao exame objectivo, no SU, apresentava edema do joelho direito. Analiticamente: leucócitos 15300/uL, 84% neutrófilos, PCR 3,1mg/dL, VS 52mm/h; ecografia articular: ancas sem alterações, joelho direito com moderado derrame. Decidiu-se internamento e após isolamento de *Neisseria meningitidis* tipo B na hemocultura e VS 132mm/h, iniciou ceftriaxone EV. Repetiu ecografia articular do joelho direito (derrame, espessamento sinovial, múltiplas pontes de fibrina e septação), realizou artrocentese e lavagem da articulação. O exame bacteriológico do líquido sinovial foi negativo. Cumpriu 10 dias de ceftriaxone EV, com resolução da sintomatologia, tendo alta medicado com amoxicilina e clavulanato perfazendo 4 semanas.

Comentários / Conclusões: A artrite meningocócica primária é um tipo raro de doença invasiva por meningococo (1,5-1,8% das artrites sépticas agudas em idade pediátrica), frequentemente monoarticular (92% joelho). Neste caso, a persistência da sintomatologia motivou uma exploração diagnóstica mais detalhada. O tratamento antibiótico e cirúrgico precoce e adequado são fundamentais para um bom prognóstico.

Palavras-chave: artrite

PD-071 - (16SPP-2212) - DA TUMEFACÇÃO LOMBAR À ESPONDILODISCITE TUBERCULOSA – UM CASO CLÍNICO DE DOENÇA DE POTT

Sara Soares¹; Ana Lúcia Cardoso¹; Catarina Liz¹; Teresa Pena¹; Ângela Machado¹; Sónia Lira¹; Sandra Teixeira¹; Carlos Sousa²; Leonilde Machado¹

1 - Serviço de Pediatria e Neonatologia, Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 2 - Serviço de Ortopedia e Traumatologia, Centro Hospitalar Tâmega e Sousa

Introdução / Descrição do Caso: A doença de Pott, também conhecida por espondilodiscite tuberculosa, é uma doença rara, correspondendo a 1-2% dos casos totais de tuberculose. O início da sintomatologia é insidioso e inespecífico. A apresentação clínica depende da faixa etária, sendo os sintomas mais comuns a dor lombar, febre e perda ponderal e os sintomas neurológicos estão presentes em 50% dos casos.

Descrição do caso: Adolescente de 16 anos, previamente saudável, observada no SU por tumefacção na zona lombar esquerda, dolorosa à palpação, sem história de traumatismo, com 8 dias de evolução, associada a dor lombar e inguinal esquerda aquando a deambulação. Analiticamente apresentava aumento da velocidade de sedimentação. Ecograficamente foi descrita uma lesão nodular volumosa, com áreas de aspecto quisto interno. A RM evidenciou lesões sugestivas de espondilodiscite infecciosa em L1L2, associada a abscesso intra-somático com componente intracanalicular epidural anterior, paravertebral anterior lateral direito, e a exuberante abscesso paravertebral esquerdo com extensão desde D12L1 até inferior à fossa ilíaca, com extensão para os tecidos moles laterais esquerdo, condicionando a tumefacção na superfície lombar. O exame anatomopatológico do material colhido do abscesso paravertebral revelou existência de *Micobacterium Tuberculosis*. Iniciou tratamento com antituberculostáticos e após 4 semanas foi submetida a cirurgia ortopédica.

Comentários / Conclusões: A doença de Pott é uma situação potencialmente grave que, tal como outras formas de tuberculose extrapulmonar, constitui um desafio diagnóstico. Dada a alta prevalência de tuberculose no nosso país, este diagnóstico deve ser sempre ponderado, uma vez que a instituição precoce do tratamento é decisiva para o prognóstico.

Palavras-chave: Doença de Pott, Tuberculose óssea

PD-072 - (16SPP-2214) - UMA VIAGEM PECULIAR AO MUNDO D'ALICE NO PAÍS DAS MARAVILHAS...

Andreia Filipa Mota; Sofia Peças; Alexandra Emílio; José Oliveira Freixo
Centro Hospitalar de Setúbal, EPE

Introdução / Descrição do Caso: A infeção do SNC é frequente em idade pediátrica, exigindo elevado índice de suspeição diagnóstica, principalmente em crianças jovens e se clínica subtil. Apresenta-se o caso de uma menina de 22 meses, saudável, com PNV atualizado incluindo vacina anti-pneumocócica 13-valente, que 48h antes do internamento inicia febre (39,2°C), recusa alimentar e diarreia incaracterística. À admissão na UICD estava irritada, e posteriormente sonolenta, difícil de despertar, ataxia da marcha, incapacidade de alcançar/manipular objetos; sinais meníngeos presentes. Analiticamente: Hb 11,8 g/dl; 20500 leucócitos/uL (N 60%), 386000 plaquetas/uL; pCr 1,5 mg/dL; tóxicos (urina): negativos; urina II e radiografia do tórax sem alterações; LCR: límpido, tenso, 200 células/uL (mononucleares: 90%); antígenos capsulares negativos. EEG e RM-CE sem alterações. Admitiu-se meningoencefalite viral, iniciando-se terapêutica de suporte. Em internamento, e apirética há 48h, reinicia febre (40°C), difícil de ceder, gemido e agravamento dos sinais neurológicos, coincidente com agravamento analítico (24500 leucócitos/uL (N 87%), pCr 4,3mg/dl). Iniciou aciclovir e ceftriaxone empíricos. Por PCR (LCR) positiva para EBV e HHV6 transitou-se para ganciclovir, mantendo-se ceftriaxone por hemocultura posi-

tiva a *P. aeruginosas*, durante 14 e 10 dias, respetivamente. Registou-se progressiva melhoria clínica e regressão dos sinais neurológicos.

Comentários / Conclusões: Este caso demonstra a dificuldade diagnóstica de meningoencefalite em crianças jovens, a par com a raridade etiológica, EBV, cuja tradução nos exames complementares é inconstante e a adoção terapêutica discutível. O agravamento clínico súbito impõe o alargamento da investigação etiológica, não obstante o estabelecimento diagnóstico prévio.

Palavras-chave: Meningoencefalite, Vírus Epstein-Barr, Sinais neurológicos focais

PD-073 - (16SPP-2253) - SACROILEÍTE PIOGÉNICA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Ivete Afonso¹; Sara Pires Da Silva¹; Sofia Aroso¹; Sofia Jordão²; Monjardim Queilhas³; Maria Eduarda Cruz¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2 - Serviço de Infeciologia, Hospital Pedro Hispano - Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 3 - Serviço de Ortopedia, Hospital Pedro Hispano - Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução / Descrição do Caso: A sacroileíte piogénica é uma doença rara, representando 1-2% das artrites sépticas nas crianças. O início é insidioso e não existem sinais ou sintomas específicos, o que pode atrasar o diagnóstico, com consequente aumento da morbidade e sequelas a longo prazo.

Descrição do Caso: Rapariga, 15 anos, bailarina, com história de astenia e fissura interdigital no pé esquerdo na semana anterior ao quadro. Recorre 3 vezes ao serviço de urgência (SU) por coxalgia esquerda com irradiação até ao pé e claudicação, tendo alta com diagnóstico de ciatalgia. No quinto dia de doença, levada ao SU por febre e síncope, apresentando-se em choque séptico. Transferida para unidade de cuidados intensivos pediátricos onde iniciou ventilação não invasiva, suporte aminérgico e ceftriaxone e vancomicina empiricamente. Isolamento de *Staphylococcus aureus* (*S. aureus*) metililino-sensível nas hemoculturas. Realizou ressonância magnética lombossagrada e cintigrafia óssea que evidenciaram sacroileíte à esquerda com piomiosite, sem osteomielite. No dia 11 de doença, após melhoria clínica, foi transferida para hospital da área de residência. Manteve evolução favorável, sendo dirigida antibioterapia com amoxicilina/ácido clavulânico até às 3 semanas de tratamento endovenoso, tendo alta com antibiótico oral até aos 3 meses de tratamento.

Comentários / Conclusões: No caso apresentado, a solução de continuidade na pele foi identificada como ponto de partida para bacteriemia por *S. aureus*, que culminou em artrite de uma articulação suscetível (trauma repetido no ballet). O tratamento conservador foi eficaz, sendo a duração decidida de acordo com a evolução clínica e imagiológica. O prognóstico é excelente se o tratamento for atempado.

Palavras-chave: Sacroileíte piogénica, Bacteriemia, Choque séptico

PD-074 - (16SPP-2304) - HERPES ZOSTER NO LACTENTE - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Joana Cunha De Oliveira; Fábria Carvalho; Isabel Soro; Manuela Costa Alves; Augusta Gonçalves; Carla Moreira

Hospital de Braga

Introdução / Descrição do Caso: O Herpes Zoster (HZ) ou “zona” é pouco frequente em idade pediátrica. Deve-se à reativação clínica do vírus *Varicela Zoster* (VVZ) latente na raiz dorsal dos gânglios sensoriais e caracteriza-se por um exantema vesicular distribuído segundo o(s) dermatomo(s) afetado(s).

Descreve-se o caso, de um lactente do sexo feminino, de 9 meses, com história de varicela aos 2 meses de idade. Observado no Serviço de Urgência por febre há 48 horas e lesões vesiculares e em crosta, sob base eritematosa e exsudado, desde a região inframamilar esquerda até ao dorso (dermatomas T5-6) com 4 dias de evolução. Sem parâmetros inflamatórios elevados, pesquisa de DNA para HZ no sangue negativo. Repetido estudo analítico após 36 horas com elevação da Proteína C reativa (84mg/L), sem leucocitose.

Em D2 de internamento, por prostração, realizou punção lombar: citológico e bioquímica do líquor sem alterações, virológico e microbiológico negativos.

Realizada terapêutica endovenosa com aciclovir (7 dias) e antibioterapia com amoxicilina + ác clavulânico (10 dias) com melhoria clínica progressiva.

O estudo da imunidade efetuado não apresentou alterações.

Comentários / Conclusões: A exposição pós-natal ao VVZ no primeiro ano de vida é a causa mais frequente de HZ no lactente. A incidência é de 4,1 casos 1000/pessoas/ano vs 0,45 casos por 1000 pessoas/ano nos que têm varicela após o primeiro ano de vida.

A terapêutica antiviral reduz a formação de novas vesículas e a duração da doença.



O prognóstico é bom, exceto em casos de imunodeficiências subjacentes.

É essencial um alto grau de suspeição perante um lactente com exantema vesicular unilateral respeitando dermatómos.

Palavras-chave: Herpes Zoster, Zona, vírus Varicela Zoster, lactente

PD-075 - (16SPP-2343) - HERPES ZOSTER NA CRIANÇA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Catarina Ferraz De Liz¹; Fábio Barroso²; Sandra Teixeira³; Susana Lira³

1 - Interno de Formação Específica de Pediatria Médica, Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 2 - Interno de Formação Específica de Pediatria Médica, Centro Hospitalar do Porto; 3 - Assistente Hospitalar de Pediatria Médica, Centro Hospitalar Tâmega e Sousa

Introdução / Descrição do Caso: O vírus varicella-zoster, da família Herpesviridae, é responsável por duas infeções comuns, a varicela e o herpes zoster. A varicela corresponde à primo-infeção, após a qual o vírus fica latente nos gânglios das raízes dorsais podendo ocorrer uma reativação posterior - herpes zoster - situação rara em idade pediátrica. Caso clínico: Criança de 17 meses, sexo feminino, previamente saudável, sem antecedentes de varicela, que recorre ao serviço de urgência por lesões vesiculo-bolhosas na região lombar esquerda com 5 dias de evolução, com progressão para a face antero-lateral da raiz da coxa esquerda e períneo, áreas correspondentes aos dermatómos L1 e L2. Apresentava febre desde o dia anterior, sem outra sintomatologia acompanhante. Sem história de varicela materna durante a gestação ou contato pós-natal. Cumpriu terapêutica com aciclovir per os (20mg/kg 4 id), em regime de internamento, durante 5 dias com boa evolução clínica. As serologias para o vírus varicella zoster confirmaram tratar-se de uma reativação viral (IgG e IgM positivas). As serologias para os vírus herpes simplex 1 e 2 foram negativas. O hemograma, bem como o doseamento de proteína c reativa, imunoglobulinas e fatores de complemento não mostraram alterações. Em reavaliação, 16 dias após a alta, mantinha eritema residual com algumas lesões em fase de cicatrização e lesão hipopigmentada na região lombar esquerda.



Comentários / Conclusões: O herpes zoster é uma doença rara em crianças imunocompetentes, mas deve ser um diagnóstico a considerar, mesmo na ausência de história prévia de varicela.

Palavras-chave: Herpes Zoster, Vírus Varicella-zoster, Zona

PD-076 - (16SPP-2355) - ERITEMA MULTIFORME MAJOR A MYCOPLASMA PNEUMONIAE

Madalena Sasseti¹; Ana Teresa Soares²; Rosa Martins²; Ana Alves¹; Paulo Calhau¹

1 - Hospital Garcia de Orta; 2 - Hospital de Santa Maria

Introdução / Descrição do Caso: O eritema multiforme é uma entidade pouco comum causada por uma reacção de hipersensibilidade desencadeada por infeções ou fármacos. A maioria dos casos de etiologia infecciosa está associada a infeção pelo vírus *herpes simplex*. A associação ao *Mycoplasma pneumoniae* é menos frequente, embora este seja um agente comum em idade pediátrica. Adolescente de 13 anos admitida por febre e tosse com 4 dias de evolução associados a hiperemia conjuntival e exantema. Medicada com paracetamol. À observação destacava-se: hiperemia ocular exuberante, mucosa labial nacarada, exantema maculo-papulo-vesicular com atingimento da face, tronco e coxa. Orofaringe hiperemiada com múltiplas vesículas. Analiticamente salientava-se: Leucócitos 17900/mL (neutrófilos 84%), Proteína C reactiva (PCR) 12,2 mg/dL. Foi internada com a hipótese de eritema multiforme vs S. Stevens-Johnson. Verificou-se progressão do exantema com agravamento das lesões da mucosa oral, extensão ao couro cabeludo e à mucosa genital. Durante o internamento manteve-se febril, com agravamento do quadro respiratório e em D3 objectivaram-se fervores no hemitórax direito e na radiografia de tórax hipotransparência heterogénea na base direita. Analiticamente registou-se elevação da PCR (21,8mg/dL). Em D3 o resultado da serologia revelou-se negativo para *Herpes simplex* e positivo para *Mycoplasma pneumoniae*. Iniciou claritromicina, ficou apirética em D8 e registou-se melhoria progressiva das lesões mucocutâneas.

Comentários / Conclusões: Este caso pretende alertar para manifestações menos comuns da infeção a *Mycoplasma pneumoniae*, agente frequente em idade pediátrica que causa sobretudo patologia respiratória, mas que pode estar associado em 25% dos casos a manifestações extra-pulmonares, nomeadamente cutâneas.

Palavras-chave: eritema multiforme, *Mycoplasma pneumoniae*

PD-077 - (16SPP-2366) - OSTEOMIELITE VERTEBRAL: RELATO DE CASO CLÍNICO

Sónia Almeida; Marta Mesquita; Helena Rios; Maria Manuel Flores

Centro Hospitalar Baixo Vouga, EPE, Aveiro, Portugal

Introdução / Descrição do Caso: A osteomielite vertebral corresponde apenas a 1-2% das osteomielites nas crianças, fazendo diagnóstico diferencial com a espondilodiscite, mais frequente e menos grave. A sua origem é maioritariamente hematogénea.

Caso Clínico: Menina de 4 anos, saudável, sem história de traumatismo, que recorreu ao serviço de urgência por febre elevada com 36h de evolução, com má perfusão periférica, arrepios, recusa da marcha e dor glútea direita na subida térmica. Sem alterações ao exame objetivo em apirexia, exceto pequena ferida sem sinais inflamatórios no antebraço. Analiticamente, apresentava 13100/mL leucócitos, 9620/mL neutrófilos, proteína C reativa 9,57mg/dL, velocidade sedimentação (VS) 55mm/h, sedimento urinário sem alterações, urocultura negativa. Realizou radiografias torácica e pélvica e ecografia abdominal e renal, sem alterações. Foi internada sob ceftriaxone 75mg/Kg/dia. No 3º dia internamento mantinha sintomatologia, elevação da VS para 95mm/h e identificou-se *Staphylococcus aureus* metilicina-sensível na hemocultura, tendo iniciado flucloxacilina 200mg/Kg/dia via endovenosa. A ressonância magnética nuclear lombossagrada e pélvica revelou osteomielite do corpo vertebral de L5 sem discite. Apresentou melhoria clínica progressiva e normalização parâmetros inflamatórios desde o 6º dia de flucloxacilina, que cumpriu 10 dias por via endovenosa e 6 semanas no total.

Comentários / Conclusões: O diagnóstico precoce e o tratamento adequado, como sucedeu no caso descrito, diminuem o risco de complicações e sequelas. As crianças com osteomielite vertebral apresentam frequentemente sintomatologia inespecífica, sendo necessário um elevado índice de suspeição clínica. A VS elevada e os achados imagiológicos auxiliam no diagnóstico.

Palavras-chave: osteomielite, vertebral

PD-078 - (16SPP-2446) - INFECÇÃO CRÓNICA: DÉFICE IMUNITÁRIO OU AGENTE ESCONDIDO?

Diogo Rodrigues; Flora Candeias; Maria João Brito
Hospital de Dona Estefânia

Introdução / Descrição do Caso: A miosite infecciosa é uma patologia rara. O desconhecimento do agente e factores imunitários do hospedeiro podem condicionar a cronicidade da infecção. A infecção a agentes anaeróbicos é muitas vezes esquecida e o atraso no diagnóstico e tratamento poderá levar a alterações irreversíveis da funcionalidade muscular.

Descrição: Criança de 16 meses, natural e residente em Cabo Verde, internada desde os 9 meses no seu país natal, por edema do joelho direito recorrente, com limitação funcional e febre. Sem história de trauma, lesões muco-cutâneas ou outra sintomatologia, com prova tuberculina e VIH negativos. Realizara várias drenagens e vários ciclos de antibioterapia com flucloxacilina, gentamicina, amicacina, ciprofloxacina e ceftriaxona com varias recidivas do processo inflamatório. Por suspeita de miosite/osteomielite crónica e imunodeficiência primária é evacuada para Portugal. Mantinha edema, calor e limitação funcional do joelho direito. Analiticamente com parâmetros inflamatórios e ecograficamente com miosite dos gémeos. Observou-se drenagem espontânea do abscesso com

isolamento de *Bacteroides fragilis*. Iniciou-se metronidazol e amoxicilina com ácido clavulânico, com evolução para a cura. Não se identificaram défices imunitários.

Comentários / Conclusões: Neste caso é descrita a infecção crónica a *Bacteroides fragilis*. Como se verificou, o isolamento em cultura é difícil, se a colheita e o transporte de amostras não forem os adequados. Com este caso quisemos alertar para a dificuldade de isolamento das bactérias anaeróbicas em que só um tratamento dirigido pode levar á cura.

Palavras-chave: *Bacteroides fragilis*, infecção crónica

PD-079 - (16SPP-2232) - CARDIOPATIAS CONGÉNITAS NA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS – CASUÍSTICA 2010-2014

Isabel Saraiva De Melo; Manuel Primo
Serviço de Pediatria do Hospital Garcia de Orta

Introdução e Objectivos: As cardiopatias congénitas críticas (CCC) apresentam-se no período neonatal com clínica inespecífica e por vezes súbita. O diagnóstico prenatal (DPN), nascimento em hospital de referência, início precoce de terapêutica com prostaglandinas e artulação com centro de referência de Cardiologia Pediátrica melhoram o prognóstico.

Objectivos: Caracterizar internamentos por cardiopatia congénita no período neonatal numa Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais de nível III de 2010 a 2014 (DPN, clínica, ecocardiografia, terapêutica e referência).

Metodologia: Estudo retrospectivo por consulta de processos clínicos electrónicos e plataforma de dados da saúde institucionais. Excluídos prematuros com canal arterial patente ou cardiopatia “minor”.

Resultados: Identificados 25 casos (1,5/1000 nados vivos) e todos diagnosticados no período neonatal imediato; 21 admitidos na UCIN em D1 (84%), sendo nove prematuros (36%). Treze realizaram DPN, verificando-se dois falsos negativos.

Apresentação clínica: sopro (18/72%), cianose (13/52%), insuficiência cardíaca congestiva (11/44%), ausência de pulsos femorais (2/8%) e síndrome polimalformativa (10/40%). Ecocardiograma na UCIN em 19 (76%), em 18 concordante com diagnóstico definitivo.

Vinte RN transferidos para centro de referência de cirurgia cardíaca neonatal. Treze iniciaram alprostadiol. Ocorreram cinco óbitos no período neonatal: quatro prematuros (27-33 semanas idade gestacional) e um RN de termo com retorno venoso pulmonar anómalo total; dois óbitos, aos dois meses, após cirurgia paliativa.

Conclusões: A taxa de incidência de CCC foi 1,5/1000 nados-vivos, todas diagnosticadas em internamento no período neonatal imediato. Metade apresentavam cianose e 3/4 apresentavam sopro. A prematuridade associou-se a mau prognóstico.

Palavras-chave: cardiopatia congénita crítica, neonatal, diagnóstico prénatal

PD-080 - (16SPP-2556) - ENDOCARDITE FULMINANTE POR STAPHYLOCOCCUS AUREUS

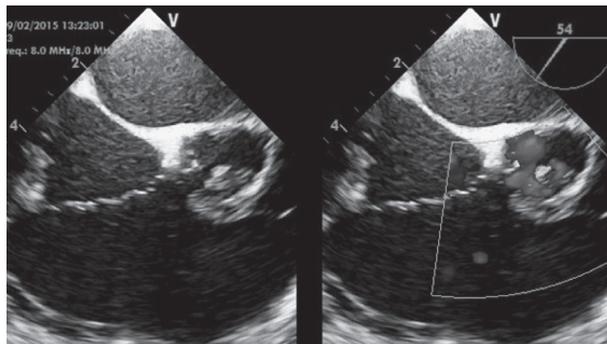
João Sarmento¹; Mariana Adrião¹; Mário Correia De Sá²; Sofia Aires³; Augusto Ribeiro³; Edite Gonçalves⁴; Margarida Tavares^{1,5}

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho; 3 - Serviço de Medicina Intensiva Pediátrica, Centro Hospitalar de São João; 4 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar de São João; 5 - Unidade de Doenças Infecciosas e Imunodeficiências de Pediatria, Centro Hospitalar de São João

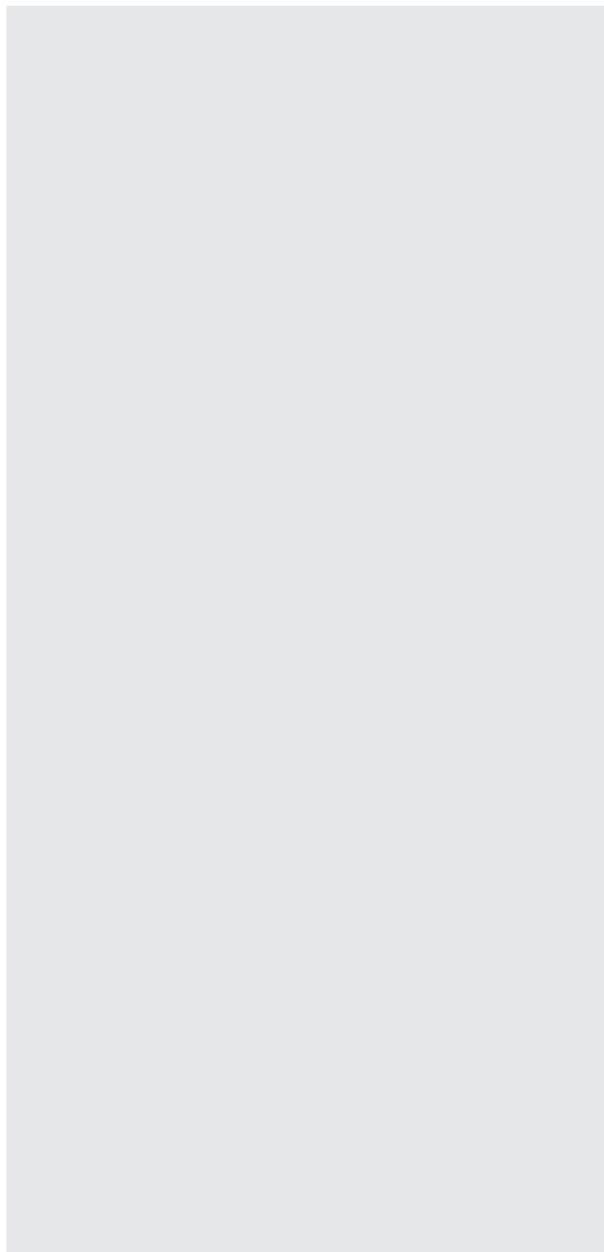
Introdução / Descrição do Caso: A endocardite infecciosa é uma causa importante de morbidade e mortalidade na população pediátrica. Geralmente surge associada a cardiopatia congénita embora possa ocorrer em crianças sem anomalia cardíaca prévia. O *Staphylococcus aureus* é o principal agente implicado nestes casos.

Criança de 10 anos do sexo feminino, com antecedentes de fratura do punho direito tratada conservadoramente e escoriação do joelho direito 2 meses antes. Admitida ao internamento do hospital da área de residência por quadro de meningite e artrite inflamatória da 3ª articulação metacarpofalângica direita, tendo iniciado antibioticoterapia com ceftriaxone e vancomicina. Em D3 de internamento detectou-se sinais neurológicos focais e sopro sistólico de novo. EcoTT sugestivo de vegetação na válvula aórtica e TC CE que demonstrou lesões isquémicas com eventual complicação infecciosa. Foi transferida nesse dia para o SMIP do CHSJ onde se confirmou por ecoTE a presença de vegetação na válvula aórtica com aparente rotura dos folhetos, regurgitação aórtica grave e abscesso adjacente à cuspe coronária direita. Submetida a cirurgia cardíaca com substituição valvular por prótese mecânica. Isolamento de *S. aureus* nos exames culturais. Transferida para o serviço de Pediatria do CHSJ para continuação do tratamento. Desenvolveu síndrome pós-pericardiotomia com resolução completa após terapêutica anti-inflamatória e diurética. Completou 8 semanas de antibioticoterapia com melhoria progressiva, tendo alta clinicamente estável e sem sequelas neurológicas.

Comentários / Conclusões: O diagnóstico precoce com instituição de antibioticoterapia é fulcral para a melhoria do prognóstico. Uma intervenção cirúrgica para remover vegetações ou substituir uma válvula pode ser "life-saving".



Palavras-chave: Endocardite, *Staphylococcus aureus*, Síndrome pós-pericardiotomia

PD-081 - (16SPP-2630) - [TRABALHO REMOVIDO A PEDIDO DO AUTOR]**PD-082 - (16SPP-2634) - UMA CAUSA DE HIPERTENSÃO ARTERIAL A NÃO ESQUECER**

Joana Cachão¹; Isabel Raminhos¹; Maria De Jesus Balseiro¹; Graça Nogueira²

1 - Serviço de Pediatria do Hospital de São Bernardo - Centro Hospitalar de Setúbal; 2 - Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Cruz - Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução / Descrição do Caso: A hipertensão arterial (HTA) na população pediátrica pode ser de etiologia primária ou secundária. Nas crianças mais velhas e adolescentes, nomeadamente com excesso de peso ou obesos e com história

familiar de HTA, a causa mais frequente é a hipertensão essencial ou idiopática. No caso dos lactentes e crianças mais pequenas, habitualmente é de causa secundária. Adolescente de 11 anos, sexo feminino, referenciada à consulta de Cardiologia Pediátrica por cefaleias com dois anos de evolução, hipertensão arterial e presença de um sopro sistólico grau III/VI nos focos da base. De relevante ao exame físico nesta consulta, detetou-se além do referido sopro, um gradiente de pressão arterial sistólica com diferencial de 90 mmHg entre o membro superior direito e membros inferiores, diminuição da amplitude dos pulsos femorais, assim como um atraso destes relativamente aos radiais. O ecocardiograma transtorácico mostrou coarctação da aorta ístmica e hipertrofia ventricular esquerda concêntrica. A angiorressonância confirmou a existência de coarctação da aorta ístmica, com presença de circulação colateral e anatomia favorável para tratamento percutâneo. Foi efetuado cateterismo cardíaco terapêutico com angioplastia por balão e implantação de *stent*.

Comentários / Conclusões: Este caso clínico vem reforçar a importância da realização do exame físico completo, que se revelou fundamental para o diagnóstico da etiologia de HTA, designadamente a avaliação da pressão arterial no membro superior direito e inferiores, e a palpação dos pulsos femorais. Embora a coarctação da aorta seja menos frequente na adolescência, é uma das causas de HTA suscetível de correção e tratamento definitivo, sendo o seu diagnóstico fundamentalmente clínico.

Palavras-chave: hipertensão arterial, adolescente, coarctação da aorta

PD-083 - (16SPP-2185) - DETEÇÃO DE VÍRUS EM INFEÇÕES RESPIRATÓRIAS AGUDAS EM CRIANÇAS NO SERVIÇO DE URGÊNCIA

Natália Noronha¹; Eleanor Townsend²; Begonia Morales-Aza²; Ana Brett¹; Luís Januário³; Fernanda Rodrigues^{1,3}

1 - Serviço de Urgência e Unidade de Infecçologia, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Schools of Clinical Sciences and Cellular and Molecular Medicine, Universidade de Bristol, Bristol, Reino Unido; 3 - Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

Introdução e Objectivos: As infeções respiratórias agudas (IRA) são muito frequentes na criança. A PCR permite identificação rápida de um número crescente de agentes infecciosos.

Metodologia: Estudo prospetivo num Serviço de Urgência pediátrico, de dez/2010 a mar/2011, incluindo crianças <6A com febre associada a tosse e/ou rinorreia (subgrupo de um estudo de validação de PCR à cabeceira do doente). Foram testadas secreções nasofaríngeas por RT-PCR para um painel de 22 vírus e 3 bactérias atípicas. Considerou-se infeção se limiar de ciclo para deteção ≤ 35 ciclos.

Resultados: Foram incluídas 149 crianças, com mediana de idade de 19M (2-67M). Identificaram-se vírus em 129 (87%) e bactérias atípicas em 5 (3%). Os principais vírus foram influenza (40%), VSR (35%), rinovírus (25%), bocavírus (16%) e adenovírus

(12%). Os diagnósticos foram rinofaringite (66%: influenza 38%, VSR 22%, rinovírus 17%), bronquiolite (14%: VSR 52%), asma agudizada (9%: VSR 43%), broncopneumonia (9%: VSR 38%). Ocorreu co-deteção em 53%, envolvendo todos os vírus. As combinações mais frequentes foram VSR com rinovírus/influenza/bocavírus (19%/12%/9%), e rinovírus com adenovírus (9%). Ocorreram na bronquiolite (62%), asma agudizada (57%), broncopneumonia (46%) e rinofaringite (42%). A mediana de idade foi igual no grupo com e sem co-infeção. Ocorreu em 67% dos internados e em 43% dos não internados.

Conclusões: Foram identificados vírus na maioria das crianças com IRA e mais de metade tinha co-infeções. Apesar das limitações decorrentes das pequenas dimensões da amostra e do curto período de estudo, esta análise sugere que as co-infeções foram mais frequentes nas IRA baixas e nos doentes internados, não havendo diferenças no grupo etário. Co-infeções incluindo rinovírus foram frequentes, refletindo a ubiquidade deste vírus.

Palavras-chave: infeção respiratória, PCR, co-infeção

PD-084 - (16SPP-2275) - ABORDAGEM DO TRAUMATISMO CRANIANO EM IDADE PEDIÁTRICA: QUAL A IMPORTÂNCIA DOS HEMATOMAS EPICRANIANOS NOS LACTENTES?

Cátia Pereira¹; Rita Espírito Santo¹; Inês Candeias²; Ana Pinheiro²

1 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital Universitário de Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Unidade Funcional de Pediatria, Departamento da Mulher e Criança, Hospital de Cascais Dr. José de Almeida

Introdução e Objectivos: Nos lactentes, o traumatismo crânio-encefálico (TCE) pode causar lesão intracraniana (LIC) mesmo na ausência de sintomas. A associação entre fractura do crânio e LIC está bem estabelecida e os hematomas epicranianos são um factor preditivo de fractura. Schutzman et al sugerem que um score clínico baseado na idade, tamanho e localização do hematoma pode ser útil na predição do risco de fractura. O objectivo deste trabalho foi correlacionar este score clínico com o risco de fractura/LIC após TCE.

Metodologia: Estudo retrospectivo com consulta de processos clínicos de crianças com idade igual ou inferior a 12 meses internadas no serviço de observação dum hospital nível II por TCE que realizaram tomografia computadorizada crânio-encefálica (TC-CE) (abril 2010-junho 2015). A análise dos dados clínicos e o cálculo do score adaptado de Schutzman foram realizados com Excel e SPSS 20.

Resultados: Foram incluídas 64 crianças, 38 (59%) rapazes; idade mediana 4,5 meses (min 3 dias - máx 12 meses). 37 (58%) crianças apresentavam hematoma: 18 (49%) na região temporal/parietal, 15 (40%) frontal e 4 (11%) occipital; 23 (62%) de tamanho médio (1-3cm) e 9 (24%) grandes (>3cm). O score clínico médio foi 3,7 ($\pm 1,9$). Na TC-CE: 21 (33%) revelaram fractura e 3 (5%) LIC. O score clínico médio no grupo sem alterações na TC-CE foi 3,2 ($\pm 1,6$) e no grupo com fractura/LIC 4,7($\pm 1,8$) ($p=0,001$).

Conclusões: Neste trabalho, um score clínico mais baixo correlacionou-se com ausência de alterações na TC-CE, o que sugere a utilidade da valorização das características do hematoma e deste score na selecção dos lactentes com indicação para realizar TC-CE, diminuindo a exposição à radiação. São necessários outros estudos que corroborem estes resultados e ajudem a definir protocolos de actuação nesta faixa etária.

Palavras-chave: traumatismo craniano, hematoma epicraniano, score clínico

PD-085 - (16SPP-2282) - EFICÁCIA DA IMPLEMENTAÇÃO DE UM PROTOCOLO DE ABORDAGEM À DOR NA DREPANOCITOSE NA URGÊNCIA PEDIÁTRICA

Rita Coelho; Maria Maria Mendes; Vanda Anacleto; Cláudio Alves; Clara Abadesso; Helena Cristina Loureiro

Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

Introdução e Objectivos: As crises vaso-oclusivas são a complicação mais frequente da drepanocitose. O Núcleo contra a Dor do nosso hospital implementou um protocolo de abordagem da dor aguda nestes doentes no Serviço de Urgência (SU), em junho de 2013. Segundo este a analgesia deve ser administrada até 15min após a triagem e o objetivo é o controlo da dor em 60min. No caso de dor grave (scores 7-10) deve ser administrada analgesia tripla: paracetamol, anti-inflamatório não-esteróide e morfina em bólus. Este trabalho pretende avaliar a eficácia da implementação do protocolo através do tempo até administração de analgesia e da terapêutica analgésica prescrita.

Metodologia: Consulta de dados do Soarian® relativos às admissões ao SU de 2012 a 2014. Foram incluídos os doentes com diagnóstico de saída “Crise vaso-oclusiva” e excluídos os com prioridade 0 ou Score de dor 0 na triagem. Considerou-se o período pré-implementação do protocolo (PPré) de janeiro 2012 a julho 2013 e o período pós-implementação (PPós) de agosto 2013 a dezembro 2014. Análise estatística com Microsoft Excel®.

Resultados: Foram incluídas 320 admissões (114 no PPré e 116 no PPós), com idade média de 8,4 anos, das quais 53% com dor grave. Destas, o tempo médio até administração de analgesia foi 69min no PPré e 53min no PPós. A analgesia prescrita foi simples em 90% no PPré e 76% no PPós, dupla em 4% no PPré e 18% no PPós, e tripla em 0% no PPré e 5% no PPós. Morfina como primeira analgesia foi prescrita em 6% no PPré e 36% no PPós. Morfina no SU foi prescrita em 11% no PPré e 52% no PPós.

Conclusões: Após a implementação do protocolo, apesar de se verificar melhoria no tempo e esquema de analgesia nas admissões com dor grave por crise vaso-oclusiva, continuamos aquém dos objetivos propostos.

Palavras-chave: Drepanocitose, crise vaso-oclusiva, dor, analgesia

PD-086 - (16SPP-2284) - O ESTRANHO CASO DA HIPERAMILASÉMIA

Filipa Reis¹; Teresa Soares¹; Madalena Sasseti¹; Rosa Martins²; Paulo Calhau¹

1 - Hospital Garcia de Orta; 2 - Hospital de Santa Maria

Introdução / Descrição do Caso: Adolescente de 17 anos, sexo feminino, saudável, fumadora, hábitos alcoólicos esporádicos, não usuária de fármacos/drogas, observada na Urgência Pediátrica por dor abdominal. Abdómen doloroso à palpação no hipocôndrio e flanco direitos, sem defesa, dor à descompressão, massas ou organomegalias, murphy renal e vesicular negativos; leucorreia compatível com vaginose bacteriana. Diagnóstico imunológico da gravidez negativo. Alta medicada com metronidazol. Reobservada 36 horas depois por ausência de melhoria. Analiticamente: leucocitose neutrófila, PCR 6.5 mg/dL, amilase 685 U/L, glicose, transaminases, sódio, potássio, cálcio e LDH normais. Ecografia abdominal: pâncreas homogéneo de dimensões do limite superior do normal, sem líquido peripancreático ou livre, restante exame normal. Internada por suspeita de pancreatite aguda ligeira, sob hidratação endovenosa, paracetamol e dieta ligeira hipolipídica. Assintomática em D2, com persistência da amilase sérica elevada. Lipase sérica normal, excluindo o diagnóstico de pancreatite aguda. Amilásúria normal e razão entre clearance de amilase e de creatinina <1%, resultados sugestivos de macroamilasémia. Diagnóstico confirmado pelo doseamento sérico da macroamilase.

Comentários / Conclusões: A macroamilasémia caracteriza-se pela presença de complexos séricos circulantes de amilase ligada a macromoléculas (imunoglobulinas, polissacáridos), não filtráveis pelo rim, o que se traduz por níveis normais ou baixos de amilásúria e elevados da amilase sérica. É considerada uma anomalia bioquímica benigna, raramente descrita em crianças. O interesse diagnóstico consiste na distinção de outras situações que cursam com hiperamilasémia e que requerem tratamento específico, evitando-se hospitalizações e intervenções desnecessárias.

Palavras-chave: amilase, macroamilasémia

PD-087 - (16SPP-2310) - TROMBOSE VENOSA PROFUNDA COM TROMBOEMBOLISMO PULMONAR CONCOMITANTE – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Magna Correia¹; Alexandra Rodrigues¹; Andreia Forno¹; Carolina Perfeito²; Conceição Freitas¹; Cátia Cardoso¹; José França³; Rui Vasconcelos¹

1 - Serviço de Pediatria do Hospital Central do Funchal, SESARAM, EPE; 2 - Centro de Saúde da Nazaré, SESARAM, EPE; 3 - Serviço de Cirurgia Vascular do Hospital Central do Funchal, SESARAM, EPE

Introdução / Descrição do Caso: A trombose venosa profunda (TVP) é uma manifestação rara de tromboembolismo venoso (TEV) particularmente em pediatria e na ausência dos fatores de risco (FR) mais comuns descritos na literatura. A sua concomitância com a tromboembolia pulmonar (TEP) torna o quadro clínico ainda mais parco. Apresentamos uma adolescente

de 16 anos, previamente saudável, atleta de triatlo, trazida por dor e edema do MI direito, acompanhados de dor torácica tipo pleurítica, com 2 horas de evolução. À admissão: consciente, eupneica, SpO₂:97%, com MI direito edemaciado, cianosado e frio até à raiz da coxa. Sinal de Homans positivo à direita. Sem pulso femoral, poplíteo ou pedioso. Restante EO sem alterações. Descontinuação de terapêutica anticoncepcional oral (ACO) 2 meses antes. Negou hábitos tabágicos ou tóxicos, viagens recentes de avião, antecedentes familiares de patologia vascular ou cardíaca. A avaliação analítica revelou: leucocitose, neutrofilia, discreta elevação da PCR, do tempo de protrombina e do INR, discreta diminuição do PTT, fibrinogénio de 610 mg/dL e D-dímeros de 2457 ng/mL. Estudo por ecografia confirmou a presença de TVP à direita. TAC de tórax confirmou TEP bilateral. Boa evolução clínica após anticoagulação com heparina de baixo peso molecular e rivaroxabano. Estudo da coagulação, trombofilias e auto-imunidade não revelaram alterações.

Comentários / Conclusões: O paradigma dos dias de hoje em que cada vez mais precocemente se inicia ACO, mesmo que recentemente descontinuada, e na exclusão de outros FR deve despertar para a ocorrência de TEV nomeadamente, TVP e TEP e que apesar da raridade com que surgem isoladamente, podem ainda assim ser concomitantes, constituindo um desafio diagnóstico ainda maior e para o qual o clínico deve estar desperto.

Palavras-chave: tromboembolismo venoso profundo; tromboembolismo pulmonar; adolescente; serviço de urgência.

PD-088 - (16SPP-2368) - ACTUAÇÃO NO TRAUMATISMO CRÂNIANO PEDIÁTRICO – TOMOGRAFIA COMPUTORIZADA CRÂNIO-ENCEFÁLICA OU ABORDAGEM CONSERVADORA?

Mariana Miranda; Nádia Santos; Carla Cruz; Ana Serrano
Hospital do Espírito Santo de Évora, E.P.E.

Introdução e Objectivos: A abordagem dos traumatismos crânio-encefálicos (TCE) exige a avaliação do risco de lesão intracraniana (LIC), sendo a tomografia computadorizada crânio-encefálica (TC CE) o gold standard. Os riscos da radiação cumulativa a longo prazo impõem a criação de critérios claros. Caracterizar os casos de TCE, identificar incidência de LIC, variáveis clínicas preditivas e eficácia da abordagem conservadora.

Metodologia: Estudo retrospectivo de crianças e jovens dos 0-18 anos observados no serviço de urgência por TCE, num período de 2 anos. Caracterização de dados demográficos, clínicos, orientação diagnóstica e evolução. Excluídos TCE graves e com risco hemorrágico aumentado conhecido. Análise de variáveis clínicas dos grupos com e sem LIC, aplicando teste de Fisher (P -value<0.05). Comparação de abordagem com NICE Head Injury Guideline (UK, 2014).

Resultados: Identificados 171 casos de TCE, com exclusão de 9. Idade média de 7,6 anos, 62% do sexo masculino. Os principais mecanismos de TCE foram quedas, acidentes desportivos e de viação.

A abordagem conservadora foi aplicada em 24% (n=38), com boa evolução clínica em todos os casos.

TC CE foi realizada em 77% (n=124) dos TCE ligeiros, com uma incidência de LIC de 7,3% (n=9). Apenas a suspeita clínica de fractura de crânio mostrou associação estatisticamente significativa com LIC ($P=0.0006$). Verificou-se maior incidência de LIC na idade <24 meses (11.8% vs 6,5%). De acordo com a guideline, a abordagem conservadora resultaria na realização de menos 42% (n=52) TC CE, mas sem identificação de um caso de LIC.

Conclusões: A neuro imagem é o único método seguro para exclusão de LIC. Observação clínica seriada é essencial na limitação de realização de TC CE. É prioritária a criação de um protocolo nacional de atuação no TCE pediátrico.

Palavras-chave: Traumatismo crânio-encefálico ligeiro pediátrico, Tomografia computadorizada crânio-encefálica, Lesão intracraniana, Fratura craniana

PD-089 - (16SPP-2391) - TRAUMATISMO CRANIANO LIGEIRO COM SINAIS DE ALARME EM IDADE PEDIÁTRICA – INTERNAR OU A(TAC)AR?

Joana Matias¹; Sofia Ferrito¹; Sofia Almeida²; Isabel Melo¹; Ana Tavares¹; Margarida Queiroz¹; Ana Alves¹; Paulo Calhau¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta E.P.E.; 2 - Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte E.P.E.

Introdução e Objectivos: O traumatismo crânio-encefálico (TCE) é um motivo frequente de recurso à urgência pediátrica (UP). Nos TCE ligeiros, a atitude conservadora poderá ser uma alternativa segura à tomografia computadorizada crânio-encefálica (TC-CE) imediata. Objectivo: comparar grupos de doentes com TCE ligeiro internados para vigilância e/ou submetidos a TC-CE.

Metodologia: Estudo descritivo transversal de crianças (idade ≤14 anos) admitidas por TCE numa UP polivalente, internadas e/ou submetidas a TC-CE, durante 3 anos. Excluíram-se doentes transferidos para avaliação por neurocirurgia, com escala de coma de Glasgow ≤12, doença neurológica crónica e discrasia hemorrágica. Análise estatística univariada de dados demográficos, clínicos e imagiológicos.

Resultados: Foram estudadas 246 crianças com TCE ligeiro: 81 internadas com TC-CE (grupo A), 125 internadas sem TC-CE (grupo B) e 40 com TC-CE sem internamento (grupo C). A presença de sintomas à admissão (75% no grupo A, 91% no grupo B e 80% no grupo C, $p=0,006$) – sobretudo vómitos (46% vs 67% vs 47%, $p=0,001$) – foi mais frequente no grupo de internados sem TC-CE. Por outro lado, a presença de hematoma epicraniano superior a 5 cm (18% vs 0% vs 18%, $p=0,003$) ou afundamento ósseo (16% vs 1% vs 7%, $p=0,002$) ao exame objetivo, associou-se à realização de TC-CE (grupo A e C). A prevalência de fratura e/ou lesão intracraniana foi significativamente superior nas crianças internadas com TC-CE do que com TC-CE realizada em ambulatório (43% vs 8%, $p<0,001$).

Em nenhum caso da amostra houve reinternamento ou sequelas neurológicas.

Conclusões: O internamento para vigilância dos TCE ligeiros sintomáticos à admissão e sem sinais de alarme ao exame objetivo parece ser uma alternativa segura à TC-CE imediata, minimizando a exposição à radiação ionizante.

Palavras-chave: Traumatismo crânio-encefálico, Tomografia computadorizada crânio-encefálica

PD-090 - (16SPP-2445) - INTOXICAÇÃO POR MONÓXIDO DE CARBONO: O CONTEXTO É ESSENCIAL AO DIAGNÓSTICO

Diana Soares; Filipa Castro; Sara Oliveira; Lara Isidoro; Cláudia Pedrosa

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia e Espinho

Introdução / Descrição do Caso: A intoxicação acidental por monóxido de carbono continua a ser frequente a nível mundial. Pode apresentar-se com sintomatologia inespecífica, particularmente em idade pediátrica. A suspeita clínica é essencial ao diagnóstico.

Resumo dos casos clínicos: Duas crianças do sexo feminino, irmãs de 6 e 9 anos de idade, previamente saudáveis, recorreram à Urgência por cefaleias, náuseas, dor abdominal e vômitos, cerca de 2h após a última refeição. A criança de 6 anos apresentou ainda um episódio de síncope com duração de alguns segundos. A irmã de 9 anos referia défice de força dos membros inferiores. Na admissão apresentavam-se hemodinamicamente estáveis, apiréticas, com glicemias capilares normais e sem alterações ao exame objetivo, à exceção de sonolência constatada na criança de 6 anos. Do contexto epidemiológico era de salientar cefaleia ligeira e náuseas na mãe e um vômito no gato doméstico. Este dado da anamnese levantou a suspeita de intoxicação por monóxido de carbono. Quando questionada a mãe referiu a existência, na casa, de caldeira com suspeita de défice de combustão. Analiticamente apresentavam carboxihemoglobina de 18,5% e 17,8%, respetivamente. O eletrocardiograma não tinha alterações. Iniciaram oxigenoterapia a 100%, com diminuição dos níveis de carboxihemoglobina e melhoria da sintomatologia após 60 minutos.

Comentários / Conclusões: Com a descrição destes casos clínicos pretendemos salientar a importância da avaliação do contexto epidemiológico, num quadro que era compatível com uma infeção gastrointestinal, frequente em pediatria. A presença de sintomas, nomeadamente neurológicos, em vários elementos da mesma casa aumenta o índice de suspeição deste diagnóstico.

Palavras-chave: intoxicação, monóxido de carbono, cefaleias, contexto epidemiológico, vômitos

PD-091 - (16SPP-2500) - ABORDAGEM DO TRAUMATISMO CRANIANO LIGEIRO ABAIXO DOS 2 ANOS – SEGUIMOS AS RECOMENDAÇÕES?

Emilia Grilo¹; Muriel Ferreira¹; Patrícia Mação¹; Gustavo Januário¹; Gustavo Bento Soares²; Lia Gata¹; Luís Januário¹

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

Introdução e Objectivos: As lesões traumáticas intracranianas (LIC) em idade pediátrica são causa importante de mortalidade e sequelas. A tomografia computadorizada (TAC) é o exame indicado para o diagnóstico. No entanto existem riscos associados à radiação. Foram publicados em 2009 critérios que identificam doentes com muito baixo risco de LIC e para os quais não está indicada TAC (PECARN). Pretendeu-se caracterizar os traumatismos cranianos de muito baixo risco (TCmbr: estado consciência normal, sem hematoma ou apenas frontal, sem perda de consciência ou <5 segundos, mecanismo de lesão não grave, sem fractura palpável, comportamento normal), em crianças <2A, comparando a orientação antes e após a entrada em vigor destas recomendações.

Metodologia: Análise retrospectiva dos episódios de trauma em crianças com <2A com critérios de TCmbr de um SU pediátrico, em 2010 e 2014. Excluídos período neonatal e trauma há >24 horas. Variáveis analisadas: demográficas, sintomatologia, mecanismo do trauma, abordagem e evolução. Análise estatística em SPSS22® (p<0,05).

Resultados: Foram analisados 283 episódios de TCmbr (45% do total de traumatismos cranianos): 132 em 2010 e 151 em 2014. A análise comparativa apresenta-se na tabela anexa.

Conclusões: O número de TCmbr é significativo em pediatria. Verificou-se um aumento das observações por Neurocirurgia, devido à organização do trabalho no SU. Apesar do elevado número de radiografias de crânio realizado, verificou-se uma tendência de redução no seu pedido. O número reduzido de TAC pedidas mostra uma seleção criteriosa de doentes, de acordo com as recomendações atuais, sem um aumento significativo de internamentos para vigilância.

Palavras-chave: Traumatismo craniano ligeiro

PD-092 - (16SPP-2507) - CAUSA RARA DE DOR ABDOMINAL E RETENÇÃO URINÁRIA NUMA ADOLESCENTE

Nádia Silva Santos¹; Mariana Miranda¹; Elisa Pereira²; Isabel Fernandes¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo de Évora – E.P.E; 2 - Serviço de Obstetria Ginecologia, Hospital do Espírito Santo de Évora – E.P.E

Introdução / Descrição do Caso: Hematometocolpos é uma condição rara caracterizada pela acumulação de sangue menstrual na vagina e útero devido a uma anomalia obstrutiva do tracto genital inferior. A causa mais frequente é o hímen imperfurado, ocorrendo em aproximadamente 0,1% das recém-nascidas.

Adolescente de 12 anos, sexo feminino, previamente saudável,

sem malformações aparentes, com caracteres sexuais secundários desenvolvidos, estadio 4 de Tanner, ainda sem menarca. Recorreu à Urgência Pediátrica por retenção urinária aguda e dor abdominal no hipogastro com um dia de evolução, sem febre ou alterações do trânsito intestinal. Referia história de dor abdominal periódica nos quadrantes inferiores, com cinco meses de evolução. A palpação abdominal evidenciava massa arredondada que ocupava todo o hipogastro, despertando dor, sem sinais de irritação peritoneal. No exame genital observava-se hímen imperfurado procidente. Feito cateterismo vesical com saída de cerca de 1 litro de urina. A ecografia pélvica supra-púbica revelou preenchimento vaginal e da cavidade uterina com conteúdo líquido não puro. Confirmada a hipótese de hematometocolpos, foi submetida a himeniotomia, com drenagem de 950 ml de sangue escuro.

Comentários / Conclusões: O diagnóstico de hematometocolpos por hímen imperfurado, apesar de raro, deve ser sempre considerado perante uma adolescente com amenorrea primária, dor abdominal ou retenção urinária aguda. O diagnóstico é essencialmente clínico e deve ser o mais precoce possível para evitar complicações, como endometriose e infertilidade. Devem ser rastreadas outras malformações urogenitais associadas. A terapêutica é cirúrgica.

Palavras-chave: hematometocolpos, hímen imperfurado, amenorrea primária, himeniotomia

PD-093 - (16SPP-2531) - INGESTÃO DE CORPOS ESTRANHOS - EXPERIÊNCIA DE UMA URGÊNCIA PEDIÁTRICA

Ana Ferraz¹; Inês Romão Luz²; Susana Almeida²; Gustavo Januário¹; Patrícia Mação¹; Lia Gata²; Luís Januário¹

1 - Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Unidade de Gastrenterologia Pediátrica, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução e Objectivos: A ingestão de corpos estranhos (CE) é frequente nos primeiros anos de vida. As complicações, habitualmente raras, podem ser graves.

Pretendeu-se caracterizar os casos de ingestão de CE numa urgência pediátrica (SU).

Metodologia: Estudo retrospectivo dos casos suspeitos de ingestão de CE no SU, em crianças <18A, de 2009 a 2014 (6 anos). Variáveis analisadas: demográficas, tipo e localização do CE, manifestações clínicas, exames diagnósticos (ECD), tempo ingestão-extracção, tratamento e complicações.

Resultados: Incluíram-se 409 casos, sexo masculino 51% e idade mediana 4A (8M-17A). Os CE mais comuns foram espinhas/ossos (37%), moedas (20%), objectos de plástico (13%), metálicos (12%), pilhas (4%), ímanes (2%) e outros (12%). Estavam localizados na faringe (32%), intestino (22%), esófago (10%) e estômago (10%). O CE faríngeo mais frequente foi a espinha (125/132) e o esofágico (23/40) e gástrico (13/40) a moeda. Tinham sintomas 59%: ORL 50%, digestivos 47%, respiratórios 17%. Realizaram ECD 59% (radiografia torax 70%,

abdómén 55%, cervical 3%), 77% eram CE radiopacos. Em 53% foi realizada vigilância clínica e/ou radiológica; em 16% extracção endoscópica (EDA; sem visualização de CE em 9 casos) e em 1% cirurgia. Nos 6 casos envolvendo íman (1 dos quais múltiplos) a eliminação foi espontânea. Dos 3 casos de pilhas esofágicas a extracção, por EDA (1) e cirurgia (2), ocorreu >12h pós-ingestão, num com perfuração esofágica.

Conclusões: A ingestão de CE é frequente, sobretudo espinha (faríngea) e moeda (intestino), levando à realização de ECD em metade dos casos. Ocorreu extracção por EDA/cirurgia em 16%/1%. Dos 3 casos de pilhas no esófago, e com demora até extracção, num ocorreu complicação grave. Não houve complicações com a ingestão de ímanes, apesar de múltipla num caso.

Palavras-chave: corpos estranhos, ingestão

PD-094 - (16SPP-2534) - SISTEMA DE TRIAGEM DE MANCHESTER EM IDADE PEDIÁTRICA - AVALIAÇÃO DA EFICÁCIA NA TRIAGEM DE DOENTES MENOS URGENTES

Inês Ferreira; Costa Francisca; Claudio Alves; Vanda Anacleto; Inês Mascarenhas; Helena Almeida; Helena Loureiro

Departamento de Pediatria, Hospital Dr. Fernando Fonseca EPE

Introdução e Objectivos: Um sistema de triagem tem como objetivo estabelecer uma prioridade para a observação dos doentes. Esta função inclui a identificação daqueles que, uma vez triados como não urgentes, poderão esperar em segurança. Objectivo: Caracterizar os doentes triados como não urgentes, em termos da necessidade de utilização dos recursos do Serviço de Urgência Pediátrico (SUP): internamento, recursos humanos, técnicos (Laboratório, Imagiologia, ECG) e terapêuticos. Avaliar a capacidade do Protocolo de Triagem de Manchester (PTM) em identificar os doentes não urgentes.

Metodologia: Estudo transversal, utilizando a base de dados informática do hospital referente aos doentes inscritos no SUP no período de 2012 a 2014.

Resultados: 61,31% (n=112601) dos doentes foram triados como verdes (59,92%) ou azuis (1,39%). Os fluxogramas mais comuns foram: Pais preocupados (14,61%), Problemas nos membros (13,06%) e Diarreia/vómitos (10,6%). A taxa de internamento foi de 1,85% para os verdes e 1,06% para os azuis. Os diagnósticos mais frequentes foram Gastroenterite (37%), Infecção respiratória (9%), Doenças de pele (6%). A alta após 1ª observação ocorreu em 50,54% dos doentes. A utilização discriminada dos recursos foi: Laboratório 8,72%, Rx 22,6%, Ecografia 0,91%, TAC 0,38%, ECG 0,5%, Terapêutica 13,75%, Especialidades médicas 24,97%. A utilização de ≥3 recursos ocorreu em 2,28% (n=2575) dos doentes. As combinações mais frequentes foram Laboratório/Terapêutica/Internamento (n=381) e RX/Especialidade/Terapêutica (n=335).

Conclusões: O PTM consegue identificar os doentes não urgentes, caracterizando-se por uma baixa taxa de internamento e reduzida utilização de recursos do SUP. Face aos resul-

tados seria legítimo considerar a hipótese de referenciação destes doentes para serviços de urgência básicos.

Palavras-chave: Sistema de Triagem de Manchester; Idade Pediátrica; Doentes Menos Urgentes

PD-095 - (16SPP-2629) - ADENITE MESENTÉRICA NA URGÊNCIA PEDIÁTRICA – CASUÍSTICA DE 4 ANOS DE UM HOSPITAL NÍVEL II

Gracinda Oliveira¹; João Martins¹; Nuno Oliveira²; Sílvia Almeida³; Maria Manuel Flores⁴
1 - Interno de Pediatria Médica do Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE; 2 - Interno de Pediatria Médica do Centro Hospitalar do Baixo Vouga, EPE; 3 - Assistente Hospitalar de Pediatria Médica do Centro Hospitalar do Baixo Vouga, EPE

Introdução e Objectivos: Adenite mesentérica (AM) é uma inflamação dos gânglios mesentéricos comum em crianças. Manifesta-se por dor abdominal sobretudo no quadrante inferior direito (QID) e é geralmente autolimitada. É primária na ausência de causa aguda ou íleo terminal com espessamento inferior a 5mm. Objectivos: Caracterizar os doentes com AM. Avaliar etiologias e relacionar a investigação com o diagnóstico.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos episódios de urgência com diagnóstico de AM, observados num Hospital Nível II entre agosto 2010 e agosto 2014. Preconizou-se o diagnóstico ecográfico (≥ 3 gânglios de dimensão ≥ 5 mm).

Resultados: Foram incluídas 77 crianças, idade mediana 10 anos (1-15), 54% do sexo masculino. Apresentação clínica: 100% dor abdominal (95% aguda, 54% no QID); 42% febre; 40% náuseas; 39% anorexia; 35% vómitos; 26% diarreia. Patologia infecciosa aguda em 44% (59% gastroenterite; 41% infecção respiratória). 21% eram obstipados. Ecograficamente: gânglios com dimensão média de 13mm (5-25); 92% localizados no QID; outros achados: 29% derrame, 4% espessamento apendicular, 3% quistos ováricos. Análises feitas em 49%: 26% leucocitose; 50% neutrofilia; proteína C reativa média 2,9mg/dL (0,01-13,4). Em 49% houve colaboração de cirurgia. No destino: 94% alta; 6% internado. Cerca de 29% regressou à urgência pelo menos uma vez no mesmo episódio (2-5).

Conclusões: À semelhança da literatura atual, a AM foi mais comum em rapazes pré-púberes, com dor mais localizada no QID, constituindo importante diagnóstico diferencial de abdómen agudo. A AM foi secundária a infecção/inflamação em 48%, contrariamente a outros estudos (70-80%). A ecografia, método de eleição, possibilita maior esclarecimento e pode evitar cirurgias desnecessárias.

Palavras-chave: urgência, pediatria, adenite mesentérica

PD-096 - (16SPP-2635) - COMA E ACIDOSE METABÓLICA: APENAS DESIDRATAÇÃO?

Teresa Painho¹; Cátia R. Correia²; Ana Gaspar³; João Crispim⁴

1 - Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central; 2 - Hospital de São Francisco Xavier, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3 - Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 4 - Hospital Beatriz Ângelo

Introdução / Descrição do Caso: A etiologia do coma em

Pediatria é extensa, sendo a anamnese e o exame objetivo (EO) essenciais no diagnóstico diferencial.

Descrição do caso: Rapaz de 29 meses, sem antecedentes pessoais relevantes. Aparentemente bem até 2 dias antes do internamento quando inicia quadro de vómitos (4-8 episódios/dia), com depressão marcada do estado de consciência no dia do internamento. Sem febre, diarreia, história de traumatismo, convulsão ou contacto com álcoois orgânicos. Foi assistido no domicílio onde, apresentando glicémia “low”, iniciou soro glicosado. EO à admissão: mucosas secas, GCS 11, sem outras alterações. Analiticamente: acidose metabólica com hiato aniónico (AG) aumentado (pH 7,23; HCO_3^- 8,4mmol/L, AG 25mmol/L), creatinina 0,52mg/dL, ureia 113mg/dL, ionograma sem alterações, 17.280 leucócitos/mL, 72,9% neutrófilos, PCR 0,09mg/dL, procalcitonina 23,8ng/mL, glicemia 117mg/dL, cetonemia 1,9mmol/L, ácido úrico 16,6mg/dL, e amónia 41,3mmol/L. Sedimento urinário com cristais de urato, pesquisa de tóxicos na urina negativa. TC crânio-encefálica sem alterações agudas. Exame citoquímico do Líquor normal. Iniciou fluidoterapia com recuperação lenta mas completa do estado de consciência e normalização da gasimetria e restantes alterações analíticas 18 horas depois. Foi pedida repetição de perfil de acilcarnitinas e doseamento de aminoácidos e ácidos orgânicos no sangue e urina de 24h, que foram sugestivos de défice de 3-OH-metil-glutaril-CoA-liase, em caracterização por estudo mutacional.

Comentários / Conclusões: Apesar de pouco frequente, a etiologia metabólica deve ser considerada no diagnóstico do coma, especialmente se alterações da gasimetria ou glicemia, com ou sem cetose, sendo fulcral a colheita em fase aguda dos produtos biológicos adequados.

Palavras-chave: Coma, Acidose

PD-097 - (16SPP-2652) - INFECÇÃO POR CAMPYLOBACTER EM IDADE PEDIÁTRICA NUM SERVIÇO DE URGÊNCIA

Rui Pereira Domingues; Diogo Rodrigues; Lia Mano; João Brissos; Catarina Gouveia; Catarina Diamantino; António Marques

Hospital Dona Estefânia - CHLC.

Introdução e Objectivos: A infecção por *Campylobacter* é uma causa frequente de gastroenterite aguda bacteriana em idade pediátrica em países industrializados, sendo obrigatória a notificação. Conhecer a prevalência de isolamento deste agente em coproculturas colhidas no serviço de urgência (SU), suas características e evolução clínica.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos doentes que recorreram ao SU entre Julho de 2013 e Junho de 2015, com isolamento em coprocultura de *Campylobacter*. Foram estudados dados demográficos, clínicos e área de residência. Todos os doentes foram posteriormente avaliados em consulta.

Resultados: Foram identificados 137 casos, sendo o *Campylobacter jejuni* (92%) a estirpe mais frequente. Em 45% a infecção ocorreu nos primeiros 2 anos. O sexo masculino foi

o mais afectado (63,5%). Não se registaram diferenças significativas quanto ao semestre, mês e estação do ano em que ocorreram as infecções. Dos casos pertencentes à área de referência hospitalar 45.5% residiam em freguesias contíguas. Os sintomas mais frequentes foram a diarreia com sangue (83%) e dor abdominal (74.5%). A mediana da duração da sintomatologia foi de 8 dias (min 3; máx 20 dias), sendo que 54% dos casos foram observados >1 vez no SU. Onze crianças (8%) foram internadas por persistência de sintomas, a maioria com idade <2 anos.

Conclusões: Sendo uma das maiores casuísticas nacionais publicadas de gastroenterite aguda a *Campylobacter* em idade pediátrica, este estudo reflecte a importância da monitorização da prevalência no contexto de saúde pública devido ao elevado número de idas ao SU e distribuição geográfica. A reduzida taxa de internamento, comparada com outros estudos, reforça a importância de um diagnóstico clínico precoce e uma boa estrutura de consulta de apoio ao SU para reavaliação clínica.

Palavras-chave: *Campylobacter*

PD-098 - (16SPP-2657) - CONSULTA NÃO PRESENCIAL: OPORTUNIDADES CRIADAS, OPORTUNIDADES APROVEITADAS?

Lia Mano; Catarina Diamantino; António Marques; Rui Domingues; Diogo Rodrigues

Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE

Introdução e Objectivos: A Consulta de Reavaliação de Doentes Agudos (CORDA) não presencial monitoriza os resultados de exames bacteriológicos de doentes observados no Serviço de Urgência (SU) e as decisões terapêuticas iniciais. Baseia-se num programa informático conectado ao laboratório que disponibiliza os resultados. Após conhecimento destes, se pertinente, os pais são contactados para informação sobre a evolução clínica. Se houver desajuste clínico/laboratorial recomenda-se reavaliação no SU. Pretende-se caracterizar o funcionamento da CORDA não presencial, contactos e cumprimento das recomendações.

Metodologia: Estudo descritivo retrospectivo dos diagnósticos, resultados de exames bacteriológicos e retornos para reavaliação no ano de 2014.

Resultados: Dos 199 doentes que aguardavam resultados, 75 eram rapazes. A idade variou entre 9 dias e 17 anos. As culturas mais frequentes foram urina, fezes e sangue e os diagnósticos infeção urinária e gastroenterite aguda. Tiveram indicação para contato 192 doentes. Foram contactados 124 e a 80 recomendada reavaliação. Destes, 16 não compareceram. Não se conseguiu contactar 68 doentes dos quais 22 regressaram por iniciativa própria, tendo 11 iniciado/alterado terapêutica e 1 sido internado; 9 tinham consultas de seguimento já marcadas; 1 doente estava internado aquando do contato. Do total, 56% dos casos corresponderam aos objetivos propostos.

Conclusões: Pretende-se que todas as situações sinalizadas

correspondam ao que é proposto. Em 44% das situações tal não ocorreu por dificuldade no contato ou porque a recomendação foi ignorada. Considera-se que a CORDA não presencial é útil, oferece oportunidades de resolução de problemas de saúde e deve ser aperfeiçoada para diminuir as oportunidades não aproveitadas.

Palavras-chave: consulta, não presencial, agudos

PD-099 - (16SPP-2143) - FÍSTULA DE LÍQUIDO CEFALORRAQUIDIANO – UMA COMPLICAÇÃO RARA DE TRAUMATISMO CRÂNIO-ENCEFÁLICO LIGEIRO

Mariana Miranda; Nídia Belo; Carla Cruz

Hospital do Espírito Santo de Évora

Introdução / Descrição do Caso: Criança de 34 meses, sexo feminino, sem antecedentes relevantes. Recorreu ao serviço de urgência por cabelo humedecido com líquido transparente de origem desconhecida. Referia queda da própria altura em chão de “gravilha”, não presenciada, 18 horas antes. Sem perda de consciência ou outros sinais de compromisso neurológico.

Ao exame objetivo apresentava Glasgow de 15, parâmetros vitais normais, região temporal esquerda do couro cabeludo com líquido límpido e incolor, sem lesão cutânea aparente. Sem afundamento craniano.

Analicamente apresentava glicémia de 101mg/dL. Doseamento de glicose no líquido de 50mg/dL, tendo sido colocada a hipótese diagnóstica de líquido cefalorraquidiano (LCR). A tomografia computadorizada crânio-encefálica (TC CE) demonstrou fratura temporo-parietal esquerda, com comunicação com o espaço subaracnoideu.

Foi transferida para unidade de Neurocirurgia, com posterior correção cirúrgica.

Comentários / Conclusões: A fistulização de LCR resulta da laceração da dura-máter e aracnóideia, associada a defeito ósseo. Pode ocorrer através do nariz, canal auditivo externo, lesão traumática ou operatória. A etiologia pode ser traumática (geralmente nas primeiras 48 horas pós-trauma), iatrogénica ou espontânea/idiopática.

O doseamento de glicose, cloreto ou proteínas totais no líquido não é específico ou conclusivo, sendo necessária a confirmação do diagnóstico por imunofluorescência de Beta-2-transferrina do LCR. O estudo imagiológico é essencial, com TC CE de alta resolução como primeira linha.

Trata-se de uma condição grave e potencialmente fatal, com mortalidade associada, sendo a meningite a complicação mais frequente e temida. É essencial um elevado índice de suspeição, rápido diagnóstico e abordagem multidisciplinar.

Palavras-chave: Fistulização de líquido cefalorraquidiano, Traumatismo crânio-encefálico

PD-100 - (16SPP-2195) - UTILIZAÇÃO DE PROTÓXIDO DE AZOTO EM PEDIATRIA: EXPERIÊNCIA DO CENTRO DA CRIANÇA, HOSPITAL CUF DESCOBERTAS

Paulo Venâncio; Hugo Faria; César Alagoa; Ana Serrão Neto

Hospital CUF Descobertas

Introdução e Objectivos: Protóxido de azoto (N_2O) é um gás anestésico com moderados efeitos analgésicos e sedativos. Nas concentrações recomendadas é seguro, de fácil utilização, com ação rápida, mantendo a respiração espontânea. Os efeitos secundários mais frequentes são náuseas e vômitos (~7%). Estas características tornam a utilização de N_2O adequada a procedimentos dolorosos na criança, nomeadamente em urgência (SU). **Objetivos:** Rever a utilização do N_2O no serviço, sua eficácia e efeitos secundários.

Metodologia: Estudo retrospectivo, entre janeiro 2014 e junho 2015, com consulta de base de dados pré-existente e processos clínicos. Foram analisados: idade, sexo, diagnóstico, tipo procedimento, tempo de utilização, intercorrências e terapêutica associada.

Resultados: Apurámos um total de 48 doentes, com predomínio do sexo masculino (31), idade média de 5.4 anos (mínimo 15 meses). A maioria destinou-se a suturas de feridas cutâneas (73%), seguido de punção para exames complementares de diagnóstico (8%), redução de fraturas de ossos longos (6%), curetagem de moluscos cutâneos (4%), drenagem de abscessos (4%) e remoção de corpo estranho na pele (4%). O tempo de utilização variou entre os 5 e os 35 minutos. Os efeitos secundários mais frequentes foram vômitos (6%) e disforia (2%).

Conclusões: O N_2O tem sido utilizado na sedação pré procedimentos dolorosos, sobretudo no SU, mas também em procedimentos programados. A esmagadora maioria das situações esteve relacionada com trauma (feridas e fraturas). Confirmamos o excelente perfil de segurança, não se registando eventos graves. O efeito secundário mais frequente foi vômitos, em cerca de 6%, aproximado do referido na literatura. A utilização de N_2O é uma mais valia nos procedimentos cruentos necessários.

Palavras-chave: protóxido azoto, urgência, pediatria, CUF Descobertas

PD-101 - (16SPP-2258) - TRAUMATISMO CRÂNIO-ENCEFÁLICO NO 1º ANO DE VIDA: QUANTO MENOR A IDADE, MAIOR O DESAFIO

Rita Espírito Santo¹; Inês Candeias²; Cátia Pereira¹; Ana Pinheiro²

1 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital Santa Maria-CHLN, Centro Académico de Lisboa; 2 - Unidade Funcional de Pediatria, Departamento da Mulher e Criança, Hospital Dr. José de Almeida, Cascais

Introdução e Objectivos: As características do crânio no 1º ano de vida fazem com que seja particularmente sensível ao trauma. A baixa sensibilidade da clínica e a necessidade de exames de imagem com grande quantidade de radiação, para excluir lesão intracraniana, dificultam a abordagem do traumatismo crânio-encefálico (TCE) nesta idade. Este traba-

lho tem como objetivo analisar as características do TCE no 1º ano de vida

Metodologia: Estudo retrospectivo e observacional de processos clínicos de lactentes com TCE internados na sala de observação (SO) de um hospital nível II (março 2010-junho 2015). Os dados colhidos foram analisados em Excel[®] e SPSS20[®].

Resultados: A amostra final inclui 147 lactentes distribuídos por 2 grupos.

O grupo 1 (0-6 meses) incluiu 84 lactentes, 50% rapazes. A queda ocorreu do colo em 27%, com embate frontal em 55% e parietal em 25%. Só 29% apresentaram algum sintoma e 41% hematoma. Metade realizou tomografia computadorizada (TC), 38% com alterações, sendo a fratura a mais frequente. Em 81% dos lactentes com alteração na TC não tinham sintomas e 65% dos que apresentavam hematoma tinham TC alterada ($p=0,001$).

O grupo 2 (7-12 meses) incluiu 62 lactentes, 64% rapazes. A queda foi principalmente da cama dos pais (22%), com embate frontal em 57% e occipital em 28%. Houve maior número de sintomas (52%; $p=0,005$) e 44% tinham hematoma. Neste grupo, 36% realizou TC e 36% tinha alterações. Dos doentes sintomáticos, 20% tinha TC alterada e, dos que tinham hematoma 40% apresentou lesão na TC.

Conclusões: A atuação no TCE no 1º ano de vida deve ser muito cautelosa, especialmente nos primeiros 6 meses. No nosso grupo a sintomatologia não se associou à existência de alteração na TC, mas a presença de hematoma parece ser um factor preditivo de lesão

Palavras-chave: Traumatismo crânio-encefálico, Lactentes, Hematoma craniano, Fraturas cranianas

PD-103 - (16SPP-2295) - MORDEDURAS EM CRIANÇAS: CASUÍSTICA DE 5 ANOS DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Catarina Valpaços¹; Ana Cristina Rodrigues²; Manuel Ferreira²; Rui Escalreira²

1 - Unidade Local de Saúde do Alto Minho – Serviço de Pediatria; 2 - Unidade Local de Saúde do Alto Minho – Serviço de Cirurgia

Introdução e Objectivos: As mordeduras, tanto pela sua frequência como pelas sequelas físicas e emocionais que acarretam, obrigam a especial atenção nas crianças, o grupo mais vulnerável à sua ocorrência. Podem envolver laceração, avulsão e esmagamento de tecido, com consequente invasão bacteriana, permanecendo o tratamento controverso no que respeita à sutura primária e à profilaxia de doenças infecciosas. Este trabalho teve por objetivo melhor caracterizar este tipo de acidente, de forma a otimizar a sua prevenção e abordagem.

Metodologia: Realizou-se um estudo retrospectivo de indivíduos menores de 18 anos admitidos no Serviço de Urgência por “mordedura” (triagem de Manchester), de 01/01/09 a 31/12/13. As variáveis analisadas foram: género, idade, tipo e origem do animal, área corporal atingida, tratamento e anti-bioterapia profilática (ABp).

Resultados: Preencheram os critérios de inclusão 93 casos. Verificou-se um predomínio do sexo masculino e das crianças

em idade escolar. Na maioria, o agressor foi um cão (quase sempre conhecido da vítima). Cabeça e pescoço foram os locais mais atingidos, seguidos das mãos e pés. Em cerca de 1/3 dos casos foi necessária a sutura da ferida, além de desinfecção e cuidados de penso. A ABp foi indicada na maioria. Em duas situações a gravidade da lesão implicou internamento; não houve registo de óbitos.

Conclusões: A pequena estatura, aliada à natural exploração de novos espaços e à pouca noção do perigo, fazem deste grupo o mais afetado por estes acidentes, demonstrando a necessidade de um trabalho educativo com pais e população em geral na sua prevenção. Para os clínicos, a severidade e a localização da lesão devem ser criteriosamente avaliadas na decisão de sutura primária e ABp, nomeadamente nas lesões da face ou com compromisso funcional.

Palavras-chave: Casuística, Mordeduras, Crianças

PD-104 - (16SPP-2373) - TRAUMATISMO CRANIANO LIGEIRO EM IDADE PEDIÁTRICA – CRITÉRIOS PREDITIVOS DE FRATURA E LESÃO INTRACRANIANA

Sofia Ferrito¹; Joana Matias¹; Sofia Almeida²; Isabel Melo¹; Ana Tavares¹; Margarida Queiroz¹; Ana Alves¹; Paulo Calhau¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta E.P.E.; 2 - Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte E.P.E.

Introdução e Objectivos: O traumatismo crânio-encefálico (TCE) é uma causa frequente de recurso à urgência pediátrica (UP). A tomografia computadorizada crânio-encefálica (TC-CE) é o exame de eleição para excluir lesão intracraniana (LIC), mas não há consenso nas indicações para realizar TC-CE no TCE ligeiro. Objectivo: identificar critérios clínicos predictivos de fratura e/ou LIC em casos de TCE ligeiro.

Metodologia: Estudo descritivo transversal de crianças (idade ≤14 anos) admitidas por TCE ligeiro e submetidas a TC-CE numa UP polivalente, durante 3 anos. Excluíram-se doentes transferidos para avaliação por neurocirurgia, com escala de coma de Glasgow ≤12, doença neurológica crónica e discrasia hemorrágica. Análise estatística univariada de dados demográficos, clínicos e imagiológicos.

Resultados: Foram estudadas 121 crianças com TCE ligeiro submetidas a TC-CE: 35 com fratura e/ou LIC na TC-CE (grupo 1) e 86 com TC-CE normal (grupo 2). No grupo 1, a idade média dos doentes foi significativamente inferior (2,18 anos vs 7,51 anos, $p < 0,001$) e a localização parietal do TCE teve maior prevalência (71% vs 35%, $p < 0,001$). Um exame objetivo alterado à admissão (97% no grupo 1 vs 63% no grupo 2, $p < 0,001$) – particularmente a presença de hematoma epicraniano (89% vs 77%, $p < 0,001$) e afundamento ósseo (27% vs 4%, $p < 0,001$) – mostrou estar significativamente associado a TC-CE alterada. No entanto, a presença de sintomas (58% no grupo 1 vs 84% no grupo 2, $p = 0,001$) – nomeadamente cefaleias (5% vs 44%, $p = 0,001$) – pareceu não estar diretamente relacionada com a existência de fratura e/ou LIC na TC-CE.

Conclusões: Nos TCE ligeiros estudados, características como idade precoce, TCE de localização parietal e exame objetivo alterado à admissão surgiram associadas a maior risco de fratura e/ou LIC.

Palavras-chave: Traumatismo crânio-encefálico, Tomografia computadorizada crânio-encefálica, Lesão intracraniana

PD-105 - (16SPP-2384) - INTOXICAÇÃO MEDICAMENTOSA VOLUNTÁRIA NO ADOLESCENTE: ESTUDO RETROSPECTIVO, 18 MESES NUM SERVIÇO DE OBSERVAÇÃO PEDIÁTRICO

Joana Borges¹; Ana Sequeira²; Joana Abreu²; Gabriela Araújo E Sá¹; Maria Do Céu Machado¹

1 - Departamento de Pediatria, Hospital Santa Maria-CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - USF das Conchas, ACES Lisboa-Norte

Introdução e Objectivos: Intoxicações medicamentosas voluntárias (IMV) são a forma mais comum de tentativa de suicídio e constituem um problema médico e social *major* nos países desenvolvidos. A incidência tem aumentado na população adolescente.

Caracterização dos episódios de IMV admitidos, durante 18 meses, no Serviço de Observação Pediátrico (SOPed) de um hospital terciário em função do sexo, idade, sazonalidade, antecedentes pessoais de doença psiquiátrica, fármaco usado e respectiva fonte, ideação suicida, seguimento em consulta e *outcomes*.

Metodologia: Estudo retrospectivo por consulta de registos clínicos de adolescentes admitidos por IMV entre Janeiro 2014 e Junho 2015. Análise dos dados com Microsoft Excel®.

Resultados: Admitiram-se 2571 doentes, dos quais 28,5% adolescentes. Neste grupo, as admissões por IMV corresponderam a 44 (6,0%) episódios (mediana de idades 14 anos, 73% sexo feminino). O máximo de ocorrências verificou-se em setembro de 2014, com 6 casos. 70% dos adolescentes tinha diagnóstico prévio de doença psiquiátrica e 34% recorreu a medicação pessoal (maioritariamente benzodiazepinas e antidepressivos) para a IMV. Ideação suicida foi descrita em 55,2%. Verificaram-se recorrências em 3 adolescentes, 1 destes com 3 episódios. A permanência no SOPed foi geralmente inferior a 24h, maioritariamente com alta para o domicílio. Não se observaram óbitos.

Conclusões: A IMV é um problema importante e crescente na adolescência, sendo elevada a percentagem de doentes com diagnóstico prévio de doença psiquiátrica. O recurso frequente a fármacos previamente prescritos demonstra a necessidade de discussão e adopção de medidas que assegurem um controlo da acessibilidade dos adolescentes aos psicofármacos. Todos os doentes foram subsequentemente referenciados a consulta de psiquiatria.

Palavras-chave: Intoxicação Medicamentosa Voluntária, Adolescentes, Serviço de Observação Pediátrico

PD-106 - (16SPP-2400) - CEFALeia NA URgÊNCIA PEDIáTRICA

Francisca Costa; Inês Ferreira; Inês Mascarenhas; Cláudio Alves; Vanda Bento; Helena Cristina Loureiro

Hospital Fernando da Fonseca

Introdução e Objectivos: A cefaleia é um motivo frequente de vinda à urgência na Pediatria. Face à variabilidade de patologias a que pode estar associado é facilmente sobrevalorizado. Objectivos: Caracterizar a população que recorreu à Urgência Pediátrica por cefaleia em 2014. Comparar a abordagem diagnóstica e a eficácia terapêutica nos doentes com diagnóstico de enxaqueca e com diagnóstico de cefaleia.

Metodologia: Estudo transversal utilizando os registos informáticos. Foram incluídos os doentes que referiram cefaleia na triagem e/ou que tiveram alta com o diagnóstico de cefaleia ou enxaqueca e excluídos menores de 15 meses. Análise descritiva e teste T-Student ($p < 0,05$).

Resultados: Seleccionados 2354 episódios de urgência (3,8% do total). Mediana de idades foi 9,9 anos (18 meses-18 anos). Os diagnósticos mais frequentes foram: cefaleia sem outra especificação (21,3%), enxaqueca (6,1%), infecções respiratórias altas (18,4%), trauma (3,4%) e meningite (4 casos). Quanto aos exames complementares de diagnóstico (ECD), 6,5% realizaram TCCE e 18,1% avaliação laboratorial. Terapêutica endovenosa (EV) administrada em 15,4%; 93% tiveram alta e 5,1% foram internados.

Comparando cefaleia com enxaqueca verificámos: realização de TCCE foi mais frequente no 1º grupo (17,7%vs9,7%, $p0,02$) enquanto a administração de terapêutica EV foi mais frequente no 2º grupo (20,3%vs34%, $p0,02$); não houve diferença estatisticamente significativa no tempo de permanência na urgência (1º-109'vs 2º-105') e na % de recidivas após 1 semana (1º- 92%vs2º-90%).

Conclusões: Distinguir cefaleia primária e secundária associada a patologia grave é prioritário na abordagem da cefaleia na urgência, motivando a utilização de ECD e prolongando a permanência na urgência. A enxaqueca, pela recorrência, obriga a terapêutica mais agressiva.

Palavras-chave: Urgência, Cefaleia, Enxaqueca, Analgesia

PD-107 - (16SPP-2435) - UM DIAGNÓSTICO IMPROVÁVEL...

Francisca Martins; Ariana Teles; Mariana Branco; Licínia Lima; Idalina Maciel; Sandrina Martins

Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Introdução / Descrição do Caso: A presença de sinais meníngeos em contexto de febre coloca habitualmente a infecção do sistema nervoso central como primeira hipótese de diagnóstico. No entanto, estes sinais podem ser encontrados noutras entidades (infeciosas e não infeciosas) que devem ser consideradas. Apresenta-se o caso clínico de uma criança com uma causa improvável para um quadro de vômitos, febre e sinais meníngeos.

Criança de 16 meses, sexo masculino, previamente saudável, admitida no Serviço de Urgência por prostração e vômitos persistentes, com cerca de 10 horas de evolução. Ao exame objetivo apresentava palidez cutânea e olhos encovados, sem outras alterações. Analiticamente apresentava 20800 leucócitos/uL com 17660 neutrófilos/uL e ionograma, função renal, glicose e proteína C reativa normais. Cerca de 24 horas após o início do quadro teve um pico febril (38,4°C) e na reavaliação clínica, já em apirexia, apresentava rigidez da nuca, sinal de Brudzinsky positivo e dor a palpação abdominal profunda. Foi realizada punção lombar que revelou 0 leucócitos, proteínas e glicose normais e ecografia abdominal que revelou uma invaginação intestinal. Foi transferido para o Hospital de Braga, onde foi efetuada a redução pneumática da invaginação.

Comentários / Conclusões: Na invaginação intestinal a tríade clássica de cólica abdominal, massa abdominal palpável e eliminação de fezes com muco e sangue está presente em menos de 30% dos casos. Embora sem etiopatogenia definida, têm sido descritos casos com clínica neurológica predominante. Desta forma, com vista a um tratamento atempado, deve-se realçar que os sintomas neurológicos inespecíficos podem estar presente numa ampla variedade de situações, tal como a invaginação intestinal, conforme descrito neste caso.

Palavras-chave: Sinais meníngeos, Invaginação intestinal

PD-108 - (16SPP-2462) - TENTATIVA DE SUICÍDIO NO ADOLESCENTE: ESTUDO RETROSPECTIVO DE 18 MESES NUM SERVIÇO DE OBSERVAÇÃO PEDIáTRICO

Ana Sequeira; Joana Borges; Gabriela Araújo E Sá; Maria Do Céu Machado

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

Introdução e Objectivos: O suicídio é a terceira causa de morte mais frequente em adolescentes. A World Health Organization considera o suicídio no adolescente um problema de saúde global *major* e reforça a necessidade de medidas preventivas. Caracterização das tentativas de suicídio em adolescentes internados no Serviço de Observação Pediátrico (SOPed) de um hospital terciário no período compreendido entre Janeiro de 2014 e Junho de 2015.

Metodologia: Estudo retrospectivo, descritivo, baseado na consulta de processos clínicos. Análise de dados demográficos e clínicos por Microsoft Excel®.

Resultados: Identificaram-se 36 tentativas de suicídio. Vinte casos ocorreram no primeiro semestre de 2015. A mediana de idades é 16 anos, 25 (69%) no sexo feminino. Registaram-se 31 IMV, 2 casos de defenestração, 1 enforcamento, 1 caso de lesões provocadas por arma branca e 1 por consumo de produto tóxico. Relativamente aos antecedentes pessoais, 29 tinham diagnóstico de doença psiquiátrica e 13 tentativa prévia de suicídio. Identificou-se fator desencadeante em 28 admissões. Após vigilância em SOPed, 9 doentes necessitaram de internamento e 11 foram transferidos para o serviço de

urgência de Psiquiatria da Infância e Adolescência de outro hospital. Todos foram referenciados para consulta de Psiquiatria da Infância e Adolescência (PIA) ou Psiquiatria após a alta. Não se registaram óbitos.

Conclusões: Verificou-se um aumento do número de casos nos últimos 6 meses do estudo, sendo a tentativa de suicídio em adolescentes um problema emergente. Após o tratamento e vigilância em contexto de internamento de curta duração é fundamental a articulação de cuidados com unidades de internamento ou consulta de PIA/psiquiatria, de forma a garantir um acompanhamento apropriado e a prevenção secundária destes episódios.

Palavras-chave: tentativa de suicídio, adolescentes

PD-109 - (16SPP-2551) - MASSA FACIAL – QUANDO AFINAL “É ALGUMA COISA”

André Henriques; Noémia Rosado; Rudi Carvalho; Manuela Calha; Andreia Pereira CHA

Introdução / Descrição do Caso: Dentro dos tumores ósseos benignos que surgem em idade pediátrica existem lesões localmente agressivas como os quistos ósseos aneurismáticos (QOA). Estes tumores surgem preferencialmente na segunda década de vida, sendo habitualmente lesões solitárias e semiologicamente inespecíficos. O diagnóstico é radiológico em 80-90% dos casos, já que o seu aspecto é distinto: lesão vascular expansiva de bordos bem definidos e halo esclerótico. Os autores apresentam o caso de um adolescente de 13 anos que recorre à Urgência Pediátrica por massa mandibular, de crescimento insidioso ao longo de 5 meses, sem traumatismo prévio ou sintomas sistémicos e que nas últimas semanas se associava a dor à mastigação.

Teria recorrido por diversas vezes ao Médico Assistente que desvalorizou a situação.

À observação, constatou-se massa de consistência pétreia na região do ramo direito da mandíbula, inferiormente à articulação temporomandibular, aderente aos planos profundos, medindo 30x30mm, sem sinais inflamatórios locais. Realizou ecografia dos tecidos moles e posteriormente ortopantomografia sendo identificada lesão compatível com QOA a nível do cóndilo temporal direito medindo 29,3x26,8mm.

Após ter sido feito o diagnóstico, foi encaminhado para a consulta de Cirurgia Maxilo-Facial.

Comentários / Conclusões: A localização dos QOA a nível mandibular é rara (1,5%). No entanto, deve ser um diagnóstico a ter em consideração em idade pediátrica, perante uma massa de consistência pétreia, indolor e de crescimento lento.

Os QOA são altamente destrutivos a nível local podendo estar associados a morbilidade e dano estético importantes pelo que o seu diagnóstico e tratamento precoce são fundamentais.

Palavras-chave: massa facial, quisto ósseo aneurismático

PD-110 - (16SPP-2586) - ABCESSO PERIAMIGDALINO SECUNDÁRIO A CORPO ESTRANHO - A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO PRECOZE

Graça Loureiro¹; Paulo Guimarães¹; Sara Cruz²; Cristina Rocha¹

1 - Centro Hospitalar de entre o Douro e Vouga; 2 - Centro Hospitalar S.João

Introdução / Descrição do Caso: Em pediatria os acidentes por corpo estranho são uma causa importante de morbimortalidade, sendo fundamental um diagnóstico precoce para prevenir complicações.

Sexo masculino, 21 meses vem ao serviço de urgência por traumatismo da cavidade oral com um pau de árvore, com recusa alimentar e disfagia. Ao exame objetivo apresentava ferida incisa no palado duro à direita, sem hemorragia ativa tendo alta para o domicílio medicado com amoxicilina + ácido clavulânico. Teve melhoria progressiva da dificuldade alimentar até 4 dias de terapêutica. Regressa ao SU por nova recusa alimentar associada a disfagia com sialorreia e disфонia associadas, sem dispneia. Ao exame da orofaringe observada laceração no pilar amigdalino anterior direito e tumefação exuberante da região amigdalina e palato mole com desvio medial de ambos e da úvula. TC cervical mostrou volumoso abcesso periamigdalino, deformando a via aérea ao nível da orofaringe e desviando posterior e lateralmente o espaço parafaríngeo homolateral. Iniciou antibioticoterapia (ceftriaxone+clindamicina), corticoterapia e foi submetido drenagem cirúrgica. Após drenagem do abcesso verificou-se redução franca do abaulamento periamigdalino, sem abaulamentos da parede lateral da faringe. O período pós-operatório decorreu sem intercorrências cumprindo 10 dias de antibioticoterapia, tendo alta com boa tolerância alimentar.

Comentários / Conclusões: O abcesso periamigdalino está mais frequentemente associado a complicações por amigdalite bacteriana, contudo quando secundário a corpo estranho pode também predispor a comprometimento grave das vias aéreas superiores. A manipulação pode causar complicações hemorrágicas e obstrutivas. O diagnóstico atempado diminui a co-morbilidade associada.

Palavras-chave: abcesso periamigdalino, corpo estranho, trauma, via aérea

PD-111 - (16SPP-2672) - CARACTERIZAÇÃO DAS INFEÇÕES URINÁRIAS EM IDADE PEDIÁTRICA NO SERVIÇO DE URGÊNCIA DE UM HOSPITAL PERIFÉRICO

Patrícia Silva; Joana Rosa; Marta Mendonça; Fernanda Gomes

Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, E.P.E.

Introdução e Objectivos: As infeções do trato urinário (ITU) são um diagnóstico frequente em idade pediátrica em contexto do Serviço de Urgência (SU), com recurso habitual a antibioticoterapia empírica. Pretende-se com este trabalho caracterizar as ITU diagnosticadas no SU, nomeadamente em termos

microbiológicos, com consequente tentativa de adequação da terapêutica instituída empiricamente à realidade local.

Metodologia. Foi realizado um estudo retrospectivo das ITU na criança, diagnosticadas no Serviço de Urgência de um hospital periférico, de 1 de Janeiro a 30 de Junho de 2015. Foram analisados 267 processos clínicos de crianças com suspeita de ITU que recorreram ao SU. Colheram-se as características demográficas e clínicas e os isolamentos em uroculturas e respectivos antibiogramas.

Resultados: Das 267 uroculturas pedidas em SU, 35,6% foram positivas. Nestes doentes a idade média foi de 6 anos (19% lactentes), maioritariamente do sexo feminino (76%) e 20% apresentavam factores de risco. A *E. coli* foi o agente bacteriano mais frequente (68%), seguido do *Proteus mirabilis* (13%) e *Staphylococcus saprophyticus* (12%). Para a *E. coli* verifica-se uma sensibilidade de 69% à amoxicilina-ácido clavulânico, 92% ao cefuroxime-axetil e 85% ao cotrimoxazol. Para os restantes microorganismos observa-se uma sensibilidade em 70% à amoxicilina-ácido clavulânico, 73% ao cefuroxime-axetil e 88% ao cotrimoxazol.

Conclusões: A vigilância contínua dos padrões de sensibilidade aos antimicrobianos é fundamental para a correta instituição da terapêutica empírica e de modo a evitar o agravamento das resistências antimicrobianas. No caso deste hospital o cefuroxime-axetil e o cotrimoxazol são boas opções, apesar de a amoxicilina-ácido clavulânico também ser eficaz numa percentagem aceitável de casos.

Palavras-chave: Infecções do trato urinário, Hospital periférico, Urgência pediátrica, Urocultura

PD-112 - (16SPP-2158) - COLESTASE NEONATAL – CASUÍSTICA DE 20 ANOS NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS

Rita Lacerda Vidal; Carolina Faria; Cristina Resende; Dolores Faria; Carlos Lemos
Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Maternidade Bissaya Barreto, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

Introdução e Objectivos: A colestase neonatal, ocorre em 0,4/1000 recém-nascidos (RN), pode ter múltiplas etiologias, nomeadamente doenças infecciosas, doenças genéticas, metabólicas ou patologia biliar intra-extrahepática. Nas Unidades de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) predomina a colestase do RN pré-termo, sendo esta multifatorial e transitória, representando um grupo diferente em relação ao RN de termo. O objetivo deste estudo foi avaliar a incidência, etiologia, evolução e mortalidade nos RN com colestase.

Metodologia: Análise retrospectiva dos casos de colestase neonatal, no período compreendido entre 1995 e 2014. Foram analisados: género, idade gestacional (IG), peso ao nascer (PN), factores de risco, parâmetros clínicos e laboratoriais, diagnóstico principal, tratamento e evolução.

Resultados: No período do estudo nasceram na nossa instituição 60640 RN e foram internados na UCIN 5435. Foram

internados 50 RN com colestase, correspondendo a 9,1/1000 internamentos na UCIN e a 0,8/1000 nados vivos. A mediana do PN foi de 2243g e da IG de 34 semanas. Eram do sexo masculino, 66% e 70% eram prematuros. A etiologia foi multifatorial em 18 (36%), anemia hemolítica em 14 (28%) dos diagnósticos, erros inatos do metabolismo/doenças genéticas em 8 (16%). Tiveram boa evolução 40 (80%) com resolução de colestase em menos de 6 meses. Nove (18%) faleceram e um foi submetido a transplante hepático. Dos óbitos, 3 eram erros inatos do metabolismo/doenças genéticas, 3 tinham hidropsia secundária a anemia hemolítica e 3 faleceram devido a complicações não relacionadas com a colestase.

Conclusões: Numa UCIN predomina a colestase multifatorial e transitória. A evolução habitualmente é favorável. Na abordagem diagnóstica deve haver uma seleção criteriosa dos exames complementares a realizar.

Palavras-chave: colestase neonatal, recém-nascido

PD-113 - (16SPP-2334) - HEMATOMA SUBGALEAL NEONATAL: 22 ANOS DE EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Mariana Domingues; Teresa Dionísio; Carla Pinto; Alexandra Dinis; Andrea Dias; Leonor Carvalho; José Farelle Neves

Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Entidade Pública Empresarial

Introdução e Objectivos: O hematoma subgaleal neonatal (HSGN) é uma importante causa de morbimortalidade potencialmente prevenível e frequentemente subdiagnosticada. Objectivos: Descrever a experiência de um serviço de cuidados intensivos pediátricos.

Metodologia: Estudo descritivo unicêntrico, através da colheita retrospectiva dos registos clínicos de 1993 a 2014 (22 anos). Definiu-se HSGN como hemorragia extracraniana associada a anemia e/ou coagulopatia de consumo consequente a um parto traumático, com ou sem confirmação imagiológica.

Resultados: Incluíram-se 25 casos de HSGN: 88% parto instrumentado (22: ventosa 19, fórceps 10), 84% de termo (21), 72% do género masculino (18), 64% filhos de primíparas (16) e 12% macrossómicos (3). O Índice de Apgar foi ≤ 7 ao 5º minuto em 18 (72%) recém-nascidos (RN's), tendo a sintomatologia surgido até às três horas de vida em 19 (76%). O principal motivo de admissão foi asfixia perinatal em 56% (14/25). Durante o internamento, a avaliação seriada do perímetro cefálico não foi efetuada em 88% (22/25), 22 RN's apresentaram encefalopatia hipoxico-isquémica (88%) e oito coagulação intravascular disseminada (32%). Vinte e um RN's receberam hemoderivados (84%): eritrócitos (20), plasma (16), fibrinogénio (3), plaquetas (2) e fator VIIa (2). A mortalidade foi de 36% (9/25). À exceção de dois casos com sequelas neurológicas (8%), a evolução foi favorável (56%).

Conclusões: O HSGN é uma complicação rara mas potencialmente letal associada ao parto. O reconhecimento dos factores

de risco e a vigilância clínica regular com base na observação clínica, medição do perímetro cefálico e monitorização dos sinais vitais são essenciais para o diagnóstico precoce, tratamento adequado e melhoria do prognóstico.

Palavras-chave: recém-nascido, hematoma subgaleal, parto traumático, ventosa, anemia, coagulopatia

PD-114 - (16SPP-2519) - ATRÉSIA PULMONAR: A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL

Ana Luísa Costa¹; Henrique Soares^{2,3}; Ana Luísa Neves¹; Cláudia Moura¹; Ana Catarina Fragoso^{3,4}; José Carlos Areias^{1,3}; J. Estevão-Costa^{3,4}; Hercília Guimarães^{2,3}

1 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João, Porto; 2 - Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João, Porto; 3 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto; 4 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João, Porto

Introdução / Descrição do Caso: Recém-nascido (RN) de 39 semanas, gestação vigiada e sem intercorrências, internado às 12h de vida por hipoxemia refratária à oxigenioterapia. Por suspeita de cardiopatia iniciou prostaglandina E1, sendo transferido para hospital terciário. Na admissão, apresentava-se hemodinamicamente estável, SpO₂ ~80% (VM, FiO₂ 0.50), AC com S1 e S2 únicos e sopro contínuo. Ecocardiograma revelou atresia pulmonar (AP), comunicação interventricular (CIV) moderada, art. pulmonares hipoplásicas e canal arterial (CA) patente. Em D4, por enterocolite necrosante, foi submetido a colectomia segmentar (transverso e descendente) com anastomose T-T e evoluiu sem complicações. Realizado shunt sistémico-pulmonar (SP) em D18 de vida, complicada por dessaturação intra-operatória à mobilização das art. pulmonares. Verificada patência de shunt SP em avaliações seriadas (sob heparina) e agravamento clínico (D2 pós-shunt) com hipoxemia severa sustentada, má perfusão periférica, acidose metabólica, hiperlactacidemia e marcadores de infeção negativos, evoluindo para oligo-anúria. Ecografia abdominal sugeriu invaginação ileocólica com necrose intestinal. Dada a gravidade clínica, impossibilitando intervenção cirúrgica ou início de técnicas substitutivas renais, foi decidido iniciar cuidados paliativos. O RN faleceu em D21 de vida; estudo anatomopatológico revelou sinais de falência multi-orgânica, necrose hemorrágica multifocal renal e ausência de isquemia intestinal. Estudo genético confirmou suspeita clínica de Síndrome de DiGeorge.

Comentários / Conclusões: Realça-se a importância do DPN da AP dada a dependência do CA até a construção de shunt SP, evitando possíveis complicações isquémicas. A AP com CIV é uma das cardiopatias comumente associadas à Síndrome de DiGeorge.

Palavras-chave: Atresia Pulmonar, Comunicação interventricular, Hipoxemia, Shunt sistémico-pulmonar, Síndrome de DiGeorge

PD-115 - (16SPP-2565) - HIPOPERFUSÃO SISTÊMICA EM RN COM ENCEFALOPATIA HIPOXICO-ISQUÊMICA: RELAÇÃO COM A OXIGENAÇÃO CEREBRAL E COM O PROGNÓSTICO

Paula Costa; André Graça; Isabel Sampaio; Carlos Moniz

Serviço de Neonatologia, Hospital de Santa Maria, CHLN-EPE

Introdução e Objectivos: A instabilidade hemodinâmica com hipoperfusão tecidual é uma complicação dos recém-nascidos (RN) com encefalopatia hipoxico-isquémica (EHI), que associada a uma diminuição da perfusão e da oxigenação cerebral, poderá condicionar o prognóstico neurológico. O objectivo deste estudo foi avaliar a oxigenação cerebral (rScO₂) e o prognóstico em RN com EHI tratados com hipotermia induzida e hipoperfusão sistémica.

Metodologia: Estudo prospectivo que incluiu RN de termo com EHI tratados com hipotermia. Avaliaram-se 3 grupos de RN de acordo com os níveis de lactato nas primeiras 24 horas: 1-lactato normal ou ligeiramente elevado (≤ 2 mmol/L), 2-lactato moderadamente elevado (2-4 mmol/L) e 3-hipoperfusão grave (lactato ≥ 5 mmol/L). A rScO₂ foi monitorizada através da espectroscopia próxima do infravermelho durante a hipotermia. O prognóstico neurológico foi definido pelo padrão do encefalograma de amplitude integrada às 48 horas de hipotermia e pela RM na segunda semana de vida.

Resultados: Foram incluídos 46 RN, dos quais 24 no grupo 1, 11 no grupo 2 e 11 no grupo 3. Constatou-se que 42% dos RN no grupo 1, 55% no grupo 2 e 82% no grupo 3 tiveram prognóstico adverso. Os valores de rScO₂ foram semelhantes nos 3 grupos de RN. O valor preditivo positivo da hipoperfusão grave às 24 horas para prognóstico adverso foi de 95%, enquanto o valor preditivo negativo foi de 55%.

Conclusões: Em RN com EHI tratados com hipotermia, a hipoperfusão grave nas primeiras 24 horas de vida é preditiva de prognóstico adverso, mas não está associada a valores mais baixos de rScO₂. Como estes RN têm lesão cerebral mais grave, especulamos que os valores de rScO₂ refletem por um lado uma redução da perfusão cerebral, e por outro uma diminuição do consumo de oxigénio por lesão cerebral estabelecida.

Palavras-chave: encefalopatia hipoxico-isquémica, oxigenação cerebral, hipoperfusão

PD-116 - (16SPP-2182) - VENTILAÇÃO DOS RECÉM-NASCIDOS DE EXTREMO BAIXO PESO - 14 ANOS DE EXPERIÊNCIA

Natália Noronha¹; Patrícia Cardoso¹; Helena Pereira^{1,2}; Cristina Resende¹; Dolores Faria¹; Carlos Lemos¹

1 - Serviço de Neonatologia B, Maternidade Bissaya Barreto, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro - Unidade de Vila Real

Introdução e Objectivos: A grande maioria dos recém-nascidos de extremo baixo peso (RNEBP) necessita de ventilação invasiva (VI) e tem elevado risco de displasia broncopulmonar

(DBP). Com o objetivo de diminuir a DBP, têm sido tentadas estratégias menos agressivas, como a ventilação não-invasiva (VNI).

Objetivo: avaliar diferenças na estratégia ventilatória nos últimos 14 anos.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos RNEBP admitidos numa UCIN. Foram comparados 2 grupos - grupo 1: 2001-2007 e grupo 2: 2008-2014.

Resultados: Foram admitidos 230 RNEBP, com peso ao nascimento (PN) entre 440-999g (mediana=832g) e idade gestacional (IG) entre 23-33 semanas (mediana=27). Em 189 (82%) foram administrados corticóides pré-natais, 153 (67%) receberam surfatante; 181 (79%) foram ventilados com VI, 30 (13%) apenas com VNI e 19 (8%) não fizeram qualquer tipo de ventilação. Dos ventilados, a VI foi o método inicial de ventilação em 164/211 (77%). Dos 49 cujo método inicial foi a VNI, 18 necessitaram posteriormente de VI. Comparando o 1º com o 2º grupo, não houve diferenças estatisticamente significativas na IG, PN, taxa de corticóides pré-natais nem na administração de surfatante. No 2º grupo fizeram menos VI (76% *versus* 81%; $p=ns$), a VNI foi mais frequentemente utilizada como método ventilatório inicial (31% *versus* 14%; $p=0,004$), e mais precocemente (na sala de partos) em 25/33 (76%) *versus* 1/15 (7%); $p<0,001$. A falha de VNI (necessidade de entubação em menos de 72h) foi semelhante (18% *versus* 20%; $p=ns$), assim como a necessidade de O₂ suplementar às 36 semanas – DBP (7% *versus* 5%).

Conclusões: Nos últimos anos têm sido utilizadas com sucesso estratégias de ventilação menos agressivas. Contudo a taxa de DBP não diminuiu.

Palavras-chave: recém-nascidos de extremo baixo peso, ventilação, displasia broncopulmonar

PD-117 - (16SPP-2240) - HEMORRAGIA FETO-MATERNA GRAVE COMO CAUSA DE ENCEFALOPATIA HIPÓXICO-ISQUÉMICA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Lígia M. Ferreira¹; Inês M. Coutinho²; Elsa Teixeira¹; Patrícia Lapa³

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 2 - Serviço de Obstetria A, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 - Serviço de Neonatologia A, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução / Descrição do Caso: A hemorragia feto-materna (HFM) consiste na transferência de sangue fetal para a circulação materna e ocorre em quase todas as gestações de forma insignificante. Contudo, em alguns casos a hemorragia é tão acentuada que se pode associar a morbimortalidade neonatal importante.

Caso clínico: recém-nascido de termo, sexo feminino, gravidez vigiada sem intercorrências, nascido por cesariana emergente, por estado fetal não tranquilizador. Ao nascimento, apresentava-se bradicárdico, hipotónico, em apneia e com palidez cutâneo-mucosa acentuada (Índice de Apgar: 1/5/6), com recuperação da frequência cardíaca após entubação. Foi excluído

descolamento de placenta. Verificou-se choque hipovolémico com anemia grave (hemoglobina 2,6g/dL) e acidose metabólica grave com hiperlactacidémia. Fez expansão de volume, iniciou transfusão de glóbulos vermelhos, suporte inotrópico e perfusão de bicarbonato de sódio. Constatada encefalopatia hipóxica-isquémica, tendo cumprido protocolo de hipotermia sem intercorrências. Apresentou aEEG deprimido com suspeita de um episódio convulsivo que não repetiu após dose única de fenobarbital. Realizou ressonância magnética crânio-encefálica que se revelou compatível com insulto de intensidade moderada, do tipo hipóxia parcial prolongada, eventualmente por consequência de hipotensão. Foi realizada citometria de fluxo no sangue materno que revelou 7,9% de hemoglobina fetal, confirmando-se o diagnóstico de HFM grave.

Comentários / Conclusões: Os autores pretendem realçar que perante um caso de anemia neonatal o diagnóstico de HFM deve ser evocado. Além disso, apesar da HFM grave ser uma causa rara e imprevisível de anemia neonatal, pode apresentar-se como um quadro de sofrimento fetal agudo, com morbilidade significativa.

Palavras-chave: hemorragia feto-materna, anemia neonatal, encefalopatia hipóxica-isquémica

PD-118 - (16SPP-2377) - SER MÃE DEPOIS DOS 35 ANOS. SERÁ DIFERENTE? – ESTUDO CASO-CONTROLO

Bárbara Marques; Francisca Palha; Edgar Moreira; Sandra Valente; Margarida Abrantes; Joana Saldanha

Serviço de Neonatologia. Departamento de Pediatria, Hospital Universitário de Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: A maternidade depois dos 35A é considerada Idade Materna Avançada (IMA). Em 2014, 31% dos nascimentos de um Hospital Terciário de Lisboa foram de mães com IMA. Para além da fertilidade diminuir com o aumento da idade materna, a IMA está associada a maior número de complicações na gravidez e período neonatal. Este trabalho teve como objetivo analisar *outcomes* materno-fetais em mulheres com IMA comparando com um grupo de mulheres com idade inferior a 35 anos (grupo controlo).

Metodologia: Estudo observacional, prospetivo e caso-controlo, incluindo dados clínicos de ambos os grupos, efetuado entre Março e Junho de 2015 no Serviço de Neonatologia de um Hospital Terciário. A análise estatística foi realizada com recurso ao Excel 2010® e SPSS22.0®, considerando-se estatisticamente significativa se $p<0,05$.

Resultados: Durante o período de estudo foram internadas 736 puérperas (32,2% com IMA), sendo que 306 foram incluídas neste estudo (153 em cada grupo). A idade mediana das IMA foi 37A (min: 35A, máx: 44A).

Nas mães com IMA verificou-se uma maior taxa de abortos espontâneos prévios ($p<0,001$) e um maior número de partos distócicos ($p<0,01$), nomeadamente por cesariana ($p<0,001$). Não se encontrou associação entre a idade materna e

a presença de patologia materna na gravidez ($p=0,239$), necessidade de reanimação neonatal ($p=0,134$) ou prematuridade ($p=0,333$). O número de malformações congénitas foi semelhante nos dois grupos (cerca de 3%). No grupo controlo verificou-se um maior número de primíparas e de gravidezes gemelares.

Conclusões: A IMA parece não influenciar os *outcomes* neonatais, incluindo malformações congénitas, mas esteve significativamente associada a partos por cesariana. As consequências da IMA parecem não ser tão evidentes quanto os dados apresentados na literatura.

Palavras-chave: Idade Materna Avançada, Outcomes materno-fetais

PD-119 - (16SPP-2386) - “E SE ESTIVERMOS PERANTE UM RECÉM-NASCIDO COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA?”

Sara Vaz²; Catarina Dâmaso¹; Paula Moniz²; Luísa Mota-Vieira^{3,4,5}; Patrícia Santos⁶; Fernanda Gomes¹

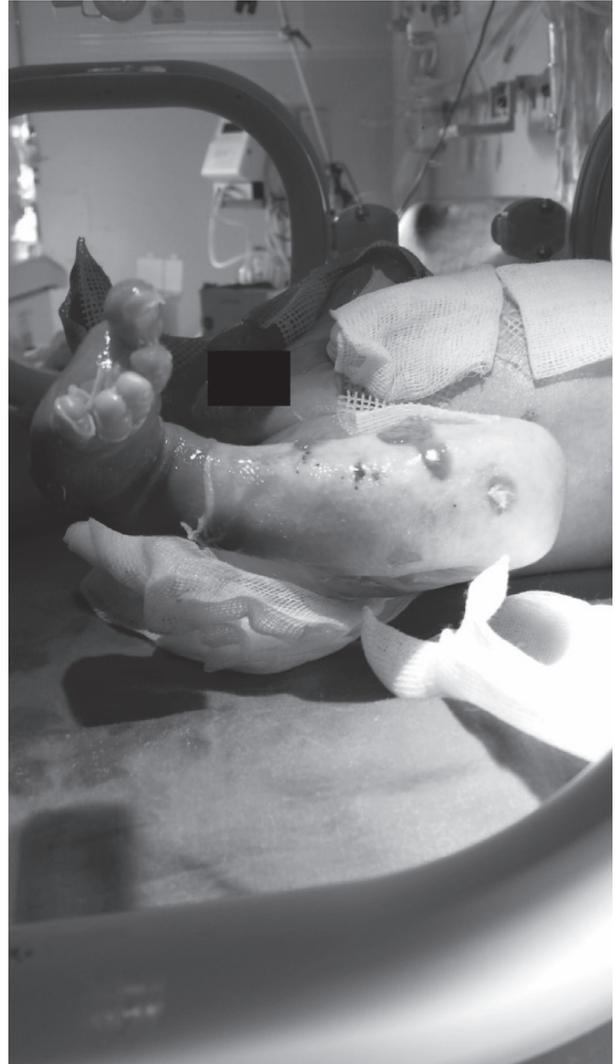
1 - Unidade de Neonatologia, Serviço de Pediatria, Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, EPE; 2 - Serviço de Cirurgia Plástica, Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, EPE; 3 - Unidade de Genética e Patologia Molecular, Hospital do Divino Espírito Santos de Ponta Delgada; 4 - Centro para a Biodiversidade, Genómica Integrativa e Funcional (BioFIG), Faculdade de Ciências, Universidade de Lisboa; 5 - Instituto Gulbenkian de Ciência, Oeiras; 6 - Serviço de Dermatologia, Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, EPE

Introdução / Descrição do Caso: Lactente do sexo masculino, filho de pais adolescentes, de etnia cigana e consanguíneos em primeiro grau. História familiar de primo falecido aos 3 meses por Epidermólise Bolhosa (EB) e outro com Leucinose. Foi realizada cesariana às 37 semanas por detecção de RCIU e oligoâmnios durante a gestação. Ao nascimento, constatou-se descolamento epidérmico das extremidades, friável e de hemorragia fácil. Na UCIN, sempre hemodinamicamente estável, mas com surgimento gradual e recorrente de lesões epidérmicas, quando sujeito a alguma pressão. De início, fez pensos com soro fisiológico aquecido e cloranfenicol. Optou-se, em seguida, pela utilização de pensos com MEPILEX®, pelo facto das lesões cutâneas serem graves e recidivantes. Em D52 de vida, teve agravamento do estado geral com recusa alimentar e lesões epidérmicas infetadas por MRSA e *Pseudomonas aeruginosa*. Dada gravidade clínica e social, passou para cuidados paliativos. Faleceu em D54 na sequência de sépsis nosocomial. As biópsias cutâneas foram analisadas por imunofluorescência e microscopia electrónica de transmissão e sugeriram EB Juncional – *non-Herlitz* –, estando atualmente em análise os seguintes genes: *LAMB3*; *LAMC2*; *LAMA3* e *COL17A1*.

Comentários / Conclusões: A EB caracteriza-se por bolhas ou erosões muco-cutâneas, causadas por trauma mínimo ou de aparecimento espontâneo. É uma patologia rara, sem tratamento conhecido e subdivide-se em 4 tipos. O tipo presente neste caso – EB juncional – é um dos menos comuns

(1-2%), surge frequentemente em neonatos, e associa-se a um mau prognóstico (mortalidade: 50-100%). Assim, pretende-se demonstrar a necessidade da investigação da etiologia genética desta patologia, no sentido de se oferecer aconselhamento genético e diagnóstico pré-natal nas futuras gestações.

Palavras-chave: epidermólise bolhosa, oligoâmnios, consanguíneos



PD-120 - (16SPP-2469) - FOREVER YOUNG! O QUE PENSAM AS MÃES DEPOIS DOS 35? – ESTUDO CASO CONTROLO

Francisca Palha¹; Edgar Moreira¹; Bárbara Marques¹; Sandra Valente²; Margarida Abrantes²; Joana Saldanha²

1 - Departamento de Pediatria, Hospital Universitário de Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Lisboa; 2 - Serviço de Neonatologia, Departamento de Pediatria, Hospital Universitário de Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Lisboa

Introdução e Objectivos: São várias as razões para o adiamento da gravidez. A gravidez com ≥ 35 anos, considerada Idade Materna Avançada (IMA), associa-se a maior número de complicações materno-fetais, mas não é claro como este risco é percecionado pelas gestantes. Pretendemos analisar a per-

ção materna da IMA e enquadramento social em puérperas com IMA e com idade <35A (grupo controlo-GC).

Metodologia: Estudo observacional, prospetivo e caso-controlo, com aplicação de questionário, entre março e junho 2015, no Serviço de Neonatologia dum hospital terciário. Análise estatística realizada com Excel 2010® e SPSS22.0®, considerado significativo se $p < 0,05$.

Resultados: Das 736 puérperas internadas (32,2% com IMA), 306 foram incluídas neste estudo (153 em cada grupo). No GC maior número de mães vivia sem o pai do recém-nascido (RN) ($p < 0,01$). Verificou-se que a escolaridade foi superior nas IMA ($p < 0,05$) bem como tendência para maior educação paterna ($p = 0,061$), sendo razões de ordem profissional as mais mencionadas para o adiamento da gestação. Nas IMA houve mais gestações medicamente assistidas e menor utilização de contraceção ($p < 0,05$). Apenas 34,8% do total das mães tinha consciência da existência de maior risco na gravidez com IMA. No entanto quando inquiridas quanto a fatores condicionantes de ordem emocional ou capacidade física só as IMA consideraram ser a idade um fator relevante ($p < 0,001$). Não houve diferenças quanto a hábitos de consumo, na intenção de amamentar e na segurança para prestação de cuidados ao RN.

Conclusões: Os riscos de uma gravidez com IMA não são valorizados pela maioria das mães. Verificámos diferenças de ordem social e profissional nos grupos estudados. Mães IMA têm a perceção que a gravidez em idade avançada terá condicionantes diferentes da gestação em idade mais jovem.

Palavras-chave: Idade Materna Avançada, gravidez, perceção materna, social

PD-121 - (16SPP-2542) - IDADE MATERNA AVANÇADA – COMO CONTAM OS ANOS?

Edgar Moreira; Bárbara Marques; Francisca Palha; Sandra Valente; Margarida Abrantes; Joana Saldanha

Serviço de Neonatologia, Departamento de Pediatria, Hospital Universitário de Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: É cada vez mais prevalente a gravidez em idades tardias. Em diversos estudos a definição de Idade Materna Avançada (IMA) não é consensual, embora a maioria a defina como ≥ 35 anos. O risco materno-fetal aumenta progressivamente com a idade, sendo difícil estabelecer limites precisos. Este trabalho analisa os fatores materno-fetais e contexto social-pessoal da gestação, em mulheres entre 35 e 39 anos e com ≥ 40 anos.

Metodologia: Estudo observacional, prospetivo e descritivo, com aplicação de questionário e colheita de dados clínicos de puérperas com mais de 35 anos, internadas de Março a Junho de 2015 no Serviço de Neonatologia de um Hospital Terciário. Análise estatística por grupos com testes não-paramétricos.

Resultados: Incluíram-se 153 puérperas, de idade mediana 37 anos [35-44], das quais 129 com 35-39 anos e 24 com

≥ 40 anos. O grupo ≥ 40 teve mais abortos provocados prévios (37,5% versus 10,1% no grupo 35-39, $p < 0,01$). Sem significado estatístico, verificou-se no grupo ≥ 40 um maior número de patologia materna crónica (41,7% vs. 35,7%) e durante a gravidez (45,8% vs. 38%). No grupo ≥ 40 foram mais frequentemente múltiplas (95,8% vs 83,7%, NS), gestações não-planeadas (37,5% vs. 20,5%, NS) e medicamente assistidas (25,0% vs 13,2%, NS). A taxa de desemprego das mães (29,2% vs 15,5%, NS) e pais (12,5% vs 6,3%, NS) foi superior, e motivos profissionais/socioeconómicos tiveram menor peso para o adiamento da gestação (19% vs. 32,5%, NS).

Conclusões: Nas mães com IMA parece haver alguma heterogeneidade quanto a fatores médico-sociais quando comparado o grupo até aos 40 anos ou depois desta idade. No entanto tal pode ser devido ao pequeno número amostral. Estudos como este poderão contribuir para uma redefinição de IMA.

Palavras-chave: Risco materno-fetal, Idade materna

PD-122 - (16SPP-2583) - RECÉM-NASCIDO COM MÚLTIPLAS FRATURAS ÓSSEAS

Ana Luísa Costa¹; Ana Raquel Moreira²; Paulo Soares^{3,4}; Ana Vilan^{3,4}; Nuno Alegrete⁵; Cecília Martins²; Susana Gama Sousa²; Manuela Rodrigues³; Hercília Guimarães^{3,4}

1 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João, Porto; 2 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Médio Ave - Unidade de Vila Nova de Famalicão; 3 - Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João, Porto; 4 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto; 5 - Departamento de Ortopedia Infantil, Serviço de Ortopedia, Centro Hospitalar S. João, Porto

Introdução / Descrição do Caso: A Osteogénese imperfeita (OI) é uma doença genética do tecido conjuntivo, caracterizada por fragilidade óssea, deformidade do esqueleto e baixa estatura variável. Classifica-se em vários tipos de acordo com a variabilidade fenotípica.

Recém-nascido de sexo feminino, antecedentes familiares irrelevantes e pais não consanguíneos. Gravidez vigiada e com diagnóstico pré-natal de RCIU e encurtamento dos membros inferiores. Parto por cesariana às 39 semanas com necessidade de reanimação (Apgar 3/9/10). Internamento na UCIN por hipoxemia e deformidade da face e dos membros, tendo a radiografia revelado múltiplas fraturas ósseas. Sem alterações hidro-electrolíticas ou do metabolismo fosfocálcico. Transferido com quatro dias de vida para UCIN de hospital terciário para orientação adequada. Ventilação invasiva temporária por necessidade de sedoanalgesia. A radiografia do esqueleto revelou múltiplas fraturas, nomeadamente, da calote craniana, costelas e membros em várias fases de consolidação. Dado o diagnóstico clínico de Osteogénese Imperfeita tipo IIA e após avaliação multidisciplinar, o RN iniciou cuidados paliativos, que manteve até ao óbito, aos 29 dias de vida. O estudo anatomopatológico revelou hipoplasia pulmonar e osteodisplasia esquelética grave (forma letal) com múltiplas fraturas, muitas ocorridas na vida intra-uterina, apontando para

o diagnóstico de OI tipo II, (classificação de Sillence). Ausência de mutações nos genes COL1A1 e COL1A2. Aguarda restante estudo genético em curso.

Comentários / Conclusões: Os autores realçam a raridade e gravidade da OI tipo II. O seu tratamento é apenas de suporte, devido à hipoplasia pulmonar e multiplicidade das fraturas. O estudo mutacional é importante para aconselhamento genético.

Palavras-chave: Cuidados paliativos neonatais, Fraturas ósseas neonatais, Genes COL1A1 e COL1A2, Hipoplasia pulmonar, Osteogénese imperfeita

PD-123 - (16SPP-2656) - EDUCAÇÃO PARA A SAÚDE NO PUERPERIO IMEDIATO: OPORTUNIDADE DE INTERVENÇÃO?

Catarina Salgado¹; Rosa Martins²; Bárbara Marques¹; Joana Oliveira¹; Edgar Moreira¹; Francisca Palha¹; Lia Oliveira²; Graça Oliveira³; Teresa Rodrigues⁴; Rosário Ferreira⁵

1 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Oeste – Torres Vedras; 3 - Serviço de Neonatologia, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 4 - Laboratório de Biomatemática, Faculdade de Medicina de Lisboa; 5 - Unidade de Pneumologia, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: O puerpério é um período emocionalmente sensível e exigente para a puérpera, podendo questionar-se o benefício e oportunidade de ações de promoção de saúde. Objetivo: averiguar a disponibilidade das puérrperas para receberem formação neste período e identificar possíveis temas-alvo.

Metodologia: Aplicação de questionário anónimo, auto-preenchido, de avaliação de sessões individuais de formação sobre higiene do sono, com duração de 10 minutos. O público-alvo foram mães internadas em Puerpério, no contexto de um estudo intervencional em curso, num período de seis meses. Realizada análise descritiva.

Resultados: Incluídas 210 puérrperas; mediana de idade: 32 anos (min:17; max:43); 207 (98,6%) puérrperas consideraram a temática abordada útil; 209 (99,5%) referiram que o desempenho do formador contribuiu para o sucesso da sessão. Relativamente ao tempo de formação, 89 (42,4%) consideraram-no suficiente, 4 (1,9%) insuficiente e 116 (55,25) excessivo. Verificou-se que 205 (97,6%) mães considerou este tipo de formação importante, 200 (95,2%) recomendariam a formação e 129 (61,4%) estavam interessadas em frequentar outras sessões. Principais temas propostos para formações: alimentação (40), amamentação (31), cuidados de higiene ao RN (27).

Conclusões: Os resultados demonstram que grande número de puérrperas está disponível para receber formação, sendo o puerpério imediato uma oportunidade para intervenção em prol da promoção da saúde das crianças.

Palavras-chave: puérrperas, mães, pediatria, formação, intervenção

PD-124 - (16SPP-2165) - PATOLOGIA FETAL – AVALIAÇÃO NEONATAL E SEGUIMENTO

Joana Teixeira; Catarina Pardal; Vera Baptista; Carla Garcez; Alexandra Cadilhe; Almerinda Pereira

Hospital de Braga

Introdução e Objectivos: Caracterização das anomalias fetais diagnosticadas na consulta de diagnóstico pré-natal (DPN) e concordância com a avaliação neonatal. Seguimento das crianças com patologia fetal confirmada.

Metodologia: Estudo prospetivo de crianças seguidas em consulta DPN, de Janeiro 2013 a 30 de Junho 2014, por alterações fetais. Seguimento pós-natal durante um período mínimo de 12 meses.

Resultados: Diagnosticada patologia em 36 fetos não sendo confirmada em 8. Diagnósticos: Cabeça: 1/28 microcefalia com evolução pós-natal favorável; 1/28 quisto aracnoideu, iniciou nistagmo aos 2 meses; 1/28 megacisternamagna. Cérebro: 1/28 hipoplasia do vérmis cerebeloso sem alterações neurológicas. Face: 1/28 fenda labio-palatina com posterior diagnóstico de deleção intersticial do cromossoma 8. Coluna: 1/28 meningocele roto submetido a cirurgia com boa evolução neurológica. Tórax: 1/28 linfangioma quístico falecido no período neonatal por drenagem venosa pulmonar anómala total; 1/28 hérnia diafragmática com boa evolução após cirurgia; 1/28 malformação da via aérea pulmonar congénita, aguarda lobectomia. Parede abdominal: 1/28 gastrosquisis falecido no período neonatal por peritonite pós vólculo do intestino médio. Trato gastro-intestinal: 1/28 isomerismo esquerdo abdominal clinicamente estável. Genitais: 1/28 hidrocele bilateral que evidenciou outras anomalias por provável de síndrome Schwartz-Jampel; 1/28 cisto anexial. Vias urinárias: 8/28 pielectasia e 1/28 hidronefrose, em 3 diagnosticado síndrome de junção; 1/28 agenesia renal, 2/28 aumento do volume renal (hidronefrose e doença renal policística). Extremidades: 3/28 pé boto.

Conclusões: O diagnóstico de patologia fetal em consulta multidisciplinar é fundamental para otimizar os cuidados neonatais, a longo prazo, e definir o prognóstico.

Palavras-chave: Anomalias fetais, Pré-Natal, Diagnóstico

PD-125 - (16SPP-2210) - TERÃO OS NOSSOS ADOLESCENTES HÁBITOS SAUDÁVEIS?

Cláudia Almeida; Ana Cristina Barros; Catarina Dias; Inês Vaz Matos; Beatriz Beltrame

Hospital Privado de Braga

Introdução e Objectivos: O estilo de vida saudável baseia-se em atitudes e hábitos adquiridos ao longo da vida, nomeadamente na adolescência. O sedentarismo e a obesidade são uma preocupação em Pediatria dado serem factores de risco para patologia na idade adulta. Assim, pretendeu-se caracterizar o estado nutricional e identificar comportamentos integrantes do estilo de vida dos adolescentes.

Metodologia: Aplicação de questionário a 90 adolescentes observados na Consulta de Pediatria de um hospital privado, com posterior avaliação da antropometria e IMC.

Resultados: A idade média foi 13.6 ±1.7 anos (54.4% rapazes). O percentil de IMC variou entre P2.59 e P99.36; 33.3% apresentava excesso de peso/obesidade (EP/O), com predomínio nos rapazes (70%vs30%,p=0.03). A obesidade já foi tema de conversa em 87.8% (67.1% abordada pelos pais). Existe informação sobre obesidade na escola de 48.9%. Dezassete (19.1%) não praticam exercício físico além do desporto escolar e 46.1% ocupa mais de duas horas diárias do fim de semana com TV/videojogos. Alimentação: 86.7% toma pequeno-almoço, 45.5% come legumes e 40.7% come fruta diariamente. A média de horas de sono diária é 8.4±0.8. Metade dos adolescentes com EP/O considera ter peso adequado, no entanto a preocupação com o peso é maior neste grupo (60%vs40%,p=0.004). Não há diferenças estatisticamente significativas na actividade física/sedentarismo, hábitos alimentares ou horas de sono entre os dois grupos.

Conclusões: Um terço dos adolescentes apresentava EP/O e apesar da generalidade praticar exercício regularmente, há hábitos alimentares a melhorar. Por outro lado, a percepção errada do peso dificulta a mudança de hábitos e perda ponderal. Assim, é essencial a implementação de hábitos saudáveis, independentemente do peso corporal.

Palavras-chave: Adolescentes, Obesidade, Lazer

PD-126 - (16SPP-2216) - UMA CONSEQUÊNCIA POTENCIALMENTE GRAVE DO TRATAMENTO DA ACNE

Ana Paula Rocha; Patrícia Miranda; Pascoal Moleiro; Alexandra Luz
Centro Hospitalar de Leiria

Introdução/Descrição do Caso: Acne vulgaris é uma das patologias dermatológicas mais frequentes na adolescência. O grande impacto psicológico nesta faixa etária e o potencial para lesões cicatríciais impõem que se equacione o tratamento necessário. O caso descrito refere-se a uma adolescente de 16 anos observada na urgência por quadro de dejeções diarreicas aquosas, com evolução de 18 dias, sem sangue ou muco, associadas a dor abdominal tipo cólica e perda ponderal estimada de 5%. Sem febre, vômitos ou contexto epidemiológico relevante. Ao exame objetivo apresentava apenas palidez cutânea, sem outras alterações. Analiticamente sem anemia ou leucocitose, VS 13 mm/h, PCR 0,5mg/L. A coprocultura foi negativa, bem como a pesquisa de antígenos de adenovírus e rotavírus. Recorre novamente à urgência 2 dias depois, tendo sido mencionada terapêutica para acne com clindamicina oral. Fez pesquisa de toxinas A e B e antígeno de *Clostridium difficile* nas fezes que se revelou positiva. Completou 7 dias de terapêutica com metronidazol oral ficando assintomática em D3, e em reavaliação em consulta foi posteriormente introduzido contraceptivo oral combinado, com melhoria da acne.

Comentários / Conclusões: O presente caso pretende alertar

para os riscos potenciais de uma terapêutica não recomendada na acne. A antibioterapia oral no tratamento da acne em monoterapia não é um tratamento de primeira linha, não só pela elevada taxa de resistências do *Propionibacterium acnes* como também pelos riscos sistémicos inerentes. Dentro dos antibióticos sistémicos, a clindamicina não deve ser a primeira escolha exatamente pelo risco associado de colite pseudomembranosa.

Palavras-chave: colite pseudomembranosa, acne, clindamicina

PD-127 - (16SPP-2364) - GRÁVIDAS ADOLESCENTES E GRÁVIDAS ADULTAS: QUE DIFERENÇA?

Sara Peixoto; Jorge Abreu Ferreira; Vânia Martins; Nilza Ferreira

Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE, Unidade de Vila Real

Introdução e Objectivos: A gravidez na adolescência tem sido associada a maior morbidade materna e fetal, podendo interferir negativamente no desenvolvimento pessoal e social de mãe e filho. **Objectivo:** Analisar a evolução da gravidez, o parto e o recém-nascido (RN) em grupos de grávidas de faixas etárias diferentes, que deram entrada no bloco de partos de um hospital nível A2.

Metodologia: Análise dos arquivos informatizados de todos os partos que ocorreram num hospital de nível A2 entre 1/jan/2010 e 31/dez/2014. Divisão das parturientes em três grupos: ≤16 anos, entre 16 e 18 anos e >18 anos.

Resultados: Registaram-se 7552 nascimentos, 2,3% de mães adolescentes (80,5% com mais de 16 anos). O número de partos diminuiu ao longo dos anos em todos os grupos. O grupo das mães adolescentes apresentou menor número de cesarianas (26,4% vs 41,3%), e ausência de registos de morte *in útero*, (0% vs 0,35%). Não houve diferença de idade gestacional e taxa de RN de BPN. Entre adolescentes, as menores de 16 anos tiveram mais RN de BPN (11,4 vs 7,14%), e nenhum RN de MBPN ou EBPN, contrariamente ao verificado nas adultas (0,38% e 0,14%, respetivamente).

Conclusões: A redução do número de mães adolescentes, acompanha a diminuição global da natalidade, quer pelo maior acesso à informação nas escolas, quer pela legalização da IVG antes das 10 semanas. As profundas transformações que se fazem sentir nesta fase da vida, a par das dificuldades de aceitação, levam a que as gravidezes sejam muitas vezes escondidas e não vigiadas, com consequentes complicações no parto e puerpério. Não se verificou neste estudo, como descrito por alguns autores, a maior incidência de RN prematuros e de BPN em mães adolescentes.

Palavras-chave: gravidez, adolescência, diferenças

PD-128 - (16SPP-2379) - ANEMIA NA ADOLESCÊNCIA – REVISÃO DE 8 ANOS

Patrícia Miranda; Ana Paula Rocha; Alexandra Luz; Pascoal Moleiro

Centro Hospitalar de Leiria

Introdução e Objectivos: Nos países desenvolvidos, a anemia atinge cerca de 6% dos adolescentes. Este trabalho visa classificar o tipo de anemia, a investigação realizada, o diagnóstico etiológico, o tratamento instituído e sua evolução.

Metodologia: Estudo descritivo retrospectivo, baseado na análise dos processos clínicos dos adolescentes seguidos na consulta de Medicina do Adolescente entre 2006 e 2014. Variáveis estudadas: sexo, idade, classificação baseada no volume globular médio e concentração de hemoglobina globular, exames complementares, diagnósticos associados e terapêutica. Grupos de estudo - I:10-14A; II:15-19A. Critérios de inclusão: Hb 12g/dL (sexo feminino) e <13g/dL (sexo masculino). Análise estatística com PASW Statistics 22® ($\alpha=0,05$).

Resultados: De um total de 40 processos, 70% pertenciam ao género feminino e a média de idades foi de 14,7 anos.

Em 52,5% a anemia era microcítica e hipocrômica. Do total, 63,2% eram ferropénicas, 75% das quais no sexo feminino ($p=0,482$) e 70,8% no grupo II ($p=0,675$). Da investigação etiológica fizeram parte a avaliação analítica, da qual se destaca a cinética do ferro (75%) e métodos endoscópicos (20%).

Os diagnósticos mais comuns foram os distúrbios menstruais (37,5%), a doença inflamatória intestinal (17,5%) e a perturbação do comportamento alimentar (PCA) em 17,5%.

O tratamento incluiu a suplementação com ferro em 47,5%, a contraceção oral em 32,5% e a instituição de um plano alimentar em 17,5%. Tiveram alta 30,8%.

Conclusões: Registou-se maior incidência de ferropenia no sexo feminino e nos adolescentes mais velhos. O diagnóstico etiológico mais frequentemente relacionado com a ferropenia foram os distúrbios menstruais. A prevalência de anemia associada a PCA não é desprezível, reforçando a importância do diagnóstico e tratamento atempados.

Palavras-chave: Anemia, Ferropenia, Adolescente

PD-129 - (16SPP-2532) - ERITEMA NODOSO UNILATERAL: MANIFESTAÇÃO ATÍPICA EM IDADE PEDIÁTRICA

Francisca Calheiros-Trigo¹; Cristina Resende²; Fábria Carvalho¹; Lídia Leite¹; Ana Antunes²; Teresa Pontes¹; Susana Carvalho¹; Sofia Martins¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2 - Serviço de Dermatologia, Hospital de Braga

Introdução / Descrição do Caso: O eritema nodoso (EN) é a apresentação mais comum de paniculite. O diagnóstico é clínico, baseando-se na presença de nódulos eritematosos na região pré-tibial, bilateralmente, que evoluem ao longo de quatro a oito semanas para lesões equimóticas, com posterior resolução espontânea, sem atrofia ou ulceração cutânea. O não cumprimento dos critérios diagnósticos implica a rea-

lização de biópsia incisional para deteção de EN atípico ou diagnóstico diferencial.

Relatamos o caso de um adolescente do sexo masculino, de 12 anos, previamente saudável, que recorreu ao serviço de urgência (SU) por eritema e dor da região pré-tibial direita, com duas semanas de evolução. Por suspeita de celulite teve alta medicado com flucloxacilina. Recorreu novamente ao SU uma semana depois por persistência do quadro, apresentando edema e eritema da região pré-tibial direita, com zonas de descoloração arroxeadas e nódulos palpáveis, bem como rubor da orofaringe. Por suspeita de paniculite internou-se para continuação de cuidados e investigação. Da investigação destaca-se título anti-estreptolisina O aumentado, pesquisa de antígenos de estreptococos do grupo A na orofaringe negativa, prova de Mantoux sem induração e velocidade de sedimentação normal. Realizou biópsia que revelou paniculite septal, compatível com EN. Teve evolução do edema e eritema para lesões arroxeadas não dolorosas.

Comentários / Conclusões: Apesar de serem escassas as descrições de EN unilateral em idade pediátrica, queremos evidenciar esta entidade, que apesar do seu curso geralmente benigno, sem necessidade de terapêutica específica, pode estar associada a doenças inflamatórias sistémicas, necessitando assim de estudo complementar.

Palavras-chave: Eritema nodoso, Paniculite, *Streptococcus* grupo A

PD-130 - (16SPP-2170) - PERTURBAÇÃO ALIMENTAR - UMA HISTÓRIA ANTIGA, UM DIAGNÓSTICO RECENTE

Cláudia Aguiar¹; Daniel Gonçalves¹; Raquel Sousa¹; Victor Viana^{1,2}; Micaela Guardiano¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado - Centro Hospitalar São João;

2 - Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto

Introdução / Descrição do Caso: As perturbações alimentares constituem entidades psicopatológicas complexas, caracterizadas por restrições alimentares, muitas vezes severas, e grande insatisfação corporal.

Adolescente de 16 anos, sexo masculino, seguido em múltiplas consultas. Aos 3 anos apresentava tosse seca e “pigareio” frequentes. Posteriormente, aos 5 anos, iniciou vômitos persistentes e “birras” às refeições. Apresenta desde a primeira infância dificuldades na regulação do sono. Desde então queixas persistentes de “repulsa” e recusa alimentares. Recentemente teve episódios de lipotímia durante a prática de desporto. Desde o início das queixas, manteve seguimento em várias consultas, incluindo gastroenterologia, neurologia, desenvolvimento, pedopsiquiatria e psicologia. Com vista à exclusão de patologia orgânica, foi submetido a vários exames subsidiários, nomeadamente 8 estudos analíticos, 2 endoscopias digestivas altas, 2 ecografias abdominais, EEG, Pricks, polissonografia. Dada a normalidade dos resultados, e perante a persistência das queixas, foi colocada como hipótese de diagnóstico tratar-se de perturbação do comportamento ali-

mentar. Apesar do seu Índice de Massa Corporal se classificar no baixo peso, considera estar bem, apresenta uma ingestão insuficiente mas recusa plano alimentar.

Comentários / Conclusões: Descreve-se um caso de perturbação alimentar, nomeadamente “perturbação da ingestão alimentar restritiva/evitante” (DSM V). Trata-se de um caso com manifestação em idade precoce, cujo diagnóstico foi feito na adolescência, após realização exaustiva de exames de diagnóstico e seguimento em múltiplas consultas. Pretende-se alertar para a necessidade de reconhecer precocemente esta situação clínica, de modo a instituir estratégias diagnósticas e terapêuticas adequadas.

Palavras-chave: perturbação alimentar, adolescência, comportamento alimentar

PD-131 - (16SPP-2322) - PÓLIPO GÁSTRICO – INCIDENTALOMA OU ETIOLOGIA DOS SINTOMAS?

Catarina Neves¹; Maria Inês Marques²; Joaquina Antunes²; 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: A dor abdominal crónica é um motivo frequente de observação médica no adolescente, na urgência ou consulta. A maioria (85%) é considerada funcional, não se encontrando alteração estrutural ou bioquímica na sua origem, o que se verifica nos restantes casos, sendo considerada orgânica. Adolescente de 16 anos, sexo feminino, enviada à Consulta de Medicina do Adolescente por epigastralgias desde há 4 meses, semanais, agravadas com o jejum e acompanhadas de náuseas. Sem outras queixas. Contexto de gastrite a *Helicobacter pylori* (Hp) no domicílio. Sem outra história familiar relevante. Exame objectivo sem particularidades. A ecografia abdominal, avaliação analítica (hemograma, VS, transaminases, ureia, creatinina, ionograma) sem alterações. Por persistência das queixas após correção de erros alimentares e terapêutica antiácida (sucralfato) realizou endoscopia digestiva alta que revelou esofagite erosiva grau 1, estômago com pólipos séssil congestivo com 10mm no cárdia e hiperémia ligeira difusa da mucosa. A pesquisa de Hp por estudo imunohistoquímico foi negativa e a histologia revelou um pólipo hiperplásico na mucosa do cárdia. Após reforço das medidas gerais/dietéticas iniciou inibidor da bomba de prótons (esomeprazol) com resolução das queixas.

Comentários / Conclusões: Os autores pretendem alertar para os pólipos gástricos, uma entidade rara em idade pediátrica, para a qual existe controvérsia no tratamento e seguimento. Os tumores primários do trato gastrointestinal são raros em crianças, constituindo cerca de 1-5% dos tumores pediátricos, sendo apenas 9-12/100000 malignos. Os pólipos gástricos podem apresentar-se por dor abdominal, pirose, dor torácica ou vômitos ou ser assintomáticos, estando muitas vezes rela-

cionados com presença de gastrite crónica.

Palavras-chave: Dor abdominal, Pólipo gástrico

PD-132 - (16SPP-2421) - GRANDE MASSA ABDOMINAL NUMA ADOLESCENTE – NEM TUDO O QUE PARECE É!

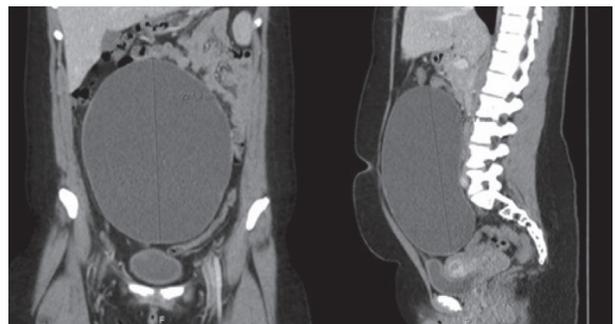
Ariana Teles; Francisca Martins; Raquel Oliveira; Sandra Ferreira; Ana Carneiro; Mariana Costa; Helena Ramalho

Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo (ULSAM)

Introdução / Descrição do Caso: Os tumores anexiais (TA) constituem a neoplasia ginecológica mais comum em idade pediátrica manifestando-se geralmente como dor abdominal e/ou massa, sendo na sua maioria benignos. Os TA mais frequentes em adolescentes são os teratomas, seguidos dos cistadenomas. Os TA malignos nesta faixa etária são raros, constituindo 0,2% de todos os tumores anexiais malignos. Adolescente do sexo feminino, 16A, com distensão e dor abdominal constante com irradiação lombar direita, náuseas há 3 dias e febre há 5 horas. Antecedentes pessoais: apendicectomizada aos 3A e obesa. Antecedentes ginecológicos: menarca aos 12A, ciclos regulares com dismenorrea ligeira, data da última menstruação há 24 dias, nega coitarca. Ao exame físico: massa abdominal simétrica, móvel e indolor à palpação. A ecografia exploradora e TAC abdómino-pélvica contrastada revelaram massa cística (23x18x10cm), e hidronefrose compressiva direita. Foi submetida a laparotomia exploradora e salpingo-ooforectomia unilateral direita. Histologia: cistadenoma mucinoso benigno (2000cc de líquido seroso). Fez ECO renovesical pós-operatória que revelou apenas discretas ectasias caliciais.

Comentários / Conclusões: Apesar da anamnese improvável, a ecografia inicial permitiu excluir útero gravídico (1ª hipótese diagnóstica). Neste caso, a apresentação com irradiação lombar tem relação provável com a hidronefrose homolateral. Na patologia anexial, em caso de dor abdominal aguda tipo cólica, com náuseas e vômitos, deve-se suspeitar de torção do ovário, que é uma urgência cirúrgica e, por vezes, forma de apresentação dos TA. Sendo a maioria dos TA benignos em idade pediátrica, os autores descrevem este caso que se destaca pela sua forma de apresentação insidiosa e dimensões pouco habituais do tumor, que o tornam invulgar.

Palavras-chave: Gravidez, Adolescência, Massa, Abdominal



PD-133 - (16SPP-2436) - A DROGA DA INTERNET NO SÉCULO XXI

Beatriz Nobre Filipe¹; Iolanda Marques¹; Elena Rastrollo²; Maria Ignácia Ramiro¹; José Barriga¹

1 - Unidade de Saúde Familiar Quinta da Prata; 2 - Hospital San Pedro de Alcántara

Introdução e Objectivos: A Dependência da Internet (DI) caracteriza-se por um padrão anómalo de utilização, tempos de ligação elevados, isolamento social e negligência das obrigações académicas e sociais. Os adolescentes são os mais vulneráveis, já que durante o desenvolvimento, revelam frequentemente baixa auto-estima, conduta anti-social e solidão, que tentam colmatar com a ilusão de segurança e pertença ao ambiente *online*.

O objetivo deste trabalho é sensibilizar a comunidade médica para uma dependência emergente, de grande impacto na vida de crianças e adolescentes, a curto, médio e longo prazo.

Metodologia: Revisão da literatura, com pesquisa em ensaios clínicos e artigos científicos em diversas bases de dados, nos últimos 2 anos, em Português, Inglês e Castelhana. Termos-Mesh: “Transtorno de dependência da internet”; “internet addiction disorder”; “dependencia al internet”.

Resultados: Está descrito que os mecanismos cerebrais que medeiam a DI, são iguais aos das dependências de álcool e drogas, que desencadeiam problemas de saúde física e mental - tolerância, hiporexia, perturbações do sono e síndrome de abstinência. Diversos estudos concluíram que os indivíduos com DI apresentam alterações nos circuitos corticostriatal envolvidos no campo afetivo, processamento da motivação e controlo cognitivo. Verificaram-se alterações no córtex frontal e o grau de impulsividade foi associado com alterações das conexões frontolímbicas.

Conclusões: Perante o impacto da DI nos jovens, torna-se urgente a prevenção e identificação de padrões patológicos de utilização da internet. Pela posição privilegiada do MGF e do Pediatra e de acordo com a sua abordagem holística, estes profissionais serão os mais indicados para explorar estas questões junto das crianças e jovens.

Palavras-chave: Dependência da internet, síndrome de abstinência, alterações neuronais

PD-134 - (16SPP-2560) - ADOLESCENTES COM AVALIAÇÃO URGENTE POR PEDOPSIQUIATRIA NA URGÊNCIA PEDIÁTRICA DO PORTO – CASUÍSTICA DE 2 ANOS

Mariana Abreu¹; Paulo Éden Santos¹; Lara Lourenço¹; Alda Mira Coelho²; Ana Maia¹; Almeida Santos¹

1 - Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2 - Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar São João

Introdução e Objectivos: A Urgência Pediátrica do Porto (UPP) proporciona cuidados médicos urgentes e emergentes a toda a população pediátrica da região metropolitana do Porto. O objectivo deste trabalho é caracterizar a população de adolescentes admitidos na UPP com necessidade de observação

urgente por pedopsiquiatria durante dois anos (2012 e 2013).

Metodologia: Foi efetuado um estudo retrospectivo através da análise dos processos clínicos informáticos (jONE®, SClínico®) dos referidos doentes. Foi usado o sistema de Classificação Internacional de Doenças (CID-10) para categorizar as patologias. A análise estatística foi realizada no Microsoft Excel®.

Resultados: Foram transferidos para a Pedopsiquiatria 411 doentes. O sexo feminino representou 66% dos casos. A média de idades foi de 15,5 anos. Houve recurso prévio à UPP por queixas semelhantes em 27.2% dos doentes e 63.5% tinham patologia psiquiátrica já conhecida; 48% dos doentes eram seguidos em consulta de psicologia ou pedopsiquiatria; 28% apresentavam antecedentes de perturbações do humor e 13.4% tinham diagnóstico prévio de perturbação depressiva major. A presença de fatores de risco foi identificada em 49.4% dos doentes, sendo mais prevalente a disfunção familiar. Estavam medicados com psicofármacos 54% dos doentes e, destes, 62.6% polimedicados. Os fármacos mais usados eram os ansiolíticos. Foram diagnosticadas perturbações do humor em 49.9% dos doentes, sendo mais frequente a perturbação depressiva major, com ingestão voluntária medicamentosa (27%) e ideação suicida (16.5%).

Conclusões: Os sinais e sintomas de patologia psiquiátrica nos adolescentes devem ser prontamente reconhecidos. Um diagnóstico, orientação e acompanhamento precoces permitem prevenir comportamentos de risco, potencialmente fatais, nesta faixa etária.

Palavras-chave: patologia psiquiátrica, urgência pediátrica, pedopsiquiatria

PD-135 - (16SPP-2157) - PRIMEIRA CONVULSÃO FEBRIL – QUE MUDANÇAS NUMA DÉCADA

Maria Miguel Almiro^{1,2}; Rita Guerreiro³; Liliana Pereira⁴; Maria José Fonseca¹; José Paulo Monteiro¹

1 - Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva, Hospital Garcia de Orta; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Baixo Vouga; 3 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta; 4 - Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta

Introdução e Objectivos: As convulsões febris (CF) são manifestações neurológicas comuns, que afectam 2-5% das crianças entre os 6 meses e os 5 anos. Apesar da sua frequência, a abordagem diagnóstica e terapêutica tem sido controversa e alvo de sucessivas actualizações.

Objectivo: Caracterizar a abordagem da primeira CF no Serviço de Urgência, comparando-a com estudo semelhante realizado 10 anos antes na mesma instituição.

Metodologia: Revisão retrospectiva dos processos clínicos de crianças com primeira CF admitidos entre 01/01/2009 e 31/12/2011; comparação com resultados de estudo entre 1/06/1999 e 1/06/2001.

Resultados: Incluídas 181 crianças, 61,3% do género masculino e idade mediana de 18 meses (amplitude 5 a 71 meses). A CF ocorreu nas primeiras 24 horas de febre em

85,6%, sendo simples (CFS) em 79,6% e complexa (CFC) em 20,4%. As CFC ocorreram predominantemente no primeiro ano de vida ($p=0,001$). Existia história familiar de convulsão febril em 45,1% nas CFS e em 43,2% nas CFC, e de epilepsia em 20,8% nas CFS e 51,4% nas CFC ($p<0,001$). Comparando com a década prévia, ocorreu redução da realização de meios complementares de diagnóstico (MCD) (53,6% vs 94%), nomeadamente de punção lombar (3% vs 4%); internamentos de menor duração (inferior a 24 horas em 94,5% vs 89%) e maior seguimento no médico assistente (84% vs 74%). As CF recorreram em 22%, com diagnóstico posterior de epilepsia em 3%, sendo ambos mais frequentes após CFC ($p=0,01$ e $p=0,03$, respectivamente).

Conclusões: A experiência clínica crescente nas CF tem privilegiado a vigilância clínica em internamentos de curta duração, reduzindo a ansiedade parental, bem como a realização de MCD. As crianças com CF complexas apresentaram com mais frequência recorrências e epilepsia, pelo que será importante seguimento em ambulatório.

Palavras-chave: urgência, convulsão, febre, criança

PD-136 - (16SPP-2383) - PARALISIA PERIÓDICA HIPOCALIÉMICA FAMILIAR – UMA CAUSA RARA DE PARALISIA FLÁCIDA AGUDA

Joana Aquino¹; Ana Paula Rocha²; Ana Luísa Reis³; Margarida Pereira¹; Sérgio Sousa²; Margarida Henriques¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Leiria; 2 - Serviço de Genética Médica, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução / Descrição do Caso: A Paralisia Periódica Hipocaliémica Familiar (PPHF) é uma canalopatia de transmissão autossómica dominante caracterizada por episódios recorrentes de paralisia flácida reversível associados a hipocaliémia. Rapaz de 16 anos, com antecedentes de episódios recorrentes de diminuição da força muscular com resolução espontânea desde os 13 anos. Crises progressivamente mais frequentes, com agravamento de manhã e após atividade física. História familiar materna de episódios semelhantes. Recorreu ao serviço de urgência por episódio de diminuição progressiva, ascendente e simétrica, da força muscular. À observação destacava-se tetraparésia flácida e reflexos osteotendinosos abolidos. Analiticamente: hipocaliémia (1,4 mmol/L), elevação de CK e função tiroideia normal. Eletrocardiograficamente com ondas T aplanadas e prolongamento de PQ. Resolução clínica e analítica após administração de potássio endovenoso. Efetuou estudo molecular do gene *CACNA1S* que identificou a mutação c.1583G>A – (p.Arg528His) em heterozigotia, uma das mutações patogénicas conhecidas mais frequentes. Atualmente: plano nutricional otimizado, evicção de fatores desencadeantes, terapêutica profilática com acetazolamida e cloreto de potássio oral; sem registo de novas crises.

Comentários / Conclusões: Este caso realça a necessidade de relacionar a clínica, a hipocaliémia e história familiar positiva

para se suspeitar do diagnóstico. Sendo uma patologia rara, o seu reconhecimento é por vezes tardio, contudo importante pela necessidade de instituição de tratamento adequado e risco de complicações associado. O estudo genético confirma o diagnóstico e permite identificar entre os familiares assintomáticos aqueles com risco de paralisia aguda inesperada e complicações anestésicas.

Palavras-chave: hipocaliémia, paralisia periódica

PD-137 - (16SPP-2187) - HIPOTONIA NO RECÉM-NASCIDO - UM CASO CLÍNICO DE DISTROFIA MUSCULAR CONGÉNITA MEROSINA-NEGATIVA

Catarina Garcia¹; Catarina Luís¹; Helena Loureiro²; Ana Cadete²; Ricardo Taipa³

1 - Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE;

2 - Departamento de Medicina Física e Reabilitação, Hospital Prof. Doutor Fernando

Fonseca, EPE; 3 - Departamento de Neuropatologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE

Introdução / Descrição do Caso: As Distrofias Musculares Congénitas (DMC) são um grupo heterogéneo de doenças, predominantemente autossómicas recessivas. As DMC clássicas - com ou sem défice da cadeia α -2-laminina da merosina - proteína da matriz extracelular - geralmente não apresentam envolvimento clínico grave do SNC, embora possam existir alterações imagiológicas. Manifestam-se com hipotonia desde o nascimento, atraso no desenvolvimento motor e padrão distrófico na biópsia muscular.

Caso Clínico: Criança do sexo feminino, antecedentes perinatais irrelevantes, com hipotonia axial desde D1 de vida, predominantemente dos membros superiores. Avaliação analítica: CK: 7603UI/L, LDH: 1427 UI/L. Efetuou electromiograma que foi sugestivo de disfunção primária do músculo e RMN-CE (D15 de vida): “extensos focos de polimicrogíria occipitais bilaterais; escassa mielinização da substância branca”. Da marcha diagnóstica destaca-se: biópsia muscular revelando lesões graves de distrofia muscular com perfil imunocitoquímico sugestivo de défice de merosina. Repetiu RM-CE com 11 meses que documentou extensas alterações da substância branca, sugestivas de défice de merosina. Efetuou estudo genético para mutação LAMA-2 que identificou duas mutações em heterozigotia (exão 19 e 64), não descritas até à data na literatura. Aos dois anos apresenta hipotonia generalizada, atraso motor global e necessidade de VNI nocturna.

Comentários / Conclusões: As DMC são doenças de difícil diagnóstico implicando exames complementares complexos e uma marcha diagnóstica por vezes morosa. Como descrito, as alterações imagiológicas podem não ser evidentes no período neonatal pelo que se torna importante repensar o diagnóstico e ponderar a repetição de exames complementares no follow up dos doentes.

Palavras-chave: Hipotonia no recém-nascido, Distrofia muscular congénita, Défice de merosina

PD-138 - (16SPP-2205) - EPILEPSIA BENIGNA DO LACTENTE - A PROPÓSITO DO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Inês Dias; Cristina Pereira; Conceição Robalo

Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução / Descrição do Caso: A epilepsia benigna do lactente caracteriza-se por crises polimórficas, de curta duração, que ocorrem em clusters. A suspeita deste diagnóstico surge quando estas crises ocorrem num lactente com desenvolvimento psicomotor (DPM) normal, e com electroencefalograma (EEG) intercrítico normal. Apresentam-se dois casos clínicos com este diagnóstico. Caso 1: Lactente de seis meses, saudável, que recorre à urgência pediátrica (UP) por dois episódios de hipotonia, olhar fixo e cianose labial, com menos de um minuto de duração e sonolência pós-crítica. Na UP faz mais cinco episódios semelhantes, tendo realizado Vídeo-EEG que foi normal. Realizou também ecocardiograma e Holter de 48 horas, que foram normais. Já no domicílio, repetiu crises em cluster, mantendo DPM adequado à idade. Caso 2: Lactente de sete meses, com história de otite supurada há uma semana, não tratada. Recorreu à UP por episódio de hipotonia, cianose, e movimentos dos membros, com cerca de dois minutos de duração, e sonolência posterior. À observação na UP repetiu vários episódios semelhantes. No Vídeo-EEG registou atividade paroxística posterior bilateral. Iniciou clonazepam com controlo crítico. Restante investigação (líquido cefalorraquidiano, TC crâneo-encefálica e RMN crâneo-encefálica) sem alterações. Suspendeu clonazepam e manteve-se sem crises e com DPM adequado.

Comentários / Conclusões: Nos dois casos, pela idade, tipo de crises, adequado DPM, com EEG intercríticos sem alterações, o diagnóstico mais provável é o de epilepsia benigna do lactente. Na primeira crise o diagnóstico é impossível, e o diagnóstico diferencial passa por outras epilepsias/encefalopatias, com etiologias múltiplas, e/ou doença do refluxo gastroesofágico.

Palavras-chave: Epilepsia, Diagnóstico diferencial

PD-139 - (16SPP-2227) - MONSTROS E DUENDES: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICOMarlene Rodrigues; Marta Silva; Francisca Trigo; Célia Machado; Ana Antunes; Susana Carvalho; Teresa Pontes; Henedina Antunes; Ricardo Maré; Sofia Martins
Hospital de Braga

Introdução / Descrição do Caso: As alucinações em idade pediátrica são pouco frequentes, mas são alvo de grande preocupação para os pais e profissionais de saúde. Podem ser manifestação de um amplo espectro de patologias, como doença aguda febril, intoxicação, doença endocrinológica, neurológica ou psiquiátrica.

Descrevemos o caso de uma criança de 9 anos, sexo masculino, previamente saudável, levado ao Serviço de Urgência (SU) por cefaleias frontais associadas a alucinações visuais e

auditivas praticamente diárias, com cerca de um mês de evolução. Nos dois dias prévios à admissão no SU terá tido febre, sem outra sintomatologia associada. Apresentava exame objetivo e exame neurológico sem alterações. O estudo analítico e do líquido cefalorraquidiano (LCR) não demonstrou alterações, com hemocultura, virológico e microbiológico de LCR negativos. Realizou tomografia computadorizada de crânio na admissão e posteriormente ressonância magnética cerebral que foram normais. O eletroencefalograma demonstrou atividade epileptiforme temporo-parieto-occipital esquerda e direita. Foi estabelecido o diagnóstico de epilepsia com crises parciais simples e alucinações complexas. Durante o internamento foi efetuado registo áudio da descrição das alucinações, pela própria criança, assim como o registo gráfico em formato de desenho. A criança apresentou boa evolução clínica após início do tratamento com valproato de sódio, sem recorrência da sintomatologia.

Comentários / Conclusões: Assim, pretendemos chamar a atenção que as alucinações nem sempre traduzem doença mental e reforçar a importância de considerar um conjunto de diagnósticos diferenciais e uma investigação etiológica adequada perante crianças e adolescentes que apresentem alucinações, de modo a fazer-se um diagnóstico e tratamento correto.

Palavras-chave: alucinações, cefaleias, epilepsia

PD-140 - (16SPP-2327) - CERVICALGIA DE ETIOLOGIA SURPREENDENTE NUMA CONSULTA DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICACatarina Neves; Luísa Martins; Paula Estanqueiro; Luís Januário; Manuel Salgado
Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE

Introdução / Descrição do Caso: A dor cervical, associada ou não a torcicolo ou rigidez cervical, tem múltiplas etiologias: infecciosas, traumáticas, tumorais cervicais/fossa posterior e malformações.

Adolescente, 16 anos, com dor cervical desde há 5 anos, 2-3 episódios/ano, durando 1-2 semanas, desencadeada por hiperextensão/flexão cervical, associada a click sobre apófise espinhosa de C7, imobilização cervical e parestesias da mão e braço direitos, durante 10 minutos. Sem outra sintomatologia. Ao exame: limitação da extensão cervical com dor ligeira. Sem alterações analíticas. Na RMN "ectopia das amígdalas cerebelosas, 8mm abaixo do nível do buraco occipital". Menino, 3 anos, com febre e rigidez cervical, "enterrando" pescoço nos ombros, com melhoria com ibuprofeno. Ao exame: limitação ligeira da rotação lateral da cabeça e com "pescoço encolhido entre os ombros". Analiticamente anemia (Hb 9,7g/dl), sem leucocitose, proteínas de fase aguda aumentadas, com normalização posterior. Cintigrama ósseo normal e RMN com "invaginação do buraco occipital com ectopia das amígdalas cerebelosas, ultrapassando 10,3mm plano do buraco occipital". A dor cervical durou 14 dias, com resolução autolimitada de todo quadro em 20 dias. Após 3 anos, em outro episódio febril, repetiu crise cervical semelhante, mais ligeira, durante 2 dias, sem observação hospitalar. No ano

seguinte manteve-se assintomático.

Depois de excluir outras causas, ambos cumprem critérios de Malformação Arnold-Chiari tipo I, não tendo, para já, indicação cirúrgica

Comentários / Conclusões: Pretendemos, assim, alertar para uma condição rara, que em 20% dos casos pode cursar com dor cervical. O recurso à correção neurocirúrgica poderá justificar-se para evitar défices neurológicos decorrentes de potencial desenvolvimento de siringomielia.

Palavras-chave: Cervicalgia, Malformação Arnold-Chiari tipo I

PD-141 - (16SPP-2353) - QUANDO O OMBRO NÃO SEGURA A MOCHILA

Mafalda Cascais¹; Margarida Henriques¹; Carmen Costa²

1 - Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de Leiria; 2 - Neuropediatria - CDC - Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução / Descrição do Caso: A Distrofia Facio-Escápulo-Umeral (FSHD) é o terceiro tipo mais comum de distrofia muscular. De transmissão autossómica dominante, caracteriza-se pelo envolvimento assimétrico e progressivo da face, membros superiores, tronco e membros inferiores com gravidade variável. A clínica pode surgir em qualquer idade, sendo a segunda década de vida a fase mais comum onde os pacientes se tornam sintomáticos. Adolescente de 15 anos, avaliado no serviço de urgência por impotência funcional progressiva do ombro direito com três meses de evolução associado a dor recente que condicionava incapacidade “de segurar a mochila”. Ao exame objetivo apresentava biparésia facial assimétrica de predomínio direito, fácies hipomímico, escápula alada à direita e atrofia do grande peitoral e prega axilar ipsilaterais. História familiar sem doença conhecida.



Retrospectivamente constatada atrofia progressiva da face não valorizada pelo próprio nem pela família. Analiticamente apresentava CK 649U/L. Confirmação do diagnóstico de FSHD tipo I por diagnóstico molecular, estando a avaliação da família em curso. Mantém atualmente seguimento multidisciplinar na consulta de doenças neuromusculares.

Comentários / Conclusões: Apesar da manifestação inicial da FSHD ser a fraqueza muscular facial, esta pode ser subtil e lentamente progressiva, constituindo raramente o motivo de consulta, frequentemente associado ao envolvimento do ombro. Não sendo uma patologia frequente, o início da clínica pode surgir em idade pediátrica sendo por isso importante o seu reconhecimento.

Palavras-chave: Distrofia Facio-Escápulo-Umeral, distrofia muscular, escápula alada

PD-142 - (16SPP-2358) - ENFARTE DA ARTÉRIA DE PERCHERON – UMA CAUSA RARA DE AVC

Alexandra Rodrigues; Andreia Forno; Magna Correia; Carolina Gouveia; Andreia Barros; Paulo Sousa

Hospital Central do Funchal

Introdução / Descrição do Caso: O enfarte da artéria de Percheron (EAP) é raro, em virtude da raridade relativa desta artéria. A apresentação clínica varia com a extensão do enfarte, contudo o envolvimento talâmico bilateral é clinicamente caracterizado pela tríade de alteração do estado de consciência, parésia da supra/infraversão do olhar e alterações da memória, e caracterizado imagiologicamente pelo envolvimento simétrico bilateral. Reportamos o caso de uma adolescente de 13 anos, que recorreu ao Serviço de Urgência por quadro súbito de desvio da comissura labial, diplopia e desequilíbrio na marcha. À observação, duas horas após a instalação do quadro, apresentava: nistagmo vertical e parésia da supravversão do olhar, marcha com desequilíbrio com desvio lateral direito, sem outras alterações. Foi realizada TC-CE que não revelou alterações. Realizou EEG com atividade paroxística fronto-central esquerda. Pela apresentação clínica e alterações electroencefalográficas foi colocada a hipótese diagnóstica de fenómeno paroxístico epiléptico. Por persistência das queixas óculo-motoras, realizou RM-CE com alteração de sinal com hipossinal em T1, hipersinal em T2 FLAIR, com restrição à difusão, hipossinal no mapa ADC sem captação de gadolínio, nas regiões tálamo-subtalâmicas, imagem compatível com EAP. A investigação etiológica para AVC pediátrico não revelou alterações. Verificou-se resolução completa do quadro clínico, estando a doente atualmente sem sequelas.

Comentários / Conclusões: O EAP é um quadro raro em qualquer idade, especialmente na idade pediátrica. A apresentação variável e a baixa sensibilidade na TC-CE podem tornar o diagnóstico um desafio. É necessário um elevado índice de suspeição e o recurso à RM-CE, para se estabelecer precocemente um diagnóstico.

Palavras-chave: artéria de Percheron, avc pediátrico, enfarte, serviço de urgência

PD-143 - (16SPP-2367) - DOR EM PEDIATRIA: PARA UMA SÍNDROME COMPLEXA, UMA ABORDAGEM INTERDISCIPLINAR!

Susana Lopes¹; Joana Soares²; Ana Raquel Samões³; Inês Cunha⁴; Inês Portinha⁵; Lurdas Palhau⁴; Rosa Amorim⁴; Inês Carrilho⁶

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Médio Ave; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro; 3 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto; 4 - Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Centro Hospitalar do Porto; 5 - Serviço de Pedopsiquiatria, Centro Hospitalar do Porto; 6 - Serviço de Neuropediatria, Centro Hospitalar do Porto

Introdução / Descrição do Caso: A síndrome dolorosa regional complexa (CRPS) é uma doença multifatorial manifestada por dor contínua, regional e desproporcional ao evento precipitante (traumático/doloroso), associada a alterações vasomotoras, tróficas, ósseas e da função motora do membro afetado. Casos clínicos: 1: 15 anos, traumatismo em extensão do punho direito sem fratura. Colocou tala gessada 3 semanas, mantendo dor. Após retirada da tala, edema da mão, hipersudorese e alodinia, rigidez do punho em hiperextensão e limitação da supinação/flexão do cotovelo.

2: 10 anos, fratura do escafoide esquerdo após queda. Colocou tala gessada, sem alívio da dor. Após retirar a tala, postura fixa do membro superior em flexão do cotovelo e punho e distonia da mão, alterações vasomotoras, hipersudorese e alodinia até ao ombro. Posteriormente desenvolveu postura anómala do pé esquerdo em equino irreduzível, com alodinia e hipersudorese.

3: 11 anos, omalgia direita com irradiação para todo o membro após vacina anti-HPV. Punho em flexão, cotovelo em pronação e ombro em rotação interna, com hipotonia e negligência do membro, alodinia, hipersudorese e hipostesia palmar.

Nos 3 casos, os exames complementares para diagnóstico diferencial foram normais e as cintigrafias ósseas compatíveis com CRPS. Efetuaram tratamento com pregabalina, tramadol (caso1 e 2), amitriptilina e prednisolona (caso2), fisioterapia diária e apoio de Pedopsiquiatria. Dois meses depois, mantêm limitação funcional importante, com persistência da dor nos casos 1 e 2.

Comentários / Conclusões: Apesar de rara, os autores alertam para a necessidade de diagnosticar precocemente esta entidade, que exige um tratamento multidisciplinar e invariavelmente moroso. Em 10-35% dos casos a incapacidade pode ser permanente.

Palavras-chave: síndrome dolorosa regional complexa, dor, pediatria

PD-144 - (16SPP-2430) - ATAXIA CEREBELOSA AGUDA – UMA COMPLICAÇÃO NEUROLÓGICA MENOS FREQUENTE DA INFECÇÃO POR ENTEROVÍRUS

Cláudia Teles Silva¹; Mafalda Sampaio^{1,2}; Rúben Rocha^{1,2}; Ana Monteiro³; Margarida Tavares^{1,4}; Miguel Leão^{2,5}

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2 - Unidade de Neuropediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 3 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar São João; 4 - Unidade de Doenças Infecciosas e Imunodeficiências Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 5 - Serviço de Genética Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução / Descrição do Caso: A ataxia cerebelosa aguda é uma urgência neurológica frequente em idade pediátrica. O diagnóstico diferencial é amplo, sendo mais comum a sua ocorrência após infeção. A história natural é habitualmente benigna e autolimitada, no entanto 10 a 20% dos casos cursam com sequelas neurológicas. Criança de 6 anos, sexo masculino, previamente saudável, com episódio de diarreia aguda no mês anterior, referenciada por cefaleias com 2 semanas de evolução e instabilidade da marcha nos 4 dias prévios, tendo realizado TC-CE e estudo analítico que não revelaram alterações. À admissão, apresentava marcha de base alargada com desequilíbrio, sinal de Romberg positivo, sem dismetria e sem sinais meníngeos. Foi internado para vigilância clínica e realização de RM cerebral. Verificado agravamento clínico desde D4, com vômitos, cefaleia frontal, que melhorava no decúbito, ataxia do tronco e dismetria, pelo que foi efetuada punção lombar, que revelou pleocitose (56 células) e PCR positiva para Enterovirus. A RM cerebral realizada em D9 não mostrou alterações. Tendo em conta o agravamento clínico, em D14 decidiu-se efetuar imunoglobulina humana EV em dose única (2g/kg). Verificada melhoria progressiva das queixas algícas e da ataxia desde D17. À data de alta (D22), apresentava apenas marcha de base ligeiramente alargada, sem queda ou desvio preferencial. Foi orientado para programa de reabilitação motora em ambulatório.

Comentários / Conclusões: Com o presente caso clínico, os autores pretendem salientar uma complicação neurológica menos frequente da infeção por Enterovirus. Face ao agravamento neurológico, e apesar de controversa, foi instituída terapêutica com IGIV, com aparente resposta favorável.

Palavras-chave: ataxia cerebelosa aguda, Enterovirus

PD-145 - (16SPP-2276) - PAPEL DO CENTRO DE NEURODESENVOLVIMENTO NA EDUCAÇÃO PARENTAL – PROJETO PILOTO

Sofia Moeda; Catarina Gomes; Amélia Caldeira Ribeiro; Mónica Pinto
Hospital Beatriz Ângelo

Introdução e Objectivos: Os centros de neurodesenvolvimento (CND) devem ter um papel no ensino de boas práticas de parentalidade e fortalecimento da relação pais-filhos para ajudar a promover o desenvolvimento harmonioso da criança.

Com este objetivo, o nosso CND desenvolveu um programa de *workshops* de treino de competências parentais, aplicando-o num grupo de pais para perceber a sua eficácia.

Metodologia: O programa foi constituído por cinco sessões de 2 horas, com periodicidade quinzenal, focando os temas: birras, métodos de estudo, parentalidade positiva, rotinas diárias e estratégias psicoeducacionais na perturbação de hiperatividade e défice de atenção (PHDA). A entrada foi livre, tendo tido uma participação de 5 a 16 pais por sessão. Recorreu-se a suporte visual, incluindo vídeos, para facilitar a discussão no grupo, modelar comportamentos e recomendar actividades no domicílio. Foi fornecido um folheto com as principais estratégias a adoptar nas rotinas em casa. Houve um período para avaliação de cada sessão pelos pais.

Resultados: A apreciação global pelos pais foi bastante positiva, principalmente pelo carácter prático. O *workshop* considerado mais útil foi o de PHDA, seguido por métodos de estudo. Consideraram a linguagem clara, com espaço para esclarecimento de dúvidas. Foi ainda salientada a importância de um sentimento de empatia e partilha de experiências, dotando os pais não apenas de competências, mas também de confiança e sensação de comunidade.

Conclusões: A avaliação tão positiva no nosso grupo piloto acentua a importância de, num CND, se adoptarem estratégias de intervenção dirigidas não só às crianças, mas também à família. Será uma mais valia a implementação de projetos similares em instituições desta área.

Palavras-chave: neurodesenvolvimento, educação parental, competências parentais

PD-146 - (16SPP-2405) - AVALIAÇÃO DA CONSULTA MULTIDISCIPLINAR DE ALTERAÇÃO DO COMPORTAMENTO EM CRIANÇAS/ADOLESCENTES: CASUÍSTICA E METODOLOGIA

Marta Rosário¹; Marinela Santos²; Susana Sousa³; Margarida Costa³; Justino Gonçalves⁴; Isabel Soares³

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João, Porto; 2 - Unidade de Psicologia Clínica, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE; 3 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE, Unidade Vila Real; 4 - Serviço de Psiquiatria da Infância e Adolescência, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE, Unidade Vila Real

Introdução e Objectivos: A consulta de Alteração do Comportamento do CHTMAD, E.P.E é uma consulta multidisciplinar, composta pelos Serviços de Psiquiatria da Infância e da Adolescência (PIA), Pediatria e pela Unidade de Psicologia Clínica. Foi criada em Junho de 2012 para dar uma resposta mais célere aos pedidos de consulta por alteração do comportamento, nomeadamente perturbação de hiperatividade e défice de atenção (PHDA).

Objectivos: Avaliação casuística dos 3 primeiros anos da Consulta de Alteração do comportamento, dos diagnósticos estabelecidos, terapêutica efectuada e orientação posterior.

Metodologia: Análise de variáveis epidemiológicas, clínicas,

educacionais e de intervenção dos processos clínicos de todas as crianças/adolescentes observadas na Consulta, entre junho/2012 e maio/2015.

Resultados: Desde o início da consulta foram observadas 260 crianças/adolescentes, 71% do sexo masculino, com idades compreendidas entre os 5 e os 16 anos. Os principais motivos de referência foram défice atenção/dificuldades concentração/distratibilidade, hiperatividade e dificuldades de aprendizagem. Cerca de 15% não apresentavam clínica compatível com perturbação do comportamento. Entre os diagnósticos estabelecidos destacam-se a PHDA, Perturbação de oposição e Perturbação específica da aprendizagem, com seguimento posterior em consultas de PIA, Pediatria e/ou Psicologia.

Conclusões: A maioria das alterações de comportamento afetam a aprendizagem escolar, sendo a intervenção adequada determinante, nesta faixa etária. A criação de uma estratégia que permitisse a avaliação e orientação rápida destas crianças/adolescentes é fundamental para garantir o sucesso académico.

Palavras-chave: Alteração do comportamento, PHDA

PD-147 - (16SPP-2424) - ANÁLISE ENTRE O TRANSTORNO DE DÉFICIT DE ATENÇÃO E HIPERATIVIDADE (TDAH) E MAU DESEMPENHO ESCOLAR (MDE) : UMA REVISÃO

Kamila Vasconcelos Neves Troper; Carolina Vasconcelos De Almeida Neves

Universidade Federal de Pernambuco

Introdução e Objectivos: Conceitua-se o Transtorno do Déficit de Atenção e Hiperatividade (TDAH), como um distúrbio biopsicossocial caracterizado por problemas relacionados com a falta de atenção, hiperatividade e impulsividade. O distúrbio é caracterizado por comportamentos crónicos com duração de no mínimo 6 meses. Geralmente o transtorno é diagnosticado pela primeira vez durante as séries iniciais, quando o comportamento e o rendimento escolar já mostram algum grau de comprometimento. O mau desempenho escolar (MDE) pode ser definido como um rendimento escolar abaixo do esperado para determinada idade, habilidades cognitivas e escolaridade. O MDE deve ser visto como um sintoma relacionado a várias etiologias, sendo o TDAH é uma delas.

Metodologia: Revisão abrangente não-sistemática da literatura médica sobre a relação entre desempenho escolar e TDAH, utilizando-se as principais bases de dados SCIELO, BIREME, LILACS.

Resultados: Após análise de 39 estudos realizados no Brasil por profissionais da área médica, envolvendo psiquiatras, pediatras, além de psicólogos e profissionais da educação, entre os anos de 2003 e 2015, observou-se que : 81% dos portadores de TDAH repetem o ano na mesma série mais de uma vez, comparados a 30% dos estudantes que não eram portadores deste transtorno, 17% dos portadores de TDAH já haviam sido expulsos de colégios onde estudavam frente a 2% do grupo de não

portadores, apenas 69% dos alunos com o transtorno concluíram seus estudos ante a 90% do grupo sem o transtorno.

Conclusões: O TDAH repercute na vida da criança e do adolescente levando a prejuízos em múltiplas áreas, principalmente, no desempenho escolar. A presente revisão procurou mostrar a associação MDE/TDAH, tendo em todas as publicações observado-se uma associação positiva.

Palavras-chave: Transtorno do déficit de atenção e hiperatividade, Mau desempenho escolar escolar

PD-148 - (16SPP-2550) - PERTURBAÇÃO ESPECÍFICA DA LINGUAGEM COMO RISCO DE PERTURBAÇÃO DE HIPERATIVIDADE COM DÉFICE DE ATENÇÃO NA IDADE ESCOLAR

Sofia Helena Ferreira¹; Mariana Ferreira²; Carlos Neiva De Oliveira³; Joana Correia⁴; Margarida Pontes⁵

1 - Centro Hospitalar São João; 2 - Unidade de Saúde Pública, Agrupamento de Centros de Saúde do Baixo Mondego; 3 - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia / Espinho; 4 - Centro Hospitalar do Porto; 5 - Centro Hospitalar Póvoa de Varzim / Vila do Conde

Introdução e Objectivos: A atenção e a memória são fundamentais para que se adquiram habilidades de compreensão e de formulação da linguagem adequada. As perturbações específicas da linguagem (PEL) são responsáveis por 7% dos casos de dificuldade de aprendizagem (DA) na idade escolar, aumentando igualmente a prevalência da perturbação de hiperatividade com déficit de atenção (PHDA). Na PHDA, os problemas de linguagem expressiva têm maior impacto, associando-se à DA como comorbidade. Sabendo-se que o risco de DA e PHDA é superior nas crianças com antecedentes de PEL, avaliamos o impacto destes diagnósticos nas crianças seguidas na Consulta de Desenvolvimento (CD).

Metodologia: Foi feita uma análise retrospectiva dos registos clínicos das crianças seguidas na CD por PEL em idade pré-escolar, desde Janeiro de 2004, e avaliou-se o percurso no 1º ciclo, quanto a DA e PHDA. As PEL foram classificadas de modo simplificado e funcional em PEL expressivas, PEL recetivas e PEL mistas e a PHDA de acordo com os critérios de diagnóstico DSM 5.

Resultados: Foram analisados 32 casos de PEL, sendo 72% do sexo masculino. A idade média na admissão foi de 4,5 anos e a PEL expressiva a mais comum (68% dos casos). Cerca de 80% apresentaram problemas no 1º ciclo, com 56% de DA e 65% de PHDA (sendo a apresentação inatenta a mais prevalente: 62%). Aproximadamente 66% dos casos de PHDA tem DA como comorbidade.

Conclusões: Nesta população, as PEL são um fator de risco para problemas académicos, com uma incidência elevada de PHDA. O seguimento destas crianças até ao 1º ciclo permite a identificação precoce de queixas de inatensão e hiperatividade/impulsividade, com uma intervenção adequada, de modo a minorar o impacto nas aprendizagens e progressão escolar.

Palavras-chave: Perturbação específica da linguagem, Pertur-

bação de hiperatividade com déficit de atenção, Dificuldades de aprendizagem, Consulta de Desenvolvimento

PD-149 - (16SPP-2388) - PERTURBAÇÃO DO NEURODESENVOLVIMENTO: O QUE ENCONTRAMOS NUMA PRIMEIRA CONSULTA? - CASUÍSTICA DE UM HOSPITAL DE GRUPO I

Joana Aquino¹; Nina Abreu¹; Ana Rita Dias¹; Muriel Ferreira²; Carolina Viveiro¹; Margarida Henriques¹

1 - Centro Hospitalar de Leiria; 2 - Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução e Objectivos: As perturbações do neurodesenvolvimento (PND) são das patologias crónicas mais frequentes e com uma tendência crescente na idade pediátrica. Os autores pretendem caracterizar a população de crianças referenciadas à consulta de pediatria (CP) de um hospital de grupo I por suspeita de PND.

Metodologia: Estudo descritivo retrospectivo, com consulta dos processos clínicos das crianças observadas em primeira CP entre janeiro e dezembro de 2014. Foram analisadas variáveis demográficas, proveniência, motivo de consulta, antecedentes, apoios, avaliação efetuada, diagnóstico e orientação. Análise estatística em SPSS 22® ($\alpha=0,05$).

Resultados: Foram avaliadas 198 crianças, 73% do sexo masculino com uma média de idade de 3 anos e 3 meses. A referência à consulta foi feita pelo médico de família em 50% dos casos, sendo o principal motivo a suspeita de perturbação da comunicação (41%). O diagnóstico mais prevalente foi a perturbação da comunicação (31%), seguido de atraso global do desenvolvimento psicomotor (13%). Mantiveram vigilância 34% das crianças por suspeita não confirmada de PND. Foi pedido apoio noutra consulta hospitalar em 78% das crianças e 97% mantiveram seguimento em consulta.

Conclusões: Verificou-se que os cuidados de saúde primários foram os principais “referenciadores” à CP, cumprindo o seu papel de vigilância do desenvolvimento psicomotor. A perturbação da comunicação constituiu o principal motivo de referência e o principal diagnóstico. Apesar de em mais de um terço das crianças não se ter confirmado a suspeita de PND, a maior parte manteve a vigilância em consulta. Na maioria das crianças foi pedida outra consulta hospitalar, refletindo a necessidade de abordagem multidisciplinar nesta área da pediatria.

Palavras-chave: desenvolvimento, perturbação da comunicação

PD-150 - (16SPP-2584) - NASCER, CRESCER, DESENVOLVER, VIVER

Tatiana Petrachi¹; Oxana Secara²; Ana Hortelão³

1 - Centro de Saúde Parede; 2 - USF Lavradio Barreiro; 3 - Centro de Saude Parede

Introdução / Descrição do Caso: Atendendo às características específicas da sociedade actual, a prevalência das perturbações emocionais e do comportamento na infância e adolescência tem vindo a adquirir uma dimensão crescente. O presente caso clínico pretende salientar a importância do comprimento da cronologia das consultas referentes a idades-chave da vigilância de saúde Infantil. Também pre-

tende alertar para os vários sinais de alarme em área a nível comportamental. Perturbações na comunicação (Verbal e Não Verbal), interacção social e padrões restritos e repetitivos de comportamentos.

Criança sexo masc. 31 meses. AF : Mãe saudável 24 Anos de idade, desempregada . Pai 40 anos de idade. Balconista. Agregado familiar nuclear + avó materna. AP: gravidez vigiada sem intercorrências. Parto eutócico aos 38 semanas. Alimentação: LM exclusivo até a 1 ano de idade (segunda a mãe , dificuldade de aceitar outros alimentos).

Por incumprimento do PNV aos 19 meses contactada a cuidadora com objectivo de sensibilizar para necessidade de fazer as vacinas e consulta de vigilância de SI. Na consulta EO sem alt, criança mostrava-se pouco colaborante, pouco falante, aparentemente não gostava de ser abraçado. Consulta aos 24 meses confirma-se perturbação no desenvolvimento psicoafectivo social. Após avaliação nos cuidados de saúde secundários, diagnóstico susceptível de PEA.

Comentários / Conclusões: A avaliação do desenvolvimento em idades-chave, no âmbito da vigilância de SI é fundamental, tem maior probabilidade de responder aos contextos com que se depara, que podem garantir o potencial desenvolvimento da criança. O diagnóstico de situações psicopatológicas e de risco, assim como a implementação atempada de estratégias preventivas e terapêuticas, devem transformar-se numa prioridade.

Palavras-chave: Perturbação do Espectro de Autismo, Sinais de alarme

PD-151 - (16SPP-2537) - AVALIAÇÃO DO DESENVOLVIMENTO ATRAVÉS DO BSIIJ: UMA FERRAMENTA POUCO UTILIZADA

Rita Espírito Santo^{1,2}; António Gama Da Silva²; Carolina Constant^{2,3}; Teresa Bandeira¹; Maria Do Céu Machado^{1,2}

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

Introdução e Objectivos: O Boletim de Saúde Infantil e Juvenil (BSIJ) destina-se ao registo dos factos relacionados com a saúde da criança. Desde a sua 1ª edição que possui uma página para registo das aquisições do desenvolvimento psico-motor (DPM).

Objectivo: averiguar a utilização desta página pelos prestadores de cuidados das crianças

Metodologia: Estudo exploratório com aplicação de questionário elaborado para o efeito destinado aos cuidadores de crianças (1-12 anos) e através da consulta do BSIIJ. Analisaram-se dados demográficos, registo das aquisições no BSIIJ, motivos de não preenchimento e necessidade dos pais em ter mais informação sobre DPM e de que forma.

Resultados: Obtiveram-se 125 questionários. A maioria dos pais tinha escolaridade > 12º ano (mães: 35% ≤9ºano, 28%

12ºano e 36% ≥licenciatura; pais: 30% ≤9ºano, 25% 12ºano e 34% ≥licenciatura). A vigilância de saúde infantil era feita em 49% no médico de família, 22% no pediatra e 29% em ambos. A maioria (73%) tinham irmãos, 48% eram o 1º filho, 35% o 2º e 17% ≥3º.

Em 83% dos casos nenhum item da página estava preenchido e o principal motivo foi desconhecimento da existência da mesma (42%). Não foi encontrada associação entre preenchimento e local de vigilância, escolaridade dos pais ou número de irmãos.

Após o questionário, 93% dos pais referiu desejar receber mais informação sobre o DPM e 74% indicou o médico como o meio preferencial para a obter.

Conclusões: Verificou-se que a página do DPM do BSIIJ está a ser subtilizada por desconhecimento dos pais. Cabe aos profissionais de saúde, referidos como os “informadores preferenciais”, alertar para o seu registo e informar sobre o DPM normal. Esta é uma área a explorar para compreender a importância dos registos do BSIIJ efectuados pelos pais e o seu papel na avaliação das crianças.

Palavras-chave: Boletim de Saúde Infantil e Juvenil, Registos, Desenvolvimento psicomotor

PD-152 - (16SPP-2328) - INCONTINÊNCIA PIGMENTAR, UMA ENTIDADE RARA, UMA APRESENTAÇÃO INVULGAR

Mafalda Cascais¹; Victoria Guiote²; Margarida Henriques¹; Martinha Henrique²

1 - Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de Leiria; 2 - Serviço de Dermatologia - Centro Hospitalar de Leiria

Introdução / Descrição do Caso: A Incontinência Pigmentar (IP) ou Síndrome de Bloch-Sulzberger é uma genodermatose rara, de transmissão dominante ligada ao cromossoma X, caracterizada por displasia ectodérmica com o envolvimento da pele, cabelo, dentes e unhas, podendo associar-se a anomalias neurológicas e oftalmológicas. Lactente do sexo feminino, com história familiar de IP (mãe, avó, tia e prima maternas), fruto de gestação vigiada com realização de biópsia de vilosidades coriônicas permitindo a análise do cariótipo (46XX) e o diagnóstico molecular pré-natal de IP. Sem outras intercorrências peri ou neonatais. Aos 6 meses de vida é observada pela Dermatologia, apresentando hiperpigmentação macular de distribuição linear ao longo das linhas de Blaschko no tronco e membros e área de alopecia parietal. Negada erupção bolhosa prévia. Aos 10 meses, apresentava associadamente 3 lesões vesiculares isoladas. Mantém acompanhamento nas consultas de Dermatologia, Neuropediatria, Oftalmologia, Ortopedia e Estomatologia apresentando desenvolvimento psicomotor adequado e sem outras manifestações clínicas até ao momento.

Comentários / Conclusões: As manifestações cutâneas da IP são normalmente observadas ao nascimento ou nas primeiras semanas de vida, evoluindo em quatro estádios sequenciais: vesiculoso-bolhoso, hiperqueratótico, hiperpigmentado

e hipopigmentado-atrófico. Contudo, o estadio vesicular não foi observado no nosso caso, podendo esta ausência verificar-se em 5-10% dos casos, assumindo-se a sua ocorrência “in útero”. A abordagem multidisciplinar e aconselhamento genético assumem particular importância no acompanhamento destas crianças e suas famílias, justificando-se a sua vigilância mesmo após a infância pelo risco de aparecimento de alterações tardias (dentárias e neurológicas).

Palavras-chave: Incontinência Pigmentar, Síndrome de Bloch-Sulzberger



PD-153 - (16SPP-2381) - PITIRÍASE LIQUENÓIDE E VARIOLIFORME AGUDA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Mafalda Cascais¹; Muriel Ferreira²; Victoria Guiote³; Martinha Henrique³

1 - Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de Leiria; 2 - Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 - Serviço de Dermatologia - Centro Hospitalar de Leiria

Introdução / Descrição do Caso: A pitiríase liquenóide e varioliforme aguda (PLEVA) ou doença de Mucha-Habermann é uma dermatose rara, adquirida e idiopática, caracterizada por lesões papulo-vesiculares que evoluem para lesões hemorrágicas e papulo-necróticas. Adolescente de 15 anos, observada no serviço de urgência por exantema papulo-vesicular em D3 de evolução, apresentando uma lesão necrótica com 5 mm no ombro direito. Restante exame objetivo sem alterações. Sem outra sintomatologia acompanhante. Prescrita desloratadina oral e ácido fusídico tópico sem eficácia, com aumento do número de lesões. Observada pela Dermatologia em D7, colocando-se a hipótese de PLEVA. Realizada avaliação analítica incluindo hemograma, velocidade de sedimentação, título de anti-estreptolisina O e serologias para vírus Epstein-Barr e Toxoplasma sem alterações e biópsia cutânea das lesões compatível com pitiríase liquenóide. Cumpriu claritromicina 250mg de 12 em 12 horas durante 8 dias, com resolução do quadro. Foi acompanhada em consulta de Dermatologia, apresentando novo surto após 2 meses com resposta a helioterapia e betametasona/ ácido fusídico tópicos. Manteve-se

assintomática, tendo alta após 4 meses de evolução.

Comentários / Conclusões: A etiologia da PLEVA é desconhecida, assumindo-se uma provável reação linfoproliferativa em resposta a agentes infecciosos. Embora rara, deve equacionar-se no diagnóstico diferencial de exantemas virais (particularmente a varicela pelo aspeto polimorfo das lesões) ou picadas de artrópodes, exigindo biópsia cutânea para confirmação. O tratamento permanece controverso e excepcionalmente pode evoluir para processos linfoproliferativos cutâneos. Este caso pretende realçar a importância da sua correta abordagem diagnóstica em colaboração entre dermatologistas e pediatras.

Palavras-chave: pitiríase liquenóide e varioliforme aguda, doença de Mucha-Habermann, exantema



PD-154 - (16SPP-2154) - IMPORTÂNCIA DAS ROTINAS DIÁRIAS DAS CRIANÇAS DOS 2 AOS 4 ANOS DE IDADE

Teresa Pena; Ana Raquel Moreira; Inês Falcão; Fátima Pinto

URAP Pediatria do ACES Porto Ocidental

Introdução e Objectivos: É na infância que os hábitos se constroem através da persistência e repetição com os conviventes. Descrever as rotinas diárias de sono, higiene e alimentação de crianças entre os 2 e os 4 anos que frequentam a consulta de Pediatria num Centro de Saúde urbano, salientando a sua importância no desenvolvimento.

Metodologia: Estudo transversal descritivo através da aplicação de um questionário dirigido aos pais e da escala de desenvolvimento *Schedule of Growing Skills II*.

Resultados: Foram analisadas rotinas de 25 crianças, com idade média de 42±8 meses, sendo 60% do sexo masculino. 32% tem pelo menos um dos pais desempregado. 40% dorme no quarto dos pais mas 76% em cama própria. A hora de deitar é fixa em 84% dos casos, 56% adormece sozinho e 84% tem ritual pré-sono. 76% faz sesta, dos quais 95% após o almoço. Em termos de higiene, 92% lava/seca as mãos sozinho e o banho diário é uma rotina em 56%. 72% tem brinquedos no banho e 45% dos progenitores brinca com as crianças nessa ocasião. 96% lava os dentes, 54% uma vez/dia. 36% utiliza fralda no período diurno e 60% no nocturno. A idade média

de desfralde foi os 30 meses. 60% precisa de ajuda para vestir. Quanto à alimentação, 56% faz 5 refeições/dia, 76% come com a família e 52% vê TV/joga tablet. O local habitual da refeição é a sala em 48% e o quarto em 5%. 80% come sem ajuda, 50% dos quais com garfo e colher. Nas crianças avaliadas, 36% apresentavam atraso do desenvolvimento (AD), com QGD <70. Apesar de não ser estatisticamente significativo dado o reduzido número da amostra, verificou-se uma maior tendência para AD nas crianças com pais desempregados, que dormem no quarto dos pais ou que têm tempo de ecrã às refeições.

Conclusões: As rotinas são basilares no desenvolvimento da criança e devem ser avaliadas sistematicamente.

Palavras-chave: Rotinas, Criança, Desenvolvimento

PD-155 - (16SPP-2186) - HEMATÚRIA – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Natália Noronha; Raquel Soares; Mónica Oliva

Consulta de Pediatria Geral, Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução / Descrição do Caso: A hematuria tem um amplo espectro etiológico e seu diagnóstico diferencial exige uma história clínica detalhada.

Menino de 3 anos, natural de Angola, residente em Portugal há 12 meses. Enviado à consulta de Pediatria Geral por suspeita de atraso do desenvolvimento psicomotor, que não se confirmou. Nesta consulta foi identificada hematuria terminal intermitente, de agravamento progressivo, com mais de um ano de evolução. Sem outras queixas ou alterações ao exame objetivo. TA normal. Dos antecedentes pessoais destacava-se hemihipotrofia do membro inferior direito e ureterocelo bilateral.

A investigação analítica inicial mostrou Hb 11.3g/dL, eosinofilia (6062/ μ L) e sedimento urinário com >30 leucócitos/campo e eritrócitos incontáveis. A urocultura foi negativa e a restante avaliação (com função renal, ionograma, coagulação e complemento) não apresentava alterações. Perante o contexto epidemiológico e as alterações analíticas encontradas, foi colocada a hipótese diagnóstica de schistosomíase, que foi confirmada por serologia (*Cercariae hullen reaction* e ELISA) e prova de imunoelectrodifusão (IED).

Foi orientado para a consulta de Infecção, tendo feito desparasitação com praziquantel. Atualmente encontra-se assintomático, mantendo serologia e IED positivas.

Comentários / Conclusões: A avaliação global da criança permite identificar muitas vezes problemas para além do motivo de referência. A schistosomíase tem de ser considerada como causa de hematuria macroscópica em crianças com contexto epidemiológico sugestivo.

Palavras-chave: hematuria, schistosomíase

PD-156 - (16SPP-2249) - A ALIMENTAÇÃO NA PRIMEIRA INFÂNCIA E A PREVALÊNCIA DE EXCESSO DE PESO E OBESIDADE NAS CRIANÇAS: UM ESTUDO OBSERVACIONAL

Catarina De Abreu Amaro^{1,2}; Luiz Miguel Santiago¹; Philippe Botas¹; Carolina Pereira¹; Rosa Carvalho¹; Ana Rita Magalhães¹; Glória Neto¹

1 - Unidade de Saúde Familiar Topázio; 2 - Centro Hospitalar Cova da Beira

Introdução e Objectivos: Atualmente a obesidade infantil é a doença pediátrica mais comum a nível mundial e já foram identificados fatores que a influenciam. Justifica-se assim a caracterização da prevalência de excesso de peso e obesidade, estudando a influência da alimentação na primeira infância e do status socioeconómico familiar de crianças seguidas numa Unidade de Saúde Familiar (USF).

Metodologia: Estudo observacional transversal de crianças entre 1 e 10 anos de idade, entre Junho e Novembro de 2014. Foram recolhidos dados antropométricos, socioeconómicos e registos da alimentação no 1º ano de vida, realizando-se análise estatística descritiva e inferencial.

Resultados: Amostra de 114 crianças, 54,4% do sexo feminino, com prevalência de excesso de peso 14,9% e obesidade 12,3% sem diferenças entre sexos ($p=0,985$). Pertencem à classe média 58,8% das crianças com excesso de peso. Todas as obesas pertencem às classes média e média alta. Ter peso normal, excesso de peso ou obesidade não teve relação com duração de aleitamento materno exclusivo ($p=0,533$), idade de início de diversificação alimentar ($p=0,641$) ou idade de introdução de sopas ($p=0,779$). As crianças com excesso de peso e obesidade iniciaram as papas mais cedo ($p=0,032$).

Conclusões: A prevalência de obesidade na amostra é inferior à nacional. O status socioeconómico, o tempo de aleitamento materno exclusivo, a idade de diversificação alimentar e a idade de introdução de sopas não revelaram relação com prevalência de excesso de peso ou obesidade. Quanto mais precoce a introdução de papas maior parece ser o risco de excesso de peso e obesidade.

Palavras-chave: Obesidade, Alimentação, Socioeconómico

PD-157 - (16SPP-2465) - MIOSITES DE REPETIÇÃO

Andreia Bilé; Paula Nunes; Conceição Lemos

Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Introdução / Descrição do Caso: O termo miosite designa uma inflamação muscular que pode ter causas diversas, como autoimune, infecciosa, genética ou iatrogénica.

Relata-se o caso de uma criança de 12 anos que, desde os 5 anos, apresenta episódios recorrentes de dor muscular intensa, com predomínio nos membros inferiores, que motivaram até à data 6 internamentos hospitalares para terapêutica de suporte com reforço hídrico, monitorização da função renal e investigação etiológica. Análises seriadas nas fases agudas e intercrises permitiram detectar valores elevados de enzimas musculares associados às crises, traduzindo rabdomiólise. Todos os episódios tiveram uma apresentação auto-limitada

e evolução favorável. O exercício físico não parece representar um fator desencadeante, mas alguns episódios foram precedidos por uma infecção viral.

Comentários / Conclusões: Relato este caso por se tratar de uma apresentação rara de miosite devido à recorrência dos episódios associada a rabdomiólise na ausência de uma causa aparente.

Palavras-chave: Miosites de repetição

PD-158 - (16SPP-2476) - MOVIMENTOS OCULARES ANÓMALOS – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Diana Bordalo¹; Tânia Lopes¹; Paula Fonseca¹; Fernanda Carvalho¹; Sónia Figueiroa²; Cecília Martins¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Médio Ave - Vila Nova de Famalicão; 2 - Serviço de Neuropediatria, Centro Materno Infantil do Norte - Porto

Introdução / Descrição do Caso: Os tiques são as perturbações hipercinéticas mais comuns na infância. Correspondem a movimentos e/ou sons repetitivos, breves, intermitentes e sem objectivo claro. Podem classificar-se em motores/vocais e em simples/complexos. Os tiques motores complexos envolvem múltiplos grupos musculares e podem parecer movimentos elaborados com um propósito.

Caso clínico: Criança do sexo feminino, 5 anos, trazida ao serviço de urgência por movimentos anómalos oculares com 1 semana de evolução. Ao exame objectivo destacava-se pestanejar frequente seguido de movimento conjugado do olhar para a direita ou para a esquerda, com duração de alguns segundos. O desenvolvimento psicomotor era adequado e o restante exame objectivo era normal. Por suspeita de síndrome opsoclonus-mioclonus realizou-se ressonância magnética cráneo-encefálica e toraco-abdomino-pélvica, bem como doseamento de catecolaminas urinárias (normais). Foi observada em consulta de neuropediatria sendo diagnosticado tique motor ocular complexo, tendo o restante exame neurológico normal. Verificou-se melhoria gradual da sintomatologia sem necessidade de terapêutica.

Comentários / Conclusões: Os tiques são perturbações cujo diagnóstico é clínico e podem ter impacto negativo na vida da criança. Habitualmente são transitórios com tendência a melhorar na adolescência e não requerem tratamento específico na maioria dos casos. Os autores apresentam este caso porque a complexidade dos movimentos oculares sugeriu outras hipóteses de diagnóstico, potencialmente graves e requerendo investigação.

Nota dos autores: Foi efectuada gravação em vídeo dos movimentos.

Palavras-chave: perturbações hipercinéticas, tiques motores complexos, síndrome opsoclonus-mioclonus

PD-159 - (16SPP-2520) - MENINGOENCEFALITE POR HHV6 EM CRIANÇA IMUNOCOMPETENTE

Sofia Ferreira; Cátia Leitão; Sara Oliveira; Ana Luísa Leite; Fátima Santos

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia e Espinho

Introdução / Descrição do Caso: O Herpes Hominis Vírus 6 (HHV 6) como causa de meningoencefalite nos indivíduos imunocompetentes é um agente raro e o mecanismo de doença não está bem definido, assim como o seu tratamento e duração. Criança de 18 meses, sexo feminino, previamente saudável, iniciou febre com um dia de evolução associada a alternância entre períodos de irritabilidade e sonolência e ataxia, de instalação progressiva.

Ao exame físico apresentava sonolência, lentificação e hipotonia generalizada. Sem dismetria ou outros sinais cerebelosos; sem défices focais; sem sinais meníngeos. Restante exame físico sem alterações relevantes.

Do estudo complementar de diagnóstico destaca-se: Leucocitose, PCR 2,68 mg/dl; LCR: pleocitose, proteinorraquia e glicorraquia normais, pesquisa de HHV6 por PCR positivo, restantes vírus (HHV7, CMV, EBV, HSV 1 e 2, varicela zoster) negativos; pesquisa de drogas na urina negativa; TC-CE e RMN cerebral sem alterações; EEG com atividade lenta teta generalizada.

Foi colocada a hipótese de encefalite aguda e iniciou tratamento com ceftriaxone e aciclovir apresentando boa evolução clínica. Suspendeu o tratamento ao fim de seis dias quando foi isolado HHV6 no LCR e iniciou ganciclovir que cumpriu durante 21 dias, mantendo boa evolução. Após quatro meses, mantém-se sem sequelas neurológicas.

Comentários / Conclusões: O HHV 6 é um agente frequente e benigno na idade pediátrica, podendo causar exantema súbito, mas dado o seu neurotropismo pode cursar com quadros clínicos com atingimento neurológico.

Nesta criança, apesar da evolução clínica já ser favorável antes do início do ganciclovir, desconhecemos se o desfecho seria o mesmo sem este antivírico.

As indicações e duração do tratamento para meningoencefalite por HHV6 ainda não estão bem definidas na literatura.

Palavras-chave: meningoencefalite, HHV6, Imunocompetente

PD-160 - (16SPP-2181) - SÍNDROME DE GORHAM STOUT: DESAFIO DIAGNÓSTICO E TERAPÊUTICO

Inês Salva¹; Orquídea Freitas¹; Teresa Almeida¹; Luísa Silveira²; Paula Kjollersstrom¹; Raquel Maia¹

1 - Unidade de Hematologia - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central E.P.E.; 2 - Serviço de Pediatria - Hospital de Santo Espírito da Ilha Terceira

Introdução / Descrição do Caso: a síndrome de Gorham Stout é uma patologia rara caracterizada por osteólise espontânea e progressiva, associada a proliferação de vasos linfáticos. A linfangiomatose é primariamente músculo-esquelética mas pode estar associada a quilotórax e a quilo-pericárdio, evoluindo de forma variável.

Descrição de caso: criança do sexo masculino com 11 anos, que se apresentou aos 3 anos (2007) com dificuldade respiratória de início súbito. Constatou-se derrame pleural quíloso. Apresentava ainda lesões osteolíticas em múltiplas localizações, pelo que se suspeitou de síndrome de Gorham-Stout, confirmado por biópsia (processo de linfangiomatose).

Por múltiplas recorrências do derrame, iniciou terapêutica com interferão alfa-2b 1.500.000 U/m² três vezes por semana, 3 meses após a apresentação. Observou-se melhoria progressiva do derrame, persistindo paquipleurite e doença pulmonar restritiva sequelar. Apesar da estabilidade clínica, por persistência de lesões osteolíticas aos 5 anos, foi aumentada a dose para 3.000.000 U/m² 3 vezes por semana e combinado com pamidronato (1 mg/kg) mensal, aos 8 anos. Até à data não apresentou fracturas e mantém atividade física regular.

Comentários / Conclusões: pela sua raridade, o diagnóstico da síndrome de Gorham Stout exige um elevado nível de suspeição, devendo ser considerado perante a presença de lesões osteolíticas e derrame pleural recorrente. As estratégias terapêuticas disponíveis devem ser adaptadas individualmente e incluem o interferão alfa-2b nos casos de doença extensa e disseminada. A terapêutica combinada com bifosfonatos foi favorável neste caso, permitindo manter funcionalidade músculo-esquelética.

Palavras-chave: Síndrome, Osteólise, Linfangiomatose, Interferão, Bifosfonatos

PD-161 - (16SPP-2233) - TROMBOSE VENOSA PROFUNDA EM CRIANÇA COM SÍNDROME DE WOLF-HIRSCHHORN

Sofia Pires¹; Nuno Lourenço²; Cândida Cancelinha¹; Teresa Seivas³; Gabriel Anacleto⁴; Miguel Félix¹

1 - Serviço de Pediatria Médica, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar da Cova da Beira, EPE; 3 - Serviço de Hematologia, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE; 4 - Serviço de Cirurgia Vasculard, Hospitais da Universidade de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE

Introdução / Descrição do Caso: O tromboembolismo venoso é raro em pediatria, de etiologia multifatorial, sendo importante estabelecer precocemente o seu diagnóstico.

Rapaz de 10 anos, com Síndrome Wolf-Hirschhorn, sem antecedentes pessoais ou familiares de fenómenos trombóticos. Medicado com amoxicilina por infeção respiratória, com melhoria. Duas semanas depois reiniciou febre, gemido e prostração. Analiticamente leuc 23200/uL, pCr 16,7mg/dl, urocultura e hemocultura negativas e radiografia tórax sem alterações. Internado sob ampicilina ev. Em D11 de febre, sinais inflamatórios no hipogastro e coxa esquerda. Ecografia tecidos moles - suspeita fascíte necrotizante. Transferido para hospital pediátrico do Grupo III sob ceftriaxone, flucloxacilina e metronidazol ev. Admissão: subfebril, pálido, prostrado, gemido intermitente, coxa esquerda edemaciada e empastamento desta região e hipogastro. Analiticamente Hb 8,2g/dl, leuc 30200/uL, plaq 855000/uL, pCr 33,8mg/dl, D-dímeros 4284ng/

ml, TP e TTP normais. TC abdomino-pélvica e coxa: trombose venosa profunda (TVP) de veias ilíacas comuns, ilíacas interna e externa esquerdas, renais, lombares direitas e cava inferior com extremidade proximal do trombo intra-hepático, TC não permitiu excluir fascíte necrotizante. Boa evolução sob HBPM em dose terapêutica (posteriormente varfarina) e vancomicina, ceftriaxone e metronidazol. Alta às 4 semanas. Investigação etiológica em ambulatório não revelou fatores genéticos de risco trombótico, mantendo anticoagulação oral durante 6 meses.

Comentários / Conclusões: Não está descrita na literatura associação entre TVP e Síndrome Wolf-Hirschhorn. A imobilização prolongada e o contexto de infeção grave são fatores de risco, devendo ponderar-se nestes casos a necessidade de profilaxia.

Palavras-chave: trombose venosa profunda, Síndrome de Wolf-Hirschhorn

PD-162 - (16SPP-2611) - SÍNDROME TORÁCICA AGUDA - COMPLICAÇÃO PÓS-CIRÚRGICA A VALORIZAR EM CRIANÇAS COM DREPANOCITOSE

Stéfanie Pereira; Andreia Felizes; Filipa Jalles; Anabela Ferrão; Miroslava Gonçalves
Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução e Objectivos: Pacientes submetidos a cirurgia com drepanocitose, terão 25 a 30% de complicações pós-operatórias, sendo a síndrome torácica aguda (STA) uma das mais temíveis, responsável por elevada morbilidade e mortalidade. Apesar de todo o progresso registado nos últimos anos, o aparecimento desta complicação pode ser atribuído às intervenções cirúrgicas, quer pelo stress cirúrgico, quer por factores inerentes à anestesia. Este trabalho pretende caracterizar a nossa população com drepanocitose submetida a cirurgia e identificar factores de risco que possam contribuir para a diminuição da STA. **Metodologia:** Realizou-se um estudo retrospectivo da população pediátrica com drepanocitose submetida a cirurgia, entre 1 de Janeiro de 2010 e 31 de Dezembro de 2014. Foi analisada a história clínica, a abordagem pré e pós-operatória, variáveis cirúrgicas e anestésicas.

Resultados: Em 5 anos foram operadas 22 crianças, num total de 24 procedimentos sendo 18 laparoscópicos. A mediana de idades foi 10 anos. O tempo médio operatório na colecistectomia laparoscópica e esplenectomia foi semelhante, 88 minutos. Registaram-se 4 STA (16%), os quatro com tempo operatório superior à média. Um criança com história prévia de STA, outra teve varicela no pós-operatório e noutra caso registou-se uma oclusão intestinal com necessidade de intervenção cirúrgica. Não houve mortalidade. A mediana do tempo de internamento foi de 5,5 dias.

Conclusões: A taxa de incidência de STA foi inferior à reportada na literatura. Nem sempre é possível individualizar factores predisponentes para a ocorrência de STA. A seleção criteriosa dos doentes em pré-operatório, a monitorização

clínica adequada, a otimização da oxigenação, durante e após a cirurgia, são medidas que parecem contribuir para a baixa incidência desta complicação.

Palavras-chave: Síndrome Torácica Aguda, Cirurgia, Drepanocitose

PD-163 - (16SPP-2670) - HEMOSSIDEROSE PULMONAR IDIOPÁTICA – CASO DE APRESENTAÇÃO ATÍPICA

Rita Russo Belo¹; Cristiana Martins¹; Vânia Martins¹; Tiago Maia²; Natalina Miguel¹

1 - Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 2 - Centro Hospitalar de S. João

Introdução / Descrição do Caso: A hemossiderose pulmonar idiopática é uma causa rara de hemorragia alveolar na criança. Classicamente, caracteriza-se pela tríade de anemia ferropénica, hemoptises e infiltrados pulmonares. O diagnóstico é confirmado pelo achado de hemossideróforos nas secreções brônquicas ou no lavado broncoalveolar. Apresentamos o caso de uma criança de 5 anos com anemia aguda grave.

Descrição do caso: Criança com diabetes mellitus tipo 1 observada por palidez marcada. O quadro hematológico revelou anemia grave (Hb 4,90 g/dL) normocítica (VCM 77 fL) e reticulocitose ($0,094 \times 10^{12}/L$). Necessitou de transfusão eritrocitária. Excluíram-se causas infecciosas, hemolíticas e perdas gastrointestinais. Perante a refratariedade do quadro clínico, efetuou radiografia torácica, que mostrou infiltrados pulmonares difusos, e tomografia computadorizada (TC) torácica de alta resolução. O diagnóstico foi compatível com hemossiderose pulmonar. O estudo analítico adicional excluiu patologias que cursam com hemossiderose pulmonar. A pesquisa de hemossideróforos nas secreções brônquicas foi positiva. Iniciou pulsos mensais de metilprednisolona endovenosa e ajustou-se a insulinoaterapia. O lavado broncoalveolar mostrou hemossideróforos e a biópsia pulmonar mostrou hemorragia recente, hemossideróforos, fibrose pulmonar e ausência de capilarite. Confirmou-se o diagnóstico de hemossiderose pulmonar idiopática. Manteve anemia refratária, pelo que se associou hidroxycloquina e prednisolona oral. Após 3 meses, houve melhoria clínica, hematológica e radiológica.

Comentários / Conclusões: A anemia com reticulocitose, sem parâmetros de hemólise e sem hemorragia visível, chamou-nos a atenção para a possibilidade de sangramento oculto. É importante não esquecer o pulmão como potencial local de hemorragia.

Palavras-chave: Anemia, Diabetes mellitus tipo 1, hemorragia pulmonar, Hemossiderose pulmonar

PD-164 - (16SPP-2138) - ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES – UMA CRISE VASO-OCCLUSIVA ATÍPICA EM IDADE PRECOZE

Ângela Freire Da Luz¹; Susana Pacheco²; Rute Machado²; Maria João Palaré²; Anabela Ferrão²; Anabela Morais²

1 - Hospital Espírito Santo de Évora, EPE; 2 - Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE - HSM; 3 - Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca

Introdução / Descrição do Caso: O priapismo é uma complicação aguda possível da drepanocitose, com maior incidência na adolescência e rara na criança pré-púbere. Embora incomum, pode ser a manifestação inicial de uma doença de células falciformes previamente desconhecida.

Os autores apresentam o caso de uma criança com 33 meses, natural de Angola e residente em Portugal há 1 mês, com história de crises dolorosas das mãos no 1º ano de vida e 3 internamentos prévios (em Angola) por dor, icterícia e anemia com necessidade de transfusões de concentrado de eritrócitos (CE). Sem diagnóstico conhecido. Recorreu ao serviço de urgência por ereção mantida e dolorosa do pénis com 12 horas de evolução e incapacidade de micção espontânea. Objetivou-se palidez mucosa, icterícia das escleróticas e alterações do pénis compatíveis com priapismo. Da avaliação analítica salienta-se Hb 6,7g/dl, Htc20%, VGM 81fL, reticulocitos 224×10^9 , esfregaço de sangue periférico com visualização de drepanócitos e eletroforese de hemoglobinas diagnóstica para Hemoglobinopatia SS. Iniciou hidratação endovenosa e calor local, fez transfusão de CE e aspiração dos corpos cavernosos apenas com melhoria parcial. Pelo episódio prolongado de priapismo (>24h) foi submetida a nova aspiração dos corpos cavernosos e transfusão-permuta com resolução clínica.

Comentários / Conclusões: Os episódios de priapismo prolongados (>4h) podem conduzir a situações de disfunção erétil irreversíveis. Neste caso salienta-se a importância do ensino para o reconhecimento imediato desta complicação e para o seu tratamento precoce.

Palavras-chave: priapismo, drepanocitose, transfusão-permuta

PD-165 - (16SPP-2164) - ANEMIA MACROCÍTICA EM LACTENTE, QUE DIAGNÓSTICO?

Filipa Furtado¹; Raquel Machado²; Paula Kjollerstrom³; Florbela Cunha²

1 - Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Serviço de Pediatria do Hospital de Vila Franca de Xira; 3 - Unidade de Hematologia do Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

Introdução / Descrição do Caso: A anemia macrocítica é rara na idade pediátrica, sendo na sua maioria causada por défice de vitamina B12 ou ácido fólico. No entanto, pode ser a primeira manifestação de falência medular. A deficiência de vitamina B12 resulta geralmente de carência materna ou de aporte alimentar inadequado, e menos frequentemente de alterações do metabolismo.

Descrição do Caso: Menina, cinco meses, saudável, sob aleitamento materno (AM) exclusivo, referenciada à consulta por anemia macrocítica. À observação: lactente triste, pouco ativa, com deficiente progressão ponderal, palidez mucocutânea e hiperpigmentação no períneo e coxas. Analiticamente destacava-se: anemia (Hb 9,0g/dL, VGM 107fL) e neutropénia, com

morfologia do sangue periférico normal; vitamina B12 indoseável; ácido fólico normal; anticorpos anti-células parietais (AAP) e anti-fator intrínseco (AAFI) negativos. Nas análises realizadas à mãe: vitamina B12 (sérica e leite) indoseável e AAP e AAFI positivos (anemia perniciosa). A lactente realizou vitamina B12 parentérica durante quatro semanas, com melhoria clínica e analítica progressivas. Atualmente, apresenta desenvolvimento estatural ponderal e psicomotor adequados, sem alterações da pigmentação cutânea. A mãe fez tratamento com vitamina B12 e mantém seguimento médico.

Comentários / Conclusões: O défice de cobalamina afeta essencialmente os sistemas hematológico e neurológico, podendo cursar com manifestações inespecíficas, nomeadamente perda de peso e astenia. As alterações cutâneas são raras na pediatria. Em lactentes com défice de vitamina B12, o mais comum é tratar-se de AM exclusivo por mãe com esse défice vitamínico. O diagnóstico precoce é fundamental para evitar sequelas neurológicas, que podem ser irreversíveis.

Palavras-chave: Anemia macrocítica, Déficit de Vitamina B12, Anemia perniciosa

PD-166 - (16SPP-2168) - ANEMIA FERROPÉNICA REFRACTÁRIA E DOENÇA AUTO-IMUNE

Rute Machado¹; Susana Rebelo Pacheco²; Angela Freire Da Luz³; Maria João Palaré¹; Anabela Ferrão¹; Ana Isabel Lopes¹; Anabela Morais¹

1 - Departamento de Pediatria – Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE; 2 - Serviço de Pediatria – Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE; 3 - Serviço de Pediatria – Hospital Espírito Santo de Évora, EPE

Introdução / Descrição do Caso: A anemia ferropénica refractária define-se por ausência de resposta ao tratamento com ferro oral em doses terapêuticas, após 4 a 6 semanas de terapêutica. No diagnóstico diferencial é fundamental investigar o aparelho digestivo, sendo importante além de excluir perdas hemorrágicas, excluir doença celíaca, gastrite auto-imune e presença de *H.pylori*.

Adolescente do sexo masculino de 12 anos com antecedentes de diabetes mellitus tipo I controlada, com bomba infusora de insulina, sem antecedentes familiares relevantes, referenciado à consulta de hematologia pediátrica por anemia ferropénica (Hb 10,8g/dl, VGM 63,5 fL, HGM 21,1 pg, reticulocitos 38 000/L, ferritina 6 ng/ml) detectada em análises de rotina. Iniciou ferro oral em dose terapêutica, sem correção da ferropenia após 8 meses. Nega queixas clínicas, perdas hemáticas visíveis e fazia uma alimentação equilibrada. Dada a refratariedade pediu-se: Ac anti-transglutaminase e Ac anti-gliadina negativos, doseamento de imunoglobulinas normais, anticoagulante lúpico, anticardiolipina, Ac anti- β 2glicoproteína 1, Ac anti-DS DNA, ANA, Ac anti-LKM, AMA, ASMA negativos. Ac anti-célula parietal positivo e gastrina aumentada (410 pg/ml). Realizou EDA com biópsia que apresentou aspectos sugestivos de gastrite autoimune e com *H.pylori* positiva para a qual realizou terapêutica dirigida e foi enviado para consulta de

gastroenterologia pediátrica.

Comentários / Conclusões: A anemia ferropénica não é um diagnóstico definitivo, podendo estar por trás uma patologia do aparelho digestivo, sendo necessária a sua investigação. É importante excluir uma gastrite autoimune, em criança com doença autoimune, a qual muitas vezes se encontra associada a presença de *H.pylori*, verificando-se correção da anemia após a sua erradicação.

Palavras-chave: anemia ferropénica; gastrite auto-imune

PD-167 - (16SPP-2201) - VARIANTE SANTAMARIA DA GLICOSE-6-FOSFATO-DESIDROGENASE - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Catarina Garcia¹; Eugénia Matos¹; Alexandra Dias¹; Teresa Ferreira¹; Gisela Gaspar²

1 - Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE;

2 - Departamento de Promoção da Saúde e Prevenção de Doenças Não Transmissíveis, Instituto Nacional de Saúde Doutor Ricardo Jorge

Introdução / Descrição do Caso: O défice de glicose-6-fosfato desidrogenase (G6PD) é a enzimopatia eritrocitária mais frequente, com mais de 400 variantes bioquímicas (e cerca de 190 mutações) – apresenta grande variabilidade clínica e laboratorial (de assintomática a eritrólise crónica grave), dependente do grau de défice enzimático e de stress oxidativo (infecções, consumo de favas, fármacos).

Caso Clínico: Rapariga de oito anos, saudável, recorre ao SU por hematuria (um dia de evolução) – confirmadas leucocitúria e hematuria, inicia amoxicilina/ácido clavulânico assumindo-se infecção urinária. Reavaliada em 24h, por mal estar geral e icterícia, apurando-se consumo de favas 2 dias antes do início do quadro. À entrada: palidez muco-cutânea e escleróticas ictericas; Analiticamente: Hb 6,8g/dL, MSP: "bitecells", AST 120mg/dL, ALT 31mg/dL, bilirrubina total 6,9 mg/dL (directa 0,3mg/dL), haptoglobina 12mg/dL, LDH 1414U/L. Por hemólise aguda, ficou internada, destacando-se do estudo efectuado: teste de coombs negativo, electroforese de hemoglobinas normal, e doseamento de G6PD 7,4 UI/grHb (VR: 4,9-13UI/grHb). Teve alta clinicamente bem e por forte suspeita de défice G6PD realizou estudo genético: heterozigotia para as mutações c.376>G e x.542A>T, associadas à variante Santamaria da G6PD.

Comentários / Conclusões: O stress oxidativo cumulativo (inflamação/infecção, antibiótico e favas) precipitou diminuição da actividade enzimática e hemólise aguda. Os heterozigóticos para G6PD apresentam fenótipos clínicos e laboratoriais com graus de gravidade variáveis, geralmente normais ou ligeiros. A análise molecular é o único meio fiável para determinar a heterozigotia, já que a actividade enzimática é normal em muitos destes doentes.

Palavras-chave: Anemia hemolítica, Déficit de glicose-6-fosfato desidrogenase, Variante Santamaria

PD-168 - (16SPP-2239) - ANEMIA FERROPÉNICA REFRACTÁRIA: DOS ERROS ALIMENTARES AOS GENES

Tiago Milheiro Silva¹; Lúcia Gonçalves²; Paula Faustino²; Sara Batalha¹; Paula Kjollerstrom¹; Raquel Maia¹

1 - Unidade de Hematologia - Hospital de Dona Estefânia – Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Departamento de Genética Humana, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge

Introdução / Descrição do Caso: Numa minoria de crianças com anemia ferropénica refratária (AFR) têm sido identificadas mutações do gene *TMPRSS6*. Esta condição, designada IRIDA (*iron-refractory iron deficiency anemia*), associa-se a alteração dos níveis de hepcidina e consequente diminuição da absorção intestinal de ferro e do seu recrutamento.

Criança de 4 anos enviada a consulta de Hematologia por AFR à terapêutica com ferro oral, com dois anos de evolução. De referir excessivo consumo de leite. Da avaliação inicial: hemoglobina (Hb) 7,4g/dL (N11,5-13,5); VGM 52,5fL (N75-87); HGM 15,8pg (N24-30); sat. de transferrina 2%; ferritina 2ng/mL (N15-336). Quatro semanas após correção de erros alimentares e mantendo terapêutica com ferro oral apresentava valores de Hb 7,9g/dL. A investigação de causas de anemia ferropénica refratária foi negativa incluindo pesquisa direta de *Helicobacter pylori* (HP) negativa em biópsia gástrica. Foi feita 1 administração de Ferro IV (5mg/Kg). Às 3 semanas pós terapêutica: Hb 10,9g/L, Ferritina 14µg/dL e sat. de transferrina 16%. Por não estar esclarecida a etiologia da AFR, foi solicitado estudo genético de IRIDA que revelou polimorfismos SNPs em homozigotia descritos como estando associados a maior risco de AFR. Posteriormente o exame cultural da biópsia gástrica veio a revelar-se positivo para HP, tendo-se procedido à sua erradicação. Quatro meses após suspender terapêutica: Hb13,4 g/L; VGM 80,7fL; HGM 28,7pg; Sat. de transferrina 24,5%; Ferritina 17,18ng/mL.

Comentários / Conclusões: O presente caso exemplifica a multiplicidade de factores que podem contribuir para a AFR e cuja coexistência terá determinado a gravidade do quadro. Os polimorfismos identificados do gene *TMPRSS6* (especialmente em homozigotia) poderão ter tido um papel modulador.

Palavras-chave: *TMPRSS6*, Hepcidina, Anemia ferropénica refratária

PD-169 - (16SPP-2336) - TROMBOCITOPENIA IMUNE: REVISÃO DE 4 ANOS

Ana Teresa Soares¹; Rosa Martins²; Madalena Sassetti¹; João Franco¹; Sofia Fraga¹; Paulo Calhau¹

1 - Hospital Garcia de Orta, EPE; 2 - Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE

Introdução e Objectivos: A trombocitopenia imune (PTI) é uma doença auto-imune caracterizada por trombocitopenia isolada, com incidência estimada em 2 a 6 casos/100000 crianças/ano. Pode ser primária ou secundária

a um desencadeante identificável. É habitualmente auto-limitada, mas pode evoluir para a cronicidade em 20%. Objectivos: Caracterizar as crianças com PTI quanto à apresentação clínica, terapêutica instituída e evolução.

Metodologia: Estudo descritivo retrospectivo em crianças com idades compreendidas entre 1 mês e 16 anos com PTI, seguidas em consulta de Hematologia Pediátrica de um Hospital Distrital entre junho de 2011 e junho de 2015

Resultados: Foram seguidas 25 crianças com PTI, com predominio do sexo masculino e idade média ao diagnóstico de 7,5 anos. A presença de lesões cutâneas foi a apresentação mais frequente. Não se verificou nenhum caso de hemorragia intracraniana. A mediana de contagem plaquetária ao diagnóstico foi de $5 \times 10^9/L$. Em 10 doentes houve referência a intercorrência viral recente. Dois casos foram considerados secundários a lúpus eritematoso sistémico e vacina tríplice viral. Foi instituída terapêutica em 17 doentes por contagem plaquetária $<10-20 \times 10^9/L$ e lesões cutâneo-mucosas numerosas - corticoterapia (10), imunoglobulina (13) ou ambas (6). Verificou-se resposta total em 8 doentes, parcial em 7 e ausente em 3. Treze doentes apresentaram a forma aguda da doença, 5 doentes evoluíram para PTI persistente e 7 para a cronicidade, mantendo-se 14 crianças em seguimento.

Conclusões: Não se observaram complicações hemorrágicas graves, apesar da baixa contagem plaquetária. Não houve clara preferência por nenhuma das modalidades terapêuticas disponíveis, sendo a taxa de resposta equivalente à documentada na literatura.

Palavras-chave: Criança, Trombocitopenia imune, Trombocitopenia

PD-170 - (16SPP-2494) - ALTERAÇÃO DAS PROVAS DE COAGULAÇÃO DE ROTINA: ACHADO ISOLADO OU UMA DOENÇA CRÓNICA?

Susana Pacheco¹; Angela Luz²; Rute Machado³; Maria João Palaré³; Anabela Ferrão³; Ana Isabel Lopes⁴; Anabela Morais³

1 - Departamento de Pediatria do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE; 2 - Serviço de Pediatria do Hospital Espírito Santo de Évora, EPE.; 3 - Unidade de Hematologia Pediátrica, Departamento de Pediatria do Hospital Universitário de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Centro Académico de Lisboa; 4 - Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Departamento de Pediatria do Hospital Universitário de Sabta Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Centro Académico de Lisboa

Introdução / Descrição do Caso: A quantificação do número de plaquetas, medição do tempo de protrombina (PT) e tempo da ativação parcial da tromboplastina (aPTT) são, muitas vezes, pedidos em contexto pré-cirúrgico, mesmo na ausência de sinais ou história de alterações da hemóstase. Por contro- vérsia nesta prática o rastreio não é sistemático.

Adolescente de 13 anos, sexo masculino, raça negra, saudável, referenciado à consulta de hematologia por alteração das provas de coagulação em análise pré-cirúrgica. Negava história de equimoses, epistaxis ou gengivorragia.

Sem alterações ou sinais de discrasia ao exame objetivo. Avaliação analítica inicial com prolongamento do aPTT e do TP, sem alterações no hemograma. Confirmou-se prolongamento do aPTT e do TP por défice de Fator XII e FVII, respetivamente. Verificou-se aumento das enzimas hepáticas: AST 862U/L e ALT 886U/L, Fosfatase alcalina 437 U/L, GTT 254 U/L, LDH 674 U/L, bilirrubina total 1,26mg/dL e aumento da velocidade de sedimentação e alfa fetoproteína. Foi excluída patologia infecciosa e doença de armazenamento. Positividade para o anticorpo anti-musculo liso, com restantes marcadores auto-*imunes* negativos. Ecografia abdominal com hepatomegália grosseira. A biópsia hepática confirmou hepatite crónica auto-*imune* com áreas de cirrose. Salienta-se história familiar de doença hepática auto-*imune*. Iniciou terapêutica imuno-supressora com normalização das provas de coagulação e enzimas hepáticas.

Comentários / Conclusões: Este caso salienta a importância da inclusão das provas de coagulação na avaliação pré-cirúrgica, da valorização de um achado laboratorial isolado e necessidade de proceder a investigação etiológica. Esta prática permitiu evitar a deterioração acelerada da função hepática e consequências hemostáticas mais graves.

Palavras-chave: Hemoastase, Auto-*imunidade*, Cirrose, rastreio pré-cirúrgico

PD-171 - (16SPP-2517) - ANEMIA HEMOLÍTICA AUTO-*IMUNE*: PATOLOGIA RARA COM EVOLUÇÃO HETEROGÉNEA

Ana Lopes Dias¹; Gisela Ferreira²; Teresa Seara Sevivas²; Joana Azevedo²; Ramón Salvado²; M. Letícia Ribeiro²

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

Introdução e Objectivos: As anemias hemolíticas auto-*imunes* (AHAI) são um grupo heterogéneo de doenças em que a semi-vida dos eritrócitos está diminuída pela existência de auto-anticorpos dirigidos contra antígenos da membrana eritrocitária. É uma doença pouco comum em idade pediátrica. O trabalho teve como objetivo descrever o quadro clínico, o perfil clínico-laboratorial e a resposta ao tratamento.

Metodologia: De Novembro de 2008 a Maio de 2015 foram admitidos 8 doentes com AHAI. Avaliadas variáveis demográficas, clínico-laboratoriais e tratamento efetuado.

Resultados: Amostra constituída por 8 doentes, idade média de 8.2 anos (min 0.9 e máx 15.8). Três doentes apresentavam organomegalias e todos tinham TAD positivo. Na maioria dos casos o anticorpo era da classe IgG (n=6). Um doente com AHAI idiopática, 4 com pródomo infeccioso e 3 com hemólise secundária a tratamento com ceftriaxone. OS 3 doentes com AHAI secundária a ceftriaxone entraram em remissão completa depois da suspensão do fármaco e corticoterapia de curta duração. Três doentes estão em remissão completa com corticoterapia em dose baixa. Os casos refratários à terapêu-

tica com corticoides (n=2) foram tratados com azatioprina ou micofenolato de mofetil, obtendo remissão completa.

Conclusões: Os dados clínicos e laboratoriais destes pacientes revelam a heterogeneidade biológica dos doentes com AHAI. Tal como se descreve na literatura, em cerca de metade dos casos a AHAI é secundária a um processo infeccioso. Embora rara em crianças, a AHAI pode ser secundária a fármacos. Os casos refratários a corticoterapia podem necessitar de terapêutica imunosupressora de 2ª linha.

Palavras-chave: Anemia hemolítica auto-*imune*, Pediatria

PD-172 - (16SPP-2359) - APRESENTAÇÃO INCOMUM DE DOENÇA AUTO-*IMUNE*

Cátia Correia¹; Teresa Painho²; Ana Fernandes³; Marta Cabral³

1 - Hospital São Francisco Xavier, CHLO; 2 - Hospital Dona Estefânia, CHLC; 3 - Hospital Beatriz Ângelo

Introdução / Descrição do Caso: O Lupus eritematoso sistémico (LES) é uma doença inflamatória crónica, de natureza auto-*imune* e multissistémica. A pancreatite aguda nos doentes com LES é incomum e os casos descritos estão, na maioria das vezes, relacionados com envolvimento extenso da doença e terapêutica prolongada. Caso clínico: Adolescente, sexo feminino, 15 anos, sem antecedentes relevantes. Um dia antes do internamento, inicia febre e dor epigástrica com irradiação à região dorsal. Sem história de abuso medicamentoso, hábitos etanólicos ou outros sintomas acompanhantes. À admissão apresentava-se subfebril, com dor à palpação abdominal difusamente, sem reação peritoneal. Analiticamente apresentava leucopenia (min. 1300/ μ L), com linfopenia (550 céls./ μ L) e neutropenia (610 céls./ μ L), trombocitopenia (min. 107.000/ μ L), AST 122 UI/L, ALT 143 UI/L, GGT 280 UI/L, ligeiro aumento dos tempos coagulação, amilaseemia (406 UI/L) e lipaseemia (871 UI/L). Realizou RM abdominal que revelou alterações inflamatórias agudas inespecíficas hepáticas. Feito o diagnóstico de pancreatite aguda, iniciou terapêutica dirigida e teve alta após melhoria clínica e laboratorial. O estudo etiológico inicial revelou elevação dos títulos de auto-anticorpos (ANA e anti-cardiolipina) e diminuição de C4. Meses mais tarde, objetivou-se a presença de eritema malar (intermitente e fotossensível) e astenia. Perante este quadro clínico e laboratorial, assumiu-se reunir critérios clínicos e laboratoriais para o diagnóstico de LES e iniciou hidroxicloquina.

Comentários / Conclusões: O LES pode envolver qualquer órgão ou sistema e o diagnóstico pode ser difícil na ausência dos sintomas ou sinais clássicos. Neste caso clínico a manifestação inaugural do LES foi uma pancreatite aguda, situação raramente descrita na literatura.

Palavras-chave: Pancreatite aguda, Lupus Eritematoso Sistémico

PD-173 - (16SPP-2378) - ACNE E DORES ÓSSEAS - UMA ASSOCIAÇÃO A CONHECER

Joana Soares¹; Joana Aquino¹; Felicidade Santiago¹; Paula Estanqueiro²; Alexandra Luz¹; Pascoal Moleiro¹

1 - Centro Hospitalar de Leiria; 2 - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução / Descrição do Caso: A síndrome de SAPHO (sino-vite–acne–pustulose–hiperostose–osteíte) é uma patologia inflamatória rara, de etiologia desconhecida que se caracteriza por manifestações cutâneas e osteoarticulares e pode afetar indivíduos de qualquer idade, incluindo na idade pediátrica.

Descrição do caso: Adolescente de 17 anos do sexo masculino que recorreu ao serviço de urgência por queixas algícas na região sacroilíaca e coxa direitas, associadas a lombalgia recorrente com 1 mês de evolução. À observação destacava-se claudicação da marcha e lesões de acne inflamatório grave na face e dorso. O hemograma não revelou alterações, PCR 11mg/L e VS 18mm. Tinha antecedentes de epilepsia medicada com clonazepam e valproato de sódio e, por difícil controlo, tinha feito 3 meses de corticoterapia. Após terminar o 3º mês desta terapêutica desenvolveu um quadro de acne *fulminans*, foi medicado com deflazacorte e minociclina. Realizou cintigrama ósseo que evidenciou sacroileíte direita. Foi feito o diagnóstico retrospectivo de osteíte associada a acne grave, uma das variantes da síndrome de SAPHO. Observou-se uma melhoria clínica progressiva com a toma de ibuprofeno, prednisolona, isotretinoína e esomeprazol.

Comentários / Conclusões: Embora a acne seja uma patologia muito frequente nos jovens, em raros casos pode ser *fulminans* ou *conglobata*, associando-se a manifestações osteo-articulares que podem ser incapacitantes. As manifestações cutâneas e reumatológicas podem não coincidir temporalmente. O diagnóstico precoce é essencial na prevenção da progressão das lesões ósseas e da sintomatologia a longo prazo e de modo a evitar a realização de exames complementares desnecessários. A inexistência de protocolos terapêuticos definidos dificulta a abordagem terapêutica.

Palavras-chave: acne, osteíte, SAPHO

PD-174 - (16SPP-2442) - ESCLEROSE SISTÉMICA JUVENIL: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Joana Catarata¹; Mariana Adrião¹; Francisca Trigo²; Mariana Rodrigues¹; Ana Maria Maia¹; Margarida Tavares¹

1 - Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar de São João E.P.E.; 2 - Serviço de Pediatria do Hospital de Braga

Introdução / Descrição do Caso: A esclerose sistémica juvenil é uma doença rara, de etiologia autoimune, caracterizada por fibrose tecidual intensa, com acometimento da pele e órgãos internos. O diagnóstico é baseado em critérios clínicos e laboratoriais. A doença é progressiva e limitante e o seu tratamento permanece ainda controverso. Descreve-se o caso clínico de uma criança de 9 anos do sexo

feminino, de antecedentes pessoais e familiares irrelevantes, que recorreu ao serviço de urgência por lesões na polpa dos dedos das mãos com 12 meses de evolução. Referiu fenómeno de Raynaud e dor na mobilização ativa e passiva dos dedos das mãos. Negou alterações da motilidade esofágica, artralguas, mialgias, ou queixas respiratórias. Ao exame objetivo a criança apresentava um bom estado geral e nutricional, discretas telangiectasias na face. Verificou-se esclerodactilia e lesões “pitting scars” nos dedos das mãos. Restante exame objetivo sem alterações. Dos exames complementares efetuados destaca-se uma CK aumentada (218 U/L), anti-ANA>1/1000 com anti-dsDNA, fator reumatóide, anti-tiroideus e anti-ENA normais. O perfil lipídico revelou-se normal, função renal, hepática e tiroideia sem alterações, sem consumo do complemento e imunoglobulinas séricas normais. Na radiografia das mãos verificou-se existência de calcificação dos tecidos moles na região apical do 1º dedo bilateralmente e diminuição dos tecidos moles apicais. O exame anatomopatológico da biópsia de pele revelou derme papilar e reticular com esclerose ligeira. Do restante estudo efetuado não foi encontrado acometimento de órgãos internos.

Comentários / Conclusões: Os achados clínicos, laboratoriais e o aspeto morfológico da biópsia de pele são integráveis no diagnóstico de esclerose sistémica juvenil forma cutânea limitada.

Palavras-chave: esclerose sistémica juvenil, doença autoimune, fenómeno de Raynaud, esclerodactilia

PD-175 - (16SPP-2508) - EXTENSA DESTRUIÇÃO MUSCULAR POR DERMATOMIOSITE JUVENIL EM CRIANÇA DE 6 ANOS

André Henriques; Graça Sequeira; Fernando Tapadinhas

CHA

Introdução / Descrição do Caso: A dermatomiosite juvenil (DMJ) é uma miopatia autoimune rara de etiologia desconhecida. O diagnóstico é clínico e caracteriza-se por mialgias e diminuição simétrica da força muscular proximal associada a alterações cutâneas típicas. Laboratorialmente, a elevação de enzimas musculares apoia o diagnóstico. O tratamento visa o controlo da miosite e a prevenção de complicações.

Os autores apresentam o caso de uma criança do sexo feminino de 6 anos de idade, com antecedentes familiares de ataxia espinocerebelosa e enxaqueca hemiplégica alternante, internada no Serviço de Pediatria por quadro clínico com 15 dias de evolução caracterizado por poliartalgias, mialgias, diminuição progressiva da força muscular proximal, flexo dos cotovelos, marcha com pé pendente, rash heliotropo e eritema malar. Do ponto de vista laboratorial apresentava elevação das enzimas musculares. Após corticoterapia, verificou-se melhoria inicial do quadro clínico. No entanto, ao longo do seguimento, houve agravamento progressivo da miopatia, com tetraparésia proximal intensa, nomeadamente compromisso marcado da marcha. A biópsia muscular revelou impor-

tante atrofia perifascicular com extensa necrose, na ausência de infiltrado inflamatório. Instituiu-se terapêutica imunossupressora e imunoglobulina humana, além da corticoterapia, visando a estabilização e regressão do quadro miopático.

Comentários / Conclusões: A expressão clínica da DMJ tem gravidade variável, podendo cursar com destruição muscular extensa e importante déficit funcional, associando-se a uma recuperação lenta e por vezes parcial. Os autores do estudo apontam a importância deste tipo de apresentação clínica e o possível contributo dos antecedentes como factores prognósticos da doença.

Palavras-chave: dermatomiosite juvenil

PD-176 - (16SPP-2427) - ARTRITE REATIVA HLAB27+ NUMA ADOLESCENTE ATLETA-VOLTARÁ À COMPETIÇÃO?

Nuno Félix¹; Alexandra Gavino¹; Catarina Gouveia²; Marta Conde²

1 - Serviço de Pediatria-Hospital Distrital de Santarém; 2 - Hospital Dona Estefânia

Introdução / Descrição do Caso: Adolescente de 17 anos, atleta de alta competição, que 1 dia após regressar de Angola inicia quadro de febre, astenia marcada e diarreia durante 5 dias. Na semana seguinte referiu disúria e hiperemia conjuntival. Na 3ª semana da doença é internada por poliartrite (punho esquerdo, sacroilíaca, joelho direito e cervical). Analiticamente apresentava leucocitose com neutrofilia, anemia, proteína C reactiva (PCR) e velocidade de sedimentação (VS) elevadas. Foi excluída doença infecciosa, os auto-anticorpos estavam negativos e o HLA-B27 positivo. O líquido articular do joelho direito era estéril e com características inflamatórias. Por agravamento clínico (11 articulações afetadas) e laboratorial (elevação de VS e PCR) foi transferida para hospital central, iniciando azitromicina (5dias), ceftriaxona (7dias), prednisolona e ibuprofeno. Alta em D8 de internamento com prednisolona, indometacina, vitamina D, omeprazol e cálcio. 1 mês mais tarde, por persistência de poliartrite e elevação de parâmetros inflamatórios iniciou metotrexato, que ainda mantém. Atualmente assintomática tendo retomado parcialmente a atividade desportiva.

Comentários / Conclusões: O caso descrito apresenta uma apresentação clínica, diagnóstico e terapêutica de AR-HLA B27+ semelhante ao descrito na literatura^{1,2}. Ilustra também a ausência atual de marcadores de valor preditivo elevado para remissão clínica completa e/ou retorno à actividade física de alta competição. Normalmente a AR-HLAB27+ em idade pediátrica evolui favoravelmente, embora nalguns casos possa tornar-se recorrente e/ou crónica^{3,4,5,6}, por razões ainda pouco conhecidas. Assim, apesar da boa resposta terapêutica, de momento não é possível prever se a doente irá entrar em remissão e retornar à alta competição sem limitações.

Palavras-chave: Artrite reativa, atleta, HLA-B27, poliartrite

PD-177 - (16SPP-2226) - ASPIRAÇÃO DE CORPO ESTRANHO NA CRIANÇA: UM PERIGO ESCONDIDO

Marlene Rodrigues¹; Joana Teixeira¹; Patrícia Nascimento¹; Susana Carvalho¹; Augusta Gonçalves¹; José Almeida²; Cristiana Ribeiro¹

1 - Hospital de Braga; 2 - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução / Descrição do Caso: A Aspiração de Corpo Estranho (ACE) é uma emergência pediátrica comum, e representa uma causa importante de morte acidental na criança. A maioria dos casos ocorre com objetos orgânicos e inorgânicos de pequenas dimensões, sobretudo em idade pré-escolar, podendo cursar com amplo espectro de manifestações. O seu diagnóstico constitui um desafio e requer alto índice de suspeição.

Descrevemos o caso de uma criança de 2 anos, sexo feminino, previamente saudável, que recorreu ao serviço de urgência por tosse, disfonia e disfagia para líquidos. Tinha estado a brincar com grãos de milho previamente ao início da sintomatologia, sem no entanto ter sido presenciada ingestão/engastamento com milho. Durante o exame objetivo foram presenciados acessos de tosse estridulosa, tiragem supra-esternal ligeira e auscultação pulmonar com sibilos inspiratórios/expiratórios e roncospirais dispersos bilateralmente. Realizou nasolaringofibroscopia que não demonstrou alterações. A telerradiografia do tórax evidenciou um reforço hilar bilateral, mais notável à direita. A broncoscopia rígida revelou a presença de corpo estranho vegetal apoiado na carina e sobre a entrada do brônquio principal direito, com obstrução superior a 50% do lúmen traqueal. Após extração do corpo estranho (grão de milho), verificou-se boa evolução clínica tendo posteriormente sido estabelecido o diagnóstico de Pica.

Comentários / Conclusões: Assim, apresentamos este caso para salientar a necessidade de manter um alto índice de suspeição perante a possibilidade de ACE, mesmo que esta situação tenha sido negada na anamnese. O diagnóstico precoce de ACE é essencial, pois o atraso no seu reconhecimento e tratamento pode conduzir a sequelas irreversíveis, podendo ser fatal.

Palavras-chave: aspiração de corpo estranho, disfagia, disfonía, obstrução brônquica

PD-178 - (16SPP-2290) - PNEUMOTÓRAX: ESTUDO RETROSPECTIVO NUM HOSPITAL DE NÍVEL II

Cristiana Martins¹; Sara Dias Leite²; Vânia Martins²; Eurico J. Gaspar²; Cristina Cândido²

1 - Centro Hospitalar Trás os Montes e Alto Douro; 2 - CHTMAD

Introdução e Objectivos: O pneumotórax é uma entidade rara em idade pediátrica, podendo ser espontâneo ou adquirido. O risco de recidiva após o 1º episódio, quando tratado conservadoramente, é de 50%.

Objectivo: Caracterização dos internamentos com diagnóstico de pneumotórax num serviço de Pediatria.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos internamentos com diagnóstico de pneumotórax de 1 jul 2005 a 30 jun 2015.

Foram analisados sexo, idade, história da doença atual, antecedentes, diagnóstico, tratamento e orientação.

Resultados: Registaram-se 20 internamentos referentes a 14 indivíduos (77% sexo masculino), idade média de 14,8 anos (mínimo 6 meses, máximo 18 anos). O principal sintoma foi a toracalgia. Da história e antecedentes salienta-se história de trauma (2), procedimento invasivo prévio (1), hábitos tabágicos (1) e asma (1). Todos realizaram estudo radiológico (tomografia computadorizada em 12 episódios); prova tuberculínica foi efetuada em 7, sendo negativa. Em 2 verificou-se défice de $\alpha 1$ antitripsina. Todos foram tratados com oxigenioterapia e analgesia, sendo necessária colocação de dreno torácico em 13, cirurgia em 3 e ventilação mecânica em 1.

Conclusões: Constatado aumento da incidência ao longo dos anos, provavelmente coincidente com o aumento da idade pediátrica. O predomínio do sexo masculino e a recorrência associada ao tabaco é concordante com o descrito na literatura. A oxigenioterapia em alta concentração é o tratamento de eleição, devendo ponderar-se pleurodese aquando da recorrência.

Palavras-chave: pneumotórax, toracalgia, recidiva

PD-179 - (16SPP-2316) - PNEUMONIA ADQUIRIDA DA COMUNIDADE COMPLICADA - COMO A CLÍNICA E OS EXAMES NOS AJUDAM

Rita Valsassina; Sofia Costa Lima

Departamento de Pediatria (Director: Prof. Doutor Paulo Oom), Hospital Beatriz Ângelo

Introdução e Objectivos: A Pneumonia Adquirida da Comunidade (PAC) é uma causa frequente de internamentos em pediatria. A PAC habitualmente apresenta uma evolução favorável sob antibioterapia (AB) empírica, no entanto, alguns casos podem ter complicações como derrame pleural, empiema ou necrotização. **Objetivo:** Identificação de preditores clínico-laboratoriais para PAC complicada.

Metodologia: Estudo retrospectivo transversal por análise dos registos clínicos das crianças e adolescentes, previamente saudáveis, internadas por PAC (Fev2012–Jan2015). Análise descritiva e bivariada dos dados clínico-epidemiológicos, exames complementares e terapêuticos em 2 grupos (PAC complicada e não complicada).

Resultados: Das 147 PAC bacterianas internadas, 33 cumpriam critérios de PAC complicada. A idade mediana foi 4 anos (min-1; max-15) e 54,5% do sexo masculino, sem diferença estatística entre os grupos. Na admissão a duração da febre foi superior na PAC complicada (4vs3 dias, $p=0,008$) e este grupo apresentou PCR mais elevada (15,94vs10,53mg/dL; $p<0,002$). Não se verificaram diferenças na prescrição previa de AB em ambos os grupos (39,3vs29,8%). A taxa de positividade das hemoculturas foi 6,6% nas PAC. Houve isolamento de agente em 11 casos (7,5%), sendo o *S.pneumoniae* o mais isolado. Na PAC complicada após o início de AB a duração da febre foi superior (30vs7% febre às 72h AB, $p=0,008$), tal como

a duração mediana do internamento (4vs3 dias, $p<0,001$). Empiricamente 63,6% iniciaram ampicilina (vs73,5%), com uma duração mediana de 6 dias de AB ev (vs3, $p<0,001$). A AB foi alterada em 21,2% das PAC complicada (vs5,4%).

Conclusões: A suspeição clínica de PAC complicada é fundamental para prevenir sequelas. A duração da febre e a PCR à admissão demonstraram ser marcadores úteis na sua identificação.

Palavras-chave: Pneumonia Adquirida da Comunidade, Pneumonia adquirida da comunidade complicada, derrame pleural, empiema, pneumonia necrotizante, febre

PD-180 - (16SPP-2504) - HÁBITOS DE SONO DOS ADOLESCENTES: O QUE DEVE MUDAR?

Rosa Martins¹; Joana Oliveira²; Lia Oliveira²; Rosário Ferreira³

1 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital Universitário de Santa Maria – CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Oeste – Torres Vedras; 3 - Unidade de Pneumologia, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital Universitário de Santa Maria – CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: Na adolescência as alterações de sono são frequentes, condicionando privação de sono. Esta tem efeitos deletérios no metabolismo, equilíbrio emocional e capacidade de aprendizagem.

Pretende-se caracterizar os hábitos de sono dos adolescentes seguidos em consulta pediátrica do sono num hospital terciário.

Metodologia: Estudo retrospectivo, descritivo e comparativo, por revisão de processo clínico, num período de 7 anos (2008-2014). Análise estatística com testes paramétricos e não paramétricos ($\alpha=0,05$).

Resultados: Incluíram-se 209 adolescentes (57,4% rapazes) com idade mediana de 12,7(10-20,4)A. A mediana de horas de sono durante a semana é 9(4,5-15)horas(h) e 10h ao fim-de-semana (FDS), com horário de deitar mais tardio ao FDS (22h vs 23h). A duração de sono durante a semana é inferior à do FDS ($p<0,001$). Distribuindo por idades, o grupo >15A apresenta menor duração de sono e hora de deitar mais tardia durante a semana ($p<0,001$). Cerca de 32% apresenta rotina para adormecer. A presença de televisão (127;60,8%), música (121;57,9%) e jogos eletrónicos (84;40,2%) é comum nos quartos, associando-se a menor duração do sono ($p=0,048$). Relativamente a sintomas noturnos, a maioria refere parassónias (186;89%), sudorese excessiva (87;41,6%) e despertares (75;35,9%). A roncopatia (49;23,4%) é mais frequente nos adolescentes obesos ($p=0,031$). A maioria refere dificuldade de concentração (127;60,8%), cefaleias (89;42,6%), sonolência diurna (57;27,3%) e irritabilidade (49;23,4%).

Conclusões: Nesta população, os hábitos de sono inadequados são frequentes, com impacto diurno negativo. A adoção de medidas que favoreçam a qualidade do sono poderá associar-se a benefícios quotidianos e académicos.

Palavras-chave: Sono, Adolescentes, Hábitos de sono

PD-181 - (16SPP-2553) - PNEUMOMEDIASTINO ESPONTÂNEO EM ADOLESCENTE – CASO CLÍNICOAna Sofia Esteireiro¹; Daniel Duarte²; Anabela Bicho¹; António Silva²; Maria João Tavares²

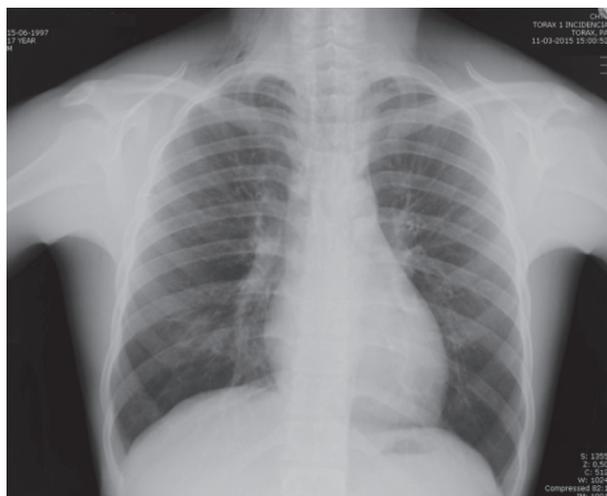
1 - Serviço de Pediatria Médica, Hospital Caldas da Rainha, Centro Hospitalar do Oeste;

2 - Serviço de Pneumologia, Hospital de Torres Vedras, Centro Hospitalar do Oeste

Introdução / Descrição do Caso: O pneumomediastino (PM) espontâneo é uma entidade rara e autolimitada, afetando principalmente adolescentes e adultos jovens do sexo masculino. Descrição: adolescente de 17 anos, sexo masculino, asmático e com rinite alérgica. Recorre ao serviço de urgência por tosse acessual intensa com alguns dias de evolução, desde a véspera associada a dispneia e pieira. À observação: polipneia (FR 27cpm), saturação periférica de oxigénio de 92-94%, palpando-se crepitações subcutâneas na região supraclavicular direita. À auscultação pulmonar: murmúrio vesicular mantido, com prolongamento do tempo expiratório e sibilos dispersos. Realizou radiografia e TC torácicas, identificando-se a presença de PM associado a enfisema subcutâneo na região cervical inferior direita, sem pneumotórax. Parênquima pulmonar com discretas opacidades em “vidro despolido” do lado interno do lobo pulmonar inferior esquerdo. Em internamento foi submetido a repouso, oxigenoterapia, broncodilatador nebulizado e corticoide sistémico, com reabsorção do enfisema subcutâneo e melhoria progressiva da sintomatologia. Teve alta ao 9º dia de internamento clínica e radiologicamente melhorado, medicado com montelucaste 10 mg e budesonida + formoterol 160ug+ 4.5ug. Foi encaminhado para consulta de Pneumologia, tendo realizado testes de sensibilidade cutânea e provas de função respiratória. Pondera-se a realização de outros exames complementares para excluir eventual patologia estrutural do pulmão.

Comentários / Conclusões: A presença de dispneia, toracalgia e enfisema subcutâneo crepitante devem fazer suspeitar de PM espontâneo. A radiografia torácica é o exame diagnóstico de eleição. O tratamento de escolha é conservador, sendo o prognóstico favorável na maioria dos casos.

Palavras-chave: adolescente, dispneia, pneumomediastino espontâneo, enfisema subcutâneo.

**PD-182 - (16SPP-2568) - SARCOMA HISTIOCÍTICO OU LINFOMA NÃO HODGKIN? NEOPLASIA ATÍPICA EM CRIANÇA COM COMPROMETIMENTO PULMONAR-RELATO DE CASO**Camille Feitoza França¹; Manoel Cardoso¹; Silvío Carvalho¹; Edson F. Liberal¹;Rosana V. Mannarino¹; Carla A. G. N. Valente¹; Laura L. Fonseca¹; Liduína I. A. R.De Carvalho¹; Mariana C. M Da Cruz¹; Rodrigo P. B. Oliveira¹; Terezinha T Martire¹

1 - Hospital Universitario Gaffrée Guinle (HUGG)

Introdução / Descrição do Caso: Sarcoma histiocítico (SH) é um tumor maligno, raro em crianças, constituído por proliferação de células de origem histiocítica. Sua apresentação inclui sintomas inespecíficos sistêmicos, hepatoesplenomegalia, linfadenopatia e obstrução intestinal. Diagnóstico diferencial: linfoma não Hodgkin.

T.S.N sexo masculino, 10 anos, internado no Hospital Universitario Gaffrée-Guinle, em abril/2015 proveniente de outras unidades para esclarecimento do quadro: dor abdominal em cólicas, melena e sangramento vivo no final da evacuação, inapetência e adinamia, perda de peso, febre, esplenomegalia e pneumonia crônica. Colonoscopia sem biopsia: pancolite, suspeita retocolite ulcerativa e iniciado sulfasalazina. ANCA: 1/160 padrão atípico, TGO:239, TGP:340, FA:2221. Colonoscopia com biopsia: lesões ulceradas em toda a extensão do intestino grosso e hiperplasia nodular linfóide em íleo terminal. Rx tórax: imagem de consolidação em LID. TC tórax: consolidações parenquimatosas pulmonares multicêntricas, as maiores localizadas em LSE e seguimentos basais dos LI, com áreas de atenuação em vidro fosco, consolidações menores em LSD e no LM. As consolidações não exibem broncograma aéreo, exceto as lesões no LSE e no segmento basal lateral/posterior do LIE, que apresentam finos broncogramas e linfonodos proeminentes em cadeia paratraqueal direita e nos hilos pulmonares LBA. Predomínio de neutrófilos e eosinófilos. Biopsia pulmonar suspeita de sarcoma histiocítico- aguardando imunohistoquímica.

Comentários / Conclusões: SH pode acometer desde tecidos moles até intestino com infiltrado eosinofílico, histiocítico e gânglios mediastínicos. O comprometimento pulmonar no linfoma ocorre entre 10-13% dos casos. Os achados histopatológicos e a imunohistoquímica é que definirá o diagnóstico, tratamento.

Palavras-chave: Sarcoma Histiocítico, Linfoma Não Hodgkin, Comprometimento Pulmonar

PD-183 - (16SPP-2625) - INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA NEONATAL: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO DE PATOLOGIA INTERSTICIAL PULMONARSusana Abreu¹; Maria Chivinda²; Fatima Abreu¹; Ana Casimiro¹; José Cavaco¹;Oliveira Santos¹

1 - Hospital Dona Estefânia - CHLC, EPE; 2 - Hospital Distrital de Santarém, EPE

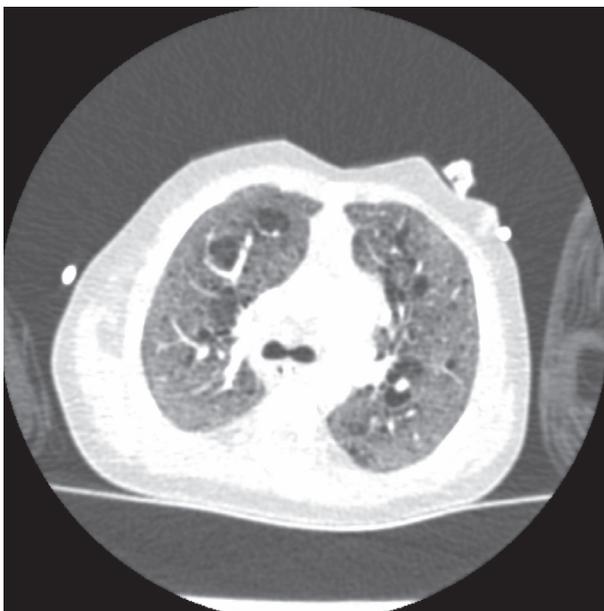
Introdução / Descrição do Caso: A patologia intersticial pulmonar (PIP) tem diversas formas de apresentação e etiologias possíveis. Casos com manifestações precoces têm maior pro-

babilidade de terem diagnósticos específicos (como disfunção de proteínas do surfactante). É uma entidade rara mas cada vez mais identificada.

5 meses, sem antecedentes pessoais e familiares relevantes. Inicia quadro de dificuldade respiratória e cianose nas primeiras horas de vida com necessidade de suporte de oxigénio (O₂). Ao exame objectivo inicial destacava-se diminuição do murmúrio vesicular global, ferveores crepitantes dispersos, taquipneia, tiragem global e cianose generalizada. Evolução com dificuldade alimentar, pregas de desnutrição, choro pouco vigoroso e cansaço fácil. Manteve dependência de O₂ e necessitou de suporte ventilatório nas agudizações e no período nocturno. Apesar de evolução favorável, múltiplos episódios diários de dessaturação. Sem patologia cardíaca ou metabólica identificada. Radiografia de tórax com padrão reticulonodular bilateral difuso. AngioTC sem anomalias vasculares, parênquima em vidro despolido, com zonas de air trapping. Phmetria sem refluxo gastroesofágico ácido. Lavado broncoalveolar com lípidos nos macrófagos na primeira colheita. Submetida a terapêutica com metilprednisolona oral e broncodilatadores, com melhoria sintomática, mantendo dependência de O₂. Aguarda estudo genético (SFTPB) e posterior biópsia pulmonar.

Comentários / Conclusões: A marcha diagnóstica é complexa e morosa, sendo o diagnóstico definitivo confirmado por estudo genético e/ou biópsia pulmonar. O crescimento pulmonar leva a uma melhoria clínica nas formas menos graves, sendo previsível evolução para insuficiência respiratória crónica apesar de ser muito variável consoante o diagnóstico definitivo.

Palavras-chave: Patologia Intersticial pulmonar, Insuficiência respiratória



PD-184 - (16SPP-2180) - PROGRAMA NACIONAL DE FORMAÇÃO E PREVENÇÃO DA ANAFILAXIA ALIMENTAR NAS ESCOLAS: O QUE SABEM OS PROFISSIONAIS ESCOLARES?

Ana Azevedo¹; Joana Rodrigues¹; Isabel Nunes¹; Isabel Carvalho²; Jorge Romariz²; Cláudia Pedrosa²; Fátima Praça²; Herculano Costa²

1 - Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga; 2 - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho

Introdução e Objectivos: Os casos de anafilaxia alimentar têm vindo a aumentar, sendo uma preocupação para pais e cuidadores das crianças alérgicas. O maior conhecimento sobre esta patologia permite uma melhor prevenção da anafilaxia. **Objectivo:** Avaliar a eficácia de sessões educativas sobre anafilaxia nas escolas.

Metodologia: Realização de sessão educativa aos profissionais da escola de alunos com diagnóstico de anafilaxia alimentar. Análise das respostas a um questionário de conhecimentos antes e após a formação.

Resultados: Realizaram-se 20 sessões educativas e obtiveram-se 333 questionários (161 pré e 166 pós-sessão); 10 (6%) dos questionados inicialmente consideraram que a anafilaxia não constitui uma emergência médica, enquanto todos pós-sessão o consideraram ($p=0.001$). 39% (vs 98% pós-sessão) souberam identificar os sintomas de anafilaxia antes da sessão ($p<0.001$), enquanto que 98%. Grande percentagem dos questionados pré-sessão não reconhece diferentes formas de contacto com o alérgico (46% vs 98.7% $p<0.001$). 13% dos questionados pré-sessão consideraram que só grandes quantidades de alérgico causam anafilaxia versus 0,6% pós-sessão ($p<0.001$). Apesar de todas as crianças terem dispositivo auto injector, 42.8% pré-sessão referiram nunca ter ouvido falar nela; 25.4% sabiam aplicá-la correctamente e 83.7% sabiam aplicá-la pós-sessão ($p<0.001$). Nos questionados pós sessão, 96% referiram que a sessão teve interesse e 80% consideraram importante receber periodicamente novas formações sobre o tema. **Conclusões:** A intervenção na comunidade sobre anafilaxia alimentar é uma estratégia bem aceite, tendo-se demonstrado um elevado nível de eficácia na aquisição de conhecimentos com apenas uma sessão.

Palavras-chave: Anafilaxia, Alergia alimentar, Educação da comunidade

PD-185 - (16SPP-2404) - UM CASO DE ANAFILAXIA À METILPREDNISOLONA

Vânia Sousa¹; Patrícia Marques²; Vera Almeida³; Sónia Rosa¹; Miguel Paiva¹; Paula Leiria Pinto¹

1 - Serviço de Imunoalergologia do Hospital Dona Estefânia, CHLC; 2 - Hospital de Santarém, EPE; 3 - Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE

Introdução / Descrição do Caso: Apesar da ampla utilização dos corticóides em patologias imunológicas, a alergia a estes fármacos pode ocorrer em 0,5 a 5% dos casos, sendo mais frequentes as reacções de contacto tardias aos corticóides

tópicos. As reacções de hipersensibilidade imediata aos corticóides sistémicos são muito raras (0,1 a 0,3%).

Rapaz, 10 anos de idade, com história de asma, rinite alérgica e alergia às proteínas do leite de vaca (com anafilaxia). Terapêutica habitual com fluticasona inalada brônquica, montelucaste e cetirizina. Observado no serviço de urgência por agudização da asma, tendo sido medicado inicialmente com broncodilatadores inalados e, por persistência de dificuldade respiratória, foi-lhe prescrito succinato de metilprednisolona intravenoso. Poucos minutos após administração observou-se agravamento significativo da dificuldade respiratória, com cianose e hipoxémia a que se associou vômito e urticária da face. Face à clínica sugestiva de reacção anafilática foi administrada adrenalina intramuscular observando-se rápida resolução do quadro. Em ambulatório foram realizados testes cutâneos com corticóides que foram positivos para metilprednisolona. Posteriormente realizou-se prova de provocação intravenosa com dexametasona que foi negativa, tolerando, também, terapêutica oral com betametasona e deflazacorte.

Comentários / Conclusões: A anafilaxia aos corticóides sistémicos é uma situação rara, mas que pode constituir risco de vida. Os fármacos mais frequentemente implicados são a hidrocortisona, prednisolona e metilprednisolona (corticóides grupo A), habitualmente após administração intravenosa. Nestas situações torna-se importante encontrar alternativas igualmente eficazes em caso de necessidade de corticoterapia.

Palavras-chave: anafilaxia, corticóides

PD-186 - (16SPP-2215) - REAÇÕES ANAFILÁTICAS NAS CRIANÇAS ADMITIDAS NA UNIDADE DE URGÊNCIA PEDIÁTRICA DO CENTRO HOSPITALAR DE SETÚBAL (2010-14)

Andreia Filipa Mota¹; Bárbara Kong Cardoso²; Maria De Fátima Jordão²; Elza Tomaz²; Luís Caturra³; Filipe Inácio⁴

1 - Centro Hospitalar de Setúbal, EPE - Serviço de Pediatria; 2 - Centro Hospitalar de Setúbal, EPE - Serviço de Imunoalergologia; 3 - Centro Hospitalar de Setúbal, EPE - Diretor do Serviço de Pediatria; 4 - Centro Hospitalar de Setúbal, EPE - Diretor do Serviço de Imunoalergologia

Introdução e Objectivos: A anafilaxia é uma reacção de hipersensibilidade sistémica, de início súbito, clínica e gravidade variáveis, cujo diagnóstico é clínico. Sendo uma emergência médica, é um desafio diagnóstico, particularmente em pediatria.

Avaliar a incidência, etiologia, clínica e tratamento das crianças admitidas por anafilaxia num Serviço de Urgência Pediátrico Hospitalar (SUPH).

Metodologia: Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças admitidas num SUPH entre 1/1/2010 e 31/12/2014.

Resultados: Foram admitidas 38.978 crianças, num total de 188.172 episódios, 27 dos quais por anafilaxia, envolvendo 24 crianças: 54% do sexo feminino, idade média 5,5 anos (5 meses a 16 anos). A incidência de anafilaxia no grupo estudado foi de 62/100.000, em 5 anos. Em metade das crianças tratava-se de 1º episódio. Em todas houve envolvimento

cutâneo, em 74% respiratório, 33% gastrointestinal e 15% cardiovascular. A etiologia provável foi em 63% alimentar (53% proteínas do leite de vaca), em 11% picada de himenóptero e em 7% a aplicação de produtos cutâneos. Terapêutica administrada: 93% anti-histamínicos H1, 89% corticóides, 70% O2 suplementar, 59% adrenalina, 44% salbutamol inalado e 27% soro fisiológico. Dez episódios resultaram em internamento. Onze crianças foram referenciadas a consulta de imunoalergologia. Não houve mortalidade.

Conclusões: A anafilaxia é uma causa rara de recurso ao SUPH, sendo a alergia alimentar a causa mais comum no grupo analisado. Apenas em 59% dos casos houve administração de adrenalina, exigindo a boa prática clínica o seu uso precoce, em todos os casos. Menos de metade das crianças foram referenciadas à consulta de imunoalergologia, atitude que impossibilita a investigação para diagnóstico etiológico e o desenho de um plano de prevenção e terapêutico adequado.

Palavras-chave: Anafilaxia, Hipersensibilidade sistémica, Alimentos, Adrenalina, Imunoalergologia

PD-187 - (16SPP-2279) - ALERGIA ALIMENTAR NA INFÂNCIA: RESULTADOS DAS NOSSAS PROVOCAÇÕES

Marta Soares; Filipa Garcês; Helena Paiva; Sandra Chagas; Dolores Carrasqueira; Maria Alfaro; Sandra Caetano; Elsa Rocha

Centro Hospitalar do Algarve - Unidade de Faro

Introdução e Objectivos: A alergia alimentar atinge até 8% das crianças no primeiro ano de vida. Os alimentos mais envolvidos são o leite de vaca (LV) e o ovo, havendo na maioria dos casos aquisição de tolerância ao longo do tempo.

O objetivo deste trabalho foi conhecer o número de provas de provocação oral (PPO) realizadas em Hospital de Dia de Pediatria, as reacções adversas ocorridas e correlacioná-las com a clínica e tipo de alergia apresentada.

Metodologia: Estudo retrospectivo das PPO ao LV e ovo realizadas num Hospital de Dia de Pediatria, entre 2010 e 2014. As PPO LV foram agendadas para um ou dois dias e ao ovo para dois dias, com introdução de ovo cozinhado no primeiro dia e ovo cru no segundo.

Resultados: Foram realizadas um total de 55 PPO: 33 ao LV e 20 ao ovo. Predomínio de sexo masculino, média de idades no grupo de LV de 27 meses e ao ovo de 46 meses. As manifestações ao alérgeno eram na maioria cutâneas, seguidas de respiratórias e gastrointestinais.

Ocorreram reacções adversas às PPO em 6 crianças com leite, todas no primeiro dia de prova, metade apenas com contacto perioral. Houve necessidade de terapêutica em 50%. Nas PPO ao ovo registaram-se 6 reacções no primeiro dia, com suspensão da prova, e em 3 com necessidade de tratamento. Treze crianças cumpriram 2º dia de prova, ainda com reacção em 6. O follow-up após prova foi feito a 21 crianças: 10 toleravam LV e 8 o ovo. Não se conseguiu relacionar reacções adversas com tipo de proteína ou resultados de testes específicos.

Conclusões: A realização das PPO permite uma reintrodução controlada e segura dos alérgenos, evitando reacções com consequências graves, bem como obtenção de informação quanto ao nível de tolerância e/ou risco no contacto com alérgeno alimentar.

Palavras-chave: alergia, ovo, leite vaca, provas provocação oral

PD-188 - (16SPP-2287) - ENTEROCOLITE ÀS PROTEÍNAS DO LEITE DE VACA – CASO CLÍNICO

Vera Almeida¹; Vânia Sousa²; David Pina Trincão³; Miguel Paiva³; Sara Prates³; Paula Leiria Pinto³

1 - Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo de Évora – E.P.E.; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central – E.P.E.; 3 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central – E.P.E.

Introdução / Descrição do Caso: A alergia às proteínas do leite de vaca é a alergia alimentar mais frequente em idade pediátrica. Nas formas não IgE mediadas as manifestações gastrointestinais podem ocorrer isoladamente com gravidade variável. Recém-nascido que 3 dias após introduzir leite artificial inicia vómitos e diarreia com sangue, seguidos de má progressão ponderal, com necessidade de internamento. Da investigação etiológica destaca-se: infiltrado eosinofílico na biópsia retal e refluxo gastroesofágico. Durante o internamento iniciou tratamento com fórmula elementar com melhoria clínica, tendo alta com diagnóstico de retocolite hemorrágica a proteínas do leite de vaca (PLV). Teve mais 2 internamentos por quadro clínico idêntico com desidratação e acidose metabólica, não havendo história de ingestão prévia de PLV. Identificou-se como potencial causa a alfarroba. Aos 3 meses iniciou seguimento em consulta de Imunoalergologia por suspeita de enterocolite a PLV e alfarroba. Realizou testes cutâneos e doseamento de IgE específicas para PLV que foram negativos. Aos 3,5 meses realizou prova de provocação oral (PPO) com leite extensamente hidrolisado e aos 23 meses com leite de vaca, ambas positivas. Atualmente, com 30 meses de idade, mantém dieta de evicção de PLV e alfarroba, ingerindo leite de soja e derivados como alternativa.

Comentários / Conclusões: A enterocolite induzida por alimentos constitui uma forma grave de alergia não IgE mediada que habitualmente se manifesta no lactente, sendo as PLV a causa mais frequente. Este caso clínico é peculiar por sugerir a alfarroba como uma das etiologias, além das PLV, ficando o diagnóstico definitivo dependente de PPO. A dieta de evicção eficaz nos primeiros anos de vida associa-se, geralmente, à aquisição de tolerância até aos 5 anos.

Palavras-chave: enterocolite, proteínas do leite de vaca, alfarroba

PD-189 - (16SPP-2554) - HIPERSENSIBILIDADE AOS AINES: A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Marina Pinheiro¹; Filipa Raposo¹; Teresa Vieira²; Ana Rita Araújo¹

1 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 2 - Unidade de Imunoalergologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Introdução / Descrição do Caso: Os anti-inflamatórios não esteróides (AINES) são a 2ª causa de hipersensibilidade a fármacos em Pediatria. A suspeita clínica baseia-se na relação temporal entre a administração do fármaco e o início da sintomatologia, na maioria das vezes cutânea. Devido à inexistência de testes cutâneos, o recurso à prova de provocação oral (PPO) é frequente tanto para diagnóstico como para definição de alternativas terapêuticas. Apresentam-se 2 casos de hipersensibilidade aos AINES. O 1º relata o desenvolvimento de angioedema periorcular bilateral numa adolescente de 12 anos após toma de ibuprofeno (15 mg/kg). Perante as hipóteses de hipersensibilidade *versus* sobredosagem, realizou PPO, que foi positiva. As PPO com nimesulide e paracetamol foram negativas. Posteriormente, confirmou-se reatividade cruzada com diclofenac após administração inadvertida por um familiar. O 2º caso é referente a uma adolescente de 15 anos com 2 episódios de edema labial e dificuldade respiratória após ingestão de ibuprofeno. Por ter apresentado clínica de anafilaxia, apenas realizou PPO com paracetamol – que foi negativa – e aguarda PPO com AINES alternativos.

Comentários / Conclusões: Os autores salientam que este diagnóstico pode ser difícil, uma vez que os AINES são frequentemente utilizados em quadros infecciosos que podem, por si só, cursar com sintomas semelhantes. A dúvida deve ser esclarecida de forma a evitar a ansiedade e o uso de fármacos alternativos menos adequados e mais dispendiosos. As crianças com hipersensibilidade aos AINES encontram-se terapêuticamente limitadas. Dado que a maioria das reacções ocorre por inibição da ciclo-oxigenase 1 (COX-1), os inibidores seletivos da COX-2 podem ser úteis. Contudo, a sua segurança em idade pediátrica ainda não foi comprovada.

Palavras-chave: Hipersensibilidade aos AINES, prova de provocação oral, criança

PD-190 - (16SPP-2577) - OTOMASTOIDEITE - TOXICODERMIA GRAVE INDUZIDA POR TRATAMENTO

João Sarmento¹; Mariana Adrião¹; Josefina Cernadas²; Mónica Costeira³; Carla Meireles³; Jorge Spratley⁴; Margarida Tavares^{1,5}

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João; 2 - Serviço de Imunoalergologia, Centro Hospitalar de São João; 3 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave; 4 - Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar de São João; 5 - Unidade de Doenças Infecciosas e Imunodeficiências de Pediatria, Centro Hospitalar de São João

Introdução / Descrição do Caso: Os autores pretendem apresentar um caso de otomastoidite numa criança que desenvolveu reacção de toxicodermia em resposta à antibioticoterapia instituída.

Criança de 7 anos do sexo masculino, antecedentes de múltiplos cursos de antibioticoterapia por amigdalites de repetição, sempre com boa tolerância. Admitido ao internamento do hospital da área de residência por otomastoidite não complicada à direita. Iniciou tratamento empírico com ceftriaxone, apresentando evolução favorável até D9 de internamento, altura em que foi constatado abscesso retroauricular epicraniano com necessidade de drenagem cirúrgica e adição de vancomicina e clindamicina à terapêutica. Exames culturais revelaram-se negativos.

No pós-operatório desenvolveu eritema generalizado com prurido e edemas. Por agravamento dos parâmetros inflamatórios e TC suspeita de trombose do seio cavernoso foi transferido para o CHSJ onde foi submetido a mastoidectomia direita com exploração do seio lateral. Na permanência em OBS manteve eritrodermia, pelo que suspendeu vancomicina e ceftriaxone por suspeita de toxicodermia secundária à terapêutica e iniciou teicoplanina e corticoterapia. Em D15 foi transferido para o serviço de pediatria por estabilidade clínica embora apresentando hepatomegalia e citólise hepática. No internamento verificou-se evolução pós-cirúrgica favorável com regressão lenta das transaminases e do exantema generalizado até à data da alta.

Comentários / Conclusões: A toxicodermia a fármacos associa-se a alta morbimortalidade, devendo o agente provável ser suspenso e a corticoterapia instituída precocemente. A redução de dose de corticóide deve ser lenta de modo a evitar recidiva.

Palavras-chave: Otomastoidite, Toxicodermia

PD-191 - (16SPP-2643) - ANAFILAXIA AO FRIO

Francisca Costa; Rita Carvalho; Anna Sokolova
Hospital Fernando da Fonseca

Introdução / Descrição do Caso: A urticária ao frio é caracterizada pelo desenvolvimento de lesões urticariformes e/ou angioedema, minutos após a exposição cutânea ao frio. O diagnóstico é confirmado pelo “teste do cubo de gelo”, considerado positivo quando, após aplicação de estímulo frio, surge lesão papular enquanto a pele reaquece até à temperatura ambiente. A forma primária é a mais comum, podendo estar associada a atopias e a outras formas de urticária.

Descrição do caso: Adolescente do sexo feminino, de 12 anos, que recorreu ao serviço de urgência por aparecimento de exantema urticariforme localizado na região posterior das pernas, edema das mãos e sensação de lipotímia após mergulho no mar, com regressão total dos sintomas após exposição solar. A sintomatologia referida ocorreu em dois dias seguidos nas mesmas circunstâncias. Sem história sugestiva de infeção ou doença autoimune ou relação com esforço físico. Dos antecedentes a salientar reação urticariforme no primeiro ano de vida após administração de ibuprofeno e história familiar de asma. O “teste do cubo de gelo” foi

positivo com reação exuberante imediata (<5 min), o que confirmou o diagnóstico de urticária ao frio. A restante investigação realizada do foro alérgico e imunológico revelou-se normal. Foi recomendada evicção de exposição ao frio e o uso de adrenalina autoinjectável, em situações graves.

Comentários / Conclusões: O caso descrito chama a atenção para uma patologia incomum e potencialmente fatal. A evicção do frio é a única forma de prevenir as reacções anafiláticas, o que se traduz numa repercussão significativa na vida diária. Os anti-histamínicos podem ser úteis no controlo da sintomatologia, devendo a adrenalina injetável ser disponibilizada para uso perante reacções mais graves.

Palavras-chave: Anafilaxia, Urticária física, Angioedema

PD-192 - (16SPP-2288) - URTICÁRIA CRÓNICA E EOSINOFILIA INTERMITENTE

Rita Vieira De Carvalho; António Figueiredo; Maria João Brito; Marta Cabral; Anna Sokolova

Departamento de Pediatria - Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, EPE

Introdução / Descrição do Caso: A urticária crónica (UC) é uma entidade rara com uma prevalência de 1% na população. Caracteriza-se por lesões cutâneas pruriginosas, quase diárias e autolimitadas, recorrentes durante mais de 6 semanas, com 2 a 5 anos de evolução. Em 40% dos casos associa-se a angioedema. O diagnóstico é clínico e a etiologia difícil de identificar. A eosinofilia obriga a investigar doença atópica e/ou causas parasitárias.

Rapaz de 11 anos, com exantema urticariforme pruriginoso recorrente, por vezes com angioedema labial e peri-orbitário, mialgias, artralgias, dor abdominal e vômitos intermitentes. Observadas lesões palpáveis de trajeto serpiginoso no tronco e membros superiores. Foi medicado com anti-histamínico, sem melhoria, com necessidade de prednisolona nas crises. Documentada eosinofilia intermitente (máximo 2400 céls/ul) e IgE>5000 UI/L, sem resultados conclusivos da restante investigação do foro alérgico e imunológico. Identificadas serologias positivas para *Trichinella spiralis*, *Strongyloides stercoralis* e *Toxocara spp.* Foi medicado com albendazol e posteriormente ivermectina, com resolução das queixas gastrointestinais, articulares e eosinofilia, mas sem melhoria das lesões cutâneas. Após 10 meses de evolução, mantém urticária crónica mais controlada sob terapêutica com anti-histamínicos.

Comentários / Conclusões: A associação de vômitos, dor abdominal e eosinofilia conduziram à identificação doença parasitária, com melhoria clínica apenas parcial após terapêutica. Na urticária crónica, as causas infecciosas devem ser exaustivamente investigadas. As serologias têm baixa sensibilidade e especificidade, sendo a microscopia o método mais fiável. Na ausência de cura após terapêutica específica, uma etiologia multifatorial deve ser considerada.

Palavras-chave: urticária, angioedema, eosinofilia

PD-193 - (16SPP-2419) - URTICÁRIA CRÓNICA REFRACTÁRIA EM IDADE PEDIÁTRICA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Patrícia Marques¹; David Pina Trincão²; Rita Antunes³; Miguel Paiva²; Paula Leiria Pinto²
1 - Serviço de Pediatria- Hospital de Santarém, EPE; 2 - Serviço de Imunoalergologia- Hospital Dona Estefânia- Centro Hospitalar Lisboa Central; 3 - USF Delta - ACES Lisboa Ocidental e Oeiras

Introdução / Descrição do Caso: A urticária crónica é uma patologia que atinge cerca de 0.1 a 0.3% das crianças, podendo ter um grande impacto na qualidade de vida da criança/adolescente. Caso clínico: criança de 9 anos, sexo feminino, com antecedentes pessoais de rinite alérgica, referenciada à consulta de Imunoalergologia por urticária. Cerca de 4 meses antes, por episódios de urticária recorrente, acompanhada ocasionalmente por angioedema da face, iniciou tratamento com anti-histamínico (AH) H1 2ª geração. Após boa resposta inicial registou-se agravamento das queixas com sintomas quase diários, que persistiram apesar de se ter duplicado a dose de AH e, posteriormente, associado antagonista dos leucotrienos. Não se identificaram causas secundárias no estudo efectuado. A necessidade de cursos prolongados de corticoterapia sistémica associou-se ao aparecimento de efeitos secundários. Neste contexto optou-se por iniciar ciclosporina 5mg/kg/dia, constatando-se melhoria clínica significativa às 2 semanas. Na última consulta, sob ciclosporina há 6 meses, em esquema de redução, encontra-se clinicamente bem com episódios esporádicos e ligeiros de urticária.

Comentários / Conclusões: A urticária crónica é uma patologia pouco frequente na idade pediátrica, de etiopatogenia pouco esclarecida, sendo habitualmente controlada com anti-histamínicos. Nos casos raros de urticária crónica refractária, a ciclosporina pode ser uma opção terapêutica eficaz e segura, desde que devidamente monitorizada.

Palavras-chave: urticária crónica refractária

PD-194 - (16SPP-2546) - HOSPITALIZAÇÃO POR ASMA – A REALIDADE DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Ana Silva¹; Vitor Esteves²; Filipa Cunha¹; Lurdes Moura¹; Dulce Santos¹; Agostinho Fernandes¹

1 - Serviço de Pediatria do Hospital Distrital da Figueira da Foz; 2 - USF Buarcos

Introdução e Objectivos: A asma é a principal doença crónica na criança e apesar da evolução terapêutica, continua a ser uma causa frequente de internamento. Com vista à optimização de cuidados e melhor prevenção das hospitalizações na crise, o nosso objectivo é compreender os factores de risco que levam ao internamento nesta patologia.

Metodologia: Estudo de coorte retrospectivo dos internamentos por crise de asma durante um ano. Foram analisados idade, sexo, terapêutica, seguimento, antecedentes familiares e comorbilidades.

Resultados: Os internamentos por crise de asma constituíram 20% do total, 59% do sexo masculino, idade mediana de 4 anos.

Destes, 60% tinham seguimento: 27% em Pediatria, 12% em Alergologia e 10% no CS. Não faziam qualquer tipo de terapêutica de base 44%. Dos medicados, 57% faziam montelucaste. 18% não cumpriam a terapêutica. Tinham antecedentes de internamentos anteriores 41%, dos quais 30% tinham dois ou mais internamentos e 24% no último ano. No global, 20% apresentam comorbilidades (situação social desfavorável, obesidade, entre outros). Havia sensibilização alérgica em 33% e antecedentes familiares positivos em 27%.

Conclusões: O controlo da asma constitui um desafio para a pediatria. Os nossos dados estão de acordo com a literatura, nomeadamente os principais factores de risco encontrados: ausência de seguimento ou desajuste da terapêutica de base, problemas sociais e história de internamentos anteriores. Este estudo reforça a importância do diagnóstico e seguimento precoces numa tentativa de redução das hospitalizações nesta patologia.

Palavras-chave: Asma, Crise, Terapêutica, Factores de Risco, Internamento

PD-195 - (16SPP-2204) - HIPERPARATIROIDISMO PRIMÁRIO: UMA CAUSA RARA DE LITÍASE RENAL

Ana Teresa Soares; Miguel Fróis Borges; Henrique Vara Luiz; Isabel Nascimento; Maria Carlos Cordeiro; Margarida Pinto; Paulo Calhau; Manuela Braga
Hospital Garcia de Orta, EPE

Introdução / Descrição do Caso: O hiperparatiroidismo primário (HPTP) é uma doença rara em Pediatria, com uma incidência de 2-5/100000 crianças. Caracteriza-se por uma alteração primária das glândulas paratiroides, que resulta a produção excessiva de hormona paratiróide (PTH), provocada em 70-90% dos casos por um adenoma da paratiróide. Apresenta um envolvimento multissistémico embora com maior atingimento do rim e do osso. Adolescente de 12 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, com lombalgia recorrente e disúria. Ecografia renal revelou microlitíase renal bilateral e cálculo de 3mm no rim esquerdo. Da investigação analítica complementar destacou-se microhematúria, hipercalcúria (546mg/24h), hipercalcémia (12,3mg/dL), elevação da PTH (199,7pg/mL-normal:15-65pg/mL), urocultura negativa, função renal e função tiroideia normais, metanefrinas urinárias dentro da normalidade. Ecografia cervical evidenciou nódulo hipoecogénico (19x7x5mm) na região correspondente à paratiróide inferior direita, sugestivo de adenoma. A cintigrafia com Sistamibi evidenciou tecido hiperfuncionante ao nível da paratiróide inferior direita. Admitido o diagnóstico de HPTP, foi submetido a paratiroidectomia inferior direita com normalização intra-operatória da PTH (34,4pg/mL) - doseamento correspondente a descida superior a 50%. Teve alta 24 horas após cirurgia, com calcémia normal (8,6mg/dL).

Comentários / Conclusões: O HPTP deve ser considerado nos casos de litíase renal associada a hipercalcémia e hipercalcúria. A principal causa é o adenoma; devem contudo ser exclu-

idas outras etiologias como a hiperplasia, o carcinoma, a neoplasia endócrina múltipla (MEN 1 e 2a) e o hiperparatiroidismo familiar não-MEN. O diagnóstico e a terapêutica precoce são fulcrais para a prevenção da lesão de órgão-alvo.

Palavras-chave: Hiperparatiroidismo primário, Adenoma, Litíase renal

PD-196 - (16SPP-2533) - INSULINOMA COMO 1ª MANIFESTAÇÃO DE NEM1

Joana Serra Caetano³; Daniela Guelho¹; Alexandra Paúl⁴; Joaquim Sá⁵; Catarina Cunha²; Francelina Lopes²; Rita Cardoso³; Isabel Dinis³; Alice Mirante³

1 - Serviço de Endocrinologia do Hospital Universitário de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Cirurgia, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3 - Unidade de Endocrinologia, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 4 - Serviço de Oncologia, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 5 - Serviço de Genética, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução / Descrição do Caso: O insulinoma é raro em Pediatria. Em 10% dos casos podem ser malignos ou associados a MEN1. Rapaz de 16 anos que recorre ao SU por hipoglicémia grave, última refeição 2h antes. Polifagia com 3 meses de evolução, com aumento ponderal. Sem medicação habitual. Sem antecedentes pessoais/familiares relevantes.

À observação na urgência apresentava-se consciente e orientado, bem nutrido. Glicémia capilar 45 mg/dL, cetonémia de 0,1mmol/L. Analiticamente: glicémia capilar de 2.4 mmol/L, insulina 56.7 µUI/mL. Internado no Serviço de Pediatria Médica, manteve hipoglicémias refractárias, com necessidade de perfusão de glicose (6 ug/kg/min) e administração de bólus extra de glicose a 10%. Prova de glucagon mostra subida de glicémia de 30 mg/dL, sugestiva de hiperinsulinismo. Iniciou Octreótido em dose máxima, obtendo-se normoglicemia sem aporte extra de glicose. Restante investigação normal. RM abdominal com 2 formações nodulares (18 e 9 mm), heterogênea e de contornos parcialmente definidos, sem adenopatias. Pancreatectomia parcial três meses após, com enucleação de 3 tumores neuroendócrinos pancreáticos (demonstração imunohistoquímica de produção de insulina) e 3 microadenomas. Estudo molecular para NEM1 confirmou mutação em heterozigotia. Seis meses após cirurgia mantém normoglicemia sem necessidade de terapêutica. PET com gálio sem lesões identificadas, e despiste de outros tumores neuroendócrinos negativos até ao momento.

Comentários / Conclusões: A hipoglicémia hiperinsulínica associada a tumores é rara, nomeadamente em idade pediátrica. Na sua presença deve ser pesquisada a presença de NEM1, e é essencial o seguimento a longo prazo no sentido de monitorizar o aparecimento de outros tumores.

Palavras-chave: hipoglicémia, insulinoma, Neoplasia endócrina múltipla tipo 1

PD-197 - (16SPP-2589) - PROSPECTIVE EVALUATION OF LIMITED JOINT MOBILITY IN TYPE 1 DIABETES MELLITUS: FROM ADOLESCENCE TO ADULTHOOD

Joana Frasco¹; Marta Silva³; Paula Freitas²

1 - University of Porto Medical School, Porto, Portugal; 2 - University of Porto Medical School, Endocrinology, Diabetes and Metabolism Department of Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal; 3 - University of Porto Medical School, Pediatrics Department of Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal

Introdução e Objectivos: Limited joint mobility (LJM) is the first clinically evident chronic complication of type 1 diabetes. We aim to study the longitudinal relationship of LJM expression, severity and evolution with glycemic control, retinopathy and albuminuria in type 1 diabetes.

Metodologia: A total of 26 type 1 diabetic adolescents aged 13-18 years and with a disease duration ≥ 5 years were prospectively followed between 2007-2013 with repeated measurements of HbA_{1c} levels and assessments of retinopathy and albuminuria. Retrospective HbA_{1c} levels were also obtained. LJM was assessed twice, once in 2007 and again in 2013.

Resultados: Prevalence of each LJM stage significantly changed between the two evaluations ($p=0.049$); 69% of the patients showed a regression/no-evolution of their initial stage while 31% progressed to a more severe one. Mean HbA_{1c} levels were higher in the progression group compared to regression/no-evolution group (9.8 ± 1.3 vs $8.6 \pm 1.2\%$, $p=0.03$) and in patients with final stage ≥ 2 compared to stage-0 (9.9 ± 0.9 vs $8.6 \pm 0.7\%$, $p=0.01$) and to stage-1 patients (9.9 ± 0.9 vs $8.2 \pm 0.9\%$, $p=0.01$). Both presence and evolution of LJM weren't significantly associated with retinopathy and albuminuria.

Conclusões: Severer stages and progression of LJM are associated with poorer glycemic control in adolescents and young adults with type 1 diabetes. Inclusion of LJM assessment in the follow-up routine should be considered, especially in these patients. Larger longitudinal studies with several evaluations of LJM are fundamental to evaluate more fully its clinical course and association with glycemic control and microvascular complications.

Palavras-chave: Limited joint mobility, Type 1 Diabetes Mellitus

PD-198 - (16SPP-2248) - ANEMIA FERROPÉNICA E DOENÇAS AUTOIMUNES

Mariana Branco; Ana Isabel Sequeira; Francisca Martins; Ana Carneiro; Sandrina Martins; Teresa Bernardo

Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Introdução / Descrição do Caso: A carência de ferro é o défice nutricional isolado mais comum a nível mundial e a principal causa de anemia em idade pediátrica. Apesar desta realidade, existem situações clínicas que colocam particularidades diagnósticas e terapêuticas tal como a resistência à terapêutica com ferro oral e as Síndromes Poliglandulares Autoimunes.

Adolescente do sexo feminino, acompanhada em consulta de

pediatria por diabetes mellitus tipo 1 com anticorpos anti-glutamato descarboxilase 65 positivos e tiroidite autoimune desde os 12 anos de idade. Por apresentar anemia microcítica e hipocrômica e parâmetros bioquímicos do ferro com evidência de ferropenia, sem história de erros alimentares ou perdas hemáticas, fez tratamento com hidróxido de ferro oral sem resposta. Realizou estudo de má absorção que revelou infecção por *Helicobacter pylori* e gastrite autoimune. Após erradicação do *Helicobacter pylori* e tratamento com sulfato ferroso de glicina o hemograma normalizou.

Comentários / Conclusões: Com este caso clínico, pretende-se realçar duas das causas frequentemente implicadas na anemia ferropénica refratária ao ferro oral de forma a serem englobadas na metodologia de investigação desta entidade clínica. O papel etiológico do *Helicobacter pylori* tem sido descrito e a sua erradicação torna-se imperativa nestas situações. Por outro lado, a doente enquadra-se numa síndrome poliglandular autoimune tipo 3, onde a prevalência de gastrite autoimune é mais elevada e por isso questionável que não tenha sido considerada antes da primeira fase de tratamento. Esta doente deverá ser vigiada periodicamente de modo a detetar o défice de ferro antes que se instale a anemia.

Palavras-chave: Diabetes mellitus tipo 1, Tiroidite autoimune, Gastrite autoimune, Anemia ferropénica

PD-199 - (16SPP-2151) - HIPOTIROIDISMO GRAVE - 2 MOTIVOS DE REFERENCIAÇÃO ATÍPICOS

Catarina Lacerda; Isis Monteiro; Carolina Prelhaz; Joana Extreia; Nélia Ferraria; Susana Correia

Centro Hospitalar Barreiro Montijo

Introdução / Descrição do Caso: O hipotiroidismo adquirido constitui a patologia da função tiroidea mais comum em idade pediátrica. A causa mais frequente é a tiroidite autoimune. Apesar dos motivos de referenciação mais frequentes serem fadiga e alterações no desenvolvimento estatura-ponderal, atendendo à natureza multissistémica da doença, devem ser consideradas desde o início outras manifestações como as descritas nos casos clínicos: 10 anos, sexo feminino, referenciada a Consulta por obstipação grave e atraso no desenvolvimento estatura-ponderal. Mãe com tiroidite autoimune. Objetivada pele seca, pseudohipertrofia gemelar e vitiligo. Laboratorialmente: anemia macrocítica, elevação da creatinina e das transaminases, dislipidemia grave, TSH 636 uUI/mL e T4 livre < 0.40 ng/dL, anticorpos antitiroideos positivos. Ecografia tiroidea compatível com tiroidite. Medicada com levotiroxina e polietilenoglicol. Follow-up aos 3 meses: melhoria clínica e analítica, com TSH 47.9 uUI/mL e T4 livre 0.88 ng/dL. 9 anos, sexo feminino, enviada a Consulta por dislipidemia. Objetivado atraso estatura-ponderal. Laboratorialmente: anemia macrocítica, elevação da creatinina e das transaminases, dislipidemia grave, TSH >1000 uUI/mL, T4 livre 0.11 ng/dL, Anticorpos antitiroideos positivos. Ecografia

tiroidea compatível com tiroidite. Medicada com levotiroxina. Follow-up aos 3 anos: clinicamente estável, desenvolvimento estatura-ponderal e puberal adequados com normalização da creatinina, transaminases e colesterol, TSH 6.71 uUI/mL e T4 livre 1.08 ng/dL.

Comentários / Conclusões: Importa considerar este diagnóstico em crianças com semiologia de hipometabolismo, especialmente quando associados a diminuição da velocidade de crescimento.

Palavras-chave: hipotiroidismo, obstipação, dislipidemia

PD-200 - (16SPP-2237) - ESTUDO TRANSVERSAL DE SISTEMAS DE PERFUSÃO CONTÍNUA SUBCUTÂNEA DE INSULINA (PCSI) NUM CENTRO DE TRATAMENTO PEDIÁTRICO

Sofia R. De Valdoleiros; Joana Frasco; Ana Cunha; Goreti Lobarinhas

Hospital de Santa Maria Maior

Introdução e Objectivos: O uso de sistemas de PCSI tem-se provado eficaz no controlo metabólico em doentes em idade pediátrica com DM tipo 1, com resultados sobreponíveis aos da múltipla administração de insulina (MAI) no que diz respeito à HbA1c e com diminuição da taxa de eventos hipoglicémicos graves e melhoria na qualidade de vida.

O objectivo deste estudo é avaliar a evolução do controlo metabólico dos doentes com PCSI.

Metodologia: Estudo transversal analítico através da consulta dos processos clínicos dos doentes com PCSI seguidos num centro de tratamento. Análise estatística com SPSS 21®, teste *T student*, com nível de significância $p < 0,05$.

Resultados: Dos 134 diabéticos seguidos até 2014, 33 têm sistemas de PCSI e 30 foram incluídos no estudo, sendo que 53% são do sexo feminino. A idade média de diagnóstico foi 6,7 ± 4,0 anos (mín.-máx. 1–15,9). Todos faziam MAI.

O primeiro sistema foi colocado em 2008. A idade média de colocação foi 13,0 ± 4,8 anos (mín.-máx. 4,8–21,6), com seguimento de 5,6 ± 4,3 anos (mín.-máx. 0–15,2) até à data de colocação. Nesta data, a média de anos de doença foi de 6,3 ± 4,0 (mín.-máx. 1,0–15,3).

A variação da dose diária de insulina (DDI) entre o último ano com MAI e o primeiro ano com PCSI foi de 20,2% (mín.-máx. -19,2%–81,7%). A DDI aumentou em 73,3% dos doentes e diminuiu nos restantes.

No último ano com MAI, a HbA1c média foi 8,8%, com diminuição estatisticamente significativa no primeiro ano após colocação de sistema de PCSI (7,9%; $p < 0,001$).

Conclusões: Os resultados suportam a eficácia do uso de PCSI na melhoria do controlo glicémico em doentes com DM tipo 1 em idade pediátrica, tendo-se verificado uma redução significativa da HbA1c no primeiro ano após a colocação, apesar de um aumento da DDI na maioria dos doentes.

Palavras-chave: PCSI, controlo metabólico, DM tipo 1, idade pediátrica

PD-201 - (16SPP-2298) - TERAPÊUTICA INICIAL NA DIABETES MELLITUS TIPO 1 - TERAPÊUTICA CONVENCIONAL VERSUS MÚLTIPLAS ADMINISTRAÇÕES DE INSULINA

Catarina Neves; Cláudia Arriaga; Raquel Espírito Santo; Nanci Batista; Lina Aveiro; Ana Rita Capitão; Luísa Simão; Joana Serra Caetano; Rita Cardoso; Isabel Dinis; Alice Mirante

Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Ambulatória do Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE

Introdução e Objectivos: A insulino-terapia funcional, pelo seu perfil fisiológico, tem sido associada a melhor controlo metabólico e prognóstico. Objectivo: comparar as crianças/adolescentes diabéticos que iniciaram tratamento com terapêutica convencional (TC) com os que iniciaram com terapia funcional com múltiplas administrações de insulina (MAI).

Metodologia: Estudo retrospectivo analítico, com recolha de dados dos processos clínicos dos diabéticos com seguimento em consulta de endocrinologia pediátrica num hospital nível 3. Considerada TC a administração de doses fixas diárias de insulina e MAI a administração de análogos de insulina rápida de acordo com glicémia e hidratos de carbono e análogos de insulina lenta para as necessidades basais. Análise estatística: SPSS18®.

Resultados: Incluímos 250 crianças/adolescentes, 175 (70%) iniciando terapêutica com MAI, sem predomínio de sexo. A idade média diagnóstica foi 6,8 anos (A). Comparando os 2 grupos encontramos diferenças estatísticas relativamente à idade média diagnóstica (TC 4,4 vs MAI 7,8A, $p < 0,001$), duração da doença (9,3 vs 3,8A, $p < 0,001$), terapêutica atual com perfusão subcutânea contínua de insulina (44 vs 30%, $p = 0,036$), A1c média do caso (8 vs 7,3%, $p < 0,001$) e do último ano (UA) (8 vs 7,4%, $p < 0,001$), dose de insulina média (1 vs 0,9U, $p < 0,001$), triglicérideos (1 vs 0,8mmol/L, $p = 0,006$) e microalbuminúria (20,8 vs 11,1ug/ml, $p = 0,002$) no UA.

Não obtivemos diferença significativa no número de hipoglicémias graves ou cetoacidoses, colesterolémia e hipertensão, SDS do IMC nem no número de internamentos do UA.

Conclusões: Na amostra estudada obtivemos um melhor perfil glicémico nas crianças tratadas com MAI desde o diagnóstico. Salientamos a necessidade de iniciar esta terapêutica precocemente, associada a uma adequada educação terapêutica.

Palavras-chave: Diabetes Mellitus tipo 1, Terapêutica convencional, Múltiplas administrações de insulina, Controlo metabólico

PD-202 - (16SPP-2399) - HIPOCALCEMIA DE DIFÍCIL CONTROLO

Ana Lachado¹; Carla Teixeira²; Maria João Oliveira³; Teresa Borges³; Laura Marques⁴; Ana Ramos⁵

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 – Unidade de Endocrinologia - Serviço de Pediatria do Centro Materno-Infantil do Norte – Centro Hospitalar do Porto; 4 - Assistente Hospitalar Graduada do Serviço de Pediatria do Centro Materno-Infantil do Norte – Centro Hospitalar do Porto; 5 - Chefe de Serviço do Serviço de Pediatria do Centro Materno-Infantil do Norte – Centro Hospitalar do Porto

Introdução / Descrição do Caso: A hipocalcemia neonatal é uma alteração metabólica comum, frequentemente assintomática e transitória, decorrente de diversas etiologias. O hipoparatiroidismo constitui uma das causas e pode ocorrer isoladamente ou como parte de um síndrome.

Caso clínico: Lactente de 1,5 meses com antecedentes pré-natais irrelevantes. Em D10 de vida foi constatada perda ponderal de 10% e mioclonias dos membros. Da investigação efectuada salienta-se hipocalcemia grave (cálcio ionizado 0,63 mmol/L), hiperfosfatemia (9,4mg/dL), hipomagnesemia (1,6 mg/dL) e hipoparatiroidismo (2 ng/mL). Apresentava dismorfia craneo-facial ligeira, malformação costal (6ª e 10ª) e vertebral (T8 e T10). Excluído hipoparatiroidismo materno. Por suspeita de síndrome de DiGeorge foi realizado: TC torácica que confirmou não visualização de timo, suspeitada em radiografia de tórax; ecocardiograma que excluiu cardiopatia; cariótipo 46XY; pesquisa FISH da deleção 22q11.2 negativa; imunofenotipagem de linfócitos que revelou linfopenia T acentuada de predomínio CD4. Necessitou de aporte elevado de cálcio oral e e.v. (110 mg/Kg/dia), de aporte de magnésio e calcitriol (0,1 ug/Kg) para conseguir manter normocalcemia. Iniciou também profilaxia com cotrimoxazol. Teve alta aos 3 meses com suplementação oral de cálcio, magnésio e calcitriol.

Comentários / Conclusões: Apresenta-se um doente com hipoparatiroidismo em que se evidenciam as dificuldades em manter a normocalcemia. Neste caso clínico, o diagnóstico mais provável é o síndrome de DiGeorge pela dismorfia craneo-facial, alterações ósseas, hipoparatiroidismo com hipocalcemia sintomática e linfopenia T características.

Palavras-chave: hipocalcemia, hipoparatiroidismo, síndrome de DiGeorge

PD-203 - (16SPP-2417) - SÍNDROME DE CUSHING IATROGÉNICO SECUNDÁRIO A GLUCOCORTICOIDES PARA PULVERIZAÇÃO NASAL

Joana Simões Pereira¹; Patrícia Marques²; António Marques³; Rosa Pina⁴; Lurdes Lopes⁴

1 - Serviço de Endocrinologia – Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil; 2 - Serviço de Pediatria- Hospital de Santarém, EPE; 3 - Área de Urgência Pediatria Médica - Hospital Dona Estefânia- Centro Hospitalar Lisboa Central; 4 - Serviço de Endocrinologia- Hospital Dona Estefânia- Centro Hospitalar Lisboa Central

Introdução / Descrição do Caso: A utilização de glucocorticoides (GC) para pulverização nasal não está isenta de efeitos sistémicos. Descreve-se um caso clínico de Síndrome de Cushing (SC) iatrogénico causado pela absorção sistémica destes fármacos.

Caso clínico: Criança do sexo masculino, 3 anos de idade, medicada 5 meses antes da referenciação com furoato de fluticasona nasal 2 puffs em cada narina 2 id (220µg/dia); 1 mês antes da consulta realizou ciclo de betametasona oral 0,17mg/kg/dia, 5 dias. Recorre ao serviço de urgência por edema facial e dos membros e hipertensão arterial; após exclusão de causa renal é enviado com a hipótese diagnóstica de SC. A observação mostrava: altura no percentil 3, peso no percentil 25-50, TA>percentil 95, rubor e edema facial e dos membros superiores, aumento da pilosidade cutânea sobretudo no dorso, sem estrias ou equimoses. A avaliação laboratorial mostrou: cortisol sérico (<0,4µg/dL; VR:1,73-10,76), urinário (<2,2µg/24h; VR:4,3-176) e ACTH frenados (<5 pg/mL; VR:0,81-1,37); glicemia, ionograma e doseamento de outras hormonas hipofisárias sem alterações; RMN-CE e ecografia suprarrenal normais. Admitiu-se SC iatrogénica, iniciando desmame da fluticasona, sendo prescrito hidrocortisona oral em situação de stresse. Dois meses depois, o eixo hipotálamo-hipófise-suprarrenal (HHS) encontrava-se já normalizado, com melhoria clínica. Na última observação, 3 semanas após suspensão de corticoterapia, apresentava cortisol sérico 4,3 µg/dL e ACTH 14,9pg/mL.

Comentários / Conclusões: As ações sistémicas da fluticasona foram responsáveis pelo SC iatrogénico, exacerbado ainda pela toma de betametasona. A prescrição de GC para nebulização nasal, deverá ser sempre muito cuidadosa, pois ainda que raro, o risco de iatrogenia não é negligenciável.

Palavras-chave: síndrome Cushing iatrogenico

PD-204 - (16SPP-2486) - APLASIA DOS BULBOS OLFATIVOS - DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL A PROPÓSITO DE DOIS CASOS

Mariana Nogueira¹; Ana Jardim²; Ana Cristina Monteiro^{1,3}; José Saraiva²; Ana Serrão Neto¹

1 - Centro da criança, CUF Descobertas Hospital; 2 - Serviço Otorrinolaringologia, CUF Descobertas Hospital; 3 - Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

Introdução / Descrição do Caso: A aplasia dos bulbos olfativos é um diagnóstico clínico e imagiológico. Pode corresponder a uma alteração congénita isolada ou estar associado a síndro-

mes malformativos. Quando associada a hipogonadismo hipogonadotrófico (HH) constitui o Síndrome de Kallmann (SK). Este síndrome tem uma prevalência estimada de 1:10.000-1:80.000 no sexo masculino e 1:50.000 no sexo feminino.

Descrevem-se dois casos clínicos de diagnóstico clínico de anosmia e imagiológico, com RMN, de aplasia dos bulbos olfativos, associados a espectros fenotípicos diferentes: O primeiro, adolescente 14 anos, sexo masculino, história de anosmia, encaminhado à consulta de Endocrinologia Pediátrica por suspeita de SK. Ao exame objetivo apresentava-se no estadio tanner P2G1. Na investigação, atraso de 1 ano na idade óssea e testosterona 224ng/dL. Os achados clínicos e analíticos confirmaram diagnóstico de SK. Mantem-se em vigilância dos caracteres sexuais secundários. O segundo, adolescente, 13 anos, sexo feminino, história familiar e pessoal de anosmia, menarca aos 10 anos, ciclos regulares, encaminhada à consulta de Endocrinologia Pediátrica para exclusão de HH. Ao exame destaca-se ausência de malformações, bom desenvolvimento dos caracteres sexuais secundários e excesso de peso. Analiticamente e ecografia pélvica sem alterações relevantes. Em nenhum dos casos foi feito estudo genético.

Comentários / Conclusões: Destaca-se a importância da exclusão de HH na presença de anosmia, no diagnóstico diferencial de SK com outras síndromes do espectro clínico da aplasia dos bulbos olfativos. O SK pode assumir heterogeneidade fenotípica e genética, com variação do grau de hipogonadismo e percepção do olfato, sendo a suspeição clínica importante para o seu diagnóstico precoce e tratamento atempado.

Palavras-chave: Aplasia bulbos olfativos, Síndrome Kallmann

PD-205 - (16SPP-2178) - IMPACTO DA RESTRIÇÃO MATERNA E ATITUDE RESTRITIVA SOBRE A CRIANÇA NO SEU ESTADO PONDERAL

Cláudia Aguiar¹; António Guerra^{1,2}; Diana Silva^{1,3}; Céu Espinheira¹; Micaela Guardiano¹; Márcia Ribeiro³; Paulo Almeida^{1,4}; Victor Viana^{1,3}

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado - Centro Hospitalar São João; 2 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3 - Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto; 4 - Instituto Universitário da Maia

Introdução e Objectivos: A restrição alimentar está na bibliografia associada à obesidade em adultos e crianças. Discute-se se a restrição é causa da obesidade ou é a sua consequência. O objectivo deste trabalho é contribuir para o esclarecimento desta questão e aferir a relevância deste conceito.

Metodologia: Os participantes foram 297 mães e filhos (M 148; F 149), estes com idades entre os 7 e 12 anos. As mães responderam ao DEBQ-escala de Restrição e ao CFQ. As crianças foram pesadas e medidos e calculados os IMC. Foram efetuadas análises de correlação e análises de regressão de modo a se verificar efeitos mediadores.

Resultados: Verificaram-se associações entre os fatores: IMC e Atitude restritiva ($p<0.001$), Preocupação com o peso do filho

e o IMC ($p < 0.001$) e Restrição materna e a Atitude restritiva ($p < 0,001$), Preocupação com o peso do filho ($p < 0,001$) e o IMC da criança ($p < 0,001$). Controlando o efeito da Preocupação com o peso na relação entre IMC e Atitude restritiva ($B = 0,303$; $p = 0,000$) esta associação deixou de ser significativa ($B = 0,108$; $p = 0,07$). Controlando o efeito da Atitude restritiva na relação entre Restrição materna e o IMC dos filhos ($B = 0,228$; $p = 0,000$) não se verificou uma perda de significância ($B = 0,187$; $p = 0,002$).

Conclusões: Conclui-se que a preocupação da mãe com o peso do filho determina a atitude restritiva sobre a criança, mais que o IMC. As mães devem ser incluídas na intervenção em crianças obesas.

Palavras-chave: Atitude restritiva, Obesidade infantil, Preocupação com o peso, Restrição alimentar

PD-206 - (16SPP-2228) - HIPOBETALIPOPROTEINEMIA FAMILIAR: CAUSA RARA DE ESTEATOSE HEPÁTICA NA CRIANÇA

Margarida Coelho¹; Helena Moreira Silva¹; Ermelinda Santos Silva²

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Porto; 2 - Serviço de Gastroenterologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto

Introdução / Descrição do Caso: A Hipobetalipoproteinemia familiar (HBL) é uma patologia rara (1/1.000–3.000), de transmissão co-dominante, caracterizada por LDL entre 20-50mg/dL e apolipoproteína B (apoB) inferior ao P5. É causada por mutações nos genes APOB (mais frequente) ou PCSK9. A incapacidade de exportar os triglicérides dos hepatócitos condiciona esteatose hepática. Tem um curso clínico assintomático e indolente, embora exista uma grande variabilidade fenotípica.

Caso: 12 anos, ♀, saudável, seguida em consulta por NASH (*non alcoholic steatose hepatic*), com 3 anos de evolução, com IMC no P90-95 e enzimas hepáticas 1-2xN. Após medidas promotoras de perda ponderal não houve resolução da NASH. Excluíram-se as infeções por HBV e HCV, doença de Wilson, hepatite autoimune e défice de α 1-antitripsina. No perfil lipídico tinha um colesterol total 78mg/dl, triglicérides 55mg/dl, LDL 23mg/dl. O doseamento de apoB (19mg/dl) aliado ao facto de a mãe apresentar um perfil lipídico similar, permitiu estabelecer o diagnóstico clínico de HBL. A pesquisa da mutação no gene mais frequente, APOB, foi negativa. Instituíram-se medidas de restrição do aporte lipídico e suplementos vitamínicos. Aos 14 anos mantém-se assintomática, com resolução da NASH.

Comentários / Conclusões: A causa mais frequente de NASH na criança relaciona-se com excesso de peso/obesidade. Contudo, numa criança eutrófica, ou na ausência de resposta clínica à perda ponderal, deverão ser investigadas outras causas. O perfil lipídico poderá ser orientador, permitindo o diagnóstico clínico de HBL. Deverá ser dada orientação nutricional e instituída suplementação de vitaminas lipossolúveis. O *follow-up* clínico e analítico regular permite a exclusão das principais complicações associadas, nomeadamente neurológicas e oftalmológicas.

Palavras-chave: Hipobetalipoproteinemia, esteatose hepática, apolipoproteína B

PD-207 - (16SPP-2231) - REFLUXO GASTROESOFÁGICO: QUANDO O TEMPO LEVA À DOENÇA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Margarida S.Fonseca¹; Ana Catarina Carvalho¹; Ana Reis¹; Marta Tavares²; Eunice Trindade²; Jorge Amil Dias²

1 - Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa; 2 - Centro Hospitalar S. João

Introdução / Descrição do Caso: A doença de refluxo gastroesofágico (DRGE) constitui a patologia esofágica mais prevalente em Pediatria. O reconhecimento das manifestações extra-esofágicas e os sinais de alarme permite a identificação precoce de lesões da mucosa esofágica e seu tratamento.

Caso clínico: 9 anos, sexo feminino, referenciada por vômitos com sangue e epigastralgias. Pai com tuberculose inactiva. Na consulta identificou-se refluxo gastroesofágico (RGE) clínico sem outras alterações ou queixas respiratórias. Ao exame objetivo apresentava evolução estatura-ponderal adequada (P15-50) e escoliose acentuada com uso de colete. A avaliação complementar mostrou: prova de Mantoux negativa e trânsito esófago-gastro-duodenal com episódios patológicos de RGE. Realizou endoscopia digestiva alta (EDA) que revelou estenose esofágica a 18 cm da arcada dentária, eritema distal da mucosa e cárdia complacente com migração de pregas gástricas. A histologia confirmou o diagnóstico de Esofagite de Refluxo. Após 6 meses de terapêutica com inibidor da bomba de prótons e medidas anti-refluxo, repetiu EDA e biópsias com normalização endoscópica.

Comentários / Conclusões: A sobrevalorização da sintomatologia numa criança com refluxo gastroesofágico fisiológico pode conduzir ao recurso desnecessário a exames e terapêutica. Por outro lado, o subdiagnóstico da DRGE tem implicações importantes e risco de morbidade significativa. O atraso no diagnóstico é a causa mais comum de esofagite em crianças e os fatores predisponentes, como a hérnia do hiato, causam recidivas mais frequentes e severas. O tratamento deve envolver fármacos e modificação de condições agravantes, estando a cirurgia reservada para situações particulares.

Palavras-chave: Refluxo Gastroesofágico, Sintomatologia, Complicações

PD-208 - (16SPP-2315) - ICTERÍCIA COLESTÁTICA – ONDE COMEÇOU?

Sónia Madeira Gomes³; Cristina Pinto Gago⁴; António Pedro Campos¹; Catarina Gouveia²; Sara Nóbrega¹

1 - Unidade de Gastroenterologia, H. Dona Estefânia, CHLC- EPE Lisboa, Portugal;

2 - Unidade de Infeciologia, H. Dona Estefânia, CHLC- EPE Lisboa, Portugal;

3 - Área de Pediatria Médica, H. Dona Estefânia, CHLC-EPE Lisboa, Portugal; 4 -

Unidade Funcional de Pediatria, Departamento da mulher e criança, Hospital Dr.

José de Almeida, Cascais

Introdução / Descrição do Caso: A hepatite tóxica por fármacos é pouco frequente e difícil de diagnosticar. Na maioria dos casos é idiossincrática.

Caso clínico: Rapariga de 12 anos, saudável, admitida por icterícia, prurido e colúria sem outras queixas. Duas semanas antes tinha sido medicada com Paracetamol e Ibuprofeno por rinofaringite e uma semana antes com Amoxicilina, Ibuprofeno e Cetirizina por amigdalite aguda. Apresentava icterícia cutâneo-mucosa, sem hepatoesplenomegália ou estigmas de doença hepática crónica. Analiticamente destaca-se BT máx. 25 mg/dL, BD máx. 18 mg/dL, AST máx 85 U/L, ALT máx 111 U/L, FA 667U/L, GGT 33 U/L. Hemograma, coagulação, fibrinogénio e albumina normais, VS 37mm/H, função renal normal, TG's 239 mg/dL; Colesterol T 98 mg/dL, LDL 53mg/dL, doseamento α 1 antitripsina (fenótipo M2S), proteinograma, imunoglobulinas, doseamento de cobre urinário basal e após e prova de D-penicilamina normais. Excluíram-se causas infecciosas. A biópsia hepática revelou colestatase marcada, canalicular e hepatocitária, com predomínio nas zonas acinares 2 e 3 sugestiva de toxicidade medicamentosa. O ibuprofeno e amoxicilina apresentaram causalidade definida segundo a escala CIOMS/RUCAM e provável segundo a de Naranjo. Teve alta medicada com ácido ursodesoxicólico com resolução do quadro sem sequelas aos 3 meses de follow up.

Comentários / Conclusões: Os antibióticos e AINE'S são causas comuns de hepatite tóxica e a sua utilização conjunta potencia o risco. Pela frequência de casos descritos e resultado das escalas de causalidade assume-se como agentes causais a Amoxicilina ou o Ibuprofeno tendo sido feita declaração de reacção adversa para ambos e recomendada a sua evicção.

Palavras-chave: Hepatite tóxica colestatática

PD-209 - (16SPP-2335) - HEMORRAGIA DIGESTIVA, BICITOPÉNIA E ESPLENOMEGÁLIA – CASO CLÍNICO

Carina Cardoso¹; Rita Rodrigues Antão¹; Rita Calado¹; Sofia Moura Antunes¹; Madalena Fialho¹; António Pedro Campos²; Maria Francelina Lopes³; Sara Nóbrega²

1 - Hospital de Cascais, Dr. José de Almeida; 2 - Hospital Dona Estefânia; 3 - Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução / Descrição do Caso: O cavernoma da veia porta resulta de trombose e dilatação varicosa do sistema porta extra-hepático, com consequente hipertensão portal. Manifesta-se habitualmente por esplenomegália e citopénias, ou mais raramente por hemorragia digestiva alta secundária ao sangramento de varizes esofágicas.

Rapaz de 2 anos, com história prévia de melenas intermitentes, admitido por diarreia, hematoquézias e febre com 4 dias de evolução. À observação: palidez, abdómen globoso com esplenomegália e hemorróidas. Analiticamente: anemia ferropénica, trombocitopénia e hipergamaglobulinemia ligeira. A ecografia abdominal com estudo doppler demonstrou um cavernoma da veia porta e shunts porto-sistémicos com hipertensão portal. Endoscopicamente: varizes esofágicas e peri-rectais. O estudo de coagulopatias revelou défice de proteína S. Cinco meses depois foi submetido com sucesso a cirurgia de revascularização intra-hepática (Meso-Rex), e na laparotomia foi

encontrado e excisionado um divertículo de Meckel. Foi ainda instituída terapêutica antiagregante plaquetária (dipiridamol e ácido acetilsalicílico), a cumprir durante 3 meses após a cirurgia.

Comentários / Conclusões: É rara a apresentação do cavernoma da veia porta por hemorragia digestiva baixa, neste doente consequente de doença hemorroidária, com possível contributo do divertículo de Meckel. O cavernoma portal é geralmente idiopático e mais raramente associado a hipercoagulabilidade. Apesar da gravidade clínica, a abordagem médico-cirúrgica célere permitiu uma evolução clínica favorável, com significativa melhoria clínica (o doente está assintomático, com ligeira esplenomegália e sem novas perdas hemáticas), laboratorial (resolução da anemia e da trombocitopenia) e ecográfica (normalização de fluxo no sistema portal).

Palavras-chave: cavernoma, veia porta, hemorragia digestiva baixa

PD-210 - (16SPP-2374) - DISFAGIA OU ALGO MAIS?..

Benedita Bianchi De Aguiar; Joana Silva; Alexandra Martins; Cristina Rocha; Lúcia Gomes; Miguel Costa

Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga

Introdução / Descrição do Caso: A impactação alimentar é um sintoma pouco frequente em Pediatria. Na adolescência, o diagnóstico diferencial entre patologia orgânica e psicossomática pode ser difícil de estabelecer. A este propósito, apresentamos os seguintes casos:

Caso 1: Adolescente do sexo feminino, 17 anos, que recorreu ao serviço de urgência (SU) por quadro de sialorreia, dispneia e cianose labial após ingestão de um comprimido de paracetamol. Referência a um episódio anterior de engasgamento com carne. Foi referenciada à consulta de Patologia Digestiva Infantil, tendo sido realizada endoscopia digestiva alta com biópsia que revelou esofagite eosinofílica.

Caso 2: Adolescente do sexo masculino de 15 anos, com antecedentes de rinite alérgica, que foi referenciado à consulta de Patologia Digestiva Infantil, pelo SU, por episódios repetidos de engasgamento, com 5 anos de evolução e agravamento progressivo desde há 3 meses. A investigação efetuada confirmou a existência de alergias alimentares e a inalantes e a endoscopia digestiva alta com biópsia revelou esofagite eosinofílica.

Caso 3: Adolescente do sexo masculino, 14 anos, com antecedentes de asma brônquica, que foi referenciado à consulta de Patologia Digestiva Infantil por episódios de engasgamento com 6 anos de evolução. Realizou endoscopia digestiva alta com biópsia que revelou esofagite eosinofílica.

Comentários / Conclusões: A esofagite eosinofílica é uma patologia pouco frequente, o que obriga a um elevado grau de suspeição. Estes casos pretendem alertar para a necessidade de um diagnóstico precoce de forma a melhorar a qualidade de vida dos doentes assim como prevenir as consequências mais graves e potencialmente irreversíveis.

Palavras-chave: Esofagite eosinofílica, disfagia, impactação alimentar.

PD-211 - (16SPP-2547) - UMA DOR INVULGAR

Carlos Neiva De Oliveira¹; Sofia Helena Ferreira²; Hernâni Brito³; Maria José Dinis³; Sandra Ramos³; Conceição Silva³

1 - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 2 - Centro Hospitalar São João; 3 - Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/Vila do Conde

Introdução / Descrição do Caso: A Doença de Crohn (DC) é uma doença inflamatória intestinal, multissistémica e multifatorial, caracterizada por inflamação crónica transmural que tem vindo a apresentar um aumento de incidência nas últimas décadas. A sua apresentação versa sobretudo as queixas gastrointestinais sendo que as queixas articulares representam cerca de 7% dos sintomas na apresentação inicial.

Adolescente de 16 anos, do sexo feminino sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo, é trazida ao SU por dor na face externa das coxas com 3 meses de evolução, que despertava durante a noite e agravava com o exercício. Ao exame objetivo apresentava bom estado geral, estado nutricional adequado, IMC de 21,5 (P50-75) e dor na manobra de Fabere bilateralmente. Analiticamente apresentava anemia microcítica normocrómica, proteína C-reativa de 6,06mg/dL e VS de 33mm/h – motivando o seu internamento.

Durante o internamento procedeu-se a uma revisão exaustiva dos aparelhos e sistemas realçando a perda ponderal de 10kg em 18 meses (15% do peso corporal), períodos de diarreia alternados com períodos de obstipação e um episódio de retorragia não valorizados pela doente até então.

Durante a investigação, a pesquisa de sangue oculto nas fezes foi positiva. Procedeu-se à realização de RMN pélvica e articulações sacro-ílicas que mostraram ileíte terminal em relação com doença de Crohn e sacroileíte bilateral. Do estudo dirigido apresentava ASCA's IgA e IgG positivos tendo sido orientada para consulta de Gastroenterologia do hospital de referência onde foi confirmado o diagnóstico histopatológico de DC.

Comentários / Conclusões: Pretende-se com este caso clínico realçar o atingimento multissistémico da DC e a valorização das queixas extraintestinais desta doença.

Palavras-chave: Doença de Crohn, queixas extraintestinais

PD-212 - (16SPP-2615) - MEGACÓLON TÓXICO - MANIFESTAÇÃO INAUGURAL DE DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL

Maria Armanda Passas; Maria João Vieira; Liliana Branco; Marta Tavares; Eunice Trindade; Jorge Amil

Hospital Pediátrico Integrado Centro Hospitalar São João

Introdução / Descrição do Caso: O megacólon tóxico é uma complicação rara e potencialmente fatal da doença inflamatória intestinal (DII), da colite isquémica ou infecciosa. É caracterizado por dilatação cólica não obstrutiva associada a toxicidade sistémica.

Adolescente 17 anos, sexo masculino, sem antecedentes de relevo, com história de dejeções líquidas (> 6/dia) com sangue e dor abdominal difusa com 2 meses de evolução. Admitido

em unidade hospitalar na Alemanha, tendo tido alta com o diagnóstico de colite infecciosa provável. Agravamento clínico com retorragias abundantes no dia anterior à admissão no nosso hospital, apresentando sinais de desidratação moderada com hipotensão, taquicardia, edemas bimaleolares e ascite de moderado volume. Analiticamente apresentava anemia, hipoalbuminemia e PCR elevada com dilatação do cólon transversal(72mm) no RX abdominal e dilatação do cego e dos segmentos cólicos com espessamento difuso das suas paredes na TC abdomino-pélvica. A retossigmoidoscopia mostrou atingimento descontínuo da mucosa com úlceras grandes e profundas. Iniciou antibioticoterapia de largo espectro e hidrocortisona em perfusão por megacólon tóxico em contexto DII (PCDAI 75; calprotectina fecal 3722mcg/g) com melhoria progressiva. Pela gravidade da apresentação optou-se pela instituição infliximab. A colonoscopia total mostrou, atingimento descontínuo da mucosa da transição rectosigmoide até ao cego com úlceras e aspecto pseudopolipóide com atingimento do íleo terminal.

Comentários / Conclusões: Os autores pretendem alertar para a importância do reconhecimento precoce e tratamento do megacolon tóxico como forma rara de apresentação de DII. Neste caso o tratamento conservador do megacólon tóxico foi eficaz, sem necessidade de colectomia, que está reservada aos casos refractários.

Palavras-chave: Megacólon tóxico; Doença Inflamatória intestinal

PD-213 - (16SPP-2223) - DOENÇA CELÍACA: CASUÍSTICA DE 6 ANOS DO SERVIÇO DE PEDIATRIA DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Sara Rocha; Inês Sanmarful; Liza Aguiar; Aldina Lopes

Hospital de Santarém

Introdução e Objectivos: A doença celíaca é uma patologia sistémica autoimune precipitada pela exposição ao glúten, em indivíduos geneticamente susceptíveis. Afeta cerca de 1% da população, apresentando um primeiro pico de incidência aos 9-24 meses. A apresentação clínica é variável, estando a aumentar a prevalência de manifestações extraintestinais. Este estudo pretende rever os casos de doença celíaca diagnosticados nos últimos 6 anos no serviço de Pediatria de um hospital distrital.

Metodologia: Estudo retrospectivo e descritivo dos casos de doença celíaca diagnosticados entre Janeiro de 2009 e Dezembro de 2014, através da consulta dos processos clínicos.

Resultados: Foram diagnosticados 11 casos, 6 do sexo feminino, com mediana de idade de diagnóstico de 18 meses. Sete casos apresentaram-se de forma clássica, 2 com manifestações extraintestinais (baixa estatura), 1 com má progressão ponderal e 1 assintomático, diagnosticado em contexto de rastreio (diabetes mellitus tipo 1 (DM1)). Dos 11 casos, apenas um apresentava anticorpo antitransglutaminase (Ac antiTG) IgA negativo, tendo Ac antiTG IgG positivo e biópsia igualmente positiva. Todos realizaram endoscopia digestiva alta e

biópsia, sendo esta positiva em 10 casos e desconhecida num, que apresentava Ac antiTG IgA positivo. Verificou-se anemia ferropénica em 4 casos, DM1 em 2 e história familiar de doença celíaca (irmã) num. Atualmente, todos se encontram sob dieta sem glúten, clinicamente bem e com redução dos títulos de Ac.

Conclusões: A incidência semelhante em ambos os sexos e a mediana de idade de diagnóstico estão de acordo com a literatura, bem como a associação com outras doenças autoimunes e anemia ferropénica. O diagnóstico é frequente em doentes com apresentação não clássica, sendo importante um elevado índice de suspeição.

Palavras-chave: doença celíaca

PD-214 - (16SPP-2581) - A PROPÓSITO DE IMPACTAÇÃO ALIMENTAR ESOFÁGICA

Catarina Rúbio¹; Filipa Furtado²; Gustavo Queirós¹; Laura Oliveira²; Florbela Cunha¹; José Cabral²

1 - Serviço de Pediatria Hospital Vila Franca de Xira; 2 - Centro Hospitalar Lisboa Central - Hospital Dona Estefânia

Introdução / Descrição do Caso: A impactação alimentar esofágica é uma situação frequente em crianças e adolescentes que necessita de uma intervenção urgente. Na maioria dos casos é secundária a uma patologia esofágica e, pode constituir a primeira manifestação da doença.

Descrição do caso: Rapaz, 11 anos, antecedentes familiares e pessoais irrelevantes. Sem episódios anteriores de disfagia, vômitos, engasgamento ou história de atopia. Recorre ao Serviço de Urgência por sialorreia e dor retroesternal moderada que surgiram no decorrer do jantar, cerca de meia-hora antes. Na admissão apresentava-se calmo, eufónico, sem tosse, com sialorreia persistente e ventilação pulmonar simétrica bilateralmente. Boca e orofaringe sem alterações. Foram efetuadas radiografia torácica e do pescoço que se revelaram normais. Fez diazepam e ingeriu líquidos fraccionados que sistematicamente regurgitava sem esforço de vômito. Por ausência de resposta foi realizada endoscopia digestiva alta (EDA) que revelou oclusão completa do esófago distal por um pedaço de carne que foi extraído. As biópsias efetuadas confirmaram o diagnóstico de Esofagite Eosinofílica. Iniciou terapêutica com esomeprazol 20mg duas vezes por dia e repetirá EDA após 2 meses de tratamento.

Comentários / Conclusões: Este caso alerta para uma situação que frequentemente se associa à Esofagite Eosinofílica, uma patologia cada vez mais diagnosticada em crianças e adolescentes. A EDA com biópsias deve ser realizada em todos os casos de impactação alimentar que não sejam por estenose, pois permite o tratamento dirigido com diminuição das complicações e das recorrências.

Palavras-chave: Impactação alimentar, Esofagite Eosinofílica

PD-215 - (16SPP-2194) - RECÉM-NASCIDOS DE TERMO COM BAIXO PESO – FATORES DE RISCO E COMPLICAÇÕES

Andreia A. Martins¹; Joana Félix²; Pedro Tiago Silva²; Alexandrina Portela¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pedro Hispano; 2 - Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital Pedro Hispano

Introdução e Objectivos: O baixo peso ao nascer, importante preditor de mortalidade e morbidade neonatal e infantil, tem uma etiologia multifatorial. Este trabalho tem como objetivo avaliar os fatores de risco e as complicações neonatais associadas ao baixo peso ao nascimento em recém-nascidos (RN) de termo.

Metodologia: Estudo prospetivo, descritivo, com consulta do processo clínico dos RN de termo com baixo peso ao nascer e respetivas mães, num Hospital Distrital, no ano 2014.

Resultados: De um total de 1308 RN de termo registaram-se 65 (4,9%) RN com baixo peso, com ligeiro predomínio do sexo feminino (55,4%), 6 fruto de gestação gemelar.

Cerca de 86,2% das gestações foram vigiadas, registando-se 1 caso de mãe VIH positivo e alterações ecográficas em 2/3 dos casos. O parto foi induzido em 63,1%, com uma mediana de idade gestacional de 38 semanas. A maioria (97%) dos RN nasceu com boa adaptação à vida extrauterina, apresentando 29,2% complicações pós-parto, sendo as metabólicas as mais comuns. O peso variou entre 1700g e 2496g (mediana 2390g). Foram orientados para a consulta externa de Neonatologia 89,2% dos RN.

A idade materna oscilou entre 18 e 39 anos, 23% eram licenciadas, 35,4% múltiparas e 6,2% apresentava antecedentes de outro filho com baixo peso ao nascimento. A 1ª consulta ocorreu no 1º trimestre em 84,6%, verificando-se consulta pré-concepcional em 49,2%. Cerca de 30% apresentava comorbilidades e 20% eram fumadoras.

Conclusões: Constata-se a necessidade de intervenção na comunidade, sobretudo na prevenção primária, nomeadamente na estimulação de consulta pré-concepcional. Apesar da boa adaptação à vida extrauterina e a presença de complicações em apenas 29,2%, todos estes RN devem ser encaminhados para consulta externa para vigilância estaturo-ponderal e desenvolvimento psicomotor.

Palavras-chave: Peso ao nascer, Recém-nascido de baixo peso, Recém-nascido de termo

PD-216 - (16SPP-2246) - INFEÇÃO NEONATAL TARDIA E O PAPEL DO STREPTOCOCCUS GRUPO B

Catarina De Abreu Amaro; Constança Soares Dos Santos; Paulo Lopes; Cristiana Carvalho; Ricardo Costa; Arminda Jorge; Carlos Rodrigues

Centro Hospitalar Cova da Beira

Introdução / Descrição do Caso: O *Streptococcus* grupo B (SGB) é o principal agente de infeção bacteriana neonatal. A infeção pode ser precoce ou, mais raramente, tardia. Esta apresenta-se tipicamente como bacteriémia ou ocasional-

mente como infecção localizada. Apresentamos 2 casos de infecção tardia por este agente.

Caso 1: Recém nascido de 20 dias, sexo masculino, trazido ao serviço de urgência por febre com 2 horas de evolução e recusa alimentar. Parto por cesariana electiva com ruptura de membranas intra-parto, macrossómico, sem intercorrências no período neonatal imediato. Não apresentava alterações no exame objectivo, nem nas análises de urina. Às 5 horas de evolução foi notado abaulamento da fontanela anterior. Realizou rastreio analítico e punção lombar e iniciou terapêutica anti-biótica em doses meníngeas, isolando-se na cultura do líquido SGB. Por deterioração neurológica e instabilidade hemodinâmica foi transferido para uma unidade de cuidados intensivos

Caso 2: Recém nascido de 24 dias, sexo feminino, trazido ao serviço de urgência por febre com 4 horas de evolução e irritabilidade. Parto por cesariana, mãe SGB negativo. Sem intercorrências até à data de admissão. Apresentava ligeira obstrução nasal sem outras alterações. Estudo analítico compatível com sépsis, iniciando antibioterapia. Após algumas horas constatou-se tumefacção endurecida pré auricular com sinais inflamatórios compatível com parotidite confirmada ecograficamente, e na hemocultura isolou-se SGB.

Comentários / Conclusões: Apesar da profilaxia intra-parto reduzir o risco de infecção precoce por SGB no recém nascido, não tem impacto na infecção tardia. Estão em estudo mecanismos de transmissão do SGB, nomeadamente transplacentário e horizontais, que podem justificar a infecção pelo agente nos casos descritos.

Palavras-chave: Infecção neonatal tardia, *Streptococcus B*, Parotidite, Meningite

PD-217 - (16SPP-2300) - ALTERAÇÃO DA FUNÇÃO TIROIDEIA EM RN - QUANDO AVALIAR ?

Oleh Vydoynyk; Nuno Félix; Sara Rocha; Isabel Ramos; Margarida Marujo; Aldina Lopes
Serviço de Pediatria do Hospital de Santarém, EPE

Introdução e Objectivos: Nos últimos anos tem sido questionada a influência da doença tiroideia materna no desenvolvimento fetal, nomeadamente no neurodesenvolvimento^{1,2}. A melhor forma de efetuar o rastreio e o seguimento analítico destes doentes ainda não é consensual na comunidade científica.

Estudo observacional descritivo retrospectivo para avaliar os resultados do seguimento analítico de RN filhos de mãe com patologia tiroideia efetuado entre Janeiro de 2014 e Maio de 2015.

Metodologia: Parâmetros avaliados no RN: idade gestacional, sexo, I. Apgar, tipo de parto, peso ao nascer (PN), comprimento (comp), perímetro cefálico (PC) e valor de TSH, fT4, anticorpos anti-tireoglobulina (Ac anti-Tg) e anti-peroxidase (Ac anti-TPO). Parâmetros maternos: tipo de doença tiroideia e medicação durante a gravidez. A análise dos dados foi realizada com os programas informáticos *Excel*[®] e *Statistica*[®].

Resultados: Obtiveram-se dados de 27 RN. 55% do sexo masculino. Valores médios de DG e PN de 39,4 semanas e 3308 g, respetivamente. Apgar médio de 8,9 (1') e 10 (5'). 63% dos

partos foram eutócicos e 30% cesariana. 88,8 % das mães tinham hipotireoidismo por tiroidite autoimune e 11,2% doença de Graves. Na 1ª medição (em média D2), TSH, fT4, Ac anti-Tg e Ac anti-TPO estavam aumentados em 66,6%, 88,5%, 36,3% e 48% dos RN, respetivamente. Os valores normalizaram para a TSH e fT4 no D118, para o Ac anti-Tg D160 e para anti TPO no D237. Nenhum RN necessitou de tratamento.

Conclusões: A presença de alterações da função tiroideia revelou-se frequente na população estudada. Contudo, e à semelhança do que foi descrito na literatura^{3,4,5}, estas revelaram-se transitórias, não carecendo de tratamento. Dada a amostra ser pequena, não é possível concluir se se justificam alterações ao protocolo.

Palavras-chave: RN, Função tiroideia, Hipotireoidismo, Filhos de mãe com patologia tiroideia, Alteração da Função Tiroideia

PD-218 - (16SPP-2361) - TOXOPLASMOSE CONGÉNITA – REVISÃO DE 20 ANOS

Sofia Fernandes¹; Mariana Abreu¹; Goretti Silva²; Manuela Rodrigues²

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal; 2 - Serviço de Neonatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

Introdução e Objectivos: A toxoplasmose congénita (TC) resulta geralmente da transmissão placentária do *Toxoplasma gondii* após infecção materna. É mais grave no 1º trimestre de gestação, mas mais frequente no 3º. A prevalência é de 0,1–0,01/1000 nados vivos. A tríade diagnóstica clássica (coriorretinite, hidrocefalia e calcificações intracranianas) é rara. Caracterizámos os casos de TC de um Hospital Terciário.

Metodologia: Estudo retrospectivo descritivo dos casos de TC ocorridos de 01-01-1994 a 31-12-2014.

Resultados: Obteve-se um total de 6 casos de TC (prevalência 0.07/1000), com um caso anual em 1998, 2000, 2002, 2009, 2010 e 2011. Proveniência: hospital do estudo (4), outra instituição (2). Seroconversão materna no 1º trimestre de gestação: 50%; no 2º: 17%; no 3º: 33%. Pesquisa no líquido amniótico positiva em 50%. Terapêutica pré-natal: 50% não realizou, tripla em 33%, espiramicina 17%. Ao nascimento: média da idade gestacional de 36,3 ± 2,2 semanas; 67% sexo masculino; reanimação em 33%. Duração média de internamento: 13 dias. Todos apresentaram IgG positiva; IgM positiva em 3; PCR sérica positiva em 1. Terapêutica pós-natal: tripla em 17%, espiramicina em 17%, dupla e com ácido fólico nos restantes. Registou-se um caso de neutropenia por toxicidade medular (terapêutica dupla substituída por clindamicina). Complicações: coriorretinite (2), hidrocefalia (2), calcificações intracranianas (1), hemorragia intracraniana (2), convulsões (1) e hipotonia (2). Apenas um caso apresentou tríade clássica (óbito aos 7 meses); 1 dos casos desenvolveu tetraparesia espástica e síndrome de West; evolução favorável nos restantes.

Conclusões: A prevalência de TC deste estudo está de acordo com a literatura internacional. Em Portugal, a seroprevalência tem diminuído e os casos de TC são raros.

Palavras-chave: Toxoplasmose congénita, *Toxoplasma gondii*

PD-219 - (16SPP-2460) - ANEMIA EM RECÉM-NASCIDOS DE TERMO DE UM HOSPITAL NÍVEL II – SEM PROTOCOLO PARA CLAMPAGEM DO CORDÃO UMBILICAL

Tânia Carvalho; David Lito

Hospital Vila Franca de Xira

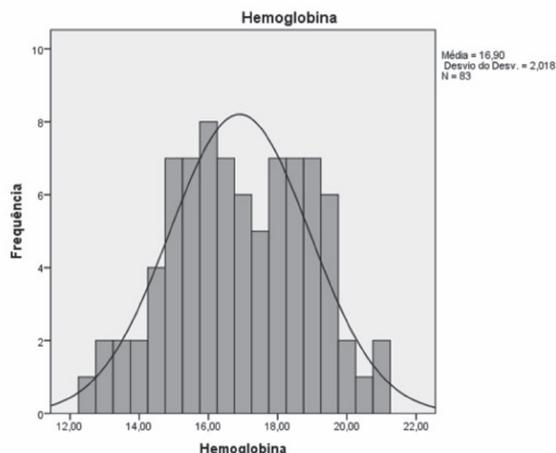
Introdução e Objectivos: A OMS recomenda a clampagem tardia do cordão umbilical (CU) (>1^o minuto) em Recém-Nascidos (RN) sem complicações. A evidência dos benefícios para RN de termo (RNT) é moderada. Pretendeu-se estabelecer a incidência de anemia neonatal em RNT saudáveis até às 48 horas de vida, num hospital de nível II sem protocolo de clampagem do cordão umbilical. Adicionalmente determinar a incidência de icterícia com necessidade de fototerapia.

Metodologia: Estudo retrospectivo de uma população de RNT, correspondente a um período de 18 meses, com hemograma nas primeiras 48 horas de vida (dados da 1^a avaliação). Foram excluídos RN com pelo menos um sinal de doença. A incidência de anemia neonatal (definida como concentração de hemoglobina (Hb) sérica <15mg/dL ou hematócrito (Ht) <45%) foi calculada sobre a mesma amostra.

Resultados: Seleccionaram-se hemogramas de 84 RN (3,8% do total de RN). O motivo maioritário para a colheita foi risco infeccioso (83,3%). A incidência de anemia neonatal foi de 25,3% (n=21). Os valores de concentração de Hb seguiram uma distribuição normal (figura 1), com média(±DP) 16,8mg/dL(±2,0) (mínimo 12,5mg/dL; máximo 21,2mg/dL). A concentração de eritrócitos teve média $4,80 \times 10^6 / \mu L (\pm 0,6)$. O valor médio de Ht foi 49,78%(±6,21). Na população em estudo, a incidência de icterícia com indicação para realização de fototerapia foi de 2,20% (n= 50).

Conclusões: A incidência de anemia neonatal não é desprezível, relacionada eventualmente com o tempo até à clampagem do CU; a incidência de icterícia, inferior ao descrito, pode dever-se aos poucos estudos que excluem fatores de risco. A caracterização de uma amostra-piloto consubstancia o ponto de partida para um estudo sobre os benefícios da implementação de um protocolo de clampagem tardia do CU num hospital de nível II.

Palavras-chave: clampagem do cordão umbilical, anemia neonatal



PD-220 - (16SPP-2467) - ENCEFALOMENINGOCELO – POR DENTRO DA IMAGEM

Alexandra Pires Pinto; Cláudia Gomes; Cláudia C. Faria; José Miguéns; Joana Saldanha

Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital de Santa Maria

Introdução e Objectivos: Recém-nascido do sexo masculino, gravidez de termo vigiada com ecografias obstétricas descritas como normais e serologias negativas. Antecedentes pessoais maternos de obesidade. Parto por cesariana, com peso ao nascer 4650 gr (Grande Idade Gestacional). Macrocrânea (PC 41 cm P>95), fontanela anterior tensa 5x5 cm e tumefação violácea na região mediana occipital, epitelizada, de consistência duroelástica, com cerca de 7x4 cm de diâmetro. RMN de Crânio e Neuro-Eixo “defeito ósseo na escama occipital mediana...procidência nas partes moles suboccipitais de formação quística arredondada com 47 mm...contendo líquido cefalorraquidiano, meninge e tecido parenquimatoso residual – encefalomeningocele. Hidrocefalia activa”. Face à presença de hidrocefalia máxima, foi colocado inicialmente (D4) um sistema de derivação ventrículo-peritoneal (SDVP). A correcção do encefalomeningocele foi diferida para um segundo tempo cirúrgico (D20) no qual se efectuou também uma ventriculostomia endoscópica do pavimento do III ventrículo, por macrocrânia progressiva e persistência da ventriculomegália.

Conclusões: O encefalomeningocele occipital é uma malformação congénita rara do sistema nervoso caracterizada pela ausência de encerramento do tubo neural durante o desenvolvimento fetal. As morbidades e alterações no desenvolvimento cognitivo destes doentes dependem da localização e do tipo de tecido cerebral envolvido, existência de hidrocefalia bem como da presença de anomalias congénitas associadas. Uma abordagem em equipa multidisciplinar é fundamental no seguimento destes doentes. Atualmente com 8 meses de idade, este latente apresenta estabilização da macrocrânea mas marcado atraso do desenvolvimento psicomotor.

Palavras-chave: malformação, congénita, S.N.C

PD-221 - (16SPP-2578) - CONVULSÕES NEONATAIS – 20 ANOS DE EXPERIÊNCIA NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS TERCIÁRIA

Patrícia Cardoso¹; Natália Noronha¹; Helena Pereira^{1,2}; Cristina Resende¹; Dolores Faria¹; Adelaide Taborda¹

1 - Serviço de Neonatologia B, Maternidade Bissaya Barreto - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro – Unidade de Vila Real

Introdução e Objectivos: As convulsões neonatais (CNN) são o sinal mais comum de encefalopatia aguda neonatal. A encefalopatia hipóxico-iscémica (EHI) tem-se mantido como a principal etiologia.

Avaliar a incidência, as etiologias e a evolução clínica das CNN numa maternidade terciária em 2 períodos consecutivos: 1995-2004 – grupo 1, e 2005-2014 – grupo 2.

Metodologia: Estudo retrospectivo descritivo dos recém-nascidos (RN) com CNN, definidas por critérios clínicos. Estudaram-se parâmetros clínicos (índice Apgar, exame neurológico) e exames complementares (bioquímicos, eletroencefalográficos – EEG, e imagiológicos).

Resultados: Nasceram na nossa instituição 60640 RN, ocorrendo 95 casos de CNN, com incidência global de 1,6 casos por 1000 nados vivos; 1,4‰ no grupo 1 (n=46) e 1,7 ‰ no grupo 2 (n=49), p=ns. A mediana do PN foi de 3060g e da IG de 39 semanas. Eram do sexo masculino 59% e prematuros 26%. Tiveram IA ≤5 no 1º minuto 42% dos casos, no 5º minuto 16%. Realizaram exames de imagem 96% e EEG em 23%, o grupo 2 realizou mais EEG (15% vs 44%, p=0,005). Relativamente às etiologias, as mais frequentes foram: EHI (total 25/95; 24% vs 29% grupo 1 e grupo 2 respetivamente, p=ns), AVC perinatal (19/95; 13% vs 27%, p=ns), infeção (14/95; 11% vs 18%, p=ns) e hemorragia intracraniana (13/95; 11% vs 16%, p=ns). No RN termo as principais etiologias foram a EHI (33%) e o AVC perinatal (26%), e nos RN pré-termo a infeção (40%) e a hemorragia intracraniana (28%). A maioria (56%) convulsivou nas primeiras 24h de vida, associando-se com a etiologia nos casos de EHI (p=0,004). A mortalidade foi de 18%. Período de seguimento entre 12 e 36 meses. Apresentaram paralisia cerebral 33%.

Conclusões: Não verificamos diferença da incidência nos 2 grupos. A EHI foi a principal causa e associou-se ao início precoce de CNN.

Palavras-chave: Convulsões neonatais, Incidência, Etiologia

PD-222 - (16SPP-2654) - LESÃO RENAL AGUDA NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS

Sofia Aires¹; Susana Lopes²; Inês Ferreira³; Luísa Lopes⁴; Artur Alegria⁴; Cármen Carvalho⁴; Elisa Proença⁴

1 - Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 2 - Centro hospitalar do Médio Ave; 3 - Centro Materno-Infantil do Norte; 4 - Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Centro Materno-Infantil do Norte

Introdução e Objectivos: A incidência estimada da lesão renal aguda (LRA) nas Unidades de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) é baixa, associando-se, contudo, a elevada morbimortalidade. Registam-se frequentemente múltiplos factores de risco, especialmente nos recém-nascidos (RN) prétermo. Objectivos: Caracterizar os RN internados numa UCIN com LRA e avaliar os factores de risco neonatais e mortalidade associados.

Metodologia: Estudo retrospectivo e descritivo dos recém-nascidos internados numa UCIN nos últimos 5 anos com o diagnóstico de LRA.

Resultados: Foram diagnosticados 28 RN, com predomínio do sexo masculino (57%), idade gestacional (IG) média de 30 semanas (8 RN de termo) e peso médio 1497 gramas (mediana de 790 gramas). Identificaram-se os seguintes factores de risco: necessidade de ventilação invasiva (89%), cateterismo umbilical (75%), sépsis (57%), necessidade de suporte inotrópico

(46%) e asfixia (25%). Realizaram tratamento com aminoglicosídeos 96% e ibuprofeno 18%. Verificou-se oligoanúria em 89%, acidose metabólica em 82% e creatinina média de 2,4 mg/dl (máximo 7,5 mg/dl). A taxa de filtração glomerular média foi de 5,8 ml/min/1,73m² nos RN prétermo e 10,3 ml/min/1,73m² nos de termo (p<0,05). Metade dos casos fez apenas volemização e furosemida, 6 dos quais (21%) tiveram boa resposta, sugerindo causa pré-renal. Dois casos necessitaram de diálise peritoneal. Verificaram-se 50% de óbitos (IG média 28 semanas), com presença de acidose em todos (p<0,05).

Conclusões: Na maioria dos casos, a elevação da creatinina acompanhou-se de oligoanúria. Metade dos casos tiveram mau prognóstico, contudo, vários factores de comorbilidade neonatal ocorreram em simultâneo. Destaca-se a associação entre acidose e mortalidade.

Palavras-chave: lesão renal aguda, recém-nascido

PD-223 - (16SPP-2659) - COLESTASE NEONATAL, QUE REALIDADE NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS?

Mariana Morgado; Joana Saldanha

Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Medicina de Lisboa.

Introdução e Objectivos: A colestase neonatal é um diagnóstico infrequente, excepto em Unidades de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN), onde pode ser diagnosticada em 10 a 30% dos recém-nascidos (RN), sendo frequentemente secundária à imaturidade e à exposição a múltiplos factores de risco. Dada a multiplicidade etiológica, impõe-se uma investigação ponderada que permita um tratamento dirigido. O objectivo foi rever a incidência e as causas de colestase neonatal em RN internados numa UCIN, identificando factores de risco e tratamentos.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos RN internados na UCIN de um hospital perinatal diferenciado, com diagnóstico de colestase, de Janeiro de 2007 a Agosto de 2015. Incluíram-se variáveis como: sexo, idade gestacional, peso ao nascer, idade ao diagnóstico, valores laboratoriais, etiologia e tratamento.

Resultados: A incidência de colestase na UCIN foi de 10 em cada 1000 doentes. Dos 34 RN, a maioria era do sexo masculino, com mediana de 30 semanas de idade gestacional e 61,7% com muito baixo peso ao nascer. A mediana da idade ao diagnóstico foi de 17 dias e a média do valor máximo de bilirrubina directa de 7,3mg/dL. Etiologicamente, em 64,7% considerou-se causa multifactorial, sendo relevante a nutrição parentérica (em 95,4%). As causas genética/metabólica (20,6%) e infecciosa (8,8%) foram as causas isoladas mais frequentes. Foi necessária terapêutica específica em 47,1% dos casos.

Conclusões: Verificámos uma incidência de colestase inferior à da literatura, possivelmente pelo carácter retrospectivo do estudo não ter tido em conta situações ligeiras e transitórias durante o internamento. Perante as etiologias encontradas, confirma-se a necessidade de um diagnóstico e terapêutica

atempadas nos RN com causas reversíveis, com repercussão no prognóstico do doente.

Palavras-chave: colestase neonatal, neonatologia

PD-224 - (16SPP-2681) - UM CORDÃO UMBILICAL DE ASPETO INVULGAR

Maria João Vieira¹; Margarida Morais²; Maria José Vale¹; Filipa Correia¹

1 - Unidade de Neonatologia, Centro Hospitalar do Alto Ave – Unidade de Guimarães; 2 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Introdução / Descrição do Caso: As anomalias do cordão umbilical formam um grupo muito diverso de patologias, desde situações benignas até quadros potencialmente fatais. Apresenta-se o caso de um recém-nascido, em que foi pedida a observação por Neonatologia no pós-parto imediato devido ao aspeto invulgar do cordão umbilical. A gestação tinha sido vigiada, sem intercorrências, as serologias maternas e ecografias eram normais. O parto foi eutócico, às 39 semanas e 3 dias, índice de Apgar 9,10. Ao exame físico, nos primeiros minutos de vida, destacava-se o calibre aumentado do cordão umbilical, com áreas de coloração acastanhada. O cordão apresentava duas artérias, uma veia e 45 cm de comprimento. O restante exame físico era normal.

O estudo anatomopatológico revelou a presença de edema e hemorragia intersticial a afetar cerca de 10 cm do comprimento do cordão umbilical, bem como lesões de deciduete sub-placentar e lesões focais de córioamnionite.

Foram requisitados um estudo da coagulação, hemograma e proteína C reativa, com valores normais.

Relativamente à evolução clínica, nunca se observou hemorragia ativa do cordão ou de outras estruturas, tendo ocorrido o processo normal de mumificação do cordão com queda ao quinto dia.

Comentários / Conclusões: O hematoma/hemorragia intersticial do cordão umbilical é uma entidade rara com prognóstico extremamente variável. Quando ocorre in útero associa-se a taxas de mortalidade que podem atingir os 50%, se detetado incidentalmente num recém-nascido sem outras alterações é uma entidade benigna, com resolução espontânea. As causas mais frequentes de rutura de vasos de cordão são os traumatismos durante o parto e amniocentese. Neste caso, os focos de corioamnionite poderão ter condicionado uma maior fragilidade dos vasos, com consequente hemorragia.

Palavras-chave: cordão umbilical, hemorragia

PD-225 - (16SPP-2156) - PLASMAFERESE EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS – REVISÃO DE 7 ANOS

Inês Ferreira¹; Filipa Raposo¹; Paula Rocha²; Alzira Sarmento¹; Conceição Mota²; Paula Cristina Fernandes¹

1 - Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos do Centro Materno Infantil do Norte; 2 - Serviço de Nefrologia Pediátrica do Centro Materno Infantil do Norte

Introdução e Objectivos: A plasmaferese é uma técnica de aferese terapêutica que envolve a remoção de mediadores inflamatórios e autoanticorpos, sendo utilizado em diversas situações. O objectivo do trabalho é analisar as indicações, número de sessões, morbilidade e evolução clínica dos doentes internados numa Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, submetidos a plasmaferese.

Metodologia: Estudo retrospectivo e descritivo pela análise de processos clínicos, entre Junho de 2009 e Junho de 2015.

Resultados: Foram realizados 34 plasmafereses em 6 doentes, com idade mediana de 8,7 anos sendo 3 do sexo masculino. As causas foram encefalite auto-imune (2), síndrome hemolítico-urémico atípico (2), púrpura trombocitopenia trombótica (1) e lúpus eritematoso (1). O score de gravidade PRISM médio à admissão foi de 6,8 (0-14). Metade dos doentes encontrava-se em ventilação mecânica e com suporte inotrópico. Em 5 doentes usou-se cateter central na veia femoral e um na jugular interna. Como líquido de reposição foi usado plasma fresco congelado em 50% dos doentes e albumina nos restantes. Todos os doentes realizaram suplementação de cálcio e não se registaram casos de hipocalcemia sintomática. Como complicação da técnica, verificou-se hipotensão em 3 doentes, que respondeu à volemização em 2 casos e aumento do suporte inotrópico no outro. Houve melhoria clínica e analítica nos 3 casos de microangiopatias trombóticas. Os restantes 3 doentes faleceram, sendo a causa atribuída à evolução da doença.

Conclusões: As indicações mais frequentes de plasmaferese foram as microangiopatias trombóticas, nas quais se verificou evolução favorável. A hipotensão arterial foi a única complicação registada e não se verificou mortalidade relacionada com o procedimento.

Palavras-chave: Plasmaferese, Cuidados Intensivos Pediátricos

PD-226 - (16SPP-2277) - COMA NÃO TRAUMÁTICO NUM SERVIÇO DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Patrícia Cardoso¹; Cláudia Arriaga²; Andrea Dias¹; Rita Moinho¹; Teresa Dionísio¹; Carla Pinto¹; Alexandra Dinis¹; Leonor Carvalho¹; Farelá Neves¹

1 - Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Leiria

Introdução e Objectivos: O coma não traumático (CNT) é uma importante causa de morbi-mortalidade em idade pediátrica, com grande variedade etiológica.

Caracterizar os internamentos por CNT num Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos e avaliar fatores de prognóstico.

Metodologia: Estudo observacional, retrospectivo, das admis-

sões por CNT entre 2005-2014 (10A). Critérios de exclusão: período neonatal e patologia crónica com alteração do estado de consciência. Para caracterização do coma foi utilizada a Escala de Coma de Glasgow (ECG).

Resultados: Os 71 casos de CNT incluídos corresponderam a 3% do total de admissões pediátricas. A idade mediana foi 7A, 55% do sexo masculino e mediana de internamento 4 dias. Na admissão, a distribuição segundo ECG foi: 9-12 (21%), 5-8 (49%) e 3-4 (30%). Apresentaram alterações pupilares 51%, convulsões 44%, febre 31%, sinais focais 28%, cefaleias 17%, vômitos 14% e paragem cardio-respiratória (PCR) prévia 10%. A patologia estrutural correspondeu a 18% dos casos, a maioria de etiologia vascular (11/13), e a não estrutural a 82%, destacando-se nestas as causas infecciosa/pós-infecciosa (24%), *status epilepticus* (14%), intoxicação exógena (13%), choque/anoxia (13%) e metabólica (9%). A mortalidade foi 11% (8/71), representando 7% (8/110) do total de óbitos pediátricos, apresentando associação significativa com ECG 3-4 ($p < 0,001$), alterações pupilares ($p = 0,012$), PCR ($p = 0,027$), causa estrutural ($p = 0,033$), ventilação invasiva ($p = 0,018$) e suporte inotrópico ($p < 0,001$). Na análise multivariada, ECG 3-4 foi o único fator independente de mortalidade (OR 42, IC 95%: 3,2-551,6).

Conclusões: A patologia não estrutural foi a causa mais frequente de CNT, destacando-se as situações infecciosas/pós-infecciosas. Foi fator independente para mortalidade ECG 3-4.

Palavras-chave: Coma não traumático, Etiologia, Fatores de prognóstico

PD-227 - (16SPP-2301) - VALOR PROGNÓSTICO DA HEMOCONCENTRAÇÃO NA INSUFICIÊNCIA CARDÍACA EM IDADE PEDIÁTRICA

Catarina Neves; Teresa Dionísio; Carla Pinto; Leonor Carvalho; José Fabela Neves
Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE

Introdução e Objectivos: A hemoconcentração constitui um marcador de eficácia da terapêutica anticongestiva e tem sido associada nos adultos a diminuição da mortalidade e/ou reinternamento de doentes com insuficiência cardíaca. Objetivo: avaliar o valor prognóstico da hemoconcentração em doentes pediátricos com insuficiência cardíaca admitidos em cuidados intensivos.

Metodologia: Estudo observacional, retrospectivo, de um período de 8 anos (2007 a 2014). Excluídos: doentes transfundidos. Hemoconcentração foi definida como qualquer variação positiva da hemoglobina ou hematócrito máximos em relação à admissão. Considerou-se mau prognóstico a ocorrência de morte ou reinternamento em cuidados intensivos até 6 meses. Dividiu-se a amostra em 2 grupos: com/sem hemoconcentração.

Resultados: Durante o período do estudo foram admitidos 113 doentes com insuficiência cardíaca, sendo incluídos 58, com idade mediana de 3 anos, sendo 35 (60%) do sexo masculino. As principais causas de insuficiência cardíaca foram miocardio-

patia (41%) e cardiopatia congénita (22%). O tempo mediano de internamento foi 5 dias. Foi identificada hemoconcentração em 34 (58%) doentes, com variação mediana da hemoglobina de 1g/dl ou do hematócrito de 2,7%. Tiveram mau prognóstico 27 (47%) doentes e a mortalidade foi 24%. Comparando os 2 grupos, não verificámos diferenças estatisticamente significativas na idade, sexo, causa da insuficiência cardíaca, utilização de furosemida endovenosa ou inotrópicos, variação da ureia, creatinina ou sódio durante o internamento. Tiveram mau prognóstico 50% dos doentes com e 42% sem hemoconcentração, $p = 0,531$.

Conclusões: Ao contrário dos adultos, este estudo não mostrou associação entre hemoconcentração e o prognóstico aos 6 meses.

Palavras-chave: Hemoconcentração, Insuficiência cardíaca, Reinternamentos, Mortalidade

PD-228 - (16SPP-2592) - ENTEROCOLITE GRAVE ASSOCIADA A DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG

Sofia Bota¹; Sofia Lima²; Piedade Sande Lemos³; Vanda Bento⁴; Cláudio Alves⁴; Helena Isabel Almeida⁴; Isabel França²

1 - Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE; 2 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE; 3 - Departamento de Pediatria Médica, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE; 4 - Unidade de Cuidados Intensivos e Especiais Pediátricos (UCIEP), Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

Introdução / Descrição do Caso: A doença de Hirschsprung (DH) é uma doença congénita rara caracterizada por aganglionose do cólon distal. O seu prognóstico tem melhorado. Contudo, estima-se que 50% dos casos permanece com disfunção intestinal. Rapaz de 5 anos, natural de Angola, com antecedentes pessoais de DH submetida a abaixamento endo-anal aos 18 meses de idade. Inicia 3 meses antes do internamento enco-pre secundária tratada com enemas de limpeza e depois com macrogol. Estável até à véspera, quando inicia vômitos biliosos, diarreia e distensão abdominal indolor, sem febre. À entrada: desidratação moderada, abdómen distendido, indolor, com ruídos hidro-aéreos. Analiticamente: leucócitos 21,700 cel/mm³, 74% neutrófilos, ureia 71 mg/dL, creatinina 0,86 mg/dl, proteína C reactiva (PCR) 3 mg/dL e acidose metabólica. É internado por Gastrenterite Aguda. Porém, 24 horas depois verifica-se agravamento clínico (febre, obnubilação, taquicardia, aumento da distensão abdominal) e analítico (descida de hemoglobina, aumento de PCR e coagulopatia). Radiografia de abdomen em pé: dilatação do ângulo esplénico, sem níveis hidro-aéreos. Admitindo enterocolite associada a DH grau III com choque séptico iniciou-se reposição volémica, alimentação parentérica, antibioterapia tripla e enemas de limpeza. A investigação microbiológica foi negativa. Evoluiu favoravelmente tendo realizado colostomia e biópsias intestinais um mês depois que revelaram hipoganglionose do ângulo esplénico e cólon transversal com acetilcolinesterase normal.

Comentários / Conclusões: A incidência de enterocolite em crianças operadas é variável (2-35%), por ser frequentemente confundida com outras causas. Os seus fatores de risco não estão definidos. Nos doentes com sequelas a segurança dos laxantes não é consensual.

Palavras-chave: diarreia, Hirschsprung, enterocolite

PD-229 - (16SPP-2610) - FIBRINÓLISE NO TRATAMENTO DO DERRAME PLEURAL PARAPNEUMÓNICO NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Teresa Martins^{1,2}; Filipa Durão¹; Leonor Boto¹; Joana Rios¹; Cristina Camilo¹; Francisco Abecasis¹; Marisa Vieira¹

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos. Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta, Almada, E.P.E.

Introdução e Objectivos: A evidência relativa à terapêutica ideal do derrame pleural parapneumónico (DPP) não é consensual. Pretende-se caracterizar os casos de DPP admitidos numa Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) e comparar a evolução consoante a abordagem terapêutica (drenagem pleural isolada [DPi] vs com fibrinólise intrapleural [DP+f]).

Metodologia: Estudo retrospectivo por consulta de processos clínicos das crianças internadas numa UCIP com diagnóstico de DPP janeiro/2005-dezembro/2014. Assumiu-se significância estatística para um $p < 0.05$.

Resultados: Incluídos 41 casos de DPP, 10% com choque séptico associado. Documentaram-se em 80% grandes dimensões e em 88% características de empiema. Necessitaram de oxigenoterapia 80% e suporte ventilatório 17%. A duração mediana da antibioticoterapia (ATB) foi de 15,5 (9-45) dias; em 10% não foram realizadas outras intervenções. Foram submetidos a drenagem pleural 85%, dos quais 66% com fibrinólise (alteplase 0,1mg/Kg, mediana 4 [1-8] administrações). Não houve diferenças significativas entre os grupos de DPi e DP+f no que diz respeito à duração de drenagem pleural, febre ou oxigenoterapia. O grupo DP+f apresentou menor duração mediana de ATB (14 [9-41] vs 19,5 [12-45], $P < 0.05$) e de internamento hospitalar (12 [3-64] vs 22 [9-41], $P < 0.05$). No grupo DPi 42% dos doentes necessitaram de cirurgia vs 4% no grupo DP+f ($P < 0.05$). Em 2 doentes a cirurgia foi a abordagem inicial. Não houve mortalidade.

Conclusões: A fibrinólise intrapleural, mais utilizada nos últimos 5 anos do estudo, associou-se a um tratamento mais eficaz dos derrames pleurais na nossa amostra. No grupo submetido a fibrinólise, a cirurgia de resgate foi excepção.

Palavras-chave: derrame pleural, drenagem pleural, fibrinólise, alteplase

PD-230 - (16SPP-2655) - TÉCNICAS DE SUBSTITUIÇÃO RENAL NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS: REVISÃO DE 10 ANOS

Mariana Matos Martins¹; Ana Azevedo²; Lurdes Lisboa³; Augusto Ribeiro³

1 - Hospital Pedro Hispano - ULSM; 2 - Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga; 3 - Hospital São João – CHSJ

Introdução e Objectivos: A lesão renal aguda é uma complicação comum dos doentes internados em Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) e está associada a um aumento da mortalidade. A etiologia é diversa e em casos de insuficiência renal aguda sem resposta a medidas conservadoras, as técnicas de substituição renal (TSR) são imprescindíveis. A idade do doente e o diagnóstico são factores chave na escolha da modalidade dialítica, contudo, a experiência no manuseamento das diferentes técnicas influencia igualmente a decisão terapêutica.

Objectivo: Analisar a frequência de utilização, diagnóstico e modalidade de TSR nos doentes de uma UCIP nos últimos 10 anos

Metodologia: Estudo retrospectivo dos doentes com necessidade de TSR entre Janeiro/2005 e Dezembro/2014

Resultados: A amostra incluiu 42 doentes com mediana de idades de 24 meses (1mês-16anos). A maioria (61%) era do sexo feminino. Os diagnósticos mais frequentes foram: choque séptico (35,7%), doença linfoproliferativa (21,4%) e cardiomiopatia congénita (19%). A hemodiafiltração foi a modalidade dialítica mais utilizada (66,7%), seguida da diálise peritoneal (26,2%). A mediana de duração do tratamento foi de 72h (4h-32 dias). 54,8% dos doentes morreram em oposição aos 4% de mortalidade global na unidade. Ao longo do período de estudo verificou-se uma estabilidade da percentagem de uso de TSR (0,3-2,2%) em relação ao número total de internamentos.

Conclusões: As técnicas dialíticas contínuas continuam a ser privilegiadas em contexto de UCIP pois permitem um melhor controlo metabólico e de volume. Isto corrobora o facto do diagnóstico mais frequente ser o choque séptico, situação de grande instabilidade hemodinâmica e electrolítica. A existência de falência multiorgânica na maioria dos casos justifica a taxa de mortalidade encontrada.

Palavras-chave: técnicas substituição renal, cuidados intensivos

PD-231 - (16SPP-2363) - INTOXICAÇÕES MEDICAMENTOSAS VOLUNTÁRIAS NA ADOLESCÊNCIA: UMA NOVA REALIDADE?

Filipa Marques¹; Rita Rodrigues²; Anaxore Casimiro¹; Gabriela Pereira²; Margarida Santos¹

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE Coordenadora: Dr.ª Margarida Trindade Santos; 2 - Unidade de Pedopsiquiatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

Introdução / Descrição do Caso: A ingestão medicamentosa voluntária (IMV) como tentativa de suicídio é realidade crescente em Pediatria. As relações familiares conflituosas, perturbações psiquiátricas e acesso fácil à medicação são factores de risco para conduta suicida. Apresentamos dois casos de adolescentes, medicados por patologia psiquiátrica, admitidos em Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por IMV.

Caso1: Rapaz, 16 anos, antecedentes familiares e pessoais de depressão com ideação suicida. Seguido em consulta de Pedopsiquiatria (CPP), com dois internamentos anteriores, medicado com amissulpride, quetiapina e valproato de sódio (VPS). Admitido na UCIP por IMV sugestiva de intoxicação grave por neurolépticos. Por GCS 3, foi entubado e ventilado durante 2 dias, com melhoria do estado de consciência. Transferido em D9 para a Unidade de Pedopsiquiatria (UPP), com oscilações de humor e insónia, medicado com lítio, aripripazol, melatonina e clonazepam com melhoria do humor e crítica para o sucedido.

Caso2: Rapariga, 12 anos, pais separados e contexto familiar disruptivo. Seguida em CPP por depressão e auto-mutilações, medicada com fluoxetina e quetiapina. Admitida na UCIP por IMV com medicação prescrita com alteração do estado de consciência, convulsão tónico-clónica generalizada e cataronia compatível com síndrome maligno dos neurolépticos. Medicada com lorazepam e VPS com melhoria do estado de consciência e distonia, mantendo distímia e ideação suicida. Transferida em D5 para UPP, medicada com olanzapina, com melhoria progressiva.

Comentários / Conclusões: Estes casos ilustram uma nova realidade, envolvendo contextos familiares e pessoais complexos, com acesso facilitado a fármacos potencialmente fatais, exigindo uma revisão de atitudes na sua prescrição.

Palavras-chave: intoxicações, adolescentes, suicídio

PD-232 - (16SPP-2429) - SÍNDROME HIPERGLICÉMICO HIPERMOLAR EM PEDIATRIA: UMA ENTIDADE RARA

Maria Beatriz Costa; Ana Laura Fitas; Vera Brites; Sergio Lamy; Margarida Trindade Santos

Hospital de Dona Estefânia

Introdução / Descrição do Caso: A Síndrome hiperglicémica hiperosmolar é pouco frequente em pediatria. Caracteriza-se por hiperglicémia (> 600mg/dL) e hiperosmolalidade (>

330mOsm/kg), sem acidose metabólica e cetose significativas (bicarbonato sérico > 15mEq/L e cetonúria negativa ou pouco positiva), conduzindo a desidratação grave.

Caso Clínico: Adolescente de 14 anos com antecedentes pessoais de síndrome polimalformativa, atraso cognitivo e epilepsia medicado com valproato de sódio e risperidona. Traído à urgência por febre com picos de 38,5°C de 3/3h, recusa alimentar, poliúria e prostração com dois dias de evolução. À entrada estava febril, taquicárdico, mal perfundido, eupneico com SpO₂ > 98% em ar ambiente, e BMT "high". Analiticamente com Hb 17,6g/dL e Htc 54,7%, 21200/uL leucócitos com 79% neutrófilos, proteína C-reativa 1,9mg/L, glucose 700mg/dL, Na 167 mEq/L, ureia 131 mg/dL e creatinina 2,12 mg/dL. Sem acidose metabólica na gasometria capilar. Cetonémia máxima 0,4 e cetonúria 1+. Transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos a realizar expansão hídrica, com correção da desidratação de 10% e antibioterapia iv. Por manter glicémias elevadas (900mg/dL) iniciou insulina rápida com melhor controlo glicémico. Desde dia 4, clinicamente estável, com função renal normal, ionograma sérico: Na 144mEq/L; K 4,5 mEq/L; Cl 104mEq/L e glicémias entre 127-247mg/dL.

Comentários / Conclusões: Esta é uma das complicações mais graves, que pode surgir durante a evolução ou na apresentação inaugural de uma diabetes mellitus tipos 1 e 2. A doença infecciosa é uma das etiologias mais comuns. Perante um doente com hiperglicemia significativa, sem acidose metabólica, a síndrome hiperglicémico hiperosmolar deve ser ponderada.

Palavras-chave: hiperglicémia, desidratação

PD-233 - (16SPP-2591) - UROSÉPSIS E ENCEFALOPATIA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO: UM DESAFIO MULTIDISCIPLINAR

Catarina Perez Brandão; João Farela Neves; Raquel Ferreira; Catarina Ladeira; Vanda Vital; José Pedro Vieira; Margarida Santos

Hospital Dona Estefânia, CHLC - EPE

Introdução / Descrição do Caso: A principal causa de urosépsis é a presença de obstáculo ao fluxo urinário, como a uropatia obstrutiva. A sépsis é uma causa importante de morbilidade e mortalidade. A resolução do foco infeccioso permite o controlo mais precoce e eficaz do quadro clínico.

Caso Clínico: Lactente de 11 meses, com antecedente de megaureter obstrutivo à direita. Quadro de vômitos, febre e convulsão tónico-clónica generalizada prolongada. Por massa abdominal à direita, análises com leucocitose 37800/uL, PCR 249mg/L, insuficiência renal, acidose metabólica e leucocitúria, foi medicado com ceftriaxone e gentamicina por suspeita de piodrose. Por alteração da consciência (Glasgow 9-12), polipneia, taquicardia, má perfusão periférica e desidratação foi transferido para a UCIP, onde se confirmou o diagnóstico de piodrose extensa. Nefrostomia descompressiva urgente e drenagem de 900mL de urina purulenta; hemocultura e urocultura negativas. Manteve flutuação do estado de consci-

ência em D1 apesar da melhoria hemodinâmica. TC-CE inicial sem alterações. Posteriormente surgiu hemiparesia esquerda transitória; RM-CE normal e alterações inespecíficas no EEG. Submetido a ureterostomia antes da alta. Sem alterações neurológicas aparentes.

Comentários / Conclusões: As alterações neurológicas foram significativas e possivelmente consequentes ao choque séptico ou a infeção concomitante do SNC; não foi realizada punção lombar por instabilidade hemodinâmica do doente. O diagnóstico precoce de urosépsis é essencial e não obstante a instituição de terapêutica antibiótica adequada, a cirurgia foi crucial no controlo do foco infeccioso.

Palavras-chave: Urosépsis, Encefalopatia

PD-234 - (16SPP-2365) - INFEÇÕES DO TRATO URINÁRIO - ETIOLOGIA E PERFIL DE RESISTÊNCIA ANTIMICROBIANA

Alexandra Rodrigues; Andreia Forno; Leonor Castro; Carolina Gouveia; Nuno Canhoto; Maria João Borges; Rui Vasconcelos

Hospital Central do Funchal

Introdução e Objectivos: A infeção do trato urinário (ITU) é uma das causas mais frequentes de infeção em idade pediátrica. A antibioterapia inicial é geralmente empírica, pelo que o conhecimento atualizado do perfil etiológico, bem como do respetivo perfil de resistência antimicrobiana em cada centro é fundamental. Com este estudo pretendemos caracterizar os microrganismos mais frequentes nas ITU da população pediátrica da área de influência de um hospital terciário, assim como as suas sensibilidades e resistências antibióticas.

Metodologia: Avaliação retrospectiva e descritiva através da análise da base de dados do laboratório de microbiologia relativo às uroculturas (UC) efetuadas até aos 18 anos, exclusive, entre Janeiro de 2013 e Dezembro de 2014. Foram excluídos os que apresentavam patologia uronefrológica grave.

Resultados: De uma amostra inicial de 798 UC foram incluídas 622 UC, sendo a idade média da população estudada de 6,4 anos e a mediana de 5 anos. O sexo feminino foi predominante (77%). *E. coli* foi o agente etiológico mais frequente (74%), seguido de *Proteus spp* (14%) e *S. saprophyticus* (4%). Em relação a *E. coli* observou-se uma taxa de resistência de 47,6% à amoxicilina, 12,6% à amoxicilina/ácido clavulânico e 3% ao cefuroxime. *Proteus spp* apresentou um perfil de resistência de 40,2% à amoxicilina, 35,6% à amoxicilina/ácido clavulânico e 3,4% ao cefuroxime.

Conclusões: Urge ter critérios rigorosos na prescrição antibiótica, de modo a minimizar o aparecimento de resistências. De acordo com os dados obtidos, *E. coli* continua a ser o agente etiológico mais frequente nesta população. Como terapêutica de primeira linha no tratamento de ITU mantém-se a recomendação da utilização de cefalosporinas de 2ª geração, como cefuroxime.

Palavras-chave: infeção urinária, casuística, resistência antimicrobiana

PD-235 - (16SPP-2155) - SINDROME DE NUTCRACKER – DUAS APRESENTAÇÕES INVULGARES

Inês Ferreira; Teresa Costa; Conceição Mota

Serviço de Nefrologia Pediátrica, Centro Materno-Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto

Introdução / Descrição do Caso: A síndrome de Nutcracker trata-se de uma patologia rara e sub-diagnosticada, que resulta da compressão da veia renal esquerda no seu trajecto entre a aorta abdominal e a artéria mesentérica superior. A síndrome de Nutcracker deve ser equacionada no diagnóstico diferencial da hemato-proteinúria, habitualmente com curso benigno e necessitando unicamente de abordagem conservadora.

Caso Clínico 1: Criança do sexo feminino, com episódios recorrentes desde os 11 anos de dor lombar esquerda, proteinúria com ratio proteínas/creatinina (mg/mg) 3.5, sem hematúria. Inter-crisis apresentava sumário de urina normal. Avaliação laboratorial e ecografia reno-vesical sem alterações. O estudo com Doppler da veia renal esquerda sugeriu síndrome de Nutcracker, confirmado por RMN. Atualmente com 14 anos, clinicamente estável e sob atitude expectante.

Caso Clínico 2: Criança do sexo masculino, com início de hematúria macroscópica persistente condicionando anemia aos 11 anos de idade. Submetido a cistoscopia, com visualização de sangramento a partir do ureter esquerdo. A angiografia revelou compressão da veia renal esquerda pelo segmento aórtico, a favor de Síndrome de Nutcracker. Aos 13 anos, por persistência da anemia grave com necessidade de suporte transfusional, submetido a auto-transplante do rim esquerdo. Atualmente com 16 anos, assintomático, com função renal normal e rim único funcionante.

Comentários / Conclusões: Os autores pretendem alertar para a possibilidade da apresentação atípica desta patologia. Realçam a dificuldade diagnóstica do primeiro caso pela inexistência de hematúria e a gravidade no segundo caso, necessitando de intervenção por cirurgia vascular.

Palavras-chave: Síndrome de Nutcracker, hematúria, proteinúria

PD-236 - (16SPP-2244) - FEOCROMOCITOMA – UMA CAUSA DE HIPERTENSÃO ARTERIAL SECUNDÁRIA

Inês Serras¹; Rute Baptista²; Telma Francisco³; Margarida Abranches³

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Algarve, Unidade de Portimão;

2 - Unidade de Pediatria Médica 5.1, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, CHLC, Lisboa; 3 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, CHLC, Lisboa

Introdução e Objectivos: A investigação etiológica de hipertensão arterial (HTA) grave deve contemplar a hipótese de feocromocitoma. É uma entidade rara, potencialmente fatal, cuja ressecção cirúrgica permite a resolução do quadro hipertensivo em 80% dos casos, evitando considerável morbidade.

Metodologia: Rapaz 10 anos de idade, natural de Cabo Verde,

evacuado por cefaleias, encefalopatia transitória, convulsões, HTA (180/130mmHg), com 8 meses de evolução. Durante o internamento objectivou-se perfil tensional lábil com HTA de difícil controlo farmacológico. Da investigação complementar destaca-se elevação do ácido vanilmandélico urinário, das normetanefrinas urinárias e da renina plasmática. Identificaram-se alterações compatíveis com encefalopatia posterior reversível na TC de crânio. A ecografia abdominal com doppler revelou massa retroperitoneal vascularizada na emergência da artéria renal esquerda com diminuição do fluxo no pico sistólico e a cintigrafia com MIBG mostrou hiper captação da suprarrenal esquerda. Procedeu-se à excisão da massa por laparotomia. No exame macroscópico da peça operatória era evidente a impressão dos vasos renais. Manteve HTA (>p99) nas quatro semanas após a cirurgia, com normalização progressiva do perfil tensional e redução dos antihipertensores. Aos seis meses de *follow-up* mantém-se assintomático, sem necessidade de terapêutica antihipertensora, com normalização da renina, catecolaminas e fluxometria dos vasos renais.

Conclusões: A encefalopatia hipertensiva é uma complicação grave que reforça a importância da monitorização da TA na vigilância de Saúde Infantil. O presente caso clínico destaca ainda a possibilidade na etiologia da HTA da coexistência de tumor produtor de catecolaminas e de componente renovascular por compressão da artéria renal.

Palavras-chave: hipertensão arterial, feocromocitoma

PD-237 - (16SPP-2274) - SÍNDROME DE NUTCRACKER: UM DIAGNÓSTICO A EVOCAR

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

Unidade de Nefrologia, Hospital Pediátrico-Centro Hospitalar de Coimbra

Introdução / Descrição do Caso: Na Síndrome de Nutcracker (SN) ocorre compressão da veia renal esquerda entre a aorta abdominal e a artéria mesentérica superior. Na maioria dos casos é assintomática, mas pode causar hematuria, proteinúria, dor lombar e/ou abdominal e varizes periuretéricas ou gonadais. Apresentamos três casos clínicos de SN seguidos na consulta de nefrologia pediátrica, todos em adolescentes, dois do género masculino. Em dois a forma de apresentação foi proteinúria e no outro hematuria macroscópica no contexto de atividade física. O exame objetivo não revelou alterações.

No caso com hematuria, havia antecedentes familiares de surdez e transplante renal. A avaliação laboratorial (função renal, albumina sérica, ficha lipídica, autoimunidade e complemento) não revelou alterações. A proteinúria nos dois casos era glomerular, ortostática e não nefrótica. No caso da hematuria o sedimento urinário normalizou. Foi evocado o diagnóstico de SN. Todos realizaram eco-Doppler renal que mostrou sinais compatíveis. A angiotomografia confirmou o SN, apresentando um dos casos já uma colateralização venosa perirrenal incipiente. Optou-se por uma atitude expectante

em todos, dado a clínica ser pouco exuberante.

Comentários / Conclusões: A SN está provavelmente subdiagnosticada. A sua expressão clínica é variável e inespecífica mas deve ser considerado no diagnóstico diferencial de hematuria e/ou proteinúria. O Doppler renal é o exame de primeira linha na suspeita diagnóstica, que pode ser confirmada por angiotomografia e/ou angiorressonância. Muitas crianças tem uma evolução clínica favorável, estando descritos casos de resolução espontânea com o crescimento.

Palavras-chave: Síndrome de Nutcracker, hematuria, proteinúria, Doppler renal

PD-238 - (16SPP-2344) - HIPERTENSÃO ARTERIAL: A IMPORTÂNCIA DA ADEÇÃO A PLANO DE SEGUIMENTO

Inês Salva; Raquel Santos; Margarida Abranches

Unidade de Nefrologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia - Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E.

Introdução / Descrição do Caso: A tensão arterial deve ser avaliada a todas as crianças a partir dos 3 anos, de forma sistemática, anualmente. A principal causa secundária em Pediatria é a renal, motivo pelo qual é crucial a vigilância de afecção de órgão-alvo a longo prazo. Apresentam-se dois casos ilustrativos da importância da adesão a um plano de seguimento.

Caso 1: adolescente de 15 anos, com refluxo vésico-ureteral, natural do Brasil, onde foi submetida a ureteroplastia, sem seguimento posterior. No último ano, referência a cefaleias, vômitos e fotofobia. Internada por crise hipertensiva, complicada de retinopatia, sem afecção de outro órgão-alvo. Do estudo etiológico destaca-se rim esquerdo cicatricial, com restante investigação negativa. Medicada com labetalol em perfusão, seguido de enalapril, com adequado controlo tensional posterior. Não compareceu nas consultas de seguimento.

Caso 2: adolescente de 17 anos, natural da Moldávia, com refluxo vésico-ureteral bilateral, duas reimplantações ureterais e nefropatia cicatricial com hipofunção do rim direito (25%). Referência a hábitos tabágicos e contraceção com etonorgestrel. Internada por crise hipertensiva, sintomática (cefaleias, foto e fonofobia). Do estudo etiológico salienta-se rim cicatricial à direita, com restante investigação negativa e ausência de complicações de órgão-alvo. Foi medicada com amlodipina, mantendo má adesão ao seguimento em consulta.

Comentários / Conclusões: A vigilância clínica nas situações de uropatia, mesmo após correcção cirúrgica, é fundamental. Permite a detecção precoce de hipertensão arterial e seu adequado controlo e evita as complicações cardiovasculares associadas.

Palavras-chave: Hipertensão arterial, Crise hipertensiva, Cardiovascular, Adesão

PD-239 - (16SPP-2347) - UMA CAUSA RARA DE HEMATÚRIA RECORRENTE...

Carolina Gouveia; Alexandra Rodrigues; Andreia Forno; Cristina Freitas; Maria João Borges

Hospital Dr. Nélio Mendonça

Introdução / Descrição do Caso: A Síndrome de Nutcracker é caracterizada pela compressão da veia renal esquerda ao longo do seu trajeto entre a aorta abdominal e a artéria mesentérica superior, causada pela diminuição do ângulo entre estes dois vasos. Tal compressão resulta em hipertensão venosa renal e a síndrome manifesta-se habitualmente por hematúria macroscópica, proteinúria, dor lombar, no flanco esquerdo ou hipogastro e varizes pélvicas ou varicoceles.

Os autores apresentam dois casos clínicos de um menino de 8 anos e uma adolescente de 16 anos com hematúria macroscópica recorrente cuja investigação orientou para o diagnóstico de Síndrome de Nutcracker, em *timings* diferentes da apresentação clínica inicial. Em ambos os casos optou-se por uma atitude conservadora.

Comentários / Conclusões: A síndrome de Nutcracker é uma condição rara e provavelmente subdiagnosticada. Esta implica uma elevada suspeição clínica, devendo ser considerada no diagnóstico diferencial de hematúria recorrente. O diagnóstico é clínico e imagiológico, mas é essencialmente de exclusão de outras causas de hematúria mais frequentes na criança e adolescente. A abordagem terapêutica é geralmente conservadora com vigilância clínica e eventualmente com recurso a terapêutica médica ou cirúrgica.

Palavras-chave: hematúria, Síndrome de Nutcracker

PD-240 - (16SPP-2541) - SÍNDROME NEFRÓTICO - CASUÍSTICA DO SERVIÇO DE PEDIATRIA DE UM HOSPITAL DE NÍVEL II

Sofia Helena Ferreira¹; Mariana Ferreira²; Carlos Neiva De Oliveira³; Célia Madalena⁴

1 - Centro Hospitalar São João; 2 - Unidade de Saúde Pública, Agrupamento de Centros de Saúde do Baixo Mondego; 3 - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia / Espinho; 4 - Centro Hospitalar Póvoa de Varzim / Vila do Conde

Introdução e Objectivos: O síndrome nefrótico (SN) resulta do aumento da permeabilidade da barreira de filtração glomerular e caracteriza-se por proteinúria nefrótica, hipoalbuminemia, edema e dislipidemia.

Metodologia: Realizou-se uma análise retrospectiva dos casos de SN internados no Serviço de Pediatria e/ou seguidos na Consulta de Pediatria de um hospital de nível II durante o período de Junho de 2003 a Junho de 2015 e foram estudados aspetos epidemiológicos, clínicos, terapêuticos e evolutivos.

Resultados: Identificaram-se 13 casos de SN, sendo 77% do sexo masculino (N=10). A idade média no momento do diagnóstico foi 35 meses. A apresentação clínica consistiu em edemas (N=13) e 8 casos apresentavam anasarca. Um caso manifestava hipertensão arterial no momento do diagnóstico. Analiticamente, todos apresentaram função renal preservada

e dislipidemia e um caso tinha valores diminuídos de C3 e C4. Foi necessária a administração de albumina e furosemida em 7 casos. Iniciou-se corticoterapia em todos os casos e 12 comportaram-se como corticossensíveis e um como corticorresistente. Durante o seguimento, um caso apresentou recidivas frequentes e 2 casos comportaram-se como corticodependentes, necessitando de iniciar terapêutica imunossupressora e de realizar biópsia renal, cuja histologia mostrou doença de lesões mínimas. Dois terços (N=8) mantêm seguimento em consulta (período de tempo médio de seguimento de 7 anos e 8 meses), os quais se encontram em remissão (75% dos casos sem tratamento, N=6).

Conclusões: De salientar a maioria dos casos corresponderem a SN idiopático e corticossensível. É fundamental manter a vigilância dos casos de SN, de forma a detetar complicações e recidivas precocemente.

Palavras-chave: Síndrome nefrótica, Casuística

PD-241 - (16SPP-2574) - PROTEINÚRIA NEFRÓTICA ISOLADA - A PISTA DE UM DIAGNÓSTICO INESPERADO

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

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

Introdução / Descrição do Caso: A proteinúria persistente é um motivo frequente de Consulta de Nefrologia Pediátrica cuja investigação implica uma história clínica cuidadosa, aliada ao pedido ponderado de exames complementares.

Adolescente de 14 anos, sexo masculino, saudável, desportista, sem antecedentes familiares nefrourológicos relevantes. Numa consulta de rotina no seu Médico de Família Assistente foi detetada tensão arterial (TA) sistólica de 140 mmHg. Tinha função renal normal, mas a colheita de urina de 24h revelou proteinúria nefrótica.

Foi referenciado à Consulta de Nefrologia Pediátrica, encontrando-se assintomático com exame objetivo, incluindo TA, normal. Na investigação realizada confirmou-se proteinúria nefrótica glomerular, em repouso e em ortostatismo, sem hematúria. O hemograma, função renal, proteínas totais e albumina, perfil lipídico, complemento, imunoglobulinas, autoimunidade e serologias para vírus (VHB, VHC, VIH) não revelaram alterações. A ecografia renovesical com Doppler foi normal. Iniciou terapêutica com enalapril. A biópsia renal revelou alterações típicas de nefropatia de IgA. Durante o seguimento manteve-se assintomático, com função renal normal, sem hematúria e houve melhoria importante da proteinúria após início do enalapril.

Comentários / Conclusões: A nefropatia de IgA é uma das causas de glomerulopatia mais frequente nos países desenvolvidos. A proteinúria nefrótica na ausência de síndrome nefrótica ou de insuficiência renal não é uma forma comum de apresentação da doença. Neste caso de apresentação clínica

atípica a biópsia renal foi decisiva para o diagnóstico e orientação terapêutica subsequente.

Palavras-chave: Protenúria nefrótica, Nefropatia de IgA

PD-242 - (16SPP-2142) - LINFOMA HODGKIN E AUTO-IMUNIDADE – UMA ASSOCIAÇÃO POUCO COMUM...

Maria Miguel Gomes¹; Joana Teixeira¹; Cristiana Couto²; Filipa Leite²; Catarina Sousa²; Íris Maia²; Marta Almeida²; Ana Maia Ferreira²; Isabel Silva²; Vitor Costa²; Tereza Oliva²; Armando Pinto²

1 - Hospital de Braga; 2 - Instituto Português de Oncologia do Porto, Francisco Gentil

Introdução / Descrição do Caso: Criança do sexo feminino com 3 anos que apresentava adenomegalias cervicais bilaterais associadas a febre intermitente e hipersudorese noturna. Foi diagnosticado Linfoma de Hodgkin (LH), tipo celularidade mista, estadio IIIB. Cumpriu tratamento segundo o Protocolo GPOH-HD 95, ramo TG3, realizando 2 ciclos de quimioterapia OPPA e 4 ciclos COPP, seguidos de radioterapia. A avaliação final revelou remissão completa. Permaneceu assintomática até aos 12 anos, altura em que apresentou anemia normocítica hipocrômica (Hb 10,8g/dL, VGM 77,6fl e HGM 23,7pg) com agravamento progressivo e sem resposta ao tratamento com hidróxido de ferro (6mg/kg/dia). Após 2 meses iniciou quadro de dor abdominal tendo sido constatada massa periumbilical, cuja biópsia revelou tratar-se de recidiva da doença. A Prova Antiglobulina Direta positiva para IgG e C3d fez o diagnóstico de anemia hemolítica auto-imune (AHAI). Cumpriu tratamento segundo o Protocolo EuroNet PHL-C1 das recidivas, com 2 ciclos de quimioterapia IEP e ABVD, seguidos de radioterapia. A prednisolona foi sendo reduzida ao longo de 4 semanas. Verificou-se melhoria clínica e analítica. A avaliação final mostrou estar em remissão completa. Atualmente, com 14 anos, mantém-se estável do ponto de vista clínico, analítico e imagiológico, estando em vigilância em consultas regulares.

Comentários / Conclusões: A AHAÍ é a síndrome auto-imune mais comumente encontrada nas neoplasias linfóides. Pode estar presente ao diagnóstico e na recaída, sendo raro preceder o diagnóstico. A associação entre AHAÍ e LH está descrita em 0,2-4%, sendo mais frequente na população adulta, nos estadios avançados (III e IV) e nas formas de esclerose nodular e celularidade mista. Esta associação é muito rara na população pediátrica.

Palavras-chave: Linfoma de Hodgkin, Auto-Imunidade, Anemia Hemolítica Auto-Imune

PD-243 - (16SPP-2440) - PROPTOSE SÚBITA UNILATERAL – O QUE INVESTIGAR

Teresa Painho¹; Marta Cabral²; Cláudia Constantino³; Maria José Ribeiro³; Ana Rita Azevedo²; Ana Boto²

1 - Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Hospital Beatriz Ângelo; 3 - Instituto Português de Oncologia - Lisboa

Introdução / Descrição do Caso: o início súbito de proptose na criança implica sempre uma investigação etiológica. Esta deve contemplar as causas infecciosa e traumática, pela sua

frequência, contudo é imperioso excluir causas neoplásicas.

Descrição do caso: Criança de 5 anos, sexo masculino, previamente saudável, admitido no serviço de urgência de um hospital distrital por edema palpebral e proptose do olho direito (OD) com menos de 12 horas de evolução, sem outros sintomas. Sem história de trauma ou picada de insecto. Ao exame objectivo (EO) apresentava proptose ligeira do OD condicionando limitação dos movimentos oculares e diplopia na supravisão. Restante EO sem alterações. Analiticamente: Hb 10.6 g/dL, VGM 93 fL, 9600 leucócitos/mcL, 161 000 plaquetas/mcL, ácido úrico 5.9 mg/dL, LDH 973 U/L, PCR 0.7 mg/dL. Esfregaço de sangue periférico: 30% de células sugestivas de blastos. Realizou TC cráneo-encefálica e órbitas que evidenciou massa intra-orbitária do quadrante superior e lateral da órbita direita, condicionando desvio do recto externo, com diâmetros de 29x13x26mm. Foi transferido para o IPO-Lisboa onde complementou investigação etiológica, tendo sido estabelecido o diagnóstico de leucemia mielóide aguda (LMA) tipo M2. Iniciou quimioterapia segundo protocolo LMA BFM 98, com boa resposta terapêutica.

Comentários / Conclusões: Na investigação de proptose é fundamental a realização de exame de imagem e avaliação analítica. Após exclusão de etiologia infecciosa e traumática, o diagnóstico diferencial far-se-á sobretudo entre rhabdomyosarcoma, neuroblastoma e histiocitose; todavia a LMA também deverá ser considerada. O sarcoma granulocítico é uma apresentação rara da LMA, presente em 3% dos casos e mais frequente nos tipos M2, M4 e M5.

Palavras-chave: Proptose, Cloroma, Leucemia mieloblástica aguda

PD-244 - (16SPP-2472) - DOENTES PEDIÁTRICOS TRANSFERIDOS PARA UM SERVIÇO DE ONCOLOGIA PEDIÁTRICA: QUE PERSPECTIVAS?

Ana Azevedo¹; Joana Rodrigues¹; Catarina Dias²; Vitor Costa²; Filipa Leite²; Tereza Oliva²; Armando Pinto²

1 - Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga; 2 - Instituto Português de Oncologia - Porto

Introdução e Objectivos: Os doentes oncológicos representam um desafio acrescido na área da pediatria. Os primeiros sinais e/ou sintomas de algumas das patologias da oncologia pediátrica são também encontrados em patologias comuns na pediatria geral. Felizmente rara em pediatria, a oncologia não pode ser esquecida, para que a referencia a um centro especializado seja atempada. Objectivo: Caracterizar os doentes transferidos de um Hospital Distrital(HD) para um serviço de oncologia pediátrica.

Metodologia: Revisão retrospectiva dos processos clínicos de todos os doentes transferidos de um HD para um Instituto Especializado em Oncologia Pediátrica nos últimos 10 anos.

Resultados: Obteve-se uma amostra de 45 doentes, 47,8% sexo feminino, mediana de idades de 6,5anos(1M- 17 anos e 9M).

As principais queixas que motivaram a ida ao serviço de urgência do HD foram: petéquias/hemorragias-19,6%, febre-15,2%, toracalgia-10,9%, dores ósseas-10,9% e tumefacções cervicais-10,9%. Os principais motivos de transferência foram: alterações analíticas sugestivas de doença linfoproliferativa-32,6%, massa evidenciada por exames imagiológicos-34,8% e alterações no esfregaço sanguíneo-13%. Em 39,2% foi feito diagnóstico de leucemia aguda, 10,9% linfoma de Hodgkin e em 15,1% tumores sólidos. Foi excluída doença oncológica em 21,7% dos doentes. À data de conclusão do trabalho, 17,4% mantinham-se em tratamento; 69,6% foram considerados em remissão completa e 13% (n=6) faleceram.

Conclusões: Apesar da forte carga negativa associada à doença oncológica, conseguiu-se obter a remissão completa da doença na maioria destes doentes. A referencia a um centro especializado, mesmo antes do diagnóstico definitivo, poderá ser importante para o diagnóstico em estadios iniciais da doença e assim contribuir para um melhor prognóstico.

Palavras-chave: Doença oncológica, Hospital Distrital

PD-245 - (16SPP-2272) - TRAJETÓRIAS PARA A ADAPTAÇÃO PARENTAL NA ONCOLOGIA PEDIÁTRICA: A PERCEÇÃO DA DOENÇA E O IMPACTO NA FAMÍLIA

Ágata Salvador¹; Carla Crespo²; Susana Santos²; Luísa Barros¹

1 - Faculdade de Psicologia da Universidade de Lisboa; 2 - Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra

Introdução e Objectivos: Dado o papel fundamental dos pais na manutenção do equilíbrio familiar, a forma como percebem a doença oncológica dos filhos pode influenciar todo o sistema familiar. Adicionalmente, a literatura tem sugerido que quando os pais percebem a doença como mais grave e interferente tendem a reportar pior adaptação psicológica. Pretendeu-se examinar o papel das percepções parentais da doença, relativamente à gravidade e interferência na vida da criança, na adaptação parental (sintomatologia ansiosa, depressiva e satisfação com a vida) de forma direta e indireta através do impacto familiar da condição de saúde da criança.

Metodologia: Participaram neste estudo transversal 175 pais de crianças/adolescentes com cancro acompanhadas em dois hospitais portugueses (amostragem consecutiva). Os participantes preencheram questionários de autorrelato para avaliar as suas percepções acerca da doença (gravidade e interferência), do impacto familiar e indicadores de adaptação (sintomatologia ansiosa, depressiva e satisfação com a vida). Os médicos oncologistas pediátricos forneceram informação clínica (diagnóstico, fase e intensidade de tratamento).

Resultados: Os resultados mostraram que quando os pais percebiam a doença como mais grave e interferente na vida da criança, reportavam níveis mais elevados de sintomatologia ansiosa e depressiva e menor satisfação com a vida. Os resultados confirmaram ainda o papel mediador do impacto familiar nas associações entre as percepções parentais da doença e

os indicadores de adaptação.

Conclusões: Estes resultados reforçam a relevância de desenvolver e implementar intervenções especificamente direccionadas para os pais de crianças com cancro, como forma de promover a adaptação individual e do sistema familiar nesta situação de adversidade.

Palavras-chave: Percepções acerca da doença, Impacto familiar, Adaptação parental, Oncologia pediátrica

PD-246 - (16SPP-2291) - TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO INFLAMATÓRIO DA TRAQUEIA METASTÁTICO – CASO PROBLEMA!

Susana Nunes¹; Ana Fernandes¹; Ana Rodolfo²; Ana Maia³; Inês Azevedo³; Adriana Magalhães⁴; Raquel Portugal⁵

1 - Unidade de Hematologia-oncologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João; 2 - Serviço de Imunoalergologia, Centro Hospitalar de São João; 3 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João; 4 - Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de São João; 5 - Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de São João

Introdução / Descrição do Caso: AF, sexo masculino, de 11 anos, com história de dispneia e estridor progressivos, em apirexia, com um mês de evolução, sem resposta a antibio-terapia e corticoterapia. Apresentava dificuldade respiratória grave com estridor inspiratório. O RX e TC evidenciaram massa traqueal de 13 mm localizada ao nível do 2º-3º arco traqueal, com estenose severa da via aérea. Foi submetido a broncoscopia rígida e fotocoagulação a laser urgente com remoção quase total da lesão. A pesquisa de agentes infecciosos no lavado broncoalveolar foi negativa. Ficou totalmente assintomático mantendo corticoterapia em redução.

Histologicamente tratava-se de um tumor miofibroblástico inflamatório com imunoreactividade para ALK. Os exames de estadiamento mostraram lesões milimétricas em ambos os campos pulmonares suspeitas de metástases, não sendo possível efectuar a biópsia das mesmas. O cintilograma ósseo revelou lesão no terço inferior do esterno, cuja biópsia histológica evidenciou tecido ósseo normal. A reavaliação por broncofibroscopia evidenciou discreto aumento da lesão inicial e lesão traqueal “de novo”, não obstrutiva, a jusante. Repetiu TC torácica com detecção de lesões pulmonares “de novo”. Iniciou terapêutica com crizotinib *per os* na dose de 250 mg bid, com boa tolerância.

Comentários / Conclusões: O diagnóstico histológico, a localização e a agressividade da lesão, evidenciada pela progressão e metastização, fazem deste caso uma situação rara que colocou problemas diagnósticos e de terapêutica. Os promissores resultados terapêuticos do crizotinib nos tumores miofibroblásticos inflamatórios positivos para ALK, a facilidade da administração oral, a boa tolerabilidade e a ausência de tratamento padrão comprovadamente eficaz, levaram os autores a optar por esta terapêutica.

Palavras-chave: Tumor Miofibroblástico Inflamatório, Tumores da Traqueia

PD-247 - (16SPP-2432) - SOBRECARGA FINANCEIRA E AJUSTAMENTO PARENTAL NO CONTEXTO DO CANCRO PEDIÁTRICO: O PAPEL MODERADOR DOS RITUAIS FAMILIARES

Susana Santos¹; Carla Crespo²; Ágata Salvador²; Maria Cristina Canavaro¹

1 - Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra; 2 - Faculdade de Psicologia da Universidade de Lisboa

Introdução e Objectivos: Ter um filho com uma doença oncológica pode representar uma sobrecarga financeira, mesmo num país como Portugal com um Sistema Nacional de Saúde. Enquanto alguns estudos demonstraram que pais com maior sobrecarga financeira apresentavam pior ajustamento psicológico, outras investigações não comprovaram esta associação. A inconsistência destes resultados sugere a existência de fatores psicossociais que podem atenuar a relação entre sobrecarga financeira e ajustamento parental. Pretendeu-se testar o papel moderador do significado dos rituais familiares na relação entre a sobrecarga financeira e a sintomatologia ansiosa e depressiva em pais de crianças com cancro.

Metodologia: Participaram neste estudo transversal 283 pais de crianças com cancro acompanhados em 3 hospitais portugueses (amostragem consecutiva). Os participantes preencheram questionários de autorrelato para avaliar as percepções da sobrecarga financeira, o significado dos rituais familiares e a sintomatologia ansiosa e depressiva. Os médicos oncologistas pediátricos facultaram informação clínica (diagnóstico, fase e intensidade do tratamento).

Resultados: Análises de moderação indicaram que o significado dos rituais familiares atenuou o efeito da sobrecarga financeira na sintomatologia ansiosa, mas não na depressiva. Assim, a relação entre a sobrecarga financeira e a sintomatologia ansiosa não era significativa quando os pais atribuíam mais significado aos rituais familiares.

Conclusões: Num contexto de adversidade económica, os resultados deste estudo sugerem que, a par da diminuição da sobrecarga financeira, é importante desenvolver intervenções que promovam rituais familiares mais significativos, tendo em conta que estes podem reduzir o impacto da sobrecarga financeira na sintomatologia ansiosa dos pais.

Palavras-chave: cancro pediátrico; sobrecarga financeira; ajustamento parental; rituais familiares

PD-248 - (16SPP-2437) - INVAGINAÇÃO INTESTINAL – QUANDO INVESTIGAR

Teresa Painho¹; Marta Cabral²; Cátia Correia³; João Goulão²; Ana Lacerda⁴; Sofia C. Lima²

1 - Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2 - Hospital Beatriz Ângelo; 3 - Hospital de São Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 4 - Instituto Português de Oncologia - Lisboa

Introdução / Descrição do Caso: A invaginação intestinal (II) deve incluir-se no diagnóstico diferencial de dor abdominal. A maior parte dos casos são idiopáticos, contudo 10% têm alguma patologia subjacente.

Descrição do caso: 4 anos, sexo masculino, previamente saudável, um mês antes do internamento iniciou quadro de vômitos e dor abdominal difusa intermitentes, posteriormente associados a diarreia não sanguinolenta no dia da admissão. Concomitantemente apresentava perda ponderal de 18%. Ao exame objectivo apresentava-se prostrado, desnutrido, mucosas pálidas, abdómen doloroso, sem sinais de irritação peritoneal e múltiplas adenomegalias submandibulares e axilares infracentimétricas, elásticas e móveis. Analiticamente: Hb 10.7 g/dL, 11 300 leucócitos/mcL, 727 000 plaquetas/mcL, PCR <0,3 mg/dL. Esfregaço de sangue periférico sem alterações. LDH 387 U/L, sem alterações electrolíticas e uricemia normal. A ecografia abdominal revelou II. Foi tentada redução com clister, sem sucesso. Submetido a laparotomia com ressecção de 20cm de íleon e cego. O exame imunohistoquímico revelou Linfoma de Burkitt (LB) sem invasão dos gânglios linfáticos regionais. Foi transferido para o IPO – Lisboa onde foi confirmado o diagnóstico histológico e efetuado estadiamento. Iniciou quimioterapia segundo protocolo FAB LMB 96, grupo B.

Comentários / Conclusões: O LB abdominal pode apresentar-se como dor ou massa abdominal, hemorragia gastro-intestinal ou obstrução intestinal. A II está presente em 18% dos doentes que apresentam doença abdominal primária. A II ocorre mais frequentemente entre os 3 e os 18 meses, sendo que a sua ocorrência fora deste grupo, quadros recorrentes e associação a sintomas constitucionais devem fazer suspeitar de causas secundárias.

Palavras-chave: invaginação, linfoma de Burkitt, dor abdominal

PD-249 - (16SPP-2528) - UMA OUTRA CAUSA PARA DORSALGIA...

Alexandra Paúl¹; Alice Carvalho¹; Tah Pu Ling²; Fátima Heitor¹

1 - Serviço de Oncologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra, CHUC-EPE; 2 - Serviço de Ortopedia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra, CHUC-EPE

Introdução / Descrição do Caso: Apresenta-se o caso de um adolescente de 14 anos com quadro inicial de dorsalgia, desencadeada aparentemente por traumatismo, complicada posteriormente por febre e sintomatologia abdominal. Foram discutidos os diagnósticos de apendicite e pielonefrite aguda, excluídos por investigação laboratorial e imagiológica. Pela hipótese de discite fez TC da coluna dorsolombar, onde se constataram múltiplas lesões osteolíticas pela coluna, com provável fractura compressiva de L1. A PET mostrou envolvimento hipermetabólico a nível medular/ósseo, confirmando as lesões osteolíticas na coluna vertebral, esterno, ossos da bacia e porção proximal de ambos os úmeros e fémures, bem como lesões milimétricas pulmonares.

A velocidade de sedimentação era de 105 mm1^h, proteína C reactiva 24 mg/dl, neuroenolase 151 ng/mL, LDH 3466 U/L e fosfatase alcalina normal. O medulograma mostrou infiltração tumoral e o estudo anatomo-patológico após biópsia do sacro fez o diagnóstico de Sarcoma de Ewing. O estudo molecular revelou a existência da translocação EWS-FL11. Ini-

ciou quimioterapia, com melhoria progressiva da febre e das queixas álgicas. Posteriormente conseguiu reiniciar actividade diária normal. A TC de controlo 3 meses após diagnóstico mostrou melhoria imagiológica significativa, com menor definição das lesões osteolíticas. Aos seis meses após o início de terapêutica, a maioria das lesões em PET já não apresentava actividade metabólica, à excepção de D1, L3 e sacro. Fez radio-terapia dirigida às zonas com hiperactividade e região pulmonar, mantendo quimioterapia endovenosa.

Comentários / Conclusões: Apesar da gravidade deste caso ao diagnóstico, foi possível controlar a doença e proporcionar qualidade de vida. Tem planeado manter quimioterapia em esquema prolongado de manutenção.

Palavras-chave: Dorsalgia

PD-250 - (16SPP-2255) - ABORDAGEM CIRÚRGICA DOS EMPIEMAS NO ESTRATO PEDIÁTRICO

Sofia Fernandes¹; Ruben Lamas-Pinheiro²; Filipa Correia³; Catarina Ferraz⁴; Luisa Guedes Vaz⁴; Inês Azevedo⁴; José Estevão-Costa²; Tiago Henriques Coelho²

1 - Departamento de Cirurgia Pediátrica e Departamento de Pediatria Médica, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal; 2 - Departamento de Cirurgia Pediátrica, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal; 3 - Departamento de Cirurgia Pediátrica, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal e Departamento de Pediatria Médica, Centro Hospitalar Alto Ave, Guimarães, Portugal; 4 - Departamento de Pediatria Médica, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

Introdução e Objectivos: A toracosopia é crescentemente utilizada no tratamento de empiemas. Este estudo avalia a eficácia e segurança desta abordagem em crianças.

Metodologia: Foram revistos os processos dos doentes submetidos a toracosopia por empiema entre 2006 e 2014.

Os dados demográficos, clínicos e cirúrgicos foram analisados e foi feita a comparação entre o período anterior (período1) e posterior (período2) à curva de aprendizagem.

Resultados: Noventa e um doentes (53 sexo masculino, 58%) foram submetidos a toracosopia com idade média de 4 anos. Houve 19 conversões para toracotomia, com uma diminuição constante da taxa de conversão até 2009 (período1); após esta data não houve conversões (período2). Não houve diferença em nenhum dos parâmetros analisados entre os doentes submetidos apenas a toracosopia e aqueles que necessitaram de conversão durante o período1. Seis casos (6,6%) necessitaram de reintervenção (5 no período2) e a toracotomia foi a abordagem eleita em quatro. No período2, pneumonia necrotizante estava presente em 60% dos doentes reoperados; por outras palavras, 3 em 9 doentes com pneumonia necrotizante necessitaram de reintervenção ($p=0.07$). A toracotomia foi evitada em 68 doentes (75%), com uma diminuição significativa no período2 (62% no período1 vs. 92% no período2, $p=0,001$).

Conclusões: A abordagem do empiema por toracosopia é viável e segura, evitando um número significativo de toracotomias depois de uma curta curva de aprendizagem. Tal acarreta um aumento da taxa de reintervenção, mas a toracosopia isolada

é eficaz na grande maioria dos casos. A pneumonia necrotizante poderá estar associada a um maior risco de reintervenção.

Palavras-chave: Empiema, Toracosopia, Crianças, Conversão, Reintervenção

TABLE 2. Comparative data of converted and non-converted patients (period1) and intervened and non-intervened patients (period2)

Variable	Median (Range) or N (%)		P value	Median (Range) or N (%)		P value
	No conversion (13)	Conversion (19)		No reintervention (34)	Reintervention (5)	
Male	21 (63.6)	10 (52.6)	0.436	20 (58.8)	2 (40.0)	0.636
Age (years)	5.0 (1-16)	4.0 (1-7)	0.192	4.0 (0-17)	5.0 (2-11)	0.766
Preoperative fever (days)	8.0 (3-25)	9.0 (3-17)	0.770	8.0 (3-16)	9.0 (7-13)	0.446
Surgical delay (days)	2.0 (0-13)	2.5 (0-11)	0.296	2.0 (0-9)	1.0 (0-8)	0.897
CSP level (mg/dL)	206.8 (25.7-497.9)	181.9 (60.6-397.4)	0.790	214.6 (13.9-924.0)	227.5 (81.4-342.0)	0.599
Necrotizing pneumonia	2 (6.1)	4 (21.0)	0.175	6 (17.6)	3 (60.0)	0.070
Preoperative drainage	5 (15.2)	4 (21.0)	0.708	6 (17.6)	1 (20.0)	1.0
Empyema location (R L B)	18(55) 12(36) 3(9)	9(47) 9(47) 1(5)	0.856	20 (58) 14(41) 0 (0)	2 (40) 3 (60) 0 (0)	0.636
Postoperative drainage (days)	5.0 (2-15)	5.0 (2-16)	0.278	4.0 (1-16)	3.0 (2-26)	0.913
Early complications	2 (6.1)	3 (15.8)	0.342	2 (5.8)	2 (40.0)	0.072
Late complications	0 (0)	1 (5.3)	0.365	0 (0)	1 (20.0)	0.128

Legend: (R|L|B) – (Right | Left | Bilateral)

PD-251 - (16SPP-2209) - PECTUS CARINATUM E SISTEMA DE COMPRESSÃO DINÂMICA: AVALIAÇÃO DA EFICÁCIA E QUALIDADE DE VIDA APÓS TRATAMENTO

Maria Miguel Gomes^{1,2}; Hugo Gago²; Jorge Correia-Pinto^{2,3,4}

1 - Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2 - Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho; 3 - Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde, ICVS/3B's – PT Laboratório Associado; 4 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Braga

Introdução e Objectivos: O *Pectus Carinatum* (PC) é uma deformidade torácica caracterizada por protrusão do esterno e/ou cartilagens costocostais que se acentua nos períodos de crescimento rápido, nomeadamente na adolescência, provocando muitas vezes perturbação psicossocial. Não havendo nenhum tratamento eficaz, desde há 3 anos que propomos aos pacientes um novo tratamento com sistema de compressão dinâmica (SCD) do tórax com aplicação de uma ortótese personalizada.

Metodologia: Num estudo observacional, descritivo e com coorte retrospectiva cujos objetivos fomos avaliar a eficácia do SCD na correção anatómica do PC e também avaliar o impacto na qualidade de vida dos doentes. Foram realizados dois questionários validados na língua inglesa de imagem corporal, auto-estima e qualidade de vida aos doentes e aos pais (*Pectus Excavatum Evaluation Questionnaire* e *Single Step Questionnaire*) e foram feitas medições torácicas antes e após o uso do SCD. Com a câmara *Microsoft Kinetic*[®] e *software* de captura *Reconstructme*[®] foram feitos *scans* 3D da deformidade torácica e medições do diâmetro anteroposterior torácico e da protrusão esternal.

Resultados: Treze pacientes completaram o tratamento e aceitaram participar (M:F=1.6). Na tabela resumimos os dados relativos aos pacientes e resultados dos questionários antes e após o tratamento. As complicações mais sentidas foram o desconforto, a dor e a irritação cutânea. Apenas seis pacientes não completaram o tratamento.

Conclusões: A compressão dinâmica é um tratamento eficaz e com bons resultados, se o paciente aderir ao protocolo terapêutico.

Palavras-chave: *Pectus Carinatum*, Sistema de compressão dinâmica, Tratamento conservador, Eficácia, Qualidade de vida

Caraterísticas dos pacientes			
Género			
Feminino		5	
Masculino		8	
Idade de início do SCD (anos)			
Mínima		4	
Máxima		16	
Média		11.5	
Desvio-Padrão		3	
Tipo de PC			
Assimétrico		12	
Simétrico		1	
Duração do tratamento através do uso de SCD (meses)			
Média		6	
Desvio-Padrão		4.5	
Número de horas diárias do uso de SCD (horas por dia)			
Média		8	
Desvio-Padrão		2.5	
Mudança total no diâmetro anteroposterior			
Média		1.5 cm	
Desvio-Padrão		0.9 cm	
Single Step Questionnaire			
Auto-estima			
Média pré-SCD		5.46	
Média pós-SCD		7.69	
Variação		p=0.02	
Pectus Excavatum Evaluation Questionnaire (adaptado)			
<i>Psicossocial (0 Infeliz – 5 Feliz)</i>	Pré-SCD	Pós-SCD	p-value
Aspetto geral?	2.85	3.85	0.02
Aspetto sem camisola?	2.92	3.77	0.01
Continuar assim para o resto da vida?	2.62	3.69	0.01
<i>Psicossocial (0 Nunca – 5 Sempre)</i>			
Incomoda-te o aspeto?	2.00	1.69	0.05

PD-252 - (16SPP-2622) - FACTORES PSICOSSOCIAIS DO TRAUMA INFANTIL GRAVE

Mariana Morgado¹; Sara Lobo¹; Sofia Silva²; Suzana Henriques²; Miroslava Gonçalves¹
1 - Serviço de Cirurgia Pediátrica - Hospital de Santa Maria; 2 - Serviço de Psiquiatria da Infância e da Adolescência - Hospital de Santa Maria

Introdução e Objectivos: Em Portugal, o trauma é a principal causa de morbilidade e mortalidade da população com menos de 19 anos, sendo que cerca de 1/3 podia ser evitado. Frequentemente avaliam-se as lesões físicas e os aspectos psicossociais são descurados.

Este trabalho destina-se a estudar a população pediátrica vítima de trauma grave com necessidade de internamento num Serviço de Cirurgia Pediátrica num hospital terciário, procurando identificar-se factores de risco de ordem psicossocial.

Metodologia: Estudaram-se crianças que sofreram trauma grave, internadas num Serviço de Cirurgia Pediátrica, durante 1 ano. Incluíram-se variáveis como: sexo, idade, duração do internamento, antecedentes psiquiátricos, violência, caracterização familiar, mecanismo e tipo de trauma, protecção individual ou acompanhamento psicológico. A análise estatística foi realizada em SPSS 21.0.

Resultados: Em 57 doentes, 68,4% eram do sexo masculino, com mediana de idade de 13 anos. Em 14% identificaram-se alterações da personalidade e 10,5% manti-

nam seguimento psicológico. Cerca de ¼ sofria conflitos familiares ou interpares e 10,5% tinha sido vítima de violência familiar ou *bullying*. Em 40% dos casos encontravam-se sozinhos no momento do trauma. Em 45,6% foi necessária observação e acompanhamento psicológico.

Conclusões: Identificaram-se relações estatisticamente significativas entre o trauma por queda e factores psicopatológicos como alterações do comportamento ($p < 0,05$) ou seguimento em consulta de psicologia/psiquiatria ($p < 0,05$). Dos doentes observados, no internamento, por Psicologia ou Psiquiatria, 31% necessitaram de seguimento posterior, existindo uma relação entre a necessidade de seguimento e alterações prévias da personalidade ($p < 0,01$) ou medicação psiquiátrica anterior ($p < 0,01$).

Palavras-chave: trauma pediátrico

PD-253 - (16SPP-2197) - INVAGINAÇÃO INTESTINAL AOS 7 ANOS – O QUE PENSAR?

Sara Ferreira¹; Rita Guerreiro²; Rita Marques²; Filipa Nunes²; Mónica Sousa²; Maria Cabral²; Luisa Carmona²; Isabel Vieira²; Margarida Pinto²; Manuela Braga²

1 - Hospital de São Francisco Xavier; 2 - Hospital Garcia de Orta

Introdução / Descrição do Caso: A invaginação intestinal resulta da migração de um segmento intestinal noutra adjacente. É mais frequente entre os 6 e os 36 meses, sendo maioritariamente idiopática; em crianças mais velhas é importante considerar a presença de lesão subjacente (ex. divertículo de Meckel, pólipos intestinais ou linfoma).

P.B., 7 anos, sexo masculino, saudável, que inicia 12 horas antes do internamento, febre, vômitos alimentares e duas dejectões de fezes líquidas. Recorreu ao serviço de urgência, onde teve emissão de uma dejectão em “geleia de framboesa”. Ao exame objectivo apresentava-se prostrado, febril, com abdómen doloroso à palpação dos quadrantes direitos, sem reacção peritoneal. Realizou radiografia de abdómen em pé que mostrou níveis hidroaéreos, ligeira distensão das ansas do delgado e ausência de ar no cego; e ecografia abdominal que revelou invaginação intestinal e líquido livre intraperitoneal. Foi submetido a intervenção cirúrgica, com evidência de múltiplas lesões polipóides no íleo terminal e cego, o que motivou a ressecção ileocecal (30cm) e anastomose ileocólica. O exame anatomopatológico revelou hiperplasia linfóide folicular (HFL) das placas de Peyer com formação de pseudo-pólipos e gânglios linfáticos com hiperplasia reactiva. Teve alta ao 7º dia de internamento, clinicamente bem.

Comentários / Conclusões: HFL, embora frequente em crianças, manifesta-se habitualmente por dor abdominal recorrente ou hemorragia digestiva, raramente como causa de invaginação intestinal. Este caso clínico é particular pela idade da criança e pela invaginação intestinal ser secundária à presença de formações pseudo-polipóides numa grande extensão da mucosa intestinal.

Palavras-chave: invaginação intestinal, hiperplasia folicular linfóide

PD-254 - (16SPP-2394) - QUISTO DO COLÉDOCO, UMA CAUSA RARA DE VÔMITOSSara Peixoto¹; Soraia Moreira Fernandes²; Miguel Campos³; Joana Cotrim¹

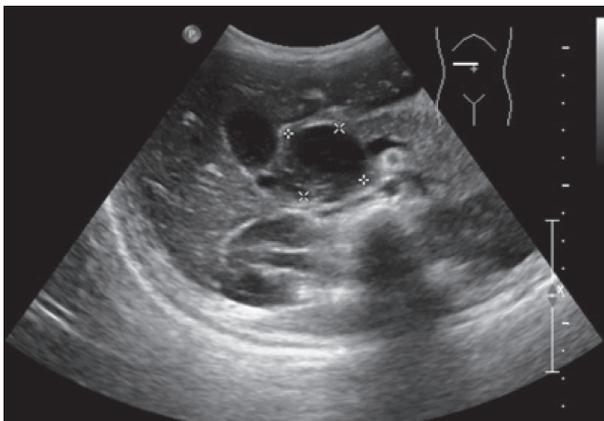
1 - Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE, Unidade de Vila Real; 2 - UCSP Peso da Régua; 3 - Centro Hospitalar de São João, EPE - Serviço de Cirurgia Pediátrica

Introdução / Descrição do Caso: O quisto de colédoco é uma doença rara, com maior incidência no sexo feminino. A maioria dos casos surge na infância e a tríade clássica de dor abdominal, icterícia e massa palpável, nem sempre está presente

Descrição do caso: Menina de 3 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo. Recorreu ao SU por vômitos e dor abdominal. Ao exame objectivo apresentava sinais de desidratação ligeira, fácies de dor e abdómen mole e depressível, doloroso à palpação na região periumbilical, sem massas ou organomegalias. O estudo analítico revelou 16 000 leucócitos/uL com predomínio de neutrófilos, amilase 120U/L, lipase 68 U/L, restantes parâmetros sem alterações. Pela persistência das queixas, foi realizada ecografia abdominal que revelou “formação quística com finos ecos no seu lúmen, adjacente à região cefálica do pâncreas” e ressonância magnética que confirmou a existência de quisto do colédoco tipo I. Foi transferida para observação por Cirurgia Pediátrica no hospital de referência. No segundo dia de internamento iniciou febre e, por suspeita de colangite, foi prescrita antibioterapia com melhoria clínica. Posteriormente, foi re-internada para exérese do quisto do colédoco, anastomose bilio-entérica e Y de Roux via laparoscópica. O pós-operatório decorreu sem intercorrências e a ecografia de controlo não mostrou significativa dilatação das vias biliares intra-hepáticas.

Comentários / Conclusões: O quisto do colédoco pode ter múltiplas formas de apresentação, dificultando o diagnóstico. A suspeição clínica é essencial e os métodos de imagem são auxiliares de diagnóstico importantes, sendo a ecografia abdominal o método de eleição. O tratamento deve ser individualizado.

Palavras-chave: quisto do colédoco, vômitos, dor abdominal

**PD-255 - (16SPP-2527) - SÍNDROME DA ARTÉRIA MESENTÉRICA SUPERIOR COMO CAUSA DE DOR ABDOMINAL RECORRENTE**

Andreia Felizes; Filipa Jalles; Miroslava Gonçalves

Serviço de Cirurgia Pediátrica. Departamento de Pediatria, Hospital Universitário de Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução / Descrição do Caso: A síndrome da artéria mesentérica superior é uma causa rara de dor abdominal recorrente e de oclusão intestinal alta na população pediátrica. Apresenta uma incidência variável entre 0,013 e 0,3% e caracteriza-se por uma obstrução a nível da terceira porção do duodeno, por diminuição do ângulo entre a artéria mesentérica superior e a aorta, frequentemente associado a perda ponderal.

Apresentamos o caso de uma adolescente de 14 anos, com quadro de dor abdominal recorrente, de localização inespecífica, com vários anos de evolução. Por agravamento das queixas algicas, associada a náuseas, vômitos alimentares recorrentes e perda ponderal, levou à realização de: avaliação analítica com estudo de enzimas e função hepática, amilase e ionograma sem alterações; endoscopia digestiva alta sem alterações; tomografia computadorizada abdominal e trânsito esófago-gastro-duodenal cujas alterações foram sugestivas de síndrome da artéria mesentérica superior. Tendo em conta a apresentação insidiosa do quadro, foi proposto tratamento cirúrgico. Submetida a duodenojejunostomia em Y de Roux, com evolução clínica posterior progressivamente favorável.

Comentários / Conclusões: A síndrome da artéria mesentérica superior é um diagnóstico de exclusão em situações de dor abdominal recorrente, exigindo um alto índice de suspeição. O atraso no diagnóstico desta síndrome pode levar a complicações graves, assim como a um grande nível de ansiedade para a criança ou adolescente e para os pais. O caso descrito retrata uma apresentação insidiosa desta síndrome, com resolução após abordagem cirúrgica.

Palavras-chave: síndrome da artéria mesentérica superior, dor abdominal recorrente

PD-256 - (16SPP-2637) - MEDULA ANCORADA – UM CASO ATÍPICO DE DOR ABDOMINAL

Filipa Jalles; Marta Janeiro; Cláudia Faria; Miroslava Gonçalves

Hospital de Santa Maria

Introdução / Descrição do Caso: Durante a investigação clínica de criança com história de dor abdominal e lombar, diagnosticou-se hidronefrose. Em consulta de Urologia Pediátrica (UP) continuou o estudo, encontrando-se quadro de ancoramento medular, bexiga neurogênea e lesão renal associada.

Sexo feminino, 10 anos, com antecedentes de obstipação, enurese nocturna, episódios de cistite na 1ª infância. Por quadro de dor abdominal e lombar esquerda recorrentes, realizou ecografia abdominal que revelou hidronefrose e dilatação pielocalicial bilateral associada a bexiga de aspecto

pseudotrabelado.É encaminhada para a consulta de UP. À observação,apresentava lesão polipóide na região sagrada.Por suspeita de lesão medular,realizou exames complementares de imagem que revelaram hipogenesia sacro-coccígea,medula ancorada com lipomielomeningocelo, bexiga neurogénea e uretero-hidronefrose bilateral com hipofunção do rim esquerdo associada.Submetida a cirurgia de desancoramento medular e decorrido 1 ano, encontra-se estável do ponto de vista uro-nefrológico e orientada em consultas de UP, Neuro-cirurgia e Nefrologia.

Comentários / Conclusões: Mielomeningocelo é o defeito do tubo neural mais comum e está associado a complicações neurológicas,como disfunção vesical com deterioração renal progressiva e disfunção intestinal.Constitui um desafio diagnóstico pela sua complexidade e pela escassez de sintomatologia em alguns doentes.No presente caso,foi em contexto de dor abdominal e lombar recorrentes,que se fez o diagnóstico.A lesão em *pigtail* é um estigma externo de lesão medular e a sua presença deverá iniciar investigação. Este caso pretende realçar a importância da integração da história clínica com os achados do exame objetivo, para a obtenção de um diagnóstico clínico, mesmo quando a sintomatologia é insidiosa.

Palavras-chave: dor abdominal, medula ancorada

PD-257 - (16SPP-2441) - SÍNDROME DE ISAACS – UMA PATOLOGIA NEUROMUSCULAR RARA

Andreia Forno; Alexandra Rodrigues; Magna Correia; Carolina Gouveia; Paulo Rego Sousa; Rui Vasconcelos

Serviço de Pediatria, Hospital Central do Funchal, Madeira

Introdução / Descrição do Caso: A Síndrome de Isaacs (SI), ou neuromiotonia adquirida, representa uma patologia neuromuscular rara caracterizada por hiperexcitabilidade nervosa periférica que se manifesta por actividade motora contínua involuntária. As manifestações clínicas incluem câibras, fasciculações, mioquimias e pseudomiotonia. A sua fisiopatologia é desconhecida, contudo têm sido descritos casos em adultos com anticorpos contra os canais de potássio dos nervos periféricos (VGKC). Para o seu diagnóstico, a electromiografia (EMG) é o exame gold standard. Relatamos um caso de uma criança do sexo masculino de 10 anos de idade observado no Serviço de Urgência por episódio de convulsão com febre e posterior quadro de hipotonia generalizada associado a mialgias e mioquimias generalizadas incapacitantes. Analiticamente, a salientar creatina quinase de 2484 U/L, com restante avaliação analítica, microbiológica e auto-imunidade geral sem alterações. Durante o internamento apresentou melhoria clínica e laboratorial, mantendo mioquimias distais. Realizou EMG com padrão de descargas espontâneas em actividade e em repouso, compatível com SI. Posteriormente iniciou terapêutica com carbamazepina com melhoria progressiva do quadro. Após três semanas de tratamento, auto-suspendeu a

terapêutica com evidente agravamento das mioquimias. Actualmente mantém terapêutica com carbamazepina, apresentando mioquimias residuais a nível distal. Aguarda resultados de anticorpos anti-VGKC e anti-CASPR2.

Comentários / Conclusões: Com este caso pretendemos relatar uma patologia rara, onde a sua correcta identificação permite um tratamento adequado com melhoria significativa do quadro clínico e qualidade de vida da criança.

Palavras-chave: síndrome de Isaacs, neuromiotonia adquirida, mioquimias

PD-258 - (16SPP-2628) - ENXAQUECA HEMIPLÉGICA FAMILIAR ASSOCIADA A MUTAÇÃO NO GENE ATP1A2

Maria Miguel Gomes¹; Sofia Martins²; Ricardo Maré³

1 - Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2 - Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 3 - Serviço de Neurologia, Hospital de Braga

Introdução / Descrição do Caso: Criança, 7 anos, sexo masculino, com dois episódios prévios de queda seguida de sonolência. Recorreu ao Serviço de Urgência por traumatismo craniano após nova queda da própria altura associado a sonolência, vômitos e posteriormente febre e alteração do estado de consciência (confusão e agitação alternando com prostração). No exame objetivo constatado: hemianópsia homónima, inatenção e hemiparésia grau 4 à esquerda, sem sinais meníngeos. O estudo analítico, incluindo drogas de abuso na urina, TC-CE, punção lombar, RM-cerebral e EEG não mostrou alterações. Por suspeita de infeção do SNC ficou internado sob ceftriaxone e aciclovir endovenoso. Apresentou apirexia às 48 horas e evoluiu de forma favorável, com recuperação progressiva do estado de consciência e recuperação total dos défices neurológicos tendo alta em D10. O exame virológico e microbiológico de LCR foram negativos. Três meses depois, após exercício teve novo episódio de parestesias e fraqueza no braço esquerdo associado a disartria e cefaleia com resolução após repouso. Dos antecedentes familiares, referir que a mãe e irmã de 17 anos têm enxaqueca pelo que foi pedido estudo de Enxaqueca Hemiplégica Familiar (EHF) que mostrou mutação no gene ATP1A2 (c.2143G>A p.Gly715Arg) no exão 16 e (c.2062G>T p.Ala688Ser) no exão 15.

Comentários / Conclusões: A EHF é uma forma rara de enxaqueca com aura neurológica (fraqueza motora, sensitiva e/ou défice visual, afasia e sintomas do tipo basilar). Até à data 3 genes têm sido implicados: CACNA1A (50%), ATP1A2 (20-30%) e SCN1A. Contribuímos assim como a descrição deste caso raro: a primeira mutação encontra-se já descrita na literatura mas a segunda consiste numa variante que apenas o estudo posterior da família poderá responder se é normal ou patológica.

Palavras-chave: Enxaqueca Hemiplégica Familiar, Mutações ATP1A2, Quedas

PD-259 - (16SPP-2491) - CAUSA RARA DE MACROCEFALIA E DISMORFIA FACIAL

Diana Bordalo¹; Catarina Maia²; Paula Fonseca¹; Jaime Rocha³; Vítor Pereira⁴; Manuel Ribeiro³; Cecília Martins¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Médio Ave - Vila Nova de Famalicão; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 3 - Serviço de Imagiologia, Hospital de Braga; 4 - Unidade de Neurointervenção Vascular, Hôpitaux Universitaires de Genève

Introdução / Descrição do Caso: A malformação aneurismática da veia de Galeno é uma situação congénita rara que se caracteriza por fístulas arterio-venosas. A clínica é variável com a idade de apresentação: no recém-nascido pode manifestar-se como insuficiência cardíaca e na criança pode causar macrocefalia e atraso global do desenvolvimento.

Caso clínico: Criança do sexo masculino, orientada para a consulta de Pediatria aos 16 meses por tumefação palpebral esquerda, com agravamento progressivo desde os 6 meses e por macrocefalia, com cruzamento de percentis do perímetro cefálico desde os 9 meses. Ao exame objetivo, para além da macrocefalia, destacava-se tumefação palpebral esquerda com atingimento da região temporal ipsilateral, condicionando ptose e de aparente natureza vascular. O desenvolvimento psicomotor era adequado. Realizou ressonância magnética craneoencefálica (RMN-CE) que evidenciou volumosa malformação da veia de Galeno e estrutura vascular dilatada na órbita esquerda, pelo que foi submetido a duas intervenções endovasculares, aos 19 e 22 meses. A RMN-CE de controlo confirmou trombose da malformação. Atualmente, aos 4 anos, mantém-se em consulta de Pediatria. Apresenta adequado desenvolvimento psico-motor, à exceção de atraso da linguagem, pelo que beneficia de terapia da fala.

Comentários / Conclusões: A malformação da veia de Galeno, atualmente, se reconhecida precocemente, se não houver insuficiência cardíaca e se tratada atempadamente tem prognóstico razoável. Os autores apresentam este caso para salientar a importância de valorização clínica de macrocefalia. A intervenção atempada revelou-se fundamental para a resolução da malformação aneurismática. Assim, o diagnóstico efetuado precocemente é crucial na redução da morbimortalidade desta entidade.

Palavras-chave: malformação da veia de Galeno, macrocefalia, desenvolvimento psico-motor

PD-260 - (16SPP-2139) - TROMBOSE VENOSA CEREBRAL: DUAS FACES DA MESMA MOEDA

Filipa Mestre A. Dias; Ana Sousa Pereira; Pedro C. Cruz; Ana Mariano; Carla Mendonça
Centro Hospitalar do Algarve - Unidade de Faro

Introdução / Descrição do Caso: A TVC tem frequentemente origem multifatorial.

Caso 1: Recém nascido de termo, sexo masculino. Período perinatal sem intercorrências à exceção de hiperbilirrubine-

mia com necessidade de fototerapia. Aos 9 dias apresentou movimentos clónicos do hemitorço esquerdo, sem outra sintomatologia. A ressonância magnética crânio-encefálica (RMN-CE) revelou múltiplos trombos intraluminais, dispersos pelos seios venosos direitos, em fase evolutiva aguda. Iniciou enoxaparina que manteve 6 meses. A RMN-CE às 6 semanas mostrava melhoria das lesões. O estudo alargado de trombofilias revelou homozigotia para a mutação A1298C do gene MTHFR, com homocisteína normal. Aos 38 meses apresenta atraso moderado do desenvolvimento, sem alterações ao exame neurológico.

Caso 2: Lactente de 5 meses, sexo feminino, internada por prostração marcada, na sequência de infeção respiratória alta febril. Apresentava tumefação retroauricular esquerda com flutuação. O exame citoquímico do LCR revelou pleiocitose com predomínio de polimorfonucleares. A RMN-CE mostrou otomastoidite com extensão epi e endocraniana, com tromboflebite adjacente ao seio transversal e sigmoide à esquerda. Iniciou enoxaparina que manteve 7 meses. Aos 4 meses mantinha ausência de fluxos nos mesmos territórios. Aos 21 meses apresenta desenvolvimento adequado e exame neurológico normal.

Comentários / Conclusões: A TVC no período neonatal manifesta-se maioritariamente por atividade convulsiva. A relação da mutação A1298C do gene MTHFR com um maior risco protrombótico tem sido excluída.

A TVC deve ser considerada como diagnóstico diferencial de convulsões neonatais e complicação de meningite bacteriana. A anticoagulação a médio prazo tem sido discutida como possível arma terapêutica e de profilaxia secundária.

Palavras-chave: Trombose venosa cerebral, convulsões, infeção, anticoagulação

PD-261 - (16SPP-2172) - CEFALIAS NUM SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICA

Inês Dias; Mónica Vasconcelos; Cristina Pereira

Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução e Objectivos: As cefaleias constituem uma queixa frequente nos serviços de urgência pediátrica (UP), sendo responsáveis por cerca de 1% das admissões. O objetivo deste estudo foi descrever a epidemiologia, avaliação realizada e etiologia encontrada, nas crianças com cefaleias que recorreram a uma UP terciária.

Metodologia: Estudo retrospectivo descritivo, através da consulta do registo informático dos episódios de urgência das crianças que tiveram alta da UP do nosso Hospital com o diagnóstico de cefaleia ou enxaqueca, entre janeiro e maio de 2015. Análise estatística efetuada em SPSS 22[®].

Resultados: No período estudado existiram 26.779 admissões na UP. Destas, 336 crianças (1,3%) tiveram alta com o diagnóstico de cefaleia ou enxaqueca. Houve um ligeiro predomínio do sexo masculino (52,4%) e a idade média foi de 11 anos. A maioria, 81,3%, tinham outros sintomas asso-

ciados, nomeadamente náuseas/vómitos (37%), fotofobia/fonofobia (31%) ou sintomas respiratórios (22%). A realização de exames complementares teve relação estatisticamente significativa com a presença de sinais de alarme ou alterações ao exame objetivo ($p < 0,01$). Em 3% das crianças houve necessidade de internamento, 12,5% foram orientadas para a consulta de neuropediatria e 5% para a consulta de pediatria. Quanto ao tipo de cefaleia, 38% foram classificadas como primárias e 49% secundárias. Os diagnósticos mais frequentes foram: cefaleia atribuída a infeção (33%), enxaqueca (19%) e cefaleia de tensão (19%). Regressaram pelo menos uma vez à UP, no tempo em que decorreu o estudo e pelo mesmo motivo, 16% das crianças.

Conclusões: As cefaleias constituíram um motivo frequente de ida à UP. Com o aumento da faixa etária de atendimento, a percentagem de cefaleias primárias aumentou relativamente aos estudos portugueses prévios.

Palavras-chave: Cefaleias, Urgência

PD-262 - (16SPP-2254) - NEUROFIBROMATOSE SEGMENTAR: LEMBRAR PARA DIAGNOSTICAR

Alícia Rebelo; Mónica Costeira; Ângela Dias

Centro Hospitalar do Alto Ave

Introdução / Descrição do Caso: A neurofibromatose (NF) inclui um grupo de doenças genéticas das células derivadas da crista neural, com manifestações clínicas distintas e decorrentes de mutações em diferentes genes, sendo a mais frequente a NF1. Por sua vez, a NF segmentar é uma entidade rara, com uma prevalência estimada entre 0.0014 e 0.002%, resultando de uma mutação pós-zigótica do gene NF-1. Caracteriza-se por manchas café com leite e/ou neurofibromas num segmento corporal unilateral, sem história familiar de NF1.

Caso Clínico: Criança de 34 meses, sem antecedentes relevantes, com 18 manchas café com leite, com maior diâmetro entre 0.5-1 cm cada, dispersas pelo membro inferior direito, até aí desvalorizadas pela mãe. Sem efélides, neurofibromas ou deformidades esqueléticas. Possui antecedentes familiares de uma tia com manchas café com leite dispersas. Colocada a hipótese de NF segmentar, tendo sido orientada para consulta de Pediatria. A observação por Oftalmologia excluiu a presença de nódulos de Lisch. O estudo molecular de sequenciação do gene NF-1 não detetou mutações das regiões analisadas. Atualmente mantém-se assintomática e com desenvolvimento psicomotor adequado.

Comentários / Conclusões: Este caso destaca a importância de reconhecer e diagnosticar precocemente esta entidade patológica, possibilitando oferecer aconselhamento genético à criança e/ou família afetadas. Uma vez que o fenótipo da NF segmentar inclui manifestações localizadas de todas as complicações comuns da NF1, o seguimento a longo prazo é fundamental no estabelecimento do prognóstico.

Palavras-chave: neurofibromatose segmentar

PD-263 - (16SPP-2331) - MIELITE AGUDA COM ENVOLVIMENTO DO CONE MEDULAR – UM CASO CLÍNICO

Cláudia Teles Silva¹; Mafalda Sampaio^{1,2}; Ana Monteiro³; Ana Maria Marques⁴; Miguel Leão^{2,5}

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2 - Unidade de Neuropediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 3 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar São João; 4 - Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar São João; 5 - Serviço de Genética Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução / Descrição do Caso: Adolescente de 13 anos, sexo masculino, sem antecedentes de traumatismo ou infeção recentes, admitido por disestesias na planta do pé esquerdo com evolução de 6 dias e progressão ascendente nos membros inferiores, dor lombar e supra-púbica, acompanhadas de incontinência urinária de esforço e obstipação. À admissão apresentava globo vesical, queixas disestésicas dos membros inferiores até ao terço proximal das coxas, paraparesia de predomínio distal, reflexos osteo-tendinosos abolidos nos membros inferiores, sem sinal de Babinski, sem nível de sensibilidades identificável, e marcha de base alargada com tendência à retropulsão. Do estudo complementar realizado, a punção lombar revelou pleocitose (81 células) e a RM evidenciou atingimento medular de D5 até à porção terminal do cone medular, com captação meníngea após gadolínio. Iniciou terapêutica empírica com aciclovir e ceftriaxone (5 e 10 dias, respetivamente). Em D6 de internamento, por agravamento da paraparesia e das disestesias, iniciou pulsos de metilprednisolona EV (5 dias). O estudo das causas infecciosas e da autoimunidade foi negativo. Esteve algaliado até D8, apresentando desde então micções espontâneas e ausência de resíduo miccional significativo. Observou-se melhoria clínica progressiva, tendo alta em D15 com discretas parestesias dos membros inferiores e paraparesia grau 4+ com marcha normal. Dois meses após a alta, apresenta-se sem sequelas neurológicas.

Comentários / Conclusões: Os autores pretendem evidenciar uma entidade rara em idade pediátrica, destacando que a apresentação aguda, a presença de pleocitose no LCR e a ausência de uma causa estrutural fazem supor neste caso uma etiologia infecciosa.

Palavras-chave: mielite aguda, síndrome do cone medular

PD-264 - (16SPP-2337) - AVC - UM DIAGNÓSTICO A SUSPEITAR PERANTE DÉFICES SÚBITOS

Catarina Matos De Figueiredo; Sérgio Soares; Roseli Gomes

Serviço de Pediatria, Hospital Pedro Hispano - Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução / Descrição do Caso: O Acidente Vascular Cerebral (AVC) em Pediatria é uma patologia rara, contudo constitui uma das principais causas de morte. Apesar do prognóstico ser mais favorável que o do adulto, implica também importantes sequelas e risco de recorrência. Caso clínico: 17 anos, sexo

feminino, caucasiana; com atopia; medicada com anticoncepcional oral desde há 3 meses; fumadora esporádica. Recorre aos cuidados de saúde por quadro súbito de hipostesia e hemiparésia do membro superior direito associado a afasia nominal. Nos estudos de imagem identificada lesão isquémica recente no território da artéria cerebral média esquerda com repercussão sobre córtex insular, frontal, substância branca subcortical adjacente com extensão à coroa radiada; excluída disseção carotídea e identificado foramen oval patente. Estudos analíticos incluindo serologias, auto-imunidade e pró-trombótico sem alterações, excepto variantes em heterozigotia do gene *MTHFR* (C677T e A1298C) com níveis normais de homocisteína. Evolução com recuperação dos défices motores em menos de 24h e melhoria progressiva da fluência do vocabulário, mantendo algum grau de afasia nominal ao fim de 3 meses; sob ácido acetilsalicílico e contracepção hormonal suspensa.

Comentários / Conclusões: A abordagem, investigação, terapêutica e orientação final do AVC isquémico em idade pediátrica é um tema repleto de dúvidas, sobretudo no que refere à prevenção secundária, enfatizando a necessidade da criação de consensos. Com este caso pretendemos destacar os fatores de risco envolvidos (tabagismo e contracepção hormonal) cada vez mais presentes na população pediátrica; sendo necessária a sensibilização para a sua abordagem e reconhecimento atempado, permitindo intervenção precoce reduzindo sequelas.

Palavras-chave: AVC, Acidente Vascular Cerebral, Adolescência

PD-265 - (16SPP-2426) - QUANDO A EPILEPSIA E A SOMATIZAÇÃO SE APROXIMAM

Catarina Salgado¹; Catarina Rúbio²; Sónia Costa³; Gustavo Queirós²

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; 3 - Serviço de Neurologia, Hospital Vila Franca de Xira

Introdução / Descrição do Caso: As pseudocrises são eventos psicogenicamente determinados, que se confundem com crises epiléticas mas sem alterações da atividade cerebral. O diagnóstico diferencial nem sempre é fácil.

Adolescente, género feminino, 17 anos, avó materna com Epilepsia e antecedentes pessoais de ansiedade e gastrite. Recorreu ao Serviço de Urgência por quadro clínico de mau estar, vómitos e epigastralgias intensas seguidas de perda de consciência durante uma hora. Na admissão encontrava-se inconsciente, hipotónica, sem abertura espontânea dos olhos ou reação à dor, midríase bilateral e movimentos nistagmiformes. Parâmetros vitais estáveis. Apresentou recuperação espontânea do estado de consciência, sem confusão pós ictal, exame neurológico normal. Pesquisa de tóxicos na urina negativos. Refere episódios semelhantes há 4 meses, sempre precedidos de epigastralgias e durante o período menstrual, com realização de exame de imagem sem alterações. Foi internada para investigação, tendo mantido múltiplas crises com

início semelhante mas com desenvolvimento de movimentos erráticos dos membros e tronco. Sem outra sintomatologia. Durante o eletroencefalograma (EEG) apresentou 5 crises sem registo de atividade epilética, colocando-se as pseudocrises como diagnóstico mais provável. Após explicação da etiologia e tranquilização, a doente teve alta encaminhada para consulta de Psicologia.

Comentários / Conclusões: O diagnóstico de pseudocrises faz-se pela história clínica e observação, contudo não existem sinais patognomónicos que diferenciem das crises epiléticas. O vídeo-EEG é o exame mais útil na sua investigação. Este caso clínico alerta para a dificuldade e a importância do diagnóstico diferencial, que condiciona a abordagem terapêutica e acompanhamento destes doentes.

Palavras-chave: pseudocrise, eletroencefalograma

PD-266 - (16SPP-2448) - PSEUDOTUMOR CEREBRI EM IDADE PEDIÁTRICA – CASUÍSTICA DE 5 ANOS

Joana Rosa; Patrícia Silva; Teresa Jacinto; Ana Raposo; Fernanda Gomes

Serviço de Pediatria do HDES, EPE, Ponta Delgada

Introdução e Objectivos: O *pseudotumor cerebri* é uma entidade rara na idade pediátrica, caracterizada por sinais/síntomas de aumento da pressão intracraniana, composição alterada do líquido cefalorraquidiano, com pressão de abertura superior a 250mmHg e ausência de evidência imagiológica de lesão ocupando espaço ou ventriculomegália.

Pretende-se caracterizar a totalidade dos doentes internados no nosso Serviço de Pediatria com este diagnóstico nos últimos 5 anos.

Metodologia: Estudo retrospectivo e descritivo, de crianças/adolescentes com *pseudotumor cerebri*, internados num hospital periférico, de Janeiro de 2010 a Julho de 2015.

Resultados: Dos 4 casos selecionados, 2 cumpriam todos os critérios de Dandy modificados e 2 dos diagnósticos foram presumíveis, por não apresentarem um dos parâmetros.

A média de idades foi de 12,3 anos, sem predomínio de género. Identificou-se como fator de risco a obesidade em 75% dos doentes e a hipervitaminose A em 25%.

Os achados clínicos iniciais mais comuns foram alterações visuais (100%), predominantemente estrabismo, e cefaleia (75%).

A duração média de internamento foi de 7,8 dias. A totalidade dos doentes foi medicada com acetazolamida por um período médio de 2,8 meses.

Verificou-se ausência de sequelas/recorrência em dois casos, não sendo possível a sua aferição nos restantes por diagnóstico recente.

Conclusões: A casuística aqui apresentada é concordante com a literatura atual, observando-se nos últimos anos um aumento da incidência de *pseudotumor cerebri*, possivelmente devido ao aperfeiçoamento dos critérios de diagnóstico e incremento da taxa de obesidade. A suspeita para o diagnóstico em idade pediátrica é fundamental para uma terapêutica

atempada visando a diminuição da morbidade, nomeadamente perda permanente da acuidade visual.

Palavras-chave: *Pseudotumor cerebri*, Idade pediátrica, Obesidade

PD-267 - (16SPP-2428) - ACROPARESTESIAS, DIARREIA E DOR ABDOMINAL RECORRENTE-A IMPORTÂNCIA DO “AWARENESS” NO DIAGNÓSTICO DA DOENÇA RARA

Joana Freitas¹; Ana Cristina Ferreira²; José Pedro Vieira³; Flora Candeias⁴; Maria João Brito⁵; Margarida Ramos⁶; João Neves¹; Laura Oliveira⁵; Diana Antunes⁵; Sílvia Sequeira²

1 - Área de Pediatria Médica, Director Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira - Hospital Dona Estefânia – CHLC - EPE, Lisboa, Portugal - Unidade de Infecçologia Pediátrica; 2 - Área de Pediatria Médica, Director Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira - Hospital Dona Estefânia – CHLC - EPE, Lisboa, Portugal - Unidade de Doenças Metabólicas; 3 - Área de Pediatria Médica, Director Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira - Hospital Dona Estefânia – CHLC - EPE, Lisboa, Portugal - Serviço de Neurologia Pediátrica; 4 - Área de Pediatria Médica, Director Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira - Hospital Dona Estefânia – CHLC - EPE, Lisboa, Portugal - Unidade de Reumatologia; 5 - Área de Pediatria Médica, Director Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira - Hospital Dona Estefânia – CHLC - EPE, Lisboa, Portugal - Unidade de Gastroenterologia; 6 - Área de Pediatria Médica, Director Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira - Hospital Dona Estefânia – CHLC - EPE, Lisboa, Portugal - Serviço de Genética

Introdução / Descrição do Caso: A doença de Anderson-Fabry é uma doença hereditária ligada ao cromossoma X causada pela deficiência da enzima lisossomal alfa-galactosidase com acumulação de globotriaosilceramida e comprometimento multissistémico progressivo. No sexo masculino, manifesta-se geralmente na infância e adolescência com acroparestesias, angioqueratomas e sintomas gastrointestinais, evoluindo na idade adulta precoce com complicações cardíacas, neurológicas e renais.

Caso clínico: Jovem de 14 anos, sexo masculino, internado por infeção respiratória. Na história clínica constatou-se quadro com cinco anos de evolução de dor abdominal intermitente, diarreia crónica e episódios recorrentes de dor nas mãos e pés, tipo queimadura, agravados pela febre. O tio materno tinha um quadro clínico semelhante. Foi feita investigação reumatológica, gastrointestinal, auto-imune, neurológica e genética, mas foi o “awareness” diagnóstico para esta entidade que motivou o pedido da atividade enzimática da alfa-galactosidase A e confirmou o diagnóstico de doença de Anderson-Fabry. O estudo molecular do gene GLA revelou, em hemizigotia, a mutação c.195-1G>A. O estudo familiar confirmou a doença no tio materno e em mais um familiar do sexo masculino e três do sexo feminino.

Comentários / Conclusões: O diagnóstico da doença de Anderson-Fabry é frequentemente tardio devido à raridade da doença, inespecificidade das manifestações iniciais e ao vasto espectro de diagnósticos diferenciais. O diagnóstico precoce é importante pela intervenção na progressão da doença com terapêutica enzimática de substituição. O rastreio familiar é fundamental para a detecção de casos pré-sintomáticos e sintomáticos ainda não diagnosticados.

Palavras-chave: acroparestesias, angioqueratomas, diarreia, reposição enzimática, estudo familiar

PD-268 - (16SPP-2311) - ACIDÚRIA METILMALÓNICA COM HOMOCISTINÚRIA – TRATAMENTO EM DOENTES ASSINTOMÁTICOS AO DIAGNÓSTICO

Joana Correia¹; Daniel Meireles¹; Anabela Bandeira²; Esmeralda Martins²

1 - Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto; 2 - Unidade de Doenças Metabólicas, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto

Introdução e Objectivos: A acidúria metilmalónica com homocistinúria (AMM-HC) é um erro inato do metabolismo intracelular da vitamina B12. Manifesta-se no 1º ano de vida por dificuldades alimentares, deterioração neurológica, alterações hematológicas, oftalmológicas, cardíacas e renais. O rastreio neonatal possibilita o tratamento de doentes assintomáticos, porém o benefício não é consensual. **Objetivo:** Caracterizar a evolução dos doentes com AMM-HC seguidos em consulta, assintomáticos ao diagnóstico.

Metodologia: Estudo retrospectivo com base na consulta dos processos clínicos.

Resultados: Foram incluídos 3 doentes, 2 do sexo feminino, com idades atuais de 14 anos (caso 1), 34 meses (caso 2) e 7 meses (caso 3). Foram todos diagnosticados no 1º mês de vida, 2 por rastreio neonatal e 1 por rastreio familiar de alto risco. Nos 2 primeiros casos identificou-se deficiência da cobalamina C, estando em estudo o défice da cobalamina F no terceiro. Foi instituída terapêutica com hidroxycobalamina e betaina em todos os doentes e dieta hipoproteica no caso 1. Os doentes 2 e 3 mantêm-se assintomáticos, com bom controlo metabólico, desenvolvimento psicomotor (DPM) adequado e boa evolução estatura-ponderal. O caso 1 apresentou DPM normal até aos 18 meses, com posterior perturbação do desenvolvimento intelectual por incumprimento terapêutico. Aos 5 anos teve uma crise convulsiva tónico-clónica generalizada com febre.

Conclusões: Os 2 doentes com cumprimento terapêutico, apresentam normalização bioquímica e neurodesenvolvimento adequado. Nos doentes já sintomáticos, a literatura refere não haver uma regressão total do quadro, com persistência de manifestações clínicas. Assim, o tratamento numa fase assintomática parece ter um impacto positivo nestes doentes.

Palavras-chave: Acidúria metilmalónica com homocistinúria, Tratamento precoce

PD-269 - (16SPP-2332) - SÍNDROME DE LEIGH – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Tânia Lopes¹; Margarida Coelho¹; Diana Bordalo¹; António Bandeira¹; Anabela Bandeira²; Laura Vilarinho³; Paula Fonseca¹; Sónia Carvalho¹; Cecília Martins¹; José Gonçalves Oliveira¹

1 - Centro Hospitalar do Médio Ave; 2 - Centro Hospitalar do Porto; 3 - Instituto Nacional de Saúde Doutor Ricardo Jorge

Introdução / Descrição do Caso: A Síndrome de Leigh é uma doença neurodegenerativa, devida a um defeito na cadeia respiratória mitocondrial e tem uma incidência de 1:40000 recém-nascidos. O início dos sintomas pode ocorrer desde o período neonatal até à idade adulta e engloba hipotonia, espasticidade, distonia, fraqueza muscular, epilepsia, ataxia e neuropatia periférica. As lesões a nível do tronco cerebral podem causar dificuldade respiratória. O diagnóstico baseia-se nos achados clínicos, bioquímicos e na neuroimagem. Não existe tratamento específico e o prognóstico é reservado.

Criança do sexo feminino, seguida desde os 8 meses por hipotonia e atraso do desenvolvimento psicomotor. O cariótipo, os potenciais auditivos evocados e a avaliação oftalmológica foram normais. Em termos bioquímicos: hiperlactacidemia e hipocitrulinemia na cromatografia dos aminoácidos séricos. Amónia e cromatografia dos ácidos orgânicos sem alterações. Aos 16 meses, após realização de ressonância magnética cerebral sob anestesia, observou-se agravamento da hipotonia axial pelo que é internada, objetivando-se episódios de cianose e apneia. O electroencefalograma mostrou traçado globalmente lento, sem atividade epileptiforme. A neuroimagem revelou hipersinal lenticular bilateral com atingimento putaminal e do globo pálido esquerdo compatível com síndrome de Leigh. O estudo molecular revelou a mutação 8993T>G (ATPase6) no ADN mitocondrial.

Comentários / Conclusões: A síndrome de Leigh associada ao ADN mitocondrial corresponde a 10-30% dos casos. A descompensação após intercorrência infecciosa ou anestésica é tipicamente associada a agravamento neurológico e/ou regressão. O diagnóstico molecular permite a adequação terapêutica, o estabelecimento de um prognóstico e o aconselhamento genético.

Palavras-chave: Citopatia mitocondrial, Síndrome de Leigh, Hipocitrulinemia, 8993T>G

PD-270 - (16SPP-2360) - ALTERAÇÃO DA PELE E FANERAS EM CRIANÇAS: SINAL PRECOCE DE DOENÇA ONCOLÓGICA/METABÓLICA

Jacinta Fonseca; Jorge Sales Marques

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução / Descrição do Caso: Na pediatria, a apresentação precoce de eczemas, manchas vinhosas, ictiose, dermatite seborreica, cabelos quebradiços, pigmentação anormal das unhas, pode ser o 1º sinal de doença metabólica/oncológica.

Casos Clínicos: Criança c/14 meses, enviada a consulta por dermatite seborreica do couro cabeludo e dermatite perineal de difícil controlo. Exame objetivo (EO): hemorragia subungueal e roncões e crepitações bilaterais na auscultação pulmonar. Diagnóstico (DGN): Histiocitose das células de Langerhans Lactente c/4 meses, enviado a consulta por angiomas múltiplos desde o nascimento e manchas vinhosas recentes dispersas pelo corpo. EO: deformidade em algumas costelas. DGN: Neuroblastoma de apresentação sistémica.

RN c/ 8 dias, enviado à consulta por cabelos quebradiços e descolorados. EO: hipotonia marcada e tumefação clavicular esquerda sugestiva de fractura. DGN: Doença de Menkes

Criança c/3 anos, enviada a consulta por eczema atópico na face de difícil controlo e xerose dos membros. Tio materno c/ sintomas idênticos. EO: eczema da face c/ ictiose marcada dos membros. DGN: Défice de esteróide sulfatase

Criança c/6 anos, enviada a consulta por apresentar eczema da face c/ atraso psicomotor associado. EO: hipertonia dos membros inferiores. DGN: Sjögren- Larsson

Lactente c/1 mês, enviado por apresentar dermatite seborreica na região retroauricular s/resposta a tratamento. EO: apresentava apenas as lesões descritas. DGN: Défice de biotinidase.

Comentários / Conclusões: As doenças metabólicas e oncológicas podem ter na sua manifestação inicial, alterações da pele e faneras. A finalidade desta comunicação tem como objetivo principal chamar atenção para a importância do DGN precoce, que nos irá levar a um tratamento mais eficaz e ao aconselhamento genético do casal numa futura gravidez.

Palavras-chave: Alteração pele e faneras

PD-271 - (16SPP-2673) - COLESTASE NEONATAL: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Filipa Reis¹; Rita Guerreiro¹; Sara Ferreira²; Sofia Fraga¹; Ana Alves¹; Paulo Calhau¹

1 - Hospital Garcia de Orta; 2 - Hospital de São Francisco Xavier

Introdução / Descrição do Caso: Recém-nascido sem antecedentes relevantes, internado ao 3º dia de vida por diminuição do grau de actividade e recusa alimentar. À admissão destacava-se hipotonia, icterícia, hepatomegália e edema dos pés; hipoglicémia, acidose metabólica ligeira, aPTT e PT prolongados e hiperbilirrubinémia conjugada. Evolução clínica com agravamento progressivo da colestase, aumento das transaminases e esplenomegália. Da investigação realizada salienta-se: exames microbiológicos do sangue, urina e liquor negativos; serologias virais negativas; ecografia abdominal sem alterações das vias biliares; cintigrafia hepática sugestiva de doença hepatocelular; teste de Guthrie negativo; amónia elevada; lactato, piruvato, cromatografia de aminoácidos, pesquisa de substâncias redutoras e ácidos orgânicos na urina, ácidos gordos de cadeia muito longa, alfa-1-antitripsina e função tiroideia normais; biópsia hepática: estudo de depleção mitocondrial negativo, histologia compatível com hepatite neonatal de células gigantes, microscopia electrónica reve-

lando numerosos vacúolos claros, o que sugeria doença de armazenamento lisossomal. Doseamento de oligossacáridos e mucopolissacáridos na urina compatível com mucopolissacaridose tipo VII, confirmada pela determinação da actividade da β -glucuronidase em leucócitos.

Comentários / Conclusões: As causas de colestase neonatal são numerosas, destacando-se a patologia obstrutiva das vias biliares, as infecções e as doenças metabólicas com atingimento hepático. A sua abordagem constitui por isso um desafio diagnóstico, exigindo muitas vezes uma investigação exaustiva. O espectro clínico da mucopolissacaridose tipo VII é variável, contudo a forma de apresentação neonatal associa-se habitualmente a hidrósia fetal, o que não se verificou neste caso.

Palavras-chave: Colestase Neonatal, Mucopolissacaridose

PD-272 - (16SPP-2479) - NOVOS CASOS DE TOSSE CONVULSA – O REGRESSO AO PASSADO?

Joana Lorenzo; Ana Lachado; Daniel Meireles; Sara Leite; Telma Barbosa; Lurdes Moraes; Ana Ramos

Centro Materno-Infantil do Norte - Centro Hospitalar do Porto

Introdução e Objectivos: A tosse convulsa é uma doença infecciosa do tracto respiratório, potencialmente fatal, provocada pela *Bordetella pertussis*. A vacinação sistémica reduziu drasticamente a sua incidência. Nos últimos anos, assistiu-se ao aumento do número de casos, principalmente em pequenos lactentes, a população mais susceptível.

Caracterizar o contexto clínico dos doentes internados com tosse convulsa no serviço de pediatria de um hospital central.

Metodologia: Análise retrospectiva do processo clínico dos doentes internados durante o período de 4,5 anos (janeiro 2011 a junho 2015), com o diagnóstico de tosse convulsa.

Resultados: Foram internados 25 doentes com mediana de idades de 76,5 dias (mínimo de 11 dias e máximo de 12 anos); o sexo feminino foi o mais afectado (n=15, 60%). O tratamento foi iniciado, em média, aos 10,6 dias de doença, com duração média de internamento de 9 dias. Em 52% (n=13) dos casos, verificou-se co-infecção vírica, o que se associou a necessidade de oxigenoterapia (p=0.02). Não houve necessidade de suporte ventilatório em nenhum dos casos. Na maioria dos casos, a terapêutica instituída foi azitromicina, com evolução favorável.

Conclusões: A tosse convulsa é uma doença com morbimortalidade importante, sendo fundamental o reconhecimento precoce dos sintomas para a instituição de terapêutica atempada e adequada. Como descrito na literatura, no estudo realizado verifica-se que a maior parte dos casos ocorre em pequenos lactentes, nos quais ainda não se cumpriu a primovacinação para a *Bordetella pertussis*.

Palavras-chave: Tosse convulsa

PD-273 - (16SPP-2484) - DEFICIÊNCIA DE ALFA-1 ANTITRIPSINA EM IDADE PEDIÁTRICA: EXPERIÊNCIA DA CONSULTA DE PEDIATRIA/ALERGOLOGIA

Diana Bordalo; Tânia Lopes; Filipa Almeida; Soraia Tomé; Fernanda Carvalho; José Gonçalves Oliveira

Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Médio Ave - Vila Nova de Famalicão

Introdução e Objectivos: A deficiência de alfa-1 antitripsina (AAT) é a doença genética mais frequente na idade adulta mas é sub-diagnosticada na prática clínica pediátrica. A sua prevalência na população da Europa Ocidental é de 1 em 2500 mas não existem dados consistentes sobre essa prevalência em Portugal. Pelo fato de poder existir uma associação entre asma e a presença do alelo Z, a Organização Mundial de Saúde recomenda a determinação dos valores de AAT a todos os asmáticos não atópicos. O objetivo deste trabalho foi determinar a frequência da deficiência de AAT e caracterizar o seu fenótipo na idade pediátrica.

Metodologia: Incluíram-se todas as crianças e adolescentes orientados para a consulta de Pediatria/Alergologia por patologia respiratória baixa, no período de 2008 a 2014. Foi efetuada revisão dos processos clínicos, avaliado o doseamento sérico de AAT e a imuno-fenotipagem naqueles com défice de AAT.

Resultados: Foram incluídas no estudo 760 crianças. Foram detetado níveis baixos de AAT em 12 (1,6%). Desses, 6 apresentavam rinite e asma, 4 apenas rinite e 2 apenas asma. Identificaram-se 5 (0,7%) com deficiência de AAT, todos do sexo masculino, com mediana de 12 anos. A imuno-fenotipagem demonstrou a presença dos alelos M em 4 (80%), Z em 4 (80%) e S em 1 (20%), apresentando 3 (60%) o fenótipo MZ, 1 (20%) o SZ e 1 (20%) o MS.

Conclusões: A frequência de deficiência de AAT na população estudada foi baixa, sendo o alelo patológico mais identificado o Z e o fenótipo predominante o MZ. Embora as crianças e adolescentes com deficiência de AAT não apresentem alterações significativas da função pulmonar, o diagnóstico precoce desta entidade permite a adopção de medidas preventivas.

Palavras-chave: deficiência de alfa-1 antitripsina, asma, atopia, prevalência

PD-274 - (16SPP-2636) - MALFORMAÇÕES TORÁCICAS CONGÊNITAS: EVOLUÇÕES

Maria Janeiro^{1,5}; Rita Espírito Santo²; Cátia Pereira²; Catarina Salgado³; Ana Saianda⁴; Luísa Pereira²; Teresa Bandeira²

1 - Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, EPE; 2 - Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica (Directora: Celeste Barreto), Departamento de Pediatria (Directora: Maria do Céu Machado), Centro Académico de Medicina de Lisboa, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE; 3 - Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica (Directora: Celeste Barreto), Departamento de Pediatria (Directora: Maria do Céu Machado), Centro Académico de Medicina de Lisboa, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE; 4 - Insira o Nome da Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica (Directora: Celeste Barreto), Departamento de Pediatria (Directora: Maria do Céu Machado), Centro Académico de Medicina de Lisboa, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE; 5 - Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

Introdução e Objectivos: As Malformações Torácicas Congénitas(MTC) são raras. A evolução de exames de imagem, incluindo pré-natal(DPN), e conceitos embrionários do pulmão e estruturas torácicas modificou a abordagem, mas desconhece-se evolução e funcionalidade.

Objectivo:Caracterizar uma população de crianças com MTC e analisar a evolução a longo-prazo.

Metodologia: Estudo retrospectivo por consulta de processo clínico de 41 crianças com MTC em acompanhamento ativo(Jan11-Jun14) em Consulta de Pneumologia Pediátrica de Hospital Universitário com serviço de cirurgia. Análise descritiva de dados demográficos, caracterização MTC, forma de diagnóstico, terapêutica, co-morbilidades e evolução.

Resultados: 51% sexo masculino, idade mediana 6(1;17) anos. MTC mais frequentes: malformação quística adenomatoideia(MAQP)13;32%; traqueomalácea 6;15%, hérnia diafragmática congénita(HDC)6;15%, sequestro pulmonar(SP) 4;10% e enfisema lobar congénito(ELC)3;7%. Diagnóstico por DPN(16;39%), clínica sugestiva em criança sintomática (15;37%). Idade mediana no diagnóstico 2(1,24) meses. 28(68%) crianças submetidas a cirurgia;MAQP(11),HDC(6),SP(4),ELC(2), quisto broncogénico(2), Linfagioma cervical(1), Estenose da traqueia(1) e malformação vascular(1). Em 22(54%) persistência de clínica, mais frequentemente dispneia(10), deformação torácica(8) A função pulmonar realizada em 19(46%) crianças, na maioria normal. Foram utilizados fármacos respiratórios em 53% das crianças, com grande heterogeneidade na selecção. A reabilitação respiratória(14;34%) é a terapêutica não farmacológica mais utilizada nas MTC.

Conclusões: Verificámos grande heterogeneidade no diagnóstico e terapêutica das crianças com MTC e limitações nos registos e protocolos de acompanhamento. Este estudo sugere uma avaliação transversal mais estruturada.

Palavras-chave: Malformações Torácicas congénitas, Funcionalidade, Tratamento

PD-275 - (16SPP-2169) - UM CASO RARO DE PNEUMONIA

Cláudia Aguiar¹; Ana Reis Melo¹; Alexandre Fernandes²; Ceu Espinheira²; Ana Maia¹; Inês Azevedo^{1,3}

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado - Centro Hospitalar São João; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte; 3 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução / Descrição do Caso: A pneumonia do soprador de fogo é uma forma rara de pneumonite química aguda, resultante da aspiração de hidrocarbonetos voláteis, designados por “água de fogo”. Apesar de clinicamente se assemelhar à pneumonia da comunidade, trata-se de uma doença pseudo-infecciosa, com intensa libertação de citocinas inflamatórias.

Adolescente, sexo feminino, 16 anos, observada de urgência por dispneia e toracalgia direita, após ingestão voluntária de “água de fogo”, um dia antes. Apresentava diminuição dos sons respiratórios na base direita. Exames subsidiários: leucocitose (17500/uL; 76% neutrófilos), PCR 113 mg/L; condensação no lobo médio. Alta com azitromicina. Regressa após 2 dias, por agravamento da toracalgia, febre e disfagia. Sem alterações de novo ao exame físico. Aumento da PCR (246 mg/L). Foi alterada antibioticoterapia para amoxicilina e iniciada corticoterapia. Resolução clínica em D5. Aguarda reavaliação radiológica e funcional.

Comentários / Conclusões: Queixas de dor torácica, tosse, febre ou dispneia, em indivíduos que utilizam “água de fogo” devem levantar a suspeição de pneumonia do soprador de fogo. O tratamento ideal está por determinar. O uso de antibióticos, o *timing* e tipo, são controversos. Pode ser justificado pelo risco de sobre-infeção bacteriana. Há quem defenda o uso de corticóides para melhorar o prognóstico, mas é polémico. No caso descrito, moderado, optou-se por esta alternativa pelo agravamento clínico e analítico. Para prevenir recidivas, os artistas sopradores de fogo devem ser informados acerca dos riscos dessa prática.

Palavras-chave: água de fogo, pneumonite, hidrocarbonetos

PD-276 - (16SPP-2220) - COMPLICAÇÃO RARA DE UMA PATOLOGIA COMUM

Inês Ferreira; Telma Barbosa; João Nascimento; Joana Amorim; Ana Ramos

Serviço de Pediatria, Centro Materno-Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto

Introdução / Descrição do Caso: A pieira episódica é uma condição muito comum em crianças, geralmente com um curso benigno e complicações raras.

Caso Clínico: Sete meses, sexo masculino, com antecedentes de dois episódios de pieira e história familiar de atopia. Admitido no SU por tosse produtiva, recusa alimentar e dificuldade respiratória. Ao exame apresentava sinais de dificuldade respiratória moderada, hipoxemia, aumento do tempo expiratório e sibilância bilateral. A radiografia de tórax revelou hiperinsuflação bilateral. Durante a permanência no SU, verificado agravamento da dificuldade respiratória e da hipoxemia

após aspiração de secreções. Repetiu a radiografia de tórax na qual se observou uma opacidade do lobo superior direito, enfisema subcutâneo e pneumotórax direito. Analiticamente, sem leucocitose ou neutrofilia, proteína C reativa de 2,29 mg/L e gasometria arterial sem alterações. No lavado nasofaríngeo não se identificou nenhum vírus. A TC mostrou: pequeno pneumotórax à direita, linha fina de pneumotórax no lobo superior esquerdo e pequena bolha supradiaphragmática no lobo inferior esquerdo; atelectasia segmentar bilateral; pneumomediastino e enfisema subcutâneo extenso. Foi submetido a tratamento conservador, com evolução favorável. Após 6 meses de follow-up, permanece assintomático. A investigação adicional (estudo imunológico, teste do suor e pesquisa de alergias) não revelou alterações.

Comentários / Conclusões: Embora a incidência não esteja bem documentada, o pneumotórax espontâneo e pneumomediastino são complicações raras da pieira. O pneumomediastino espontâneo é geralmente benigno e responde ao tratamento conservador. Por sua vez, o pneumotórax pode mais frequentemente implicar a uma abordagem mais agressiva, que não foi necessária neste caso.

Palavras-chave: pieira, pneumotórax, pneumomediastino

PD-277 - (16SPP-2477) - ENCEFALOPATIA AGUDA POR ADENOVÍRUS

Rita Guerreiro¹; Sara Ferreira²; Maria José Fonseca³; Ana Alves¹; Paulo Calhau¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital S. Francisco Xavier, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3 - Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva, Hospital Garcia de Orta

Introdução / Descrição do Caso: O adenovírus é um agente etiológico frequente de infeções respiratórias e gastrointestinais. O envolvimento do sistema nervoso central (SNC) é relativamente raro, sobretudo em crianças imunocompetentes. Latente de 18 meses, sexo masculino, saudável, até 48 horas antes do internamento, quando inicia febre, obstrução nasal e coriza. Recorreu à urgência no dia do internamento por convulsões generalizadas. À admissão febril e com irritabilidade, hipotonia global, ataxia do tronco e reflexos osteotendinosos diminuídos, mas sem sinais meníngeos ou sinais de discrasia hemorrágica. Analiticamente revelou leucocitose ($18.5 \times 10^9/L$), sem predomínio celular e PCR de 4,7 mg/dL. EEG identificou atividade paroxística central, no hemisfério esquerdo. Exame citoquímico e bacteriológico do líquido, TAC CE e RM CE sem alterações. Iniciou fenitoína por manutenção das convulsões e aciclovir endovenoso. A D2 associou-se levetiracetam por recorrência das convulsões. A pesquisa de vírus neurotrópicos no líquido e a de enterovírus nas fezes foram negativas. Isolou-se adenovírus nas secreções respiratórias, sendo a serologia viral negativa. Melhoria clínica progressiva, com resolução das convulsões a D3 e apirexia a D4. Normalização do EEG a D7. Alta a D10, apenas com discreta ataxia do tronco, medicado com levetiracetam.

Comentários / Conclusões: A afeção do SNC por adenovírus é pouco frequente e numa percentagem significativa de casos pode não acompanhar-se de alterações no exame citoquímico ou ser identificado por PCR no líquido. O diagnóstico etiológico, tal como neste caso, é corroborado pela deteção do vírus noutros produtos biológicos, como as secreções respiratórias. Apesar do curto período de seguimento, a resolução tem sido favorável, exemplo do referido na literatura.

Palavras-chave: Adenovírus, Ataxia, Convulsão

PD-278 - (16SPP-2506) - A IMPORTÂNCIA DE UM DIAGNÓSTICO OPORTUNO

Alexandra Martins¹; Adriana Rangel²; Leonor Carmo³; Hélder Morgado³; Marta Tavares³; Cristina Rocha¹

1 - Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga; 2 - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 3 - Hospital de São João

Introdução / Descrição do Caso: A fasceíte necrotizante é uma infecção do tecido subcutâneo e fáscia superficial, de incidência crescente, cuja evolução é dependente de um diagnóstico e intervenção precoces e adequados.

Criança de 4 anos do sexo feminino, saudável, que iniciou 2 dias antes febre, gonalgia esquerda com sinais inflamatórios locais discretos. História de ferida contusa do joelho 15 dias antes que cicatrizou espontaneamente. Ao exame objetivo apresentava bom estado geral e estabilidade hemodinâmica, com rubor, calor, dor e edema do joelho esquerdo. Foi postulado o diagnóstico de artrite séptica tendo os exames auxiliares revelado marcadores inflamatórios elevados, radiografia sem alterações e ecografia sugestiva de celulite, pelo que iniciou Flucloxacilina ev. Constatado rápido agravamento clínico, com extensão dos sinais inflamatórios ao abdómen, surgimento de vesículas, coxa tensa e dolorosa e instabilidade hemodinâmica. Nova ecografia, sugestiva de fasceíte necrotizante sem evidência de síndrome compartimental. Associada Clindamicina e transferência para a cirurgia pediátrica do hospital de referência. A RMN confirmou fasceíte necrotizante extensa, realizando fasciectomia e antibioterapia de largo espectro e sendo admitida na UCIP para manutenção de intubação e imobilização, sob sedoanalgesia, para cicatrização.



Hemocultura negativa, mas isolado *Streptococcus* Grupo A no exsudado purulento. Evolução clínica favorável com posterior encerramento cirúrgico das fâscias.

Comentários / Conclusões: A fascite necrotizante e a celulite são patologias semelhantes à apresentação, contudo o caráter rapidamente progressivo da fascite necrotizante com descompensação hemodinâmica e elevada morbimortalidade obriga ao diagnóstico correto e intervenção médico-cirúrgica emergentes.

Palavras-chave: Fascite necrotizante, Streptococcus grupo A, Infecção tecidos moles

PD-279 - (16SPP-2570) - DA SINUSITE AGUDA AO EMPIEMA CEREBRAL

Sónia Silva¹; Joana Silva²; João Barreira²; Ricardo Vaz⁴; Artur Bonito Vítor⁵

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 - Interna de Formação Específica, Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de São João; 4 - Assistente Hospitalar, Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar de São João; 5 - Assistente Hospitalar Graduado, Serviço de Pediatria Médica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João

Introdução / Descrição do Caso: Cerca de 5-10% das infecções respiratórias altas na infância complicam com sinusite aguda bacteriana.

Apresentamos um caso clínico de um adolescente de 15 anos, desportista, com antecedentes de rinite alérgica. Com história de cefaleias frontotemporais desde há 15 dias, e febre há 7 dias. Transportado para o Serviço de Urgência de outro hospital por crise convulsiva com duração de alguns minutos. A tomografia computadorizada crânio-encefálica (TC-CE) revelou sinais de pansinusite e empiema subdural parieto-occipital direitos e discreta desmineralização do seio frontal.

Analicamente apresentava 14,300 leucócitos/uL, neutrofilia (75,4%), proteína C reactiva 125,5 mg/L; exame citológico de líquido sem alterações. Iniciou empiricamente ceftriaxone. Por aparecimento de hemiparesia esquerda e prostração e por manter crises convulsivas, foi transferido em D3 para o hospital terciário, onde foi submetido a cirurgia endoscópica nasossinusal e craniotomia parietal direita. A ressonância magnética CE de controlo mostrou, para além dos achados descritos na TC-CE, sinais de cerebrites. Internado durante 4 semanas sob tratamento com ceftriaxone, vancomicina e ácido valpróico. Após a alta completou mais 2 semanas de amoxicilina/ácido clavulânico por via oral e manteve o anticonvulsivante. Os exames culturais (incluindo do exsudado) foram negativos. A evolução clínica foi favorável, sem défices motores à data de alta e sem recorrência de crises convulsivas.

Comentários / Conclusões: As complicações da sinusite bacteriana devem-se à proximidade dos seios paranasais com o cérebro e as órbitas. Desconhece-se a prevalência exacta destas complicações, mas estima-se que ocorram em aproximada-

mente 5%. A antibioterapia dirigida e a drenagem cirúrgica são os tratamentos de eleição.

Palavras-chave: Sinusite aguda bacteriana, Empiema cerebral

PD-280 - (16SPP-2677) - INTERNAMENTOS POR VARICELA – EXPERIÊNCIA DOS ÚLTIMOS 5 ANOS

Fábia Mota; Francisco C. Ruas; Catarina Resende; Lígia Peralta; Cristina Faria

Centro Hospitalar Tondela- Viseu E.P.E.

Introdução e Objectivos: A varicela tem evolução benigna e auto-limitada mas pode cursar com complicações graves. O objetivo deste trabalho foi caracterizar os internamentos por varicela e suas complicações.

Metodologia: Análise retrospectiva e descritiva de processos clínicos das crianças com diagnóstico de varicela, entre Janeiro de 2010 e Junho de 2015, num hospital nível II.

Resultados: No período em estudo foram internadas 35 crianças por varicela, complicada em 68,6% dos casos. A idade média foi 2,14 anos (mínimo 1 mês). 51,4% eram meninas e 6 crianças (17,1%) tinham contexto epidemiológico, todos casos familiares. As crianças com varicela não complicada (31,4%) foram internadas por risco de desenvolver doença grave, nomeadamente varicela no pequeno lactente (72,7%), sintomatologia sistémica exuberante e varicela em imunodeprimidos. Destas, todas realizaram aciclovir endovenoso e nenhuma desenvolveu complicações.

As complicações neurológicas foram as mais frequentes (42,9%), sendo a convulsão febril o principal motivo de internamento (11 casos). 14,3% tiveram complicações cutâneas. A duração média do internamento foi de 4,8 dias (máximo de 15 dias). Uma das crianças foi transferida para o hospital de referência por ataxia cerebelosa aguda com deterioração do estado neurológico. 97% das crianças evoluíram favoravelmente.

Conclusões: Verificámos um baixo número de internamentos por varicela mas estes vêm aumentando ao longo dos anos. A maioria das crianças tinha menos de três anos e era previamente saudável. As complicações neurológicas foram as mais frequentes. Excetuando um adolescente com ataxia cerebelosa aguda, todos os casos evoluíram favoravelmente.

Palavras-chave: Varicela, Internamentos, Complicações

PD-281 - (16SPP-2259) - DOENÇA DE ARMAZENAMENTO DOS ÉSTERES DO COLESTEROL. CASO CLÍNICO: DEFICIÊNCIA DE ENZIMA LIPASE ÁCIDA LISOSSOMIAL

Ana Ribeiro¹; Marilyne Cancela¹; Mariana Bourbon²; Goreti Lobarinhas¹

1 - Hospital Santa Maria Maior - Barcelos; 2 - Instituto Nacional de Saúde Doutor Ricardo Jorge

Introdução / Descrição do Caso: A enzima lipase ácida lisossomal (LAL) tem um importante papel no metabolismo intracelular do colesterol, sendo responsável pela hidrólise de ésteres de colesterol e triglicérides. A deficiência da LAL pertence a um grupo de doenças de depósito lisossomal raras, de transmissão autossómica recessiva, causada por uma mutação

no gene LIPA. Uma ausência total da actividade desta enzima cursa com doença de Wolman, normalmente sintomática nas primeiras semanas de vida e potencialmente fatal. Uma actividade reduzida da LAL resulta na doença de armazenamento de ésteres de colesterol (DAEC) que surge mais tarde e que apresenta um fenótipo menos severo.

O caso apresentado é de uma adolescente de 17 anos que iniciou queixas de dor abdominal recorrente aos 4 anos de idade. O estudo analítico revelou elevação das transaminases, da lipoproteína de baixa densidade (LDL) e do colesterol total. Aconselhada a prática de exercício físico e cuidados alimentares. Fez estudo para hipercolesterolemia familiar, cujo resultado revelou negatividade para a mutação LDLR e para mutação APOB. Por manutenção da hipercolesterolemia, iniciou tratamento com estatinas. Um estudo genético mostrou uma mutação no gene LIPA e uma análise à actividade da LAL mostrou que esta se encontrava reduzida.

Comentários / Conclusões: Os sinais e sintomas da DAEC são muitas vezes ausentes ou inespecíficos, sendo necessário um alto grau de suspeição para aumentar a investigação e o diagnóstico desta doença pouco divulgada. O diagnóstico precoce é muito importante não só pela gravidade da doença, mas também para orientação e optimização do tratamento.

Palavras-chave: mutação, LIPA, enzima lipase ácida lisossomal, doença de armazenamento de ésteres de colesterol, doença de Wolman

PD-282 - (16SPP-2264) - ESTADO DE MAL EPILÉPTICO EM CRIANÇA COM SÍNDROME DE ANGELMAN

Cláudia Teles Silva¹; Mafalda Sampaio^{1,2}; Sílvia Cesar³; Lurdes Lisboa⁴; Miguel Leão^{2,5}

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2 - Unidade de Neuropediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 3 - Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 4 - Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 5 - Serviço de Genética Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução / Descrição do Caso: O síndrome de Angelman é uma doença caracterizada por atraso global do desenvolvimento psicomotor com atraso grave da linguagem, epilepsia, doença do movimento e, por vezes, "gestalt" facial típico. Criança do sexo feminino, atualmente com 20 meses de idade, admitida aos 16 meses por estado de mal epilético (EME) convulsivo refratário, ocorrido em contexto febril, apresentando, como antecedentes patológicos, RCIU, gemelaridade, osteomielite cubital por *Staphylococcus aureus* no período neonatal, má evolução estatura-ponderal e atraso global do desenvolvimento psicomotor. Após a resolução do EME, realizou RM cerebral que mostrou atrofia cerebral difusa com perda de volume da substância branca de predomínio supratentorial e atrofia dos núcleos caudados e EEG com traçado encefalopático, sem atividade epileptiforme. A eletromiografia não mostrou alterações. O estudo de causas metabólicas,

incluindo o doseamento de neurotransmissores, foi normal. A existência de bruxismo intermitente, discinésias orolinguais e movimentos coreoatetósicos dos membros conduziu à realização de aCGH que mostrou uma microdeleção na região 15q11.2-q13.11, envolvendo o gene UBE3A e permitindo estabelecer o diagnóstico de síndrome de Angelman. A doente tem evoluído favoravelmente, encontrando-se a realizar cuidados de reabilitação e terapêutica com valproato de sódio e levetiracetam, sem recorrência de crises epiléticas.

Comentários / Conclusões: Os autores destacam este caso clínico tendo em conta que a forma de apresentação não levantou a suspeita diagnóstica. Através da técnica de aCGH, foi possível estabelecer o diagnóstico de síndrome de Angelman numa idade em que as características fenotípicas mais diferenciadoras podem não estar presentes.

Palavras-chave: síndrome de Angelman, atraso do desenvolvimento psicomotor, estado de mal epilético

PD-283 - (16SPP-2320) - SÍNDROME DE DELEÇÃO DO CROMOSSOMA 1Q43-Q44: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Tânia Lopes¹; Ekaterina Popik¹; Ana Raquel Moreira¹; Joaquim Sá²; Paula Ren-deiro²; Cecília Martins¹

1 - Centro Hospitalar do Médio Ave; 2 - CGC Genetics (Centro de Genética Clínica)

Introdução / Descrição do Caso: As deleções subteloméricas 1q43q44, ainda que raramente encontradas em estudos moleculares, têm emergido como um fenótipo reconhecido de expressão variável, manifestando-se por dismorfia facial, microcefalia e atraso global do desenvolvimento psicomotor. Frequentemente estão também associadas crises epiléticas, anomalias dos membros e agenesia do corpo caloso.

Criança de 35 meses, sexo masculino, referenciado à consulta de pediatria por atraso do desenvolvimento psicomotor, mais notório ao nível da linguagem. Ao exame objectivo apresentava fâcies dismórfica, microcefalia e comportamento hiper-cinético. Os antecedentes familiares eram irrelevantes. Da investigação etiológica destacava-se a ressonância magnética cranioencefálica (RMN-CE), que foi normal, e o estudo molecular por *array-comparative genomic hybridization (CGH)*, que revelou uma deleção patogénica localizada em 1q43q44. Foi referenciada à equipa de intervenção precoce, beneficiando de ensino especial, terapias da fala e ocupacional. O estudo de reacção em cadeia da polimerase quantitativo (qPCR) para identificação da deleção em 1q43q44 nos pais foi negativo.

Comentários / Conclusões: Nos últimos anos, o estudo molecular por *array-CGH* tem permitido estabelecer o diagnóstico etiológico em algumas crianças com atraso cognitivo, que de outra forma não teriam etiologia esclarecida e acresce ainda a possibilidade de aconselhamento genético. No caso descrito, os achados clínicos são explicados pela mutação 1q43q44, de novo, uma vez que os pais não exibem a deleção. A RMN-CE não revelou agenesia do corpo caloso mas, em literatura recente, nem todos os casos de mutações em 1q43q44 pos-

suem essa alteração.

Palavras-chave: Microcefalia, Dismorfia facial, Atraso do desenvolvimento psicomotor, Deleção cromossoma 1q43-q44

PD-284 - (16SPP-2509) - O PESO DA GENÉTICA

Sofia Helena Ferreira¹; Carlos Neiva De Oliveira²; Teresa Saraiva³; Ana Maria Fortuna³; Sandra Ramos⁴

1 - Centro Hospitalar São João; 2 - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia / Espinho; 3 - Centro Hospitalar do Porto; 4 - Centro Hospitalar Póvoa de Varzim / Vila do Conde

Introdução / Descrição do Caso: A neurofibromatose tipo 1 (NF1) é uma doença genética de hereditariedade autossómica dominante (AD) com envolvimento multissistémico. O diagnóstico é clínico e baseia-se num conjunto de critérios que vão surgindo em diferentes idades.

Descreve-se o caso de uma criança de 5 anos, do sexo feminino, terceira filha de um casal saudável, jovem e não consanguíneo, sem antecedentes familiares de relevo, seguida em consulta de Pediatria desde os 3 meses na sequência de uma BCGite. Durante o seguimento, foi constatada má evolução estatura-ponderal desde os 5 meses (peso e comprimento inferiores ao percentil 3 nas curvas da OMS). A investigação analítica inicial (incluindo rastreio de doença celíaca) não mostrou alterações, pelo que realizou estudo metabólico e ecografia abdominal e reno-pélvica que foram normais e cariótipo que revelou a existência de translocação robertsoniana equilibrada entre os cromossomas 13 e 14 (herdada do pai). Posteriormente, constatado aparecimento progressivo de manchas melânicas cor café-com-leite, que motivou investigação com ecografia transfontanelar e avaliação oftalmológica (ambas normais) por suspeita de NF1. Aos 2 anos de idade, realizou ressonância magnética nuclear cerebral que mostrou áreas displásicas/hamartomas. Cerca de 1 ano depois, o aparecimento de efélides axilares, permitiu estabelecer o diagnóstico clínico de NF1.

Comentários / Conclusões: Em suma, salienta-se que a NF1, apesar de ser uma doença genética de transmissão AD, ocorre como mutação *de novo* em aproximadamente 50% dos casos, pelo que a suspeita clínica e o seguimento são fundamentais para o diagnóstico definitivo. A identificação da translocação robertsoniana permitiu reconhecer uma anomalia cromossómica também importante para o aconselhamento genético.

Palavras-chave: Neurofibromatose tipo 1, Translocação robertsoniana

PD-285 - (16SPP-2342) - SINOVITE, ARTRITE SÉTICA OU OUTRA?

Ana Reis E Melo¹; Ana Luísa Costa¹; Cláudia Aguiar¹; Céu Espinheira¹; Raquel Sousa¹; Inês Azevedo^{1,2}; Nuno Alegrete³; Ana Maia¹

1 - Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar de São João-Porto; 2 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3 - Serviço de Ortopedia da UAG de Cirurgia do Centro Hospitalar de São João-Porto

Introdução / Descrição do Caso: A artrite séptica da sacro-ilíaca corresponde apenas a 1-2% de todos os casos de artrite séptica

em crianças. O diagnóstico é difícil e, por vezes, tardio pois a sintomatologia e exames laboratoriais são inespecíficos e os exames imagiológicos podem ser normais. A cintigrafia óssea e a ressonância magnética e nuclear (RMN) assumem importância única no diagnóstico desta entidade. O *Staphylococcus aureus* é o agente mais frequentemente implicado.

Lactente de 9 meses, sexo masculino, trazido ao Serviço de Urgência por febre e dor à mobilização dos membros inferiores com 3 dias de evolução. Ao exame objetivo, mantinha o MID em posição antálgica, com resistência à hiperextensão, rotação externa e abdução. Laboratorialmente, apresentava leucócitos de $14 \times 10^9/L$ e proteína C-reativa de 109 mg/L. As radiografias e ecografias das ancas foram normais. Realizou cintigrafia óssea que não mostrou alterações nas ancas. Colocada a hipótese de artrite séptica, iniciou flucloxacilina e gentamicina endovenosa. A RMN revelou sinais inflamatórios na articulação sacro-ilíaca direita e edema e inflamação dos músculos ílio-psoas, glúteo médio e piriforme direitos sugerindo artrite séptica da sacro-ilíaca direita. Efetuada revisão da cintigrafia que confirmou diagnóstico. Hemoculturas seriadas negativas. Alta após 2 semanas de terapêutica endovenosa, clinicamente bem, tendo efetuado 4 semanas de terapêutica oral. Após 3 meses de seguimento mantém-se assintomático.

Comentários / Conclusões: Os autores realçam a raridade desta entidade, em particular nesta faixa etária, assim como a dificuldade do diagnóstico, um desafio pela inespecificidade clínica e imagiológica.

Palavras-chave: sinovite, artrite séptica, sacro-ileíte, claudicação

PD-286 - (16SPP-2663) - DISPLASIA DE DESENVOLVIMENTO DA ANCA: REFERENCIAÇÕES A UM HOSPITAL NÍVEL 3

Jacinta Fonseca; Carolina Baptista; Mafalda Santos

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia e Espinho

Introdução e Objectivos: Caracterizar as referenciações à consulta de Ortopedia Pediátrica (COP) de um hospital nível 3 por suspeita de Displasia de Desenvolvimento da Anca (DDA).

Metodologia. Estudo retrospectivo das COP por suspeita de DDA em 2012. Dados obtidos através da consulta de processos clínicos.

Resultados: Referenciadas 135 crianças, 71,9% do sexo feminino, com mediana de idades de 65 (IQR 4-165) dias. O principal motivo de referenciação foi a clínica (87,4%), sendo o clique da anca o mais referido (41,8%); 30,8% das crianças tinham fatores de risco (FR) para DDA. Foram realizados exames auxiliares diagnóstico (EAD) prévios à referenciação em 52,6% [71,6% realizaram ecografia da anca (Eco) e 28,2% radiografia da bacia (Rx)]. Encontraram-se alterações nos EAD em 53,2%.

Na COP, 39,1% apresentavam alterações ao exame físico, nomeadamente: limitação da abdução da anca (29,6%), Ortolani (6,7%) e Barlow (0,7%) positivos. Diagnosticou-se DDA em 11,9%.

Das DDA confirmadas, 40,0% tinham FR e a maioria (87,5%) tinham alterações ao exame físico inicial. Verificou-se asso-

ciação com Ortolani ($p < 0,001$) e Barlow ($p = 0,001$) positivos e DDA. Das crianças referenciadas por clique, apenas 12,5% tinham DDA. As Eco mostravam alterações em 71,4%; nas restantes, o diagnóstico foi confirmado por Rx. Não se encontrou associação entre FR e clique da anca e o diagnóstico de DDA. Em 33,3% foi diagnosticada outra patologia além da DDA.

Conclusões: Compete aos médicos de Pediatria e Medicina Geral e Familiar o reconhecimento da clínica e interpretação inicial dos EADs dos casos com suspeita de DDA. Verifica-se a referenciação de um elevado número de crianças com baixa probabilidade de DDA, salientando a necessidade de realizar um protocolo de referenciação.

Palavras-chave: DDA, referenciações

PD-287 - (16SPP-2251) - ANGULAÇÃO CONGÉNITA DA TÍBIA – DIAGNÓSTICO E EVOLUÇÃO NOS PRIMEIROS SEIS MESES

Ivete Afonso¹; Andreia A. Martins¹; Sara Pires Da Silva¹; Sophie Sousa²; Hugo Aleixo³; Monjardim Quelhas³

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pedro Hispano - Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2 - Unidade de Saúde Familiar Oceanos - Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 3 - Serviço de Ortopedia, Hospital Pedro Hispano - Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução / Descrição do Caso: Existem 3 tipos de angulação congénita da tibia - antero-lateral, antero-medial e postero-medial. São doenças raras, para as quais é essencial estabelecer um correto diagnóstico, pela diferente abordagem e prognóstico de cada uma.

Descrição do Caso: Recém-nascido do sexo masculino, com gravidez vigiada e parto hospitalar eutócico às 38 semanas. Nas ecografias obstétricas foi visualizada “hipoplasia dos ossos da perna direita, com desvio do pé”. No exame físico ao nascimento objetivou-se dorsiflexão acentuada do pé direito e desvio medial do terço inferior da perna direita, com tumefação óssea na face medial, sem outras alterações. A radiografia desse membro mostrou angulação da tibia no sentido postero-medial, assumindo-se o diagnóstico de deformidade congénita postero-medial da tibia (DCPMT). Optou-se por tratamento conservador, com vigilância em consultas de pediatria e ortopedia. Aos 6 meses apresentava boa evolução estatura-ponderal, desenvolvimento psico-motor adequado, desvio menos perceptível ao exame físico e melhoria na radiografia.

Comentários / Conclusões: A DCPMT é a mais benigna das angulações da tibia. Habitualmente é óbvia ao nascimento, associando-se a deformidade calcâneo-valga e dorsiflexão do pé e acredita-se ser secundária ao posicionamento fetal anormal. Distingue-se da angulação antero-lateral por não ter pseudartrose associada nem relação com neurofibromatose tipo 1 (presente em 50% dos casos) e da angulação antero-medial por não estar associada a ausência do perónio e dos segmentos laterais do pé. Tende a resolver espontaneamente até aos 8 anos, optando-se habitualmente pelo tratamento conservador. A dismetria dos membros é a principal preocupação, recomen-

dando-se vigilância até atingimento da maturidade esquelética.

Palavras-chave: Angulação congénita, Deformidades, Tibia

PD-288 - (16SPP-2544) - UMA ESCOLIOSE (A)TÍPICA...

Alexandra Pires Pinto; Leonor Boto; Pedro Fernandes; José Miguens

Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital de Santa Maria

Introdução / Descrição do Caso: Adolescente do sexo masculino, 15 anos de idade, com seguimento há 2 anos em consulta de Ortopedia Pediátrica por coluna vertebral com curvatura escoliótica sinistro-convexa dorsal centrada em D8. A evolução da deformidade foi progressiva e rápida. Referenciado para realização de Ressonância Magnética (RMN) de Coluna Dorsal que evidenciou “lesão intracanal, intramedular, em topografia ligeiramente excêntrica de predomínio posterior entre D6 e D8... aspetos que traduzem lesão de natureza tumoral intramedular – provável astrocitoma”. Sempre assintomático, sem queixas algicas, défices neurológicos focais, alterações da sensibilidade ou alterações ao exame neurológico detalhado (reflexos cutâneos abdominais presentes).

Foi submetido a laminectomia dorsal (D5 a D8) e remoção alargada de lesão tumoral intramedular dorsal com excisão da lesão. Mantém curvatura escoliótica sem indicação de correção cirúrgica.

Comentários / Conclusões: A escoliose idiopática do adolescente é frequente e surge habitualmente durante a fase de crescimento da puberdade. Ocorrem neste tipo de escoliose vários padrões de curvaturas, mas é consensual a curva torácica ter preponderantemente convexidade para a direita, ao contrário do observado neste caso. A escoliose não idiopática pode ter várias etiologias, pretendendo-se relembrar a tumoral. A existência de queixas algicas, evolução rápida da



deformidade, presença de padrões atípicos de curvatura ou um exame neurológico anómalo exigem investigação complementar para despiste desta causa.

As escolioses com convexidade para esquerda deveriam, por si só, justificar investigação complementar por RMN mesmo na ausência de outras alterações, algo não consensual e que permanece controverso na literatura e na prática clínica.

Palavras-chave: escoliose, sinistro-convexa

PD-289 - (16SPP-2177) - BURNOUT NUM HOSPITAL PEDIÁTRICO

Armanda Passas¹; Cláudia Aguiar¹; Micaela Guardiano¹; Maria Bom Sucesso¹; André Sousa²; José Paulo Almeida^{1,2}; Victor Viana^{1,3}

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado - Centro Hospitalar São João; 2 - Instituto Superior da Maia; 3 - Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto

Introdução e Objectivos: *Burnout* refere-se ao mal-estar psicológico que resulta da exposição prolongada a fatores de stresse intrínsecos ao exercício da profissão. Constitui um risco para as pessoas afetadas e para as instituições, pois repercute-se negativamente na eficácia do desempenho das funções.

Metodologia: Avaliação dos níveis de *burnout* dos profissionais de saúde de um hospital pediátrico, através da aplicação de um questionário anónimo e de auto-preenchimento que incluía dados demográficos, instrumentos de avaliação de *Burnout*, Eficácia Profissional e Satisfação Profissional. Participaram neste estudo 32 enfermeiros e 36 médicos.

Resultados: Os níveis de *burnout* são mais elevados nos enfermeiros graduados e médicos especialistas ($p < 0,000$) e nos sujeitos casados *versus* solteiros ($p < 0,002$). Relativamente à Satisfação Profissional, os níveis são mais elevados entre os médicos e enfermeiros graduados ($p < 0,000$). Não se observaram diferenças estatisticamente significativas relativamente aos Sentimentos de Eficácia em função dos grupos profissionais. Observaram-se associações positivas entre a exaustão profissional, a despersonalização e conflitos interacionais ($r = 33; p < 0,001; r = 75; p < 0,000$) e entre estas duas últimas ($r = 32; p < 0,008$). Observaram-se associações negativas entre o índice global do *burnout* e a realização pessoal ($r = -43; p < 0,000$) e a satisfação profissional ($r = -37; p < 0,002$). A eficácia profissional correlacionou-se com a realização e a satisfação profissionais ($r = 42; p < 0,000$ e $r = 27; p < 0,03$).

Conclusões: Os factores determinantes do *burnout* são, a exaustão emocional, a despersonalização e os conflitos. A realização pessoal, a satisfação e a eficácia profissionais demonstraram ter um efeito “protector” do *burnout*.

Palavras-chave: *Burnout*, Eficácia profissional, Hospital Pediátrico, Realização pessoal, Satisfação profissional

PD-290 - (16SPP-2439) - MODELO DE AVALIAÇÃO FINAL DO INTERNATO COMPLEMENTAR DE PEDIATRIA – NOVAS PERSPECTIVAS?

David Lito

Hospital Vila Franca de Xira

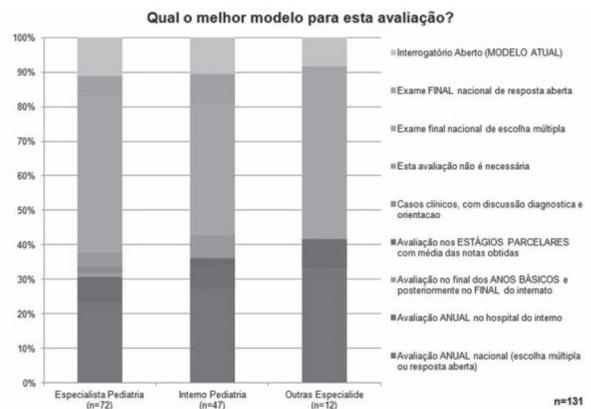
Introdução e Objectivos: O atual modelo orgânico do Internato Complementar (IC) de Pediatria e respetiva Avaliação Final estão em discussão. Várias opiniões devem ser consideradas se se quiser uma via séria e equilibrada na aferição de competências. Pretende-se conhecer a posição dos pediatras sobre modelo actual de avaliação final do IC.

Metodologia: Inquérito *online* (18 questões, três de resposta aberta) entre Março e Junho 2015. Divulgado em artigo de opinião na Revista OM e redes sociais. Análise por grupos: pediatras (P) / internos de pediatria (IP) / médicos e internos de outras especialidades (OE).

Resultados: Obtiveram-se 136 respostas válidas, distribuídas por 121 (90%) pediatras, dos quais 47 (39%) IP e 12 médicos de OE. A mediana de idades foi 32 anos (média 36 anos). Sobre as Provas de Avaliação Curricular e Prática, a maioria dos inquiridos (95% vs 69%, respetivamente) concorda com a sua existência (no grupo dos IP, 10% não concordam com ambos). Quanto à avaliação Teórica 49% discorda que seja representativa dos conhecimentos adquiridos e 23% pensa o contrário. Sobre o melhor modelo de avaliação apenas 10% considera que o atual é equilibrado e sugerem-se outros (41% exame nacional final-escolha múltipla, 24% avaliação anual nacional, 7% avaliação anual no hospital do interno, 6% exame final anual de resposta aberta, 22% outros).

Conclusões: Embora não seja uma amostra significativa, considera-se que pelas características, este tipo de inquérito pode ser útil para progredir no debate. Os inquiridos são maioritariamente jovens, podendo faltar uma visão mais amadurecida mas expressa a opinião daqueles que têm estado envolvidos neste processo. Destaca-se a dispersão de opiniões mas sobressai que o atual modelo não é consensual. Uma via mais objetiva, reuniria maior consenso.

Palavras-chave: Internato, Questionário, Avaliação Final



PD-291 - (16SPP-2312) - COCHRANE CORNER NA ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA: DESENVOLVIMENTO E IMPACTO

Rodrigo Sousa^{1,2,3}; Isabel Esteves^{2,3}; Paulo Oom^{3,4}; Manuel Ferreira-Magalhães^{5,6,9,10}; João A. Fonseca^{5,6}; João Costa^{1,7,8}; António Vaz Carneiro^{1,7}; Ricardo Fernandes^{1,2,3,8}

1 - Centro Colaborador Português da Rede Cochrane Iberoamericana, Cochrane Portugal, Lisboa; 2 - Departamento de Pediatria, Hospital Universitário de Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Medicina de Lisboa; 3 - Acta Pediátrica Portuguesa; 4 - Departamento de Pediatria, Hospital Beatriz Ângelo, Loures; 5 - Unidade do Porto, Cochrane Portugal; 6 - CINTESIS – Centro de Investigação em Tecnologias e Sistemas de Informação em Saúde, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 7 - Centro de Estudos de Medicina Baseada na Evidência, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 8 - Unidade de Farmacologia Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 9 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João; 10 - Departamento de Pediatria, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução e Objectivos: A Acta Pediátrica Portuguesa (APP) iniciou em 2014 a publicação de artigos da tipologia *Cochrane Corner* (CC), nos quais se resumem e comentam revisões sistemáticas Cochrane.

O objectivo do trabalho foi descrever o processo editorial dos CC, e avaliar o seu impacto.

Metodologia: Estabeleceu-se uma parceria editorial entre a Cochrane Portugal e a APP para a preparação e revisão dos conteúdos e formato dos CC. A escolha dos temas baseou-se na sua relevância, atualidade e oportunidade. Adaptando modelos existentes, os CC apresentam um resumo estruturado de revisões ou *overviews* Cochrane, seguido de uma análise crítica e contextualização às orientações e práticas nacionais. Procurou-se envolver equipas de autores diversificadas, com apoio metodológico da Cochrane Portugal.

Avaliou-se o impacto dos CC pelos dados de acessos ao sítio da APP, colhidos pela plataforma Google Analytics®, incluindo: número de visualizações de PDFs, comparado com o dos restantes artigos publicados na APP no mesmo período; e caracterização da origem geográfica, dispositivos electrónicos utilizados, e referência a partir de redes sociais.

Resultados: Entre Abril de 2014 e Junho de 2015, foram publicados seis CC na APP (um por edição). A mediana de visualizações por CC foi 349 (entre 142 e 608), significativamente superior à dos restantes artigos ($p=0,02$). Perto de metade realizaram-se em Lisboa, Coimbra ou Porto (49,3%), 33% a partir de dispositivos móveis (telemóveis ou *tablets*), e 17% por hiperligação do Facebook.

Conclusões: Os CC são importantes ferramentas para a disseminação de evidência médica de qualidade, e suscitaram interesse aos leitores da APP. Os resultados realçam a importância da adaptação dos formatos para dispositivos móveis, e da dinamização da presença nas redes sociais.

Palavras-chave: *Cochrane Corner*, Acta Pediátrica, Impacto, Métricas

PD-292 - (16SPP-2516) - MOTIVOS DA NÃO UTILIZAÇÃO DOS CHEQUES-DENTISTA NO ACES ALTO AVE – GUIMARÃES/VIZELA/TERRAS DE BASTO

Carolina Gonçalves; Ana Luísa Coelho; Helena Beatriz; Matos Oliveira
Unidade Saúde Pública ACES Alto Ave

Introdução e Objectivos: O Programa Nacional de Promoção da Saúde Oral (PNPSO) inclui a atribuição de cheques-dentista (CD) a grupos-alvo. Segundo os dados do Sistema de Informação para Saúde Oral (SISO) a taxa média de utilização dos primeiros CD nas coortes dos 7, 10 e 13 anos é 68,86% (correspondendo a 1962 não utilizados na área do ACeS Alto Ave), ano escolar 2013/14. Interessa aumentar esta taxa pelo que se efetuou estudo para conhecer o motivo da não utilização CD.

Metodologia: Estudo descritivo, transversal. Questionário telefónico a cuidadores de 100 alunos selecionados por amostragem sistemática da lista de não utilizadores do SISO.

Resultados: 54% alunos do sexo feminino, 91% a viver com os pais sendo a mãe em 65% dos casos quem acompanha a criança ao dentista. Dos cuidadores, 22% disseram ser licenciados, 9% não ter recebido CD e 4% não saber se recebeu. Consideraram “não precisar” 43% (22% porque a criança não tinha queixas, 19% tinham outro dentista), 23% esqueceu-se do CD, em 6% o CD perdeu validade, 2% perdeu-o e 15% disse tê-lo utilizado. Disseram conhecer o PNPSO 81% dos inquiridos.

Conclusões: 81% referiu conhecer o PNPSO no entanto 43% não utilizou o CD por “não precisar” o que sugere desconhecimento da componente preventiva do programa (aplicação de selantes de fissura). Existe um número considerável de pais que “se esqueceram”, deixaram passar o prazo ou “não sabem” o que mostra necessidade de monitorizar a utilização CD durante o ano (o que já foi iniciado).

Palavras-chave: cheque dentista, ACES, Alto Ave, Guimarães, Vizela, Cabeceiras, Mondim, Fafe, não utilização, motivo, SISO

PD-293 - (16SPP-2552) - BULLYING – UMA FORMA CRESCENTE DE VIOLÊNCIA ENTRE JOVENS - CASUÍSTICA DE 28 MESES NUM HOSPITAL TERCIÁRIO

Andreia Felizes¹; Laurinda Almeida²; Teresa Goldschmidt^{2,3}; Sandra Matos²; Miroslava Gonçalves^{1,2}

1 - Serviço de Cirurgia Pediátrica. Departamento de Pediatria, Hospital Universitário de Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Núcleo de apoio à criança e à família. Departamento de Pediatria, Hospital Universitário de Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Medicina de Lisboa; 3 - Serviço de Psiquiatria da infância e da adolescência. Departamento de Pediatria, Hospital Universitário de Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: O *bullying* é uma forma de maus tratos, que ocorre geralmente nas escolas, caracterizada por ações de dominação dum indivíduo sobre outro, através de um comportamento intencional, agressivo e repetido. Apresenta várias formas: física, verbal, emocional, sexual, social, racista e eletrónica (*cyberbullying*). Pretendemos caracterizar

uma população pediátrica vítima de *bullying* e alertar para os sinais de alarme.

Metodologia: Estudaram-se retrospectivamente os casos de *bullying* referenciados ao núcleo de apoio à criança e à família de um hospital terciário, no período de Janeiro de 2013 a Abril de 2015. Avaliaram-se formas de *bullying*, variáveis demográficas, antecedentes pessoais, familiares, história social das vítimas e lesões traumáticas.

Resultados: Foram referenciados 21 casos de *bullying*, 29% com várias formas de *bullying* associadas, 62% de *bullying* físico, 43% sexual, 24% verbal, 19% emocional e 5% social. Das vítimas estudadas, 67% eram do sexo masculino, 62% com idade compreendida entre 11 e 15 anos, 48% com antecedentes patológicos e 57% com contexto sócio-familiar desfavorável. Das lesões traumáticas encontradas (71% dos casos) 24% correspondiam a traumatismo da face sem fratura, 24% hematomas e equimoses dos membros, 10% lesões anais e 10% lesões vaginais. Nenhuma das lesões implicou intervenção cirúrgica.

Conclusões: Os casos de *bullying* identificados nas instituições de saúde encontram-se subestimados, uma vez que incluem essencialmente os casos de *bullying* físico, como verificamos no nosso estudo. Antecedentes patológicos e contexto sócio-familiar desfavorável são fatores de risco. Identificar e referenciar precocemente os casos de *bullying* é uma prioridade para os profissionais de saúde, assim como aplicar estratégias preventivas.

Palavras-chave: *bullying*, maus tratos, prevenção

PD-294 - (16SPP-2406) - NECESSIDADES EDUCATIVAS ESPECIAIS – RETRATO DE UM PARQUE ESCOLAR

Inês Oliveira¹; Francisca Palha²; Beatriz Silva³

1 - Serviço de Pediatria, Hospital de São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal; 2 - Departamento de Pediatria, Hospital Universitário de Santa Maria (CHLN), Centro Académico de Lisboa; 3 - Saúde Escolar, UCSP de Alvalade, ACES Lisboa Norte

Introdução e Objectivos: O número de alunos com necessidades educativas especiais (NEE) tem aumentado nos últimos anos no nosso país. Estes requerem adaptações especiais no processo de aprendizagem, sendo a sua identificação e sinalização precoce fundamental. A saúde escolar tem, neste contexto, um papel de relevo, desde o despiste à intervenção. O objectivo deste trabalho é caracterizar a população de alunos com NEE que frequentaram o parque escolar de Alvalade durante o ano lectivo de 2014/2015.

Metodologia: Estudo retrospectivo e descritivo dos casos de NEE do parque escolar de Alvalade, durante o ano lectivo de 2014/2015. Foram incluídos os alunos abrangidos pelo decreto-lei nº3/2008, da educação pré-escolar ao ensino secundário.

Resultados: Identificaram-se 211 alunos com NEE (3.9% do total de alunos do parque escolar). A maioria são do sexo masculino (68%), com mediana de idades de 13,8 anos (5.3- 20.6). A prevalência foi maior no 3º ciclo do ensino básico, onde se constata que 10,4% dos alunos tem NEE. As principais causas

de NEE identificadas foram a perturbação do desenvolvimento intelectual (33%), a perturbação de défice de atenção e hiperactividade (22,6%) e a perturbação específica da aprendizagem (18,8%), não havendo informação em 12 casos. A maioria dos alunos beneficia de 2 medidas educativas, sendo as mais frequentes o apoio pedagógico personalizado (n=191) e as adequações no processo de avaliação (n=183).

Conclusões: As NEE englobam um grupo heterogéneo de alunos, pelo que é fundamental a sensibilização dos profissionais envolvidos com vista à referenciação precoce. No parque escolar de Alvalade verificou-se um aumento da prevalência de alunos com NEE, com um acréscimo significativo no 3º ciclo do ensino básico, o que parece estar de acordo com a tendência nacional.

Palavras-chave: Necessidades educativas especiais, Saúde escolar, Medidas educativas

PD-295 - (16SPP-2150) - DOR TOTAL EM CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

Vanessa Verga

Clinica Particular de Coimbra

Introdução e Objectivos: A OMS define Cuidados Paliativos Pediátricos como cuidados activos e globais à criança no seu todo, incluindo o suporte familiar, onde os prestadores devem avaliar e aliviar o sofrimento físico, psicológico e social da criança. Esta definição vai de encontro ao termo “Dor Total” estabelecido por Cicely Saunders, em que enfatiza o processo de Dor, além da virtude física, e também na dimensão psicológica, social e espiritual.

Metodologia: O trabalho baseia-se numa revisão da literatura, com artigos das bases *PubMed*, *B-on*, *Adolec*, *Lilacs* e *Scielo*, cujos textos tivessem disponíveis *online*. A pesquisa foi realizada no início de 2015, incluindo estudos publicados nos últimos 5 anos.

Resultados: A dor, alterações gastrointestinais, dispneia e fadiga apresentam-se como os sintomas físicos mais prevalentes. Nas necessidades psicológicas o apoio emocional e conforto à criança e família, a importância de comunicação clara e aberta consoante a idade, o envolvimento emocional e vínculo entre criança, família e profissionais, e a relevância da autoimagem para o adolescente. Nas sociais elevam-se as oportunidades recreativas como brincar ou ir à escola, a importância da interação com grupos de pares, o isolamento social e alterações económicas para a família, bem como a inclusão dos irmãos no processo. Nas espirituais entender e aceitar as crenças e desejos da criança face à morte, mantendo os profissionais sensíveis ao tema, ajudar a família manter/encontrar a fé e no apoio no luto.

Conclusões: Apesar de se enfatizar a relevância destes quatro fatores para o alívio do sofrimento, existe uma lacuna de pesquisa tanto associada ao cuidar em enfermagem bem como na não utilização das crianças como fontes, limitando-se à observa-

ção dos pais, podendo não corresponder à percepção da criança.

Palavras-chave: Dor Total, Necessidades, Enfermagem, Sofrimento, Criança, Adolescente, Paliativo

PD-296 - (16SPP-2135) - REABILITAÇÃO CARDÍACA NAS CARDIOPATIAS CONGÉNITAS EM IDADE PEDIÁTRICA

Mónica Bettencourt¹; Afonso Rocha²; Fernando Parada²

1 - Centro de Medicina e Reabilitação de Alcoitão; 2 - Centro Hospitalar de São João, Porto

Introdução e Objectivos: Os avanços na medicina resultaram num aumento da esperança média de vida dos doentes com cardiopatias congénitas. O papel da reabilitação cardíaca (RC) centrada no exercício neste subgrupo de doentes não está estabelecido, dificultando a sua difusão e implementação.

Objetivo: Revisão crítica da literatura sobre evidências actuais da RC em crianças e adolescentes com cardiopatias congénitas.

Metodologia: Efectuada pesquisa na *PubMed* com as palavras-chave: “exercise training”, “cardiac rehabilitation”, “congenital heart disease”.

Resultados: 325 artigos publicados entre Setembro/1954 e Maio/2015. Resumos e artigos foram revistos tendo sido seleccionados 21 artigos com informação relevante sobre o tema.

Verificamos uma considerável heterogeneidade nos critérios de seleção, metodologia de treino e nos *endpoints* considerados. A RC, apesar da evidência crescente dos seus múltiplos benefícios, mantém-se claramente subutilizada por barreiras a nível dos sistemas de saúde (baixa disponibilidade dos programas, assimetrias regionais importantes, acessibilidade), dos profissionais de saúde (desconhecimento dos potenciais benefícios, medo de eventos adversos relacionados com o esforço) e dos próprios doentes e cuidadores (falta de informação, medo relacionado com o esforço, passividade relativamente à doença e ao seu tratamento).

Conclusões: A maioria dos estudos relata os efeitos benéficos destes programas multidisciplinares na diminuição do número de reinternamentos, melhoria da capacidade funcional e qualidade de vida nesta subpopulação de doentes. Apesar desta solidez de evidência permanecem sub-representados e subutilizados na realidade dos doentes com cardiopatias congénitas.

Palavras-chave: Reabilitação Cardíaca, Cardiopatias congénitas, Exercício
