

Vol. 44, n.º 5
Setembro / Outubro 2013
Suplemento I

ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA

Órgão da Sociedade Portuguesa de Pediatria

Revista de Medicina da Criança e do Adolescente



ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA

VOL 44 Nº5 SETEMBRO/OUTUBRO 2013 - SUPLEMENTO I

(Órgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Pediatria)

www.spp.pt - app@spp.pt

FUNDADOR

Carlos Salazar de Sousa

CONSELHO EDITORIAL

DIRECTOR

João M. Videira Amaral – Lisboa

EDITORES ASSOCIADOS

Guiomar Oliveira – Coimbra
Jorge Amil Dias – Porto
Luis Pereira-da-Silva – Lisboa

COORDENADOR DA EDIÇÃO

António Gomes - Almada

SECRETARIADO

Maria Júlia Brito – SPP

EDITORES CORRESPONDENTES

(PAÍSES DE LÍNGUA OFICIAL PORTUGUESA)

Luis Bernardino – Angola
Paula Vaz – Moçambique
Renato Procianoy – Brasil

DIRECTORES EX-OFFICIO

(REVISTA PORTUGUESA DE PEDIATRIA E PUERICULTURA,
REVISTA PORTUGUESA DE PEDIATRIA A ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA)

Carlos Salazar de Sousa
Mário Cordeiro
Maria de Lourdes Levy
Jaime Salazar de Sousa
Antonio Marques Valido
João Gomes-Pedro

CONSELHO CIENTÍFICO

Alberto Caldas Afonso (**Secção de Nefrologia**)
Almerinda Pereira (**Secção de Neonatologia**)
Ana Cadete (**Secção de Reabilitação Pediátrica da SPMFR**)
Ana Medeira (**Sociedade Portuguesa de Genética Humana**)
Ana Xavier (**Grupo Port. de Oftalmologia Ped. e Estrabismo**)
Deolinda Barata (**Secção de Pediatria Social**)
Elisa Leão Teles Silva (**Sociedade Portuguesa de D. Metabólicas**)
Elisabete Santos (**Secção de Medicina do Adolescente**)
Fernando Pereira (**Secção de Gastroenterologia e Nutrição**)
Filomena Pereira (**Secção de Hematologia e Oncologia**)
Graça Rocha (**Sociedade de Infeciologia**)
Guiomar Oliveira (**Sociedade de Pediatria do Neuro desenvolvimento**)
Helena Isabel Almeida (**Secção de Cuidados Intensivos**)
João Gomes-Pedro (**Secção de Educação Médica**)
Jorge Correia Pinto (**Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica**)
José Frias Bulhosa (**Ordem dos Médicos Dentistas**)
Leonor Sasseti (**Secção de Pediatria Ambulatória**)
Libério Ribeiro (**Sociedade de Alergologia**)
Luis Januário (**Secção de Urgência/Emergência**)
Manuel Fontoura (**Secção de Endocrinologia**)
Manuel Salgado (**Secção de Reumatologia**)
Maria Ana Sampaio Nunes (**Sociedade de Cardiologia Pediátrica**)
Miguel Coutinho (**Subcomissão de ORL Pediátrica da SPORL**)
Miguel Félix (**Secção de Pneumologia**)
Olavo Gonçalves (**Sociedade Portuguesa de Neuro pediatria**)
Óscar Tellechea (**Sociedade Port. de Dermatologia e Venereologia**)

PRESIDENTE DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE PEDIATRIA

António Guerra

Missão da APP: AAPP, sucessora da Revista Portuguesa de Pediatria, é uma revista científica funcionando na modalidade de revisão prévia dos textos submetidos ao corpo editorial por colegas peritos em anonimato mútuo (peer review). É dirigida essencialmente a pediatras (vertentes médico-cirúrgica) e a médicos em formação pós-graduada para obtenção das respectivas especialidades no pressuposto de que os conteúdos interessam a outros médicos e profissionais interessados na saúde da criança e adolescente inseridos no respectivo meio familiar e social. AAPP pretende abarcar um vasto leque de questões sobre investigação, educação médica, pediatria social, prática clínica, temas controversos, debate de opiniões, normas de actuação, actualização de temas, etc. São adoptadas diversas modalidades de divulgação: editoriais, espaços de discussão, artigos originais, artigos sobre avanços em pediatria, resumos de estudos divulgados em eventos científicos, notícias sobre eventos científicos e organismos estatais e não estatais devotados à criança e adolescente.

A revista científica Acta Pediátrica Portuguesa (APP) (ISSN 0873-9781) é propriedade da Sociedade Portuguesa de Pediatria, com responsabilidade administrativa da respectiva Direcção. A publicação é bimestral com todos os direitos reservados. A coordenação dos conteúdos científicos é da responsabilidade do corpo editorial da APP (Director e Director Adjunto, Editores Associados, Coordenador de Edição e Conselho Editorial). A responsabilidade dos textos científicos publicados pertence aos respectivos autores, não reflectindo necessariamente a política da SPP.

Administração: Sociedade Portuguesa de Pediatria – Rua Amílcar Cabral, 15, r/c 1 – 1750-018 Lisboa – Telef.: 217 574 680 – Fax: 217 577 617 • Secretariado e Publicidade: Júlia Brito – Rua Amílcar Cabral, 15, r/c 1 – 1750-018 Lisboa – Telef.: 217 574 680 – Fax: 217 577 617 • Redacção: Sociedade Portuguesa de Pediatria – Rua Amílcar Cabral, 15, r/c 1 – 1750-018 Lisboa – Telef.: 217 574 680 – Fax: 217 577 617 • Condições de Assinatura: 1 Ano, Continente e Ilhas: 24,94 Euros, Estrangeiro US\$40 • NºAvulso 7,48 Euros • Distribuição Gratuita aos Sócios da Sociedade Portuguesa de Pediatria • Composição e Impressão: Clássica - Artes Gráficas SA. Rua Joaquim Ferreira, 70 Armazém G/H – 4435 - 297 Rio Tinto – Telf.: 22 489 99 02 Fax.: 22 489 99 29 • Tiragem: 3000 Exemplares •Correspondência: Sociedade Portuguesa de Pediatria – Rua Amílcar Cabral, 15, r/c 1 – 1750-018 Lisboa

ÍNDICE

ORGANIZAÇÃO E DIRECÇÃO	III
RESUMOS DOS ORADORES	S 1
CONFERÊNCIAS	S 1
MESAS REDONDAS	S 3
WORKSHOPS	S 23
COMUNICAÇÕES ORAIS	S 25
POSTERS COM APRESENTAÇÃO EM SALA	S 43
POSTERS COM DISCUSSÃO	S 113
XI JORNADAS DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA	
COMUNICAÇÕES ORAIS	S 195
POSTERS	S 201
PRIMEIROS AUTORES	S 207
ÍNDICE DE RESUMOS POR ÀREA CIENTÍFICA	S 211

ORGANIZAÇÃO E DIRECÇÃO

PRESIDENTE

António Guerra
Presidente da Sociedade Portuguesa de Pediatria

COMISSÃO ORGANIZADORA E CIENTÍFICA

António Guerra
Amélia Cavaco
Ana Carvalho
Fernanda Rodrigues
Inês Azevedo
Manuela Costa Alves
Maria João Brito
Ricardo Ferreira
Teresa Bandeira

APOIO À COMISSÃO CIENTÍFICA

(Presidentes das Sociedades e Secções da SPP)

Alberto Caldas Afonso
Nefrologia Pediátrica

Almerinda Barroso Pereira
Neonatologia Pediátrica

Deolinda Barata
Pediatria Social

Elisabete Santos
Medicina da Adolescência

Fernando Pereira
Gastroenterologia Pediátrica

Filomena Pereira
Hemato-Oncologia Pediátrica

Graça Rocha
Infecçiology Pediátrica

Guiomar Oliveira
Neurodesenvolvimento

Helena Isabel Almeida
Cuidados Intensivos Pediátrica

João Gomes-Pedro
Educação Pediátrica

Leonor Sasseti
Pediatria Ambulatória

Libério Bonifácio Ribeiro
Alergologia Pediátrica

Luis Januário
Urgência e Emergência Pediátrica

Manuel Fontoura
Endocrinologia Pediátrica

Manuel Salgado
Reumatologia Pediátrica

Maria Ana Sampaio Nunes
Cardiologia Pediátrica

Miguel Félix
Pneumologia Pediátrica

Revisores dos trabalhos

Alergologia
Ana Margarida Neves
Libério Ribeiro

Cardiologia Pediátrica
Maria Ana Sampaio Nunes
Marília Loureiro

Cirurgia Pediátrica
Jorge Correia Pinto
Tiago Henriques-Coelho

Cuidados Intensivos
Helena Isabel Almeida
João Farela Neves

Doenças Do Metabolismo
António Guerra
Elisa Leão Teles

Educação Médica e Ética
Inês Azevedo
Teresa Bandeira

Endocrinologia
Manuel Fontoura
Marcelo da Fonseca

Enfermagem Pediátrica
Ana Cristina Bastos
Teresa Bandeira

Farmacologia e Terapêutica
Ana Carvalho
Teresa Bandeira

Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição
Ermelinda Silva
Fernando Pereira

Genética
Jorge Saraiva
Ricardo Ferreira

Hematologia e Oncologia
Anabela Morais
Filomena Pereira

Infecçiology
Graça Rocha
Luis Varandas

Investigação Básica e Translacional
Ricardo Fernandes
Teresa Bandeira

Medicina do Adolescente
Elisabete Santos
Hugo Rodrigues

Nefrologia
Helena Pinto
Margarida Abranches

Neonatologia
Almerinda Pereira
José Luís Nunes

Neurodesenvolvimento
Guiomar Oliveira
Maria Júlia Guimarães

Neurologia
Rita Lopes da Silva
Teresa Moreno

Pediatria Ambulatória
Leonor Sasseti
Mónica Oliva

Pediatria Geral
Amélia Cavaco
Ana Carvalho
Maria João Brito

Pediatria Social
Deolinda Barata
Ricardo Ferreira

Pneumologia
Inês Azevedo
Miguel Félix

Reumatologia
Manuel Salgado
Marta Conde

Tecnologias da Saúde, Desporto e Reabilitação
António Guerra
Teresa Bandeira

Urgência
Fernanda Rodrigues
Gabriela Sá
Luis Januário

RESUMOS DOS ORADORES

CONFERÊNCIAS

CONFERÊNCIA 2

ABORDAGEM DO SARCOMA DE KAPOSI NA PEDIATRIA DO HOSPITAL CENTRAL DE MAPUTO

Faizana Amodo¹, Dalila Rego²

1. Pediatra Hospital Central de Maputo, Departamento de Pediatria

2. Interna de Pediatria – Hospital Central de Maputo, Departamento de Pediatria

A Infecção pelo Virus da Imunodeficiência Humana (VIH) é altamente prevalente na África Sub-Sahariana. O VIH/Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (SIDA), associado a neoplasias vem mudar o espectro destas na idade pediátrica nestas regiões. A incidência do Sarcoma de Kaposi (SK) aumentou cerca de dez vezes desde o surgimento da epidemia do SIDA; no entanto há poucos estudos relacionados com características clínicas, manejo e resposta terapêutica desta malignidade em crianças Africanas VIH positivas. Este estudo descreve retrospectivamente a apresentação clínica, seu manejo, resposta terapêutica e evolução em crianças VIH positivas com SK. **MATERIAL E MÉTODOS** : Foi feita análise clínica de 22 processos clínicos de crianças internadas de Janeiro de 2011 a Dezembro de 2012 no Departamento de Pediatria do Hospital Central de Maputo com SK associado ao VIH. **Resultados**: A idade média de apresentação foi de 7 anos, o rácio Masculino /Feminino foi de 1.8/1. A forma mucocutânea presente em 10 casos (45.45%), seguida das formas linfadenopática, mista e visceral 3 (13.6%), 7(31.2%) e 2 (9%) casos respetivamente. A média de CD4 no início da quimioterapia foi de 17%. Na altura do diagnóstico 16 (72.7%) pacientes já estavam em Tratamento Antiretroviral (TARV) tendo os restantes 6(27.2%) iniciado o TARV na altura de diagnóstico. Todos os pacientes fizeram quimioterapia. Tiveram remissão completa 11 (50%) e remissão parcial 4 (18.1%) numa média de 3-4 ciclos de quimioterapia. 2 (9%) pacientes não atingiram a remissão, 3 (13.6%) foram óbito e 7 (31.8%) pacientes abandonaram o tratamento e seguimento. **CONCLUSÕES**: Forma mucocutânea mais frequente, a maioria com quadro de imunodepressão grave, o envolvimento linfadenopático relacionado com melhor resposta terapêutica.

Palavras chave: África, Neoplasia, Criança, VIH, Kaposi

CONFERÊNCIA 4

AS TRANSFERÊNCIAS PEDIÁTRICAS PARA O EXTERIOR

Mária do Céu Teixeira

Serviço de Pediatria, Hospital Dr. Agostinho Neto, Praia, Cabo Verde

Cabo Verde com uma população estimada em cerca de 500 mil habitantes, maioritariamente jovem apresenta desde a independência avanços significativos na prestação de cuidados de saúde à população. A resposta às necessidades terciárias no país revelam avanços significativos em algumas áreas mas indicam, também, deficiências com apreciável peso nosológico, social e financeiro. A oferta dos cuidados terciários evoluiu em função das patologias mais frequentes, dos níveis de complexidade e das soluções consoante a disponibilidade de recursos.

Várias estratégias que conduzem ao alargamento dos cuidados terciários têm sido implementadas no sentido de colmatar as dificuldades nomeadamente a instalação de novas capacidades. A aposta na formação, o reforço de recursos humanos, equipamentos e infra-estruturas, a telemedicina, a deslocação de equipas de especialistas a Cabo Verde, a transferência de doentes para tratamento no exterior, são exemplos desses esforços.

As transferências médicas para tratamento no exterior correspondem a prestações de nível terciário que não estão disponíveis porque a sua complexidade ultrapassa os recursos instalados no país. Estão regulamentadas por acordos de cooperação na área da saúde entre Portugal e Cabo Verde e por legislação própria de cada um dos países.

Constituem um desafio, pois, embora tenha havido diminuição do número de transferências em relação a algumas patologias, persiste a necessidade de dar

resposta designadamente a casos de cirurgia cardiovascular, cardiologia de intervenção, cirurgia de determinadas malformações congénitas, oncologia e neurocirurgia que são a favor da criação, no país, de serviços especializados nestas áreas.

São vários os constrangimentos relacionados com a transferência de doentes tanto no país de origem como em Portugal, nomeadamente o número de doentes que necessita de transferência, o tempo de espera que muitas vezes origina o agravamento do estado clínico do doente, a imigração ilegal, as dificuldades sociais e económicas com que os doentes se deparam quando chegam a Portugal. Apesar das melhorias verificadas, muitos são os aspectos que precisam ser alterados. Deverá haver um maior diálogo entre as instituições e serviços envolvidos de forma a simplificar, agilizar e otimizar o processo e a criação de condições para que Cabo Verde passe a ser mais autónomo.

CONFERÊNCIA 5

A SITUAÇÃO DA CRIANÇA ANGOLANA FACE AOS OBJECTIVOS DO MILÉNIO

Luis Mendonça de Oliveira Bernardino

Luanda, Angola

Resumo: Tomando como válida para Angola em 1990 uma estimativa de mortalidade de menores de cinco de 243/1000, a meta do Milénio seria uma mortalidade de 81/1000 em 2015.

As estimativas dos progressos realizados em Angola nos últimos 22 anos são dificultadas pela inexistência dum censo populacional e por deficientes registos de Saúde. Os dados mais fiáveis têm sido obtidos por inquéritos (Inquérito Bem Estar das Populações, 2011). Os dados estimados pela IGME (Inter Agency Group for Child Mortality Estimation) têm proporcionado actualizações anuais por País. Para Angola, os valores de M <5anos para 2011 são de 158 (124-231) /1000, enquanto os do IBEP para 2008-9 são de 154.3 (população urbana) e 233.2 (população rural). Segundo a IGME a tendência para redução anual é de 2.1 (0.1-3.6). Angola está portanto no grupo de países que fez progressos mas não atingirá as metas do Milénio. Entretanto, recorrendo aos números disponíveis no Hospital Pediátrico de Luanda, pode notar-se progressos importantes na morbidade e mortalidade de doenças importantes

É a nível do trinómio População – Estado – Ministério da Saúde que se pode perspectivar a importância dos vários factores e o papel de cada actor no combate à pobreza e na optimização dos orçamentos de Saúde. Como pontos fortes na situação Angolana podemos considerar o aumento do PIB per capita potenciado pelos ganhos da venda do petróleo e o fim da guerra civil, que possibilitou a reconstituição da rede de transportes e maior produção alimentar em meio rural. Como pontos fracos há a desproporção entre os aspectos financeiros e as melhorias reais no terreno, o que pode ser atribuído a distorções sociais e a uma priorização errada nas políticas Sociais e de Saúde.

Para nos aproximarmos, em 2015 ou o menos tarde possível, de metas compatíveis com as potencialidades de Angola, é indispensável o combate à pobreza e implantação duma sociedade mais justa e equitativa, e, na estratégia da Saúde uma intervenção central e poderosa em acções e programas de Cuidados Primários de Saúde.

CONFERÊNCIA 6

NATALIDADE EM PORTUGAL: TEMPOS DE MUDANÇA

Maria João Valente Rosa

Demógrafa; Professora da Faculdade de Ciências Sociais e Humanas/Universidade Nova de Lisboa; Directora da Pordata

Nunca se nasceu tão pouco como hoje. Portugal tem mais cerca de 1,7 milhões de residentes do que no início dos anos 60; em contrapartida, nascem agora, por ano, menos de metade das crianças que nasciam nessa altura.

Nascer em Portugal hoje nada tem que ver com o passado não muito longínquo. Tornou-se vulgar a frase «vivemos em tempos de mudança». As características e as condições de nascimento não deixam de reflectir essas mudanças marcantes

da sociedade portuguesa durante as últimas décadas. Por exemplo, hoje nasce-se quase de certeza em ambiente hospitalar; as mães são menos jovens e mais escolarizadas que no passado; as crianças têm muito menos irmãos; é cada vez mais frequente ter-se meios-irmãos; muitos nascidos são filhos de pais não casados e até que não coabitam; quem nasce hoje em Portugal tem quase a garantia de sobreviver à nascença, de ultrapassar a terrível barreira do 1.º ano de vida e de conhecer em vida os avós ou os bisavós.

Se os comportamentos e condições de nascimento mudaram profundamente no Portugal moderno, o panorama demográfico também se alterou em muito. Os níveis de fecundidade e de mortalidade baixos resultaram numa diminuição do número de jovens e num aumento do número de pessoas nas idades idosas. O envelhecimento demográfico não é uma tendência exclusiva de Portugal, mas Portugal já é um dos países mais envelhecidos do mundo. E, mesmo que os níveis de fecundidade aumentem ligeiramente, a população de Portugal não deixará, a médio prazo, de continuar a envelhecer. Esta é a maior certeza sobre o futuro de Portugal nas próximas décadas, com a qual as actuais gerações ou as que estão para nascer deverão contar.

CONFERÊNCIA 10

CINE Y PEDIATRÍA: ¿TE ATREVES A PRESCRIBIR PELÍCULAS?

Javier González de Dios

Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante.

Departamento de Pediatría. Universidad Miguel Hernández. Alicante

Director de la revista "Evidencias en Pediatría" y del Portal de Formación on-line "Contínuum"

La infancia ha sido, es y será motivo de inspiración y reflexión en el arte, en cualquiera de sus manifestaciones, bien sea el cine (denominado "séptimo arte"), como en cualquiera de las previas seis Bellas Artes consideradas del mundo clásico. Niños y adolescentes comparten la aventura e historia del cine, bien en papeles principales o de reparto, como núcleo o como excusa argumental, en la salud y en la enfermedad.

La visión que el cine proporciona a la infancia (con el niño o adolescente como protagonista), a las patologías pediátricas y/o a la realidad vista a través de la inocencia de la mirada de un niño contiene elementos culturales y docentes asociados al entretenimiento. El cine, con su imagen y sonido, es un **despertador de emociones dentro de la "cultura del espectáculo"**. El cine es posiblemente la manifestación artística más completa a la hora de plasmar una enfermedad (se ve, se oye y se siente). El cine se convierte en un método ideal para mostrar una mirada holística de la salud y enfermedad. Además, los cineastas nunca se han ocupado de enfermedades, sino siempre de enfermos, de su vida, de su lucha por sobrevivir, de sus circunstancias personales y con una mirada humanitaria e integral, que los médicos podemos utilizar para una labor educativa.

El cine, universidad de las emociones en la salud y en la enfermedad, presenta los tres momentos de la experiencia narrativa: prefiguración, configuración y refiguración. Prefiguración es la experiencia previa, es decir, las creencias, valores, actitudes, prejuicios ante una enfermedad o una situación concreta; es el "antes de..." ver una película. Configuración es la experiencia imaginada, es decir, el mundo de la ficción que nos proporciona la película. Refiguración es la experiencia interpretada, es decir, la conjunción entre el mundo de ficción y el mundo del espectador; es el "después de..." ver una película. La refiguración tiene mayor valor cuando se comparte, cuando se comenta y valora en grupo, bien como una vuelta al cine fórum (tantas veces reivindicado) u otras fórmulas de compartir el valor emocional y docente del cine.

Casi cualquier patología médica ha tenido su hueco en la gran pantalla: de ahí su valor emocional y docente en Medicina. En algunas películas, las enfermedades se utilizan de modo contextual, para dar verosimilitud al argumento; en otras, son el centro del argumento. Según García-Sánchez, editor de la revista Medicina y Cine, **las películas se pueden clasificar en:** "saludables" (no hay rastro de enfermedad), "puntuales" (sólo aparece alguna alusión a la enfermedad), "relevantes" (el proceso morbido acompaña de modo constante a alguno/s de los protagonistas) y "argumentales" (la película se centra en el impacto que causa la enfermedad). De una forma general, podemos decir que algunas patologías médicas son especialmente proclives a ser tratadas por el cine (de forma puntual, relevante o argumental) y, entre ellas, destacan las patologías psiquiátricas, infecciosas, oncológicas y, sin duda, la pediatría, en sus múltiples

ámbitos (médicos y sociales). Y de Cine y Pediatría tenemos una buena experiencia, tanto en versión electrónica (en el blog Pediatría basada en pruebas) como en versión en papel (los dos libros de "Cine y Pediatría", ya publicados). Y es así que el cine puede ayudar a comprender mejor al ser humano, sobre todo desde un plano emocional. Porque el cine, en definitiva, desarrolla la sensibilidad, la capacidad de observación y percepción, la asociación de ideas, reflexiones y nuevas formas de pensamiento, y facilita la exteriorización de los sentimientos. Puede a la vez servir de ayuda para encontrar nuevas formas de interaccionar con los pacientes, para aprender a respetar su autonomía, para pensar críticamente y romper algunos esquemas predeterminados. Puede, por último, ayudar a conseguir una mayor sensibilización social ante la enfermedad, la atención sociosanitaria, el dolor y el duelo (individual, colectivo y social), etc. También es así que el cine se comporta, de forma destacable, como un magnífico espejo en donde realizar un análisis interno (debilidades y fortalezas) y externo (amenazas y oportunidades) de nuestra profesión como profesionales sanitarios: en el entorno visual que nos proporciona la imagen se puede aprender a reforzar lo positivo y a modificar lo negativo. Digamos que, globalmente, el debate se establecerá entre lo "que no se debe hacer" en la atención de un paciente y que debemos evitar (actitudes frías y distantes con el paciente, no considerar cada consulta como una consulta "sagrada", dar una información técnica y en un lugar inapropiado, etc.) y lo "que se debe hacer" y debemos potenciar (cuidar el lenguaje verbal y no verbal, trabajar la empatía e implicación, analizar la atención al enfermo y sus familiares, etc.).

El cine es una oportunidad para hablar con arte, ciencia y conciencia alrededor de la Pediatría y, sobre todo, de los niños y adolescentes y su entorno. Una oportunidad para mejorar la relación profesional con el paciente, para mejorar la humanización y para abrir el debate bioético. El cine tiene claros fines docentes: la justificación, con base filosófica, muestra la utilidad del formato cinematográfico para hacer presentes y comprender motivaciones y acciones. Las reflexiones que provocan las escenas y la empatía con los personajes es el inicio para abordar el tema del reconocimiento y para mejorar la relación entre los profesionales sanitarios y los pacientes/familiares. **"Prescribir películas no es ninguna novedad, pero si es un acto poco utilizado en la práctica sanitaria.** Por ello abogamos.

Bibliografía

- García Sánchez JE, Trujillano Martín I, García Sánchez E. Medicina y cine ¿Por qué?. Rev Med Cine. 2005; 1: 1-2.
- González Blasco P, Roncoletta AFT, Moreto G, Levites MR, Janaudis MA. Medicina de familia y cine: un recurso humanístico para educar la afectividad. Aten Primaria. 2005; 36: 566-72.
- González de Dios J. Cine y Pediatría (I): una oportunidad para la docencia y la humanización en nuestra práctica clínica. Rev Pediatr Aten Prim. 2010; 12: 299-313.
- González de Dios J. Cine y Pediatría (y II): infancia y adolescencia en las pantallas de cine de todo el mundo. Rev Pediatr Aten Prim. 2010; 12: e21-e46.
- González de Dios J, Tasso Cereceda M, Ogando Díaz B. La mirada del cine al cáncer (I): arte, ciencia y conciencia. Rev Pediatr Atención Prim. 2012; 14:e41-e55
- González de Dios J, Tasso Cereceda M, Ogando Díaz B. La mirada del cine al cáncer (II): cuando la oncología pediátrica es la protagonista. Rev Pediatr Atención Prim. 2012;14:351-68.
- González de Dios J. Cine y Pediatría: una oportunidad para la docencia y la humanización en nuestra práctica clínica. Exlibris Ediciones S.L, Madrid, 2012. ISBN: 978-84-92848-60-7.
- González de Dios J. Cine y Pediatría 2: una oportunidad para la docencia y la humanización en nuestra práctica clínica. Exlibris Ediciones S.L, Madrid, 2013. ISBN: 978-84-92848-40-9
- González de Dios J, Ogando Díaz B, Martínez González C, Ruiz Lázaro PJ. Embarazo y parto en el cine (I): emociones y reflexiones. Rev Pediatr Aten Primaria. 2013 (en prensa).
- González de Dios J, Ogando Díaz B, Martínez González C, Ruiz Lázaro PJ. Embarazo y parto en el cine (II): historias de embarazos en adolescentes. Rev Pediatr Aten Primaria. 2013 (en prensa).
- Mortal Ibáñez LM. El cine y su mirada holística y humanitaria de las enfermedades. Rev Med Cine. 2007; 3: 85-6.

MESAS REDONDAS

MR 1 O AR QUE SE LHES DÁ RELACIÓN ENTRE LA ASISTENCIA A GUARDERÍAS Y ENFERMEDAD INFECCIOSA AGUDA. UNA REVISIÓN SISTEMÁTICA

Carlos Ochoa Sangrador

Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Concha. Zamora.

Resumen: La asistencia a guardería es considerada un factor de riesgo de enfermedad aguda en la primera infancia, sin embargo los trabajos disponibles no permiten cuantificar de forma integrada dicho riesgo. Los resultados de una reciente revisión sistemática de la literatura (82 estudios) nos permitieron estimar que la asistencia a guardería se asociaba a un incremento de riesgo de infección respiratoria alta (riesgo relativo [RR]=1,88), otitis media aguda (RR=1,58), otitis media con derrame (RR=2,43), infecciones respiratorias bajas (globalmente RR=2,10; neumonías RR=1,70; bronquiolitis RR=1,80; bronquitis RR=2,10) y de gastroenteritis agudas (RR=1,40). Esta revisión sistemática, ha sido actualizada recientemente con la inclusión de 17 artículos publicados hasta julio de 2013, no encontrándose cambios en las estimaciones realizadas. Un mayor riesgo de sibilantes recurrentes o asma en los primeros 3-4 años se sigue de un menor riesgo en los años siguientes que se estabiliza a partir de los 8 años. Nuevas evidencias están surgiendo sobre la relación entre la asistencia a guarderías y otras enfermedades. Como conclusión podemos decir que el riesgo sobre la salud infantil de la asistencia a guardería es discreto pero de un gran impacto. El impacto de dicho riesgo debe tenerse en cuenta a la hora de planificar los cuidados infantiles en los primeros años de vida.

Introducción: En los últimos años se viene manteniendo un debate social sobre cómo, dónde y quién debe cuidar a los niños pequeños. La prestación de cuidados durante el día fuera del hogar varía ampliamente de unos países a otros; entre 1990 y 1994, los países europeos con mayor cobertura escolar en menores de 3 años eran Alemania oriental (50%), Dinamarca (48%) y Suecia (33%), encontrándose entonces España muy por debajo con un 2%¹. En nuestro país, estamos asistiendo a un aumento progresivo de la demanda y creación de plazas de guardería, con importantes diferencias entre regiones. Este incremento es consecuencia de distintos factores de índole sociolaboral, como es el trabajo de la madre fuera del hogar, tanto de la población nacional como de la inmigrante, o el aumento de las familias monoparentales.

En encuestas recientes, sólo un 13,9% de los niños menores de 3 años están escolarizados en centros de educación infantil², mientras que un 20,7% de la población activa declara utilizar servicios especializados de guardería para el cuidado de sus hijos³. Asimismo existe una demanda de plazas de guarderías que no alcanza con la oferta público-privada el 30% de la población, aunque en el medio urbano puede llegar a un 40% (Revista OCU Compra Maestra Marzo 2010).

Es opinión generalizada entre padres y profesionales que la escolarización precoz origina un aumento en la incidencia de enfermedad aguda infantil. Podemos encontrar en la literatura múltiples referencias a este fenómeno, pero cuesta localizar estudios que realicen una valoración integrada del problema, existiendo en dichos trabajos una gran heterogeneidad en los objetivos perseguidos, las poblaciones seleccionadas, los diseños utilizados y los análisis empleados, lo que supone un obstáculo para la valoración e interpretación de la evidencia disponible⁴. Por otra parte, en los últimos años, diferentes estudios están explorando la posibilidad de que la exposición precoz a agentes infecciosos pueda ocasionar cierta protección frente a enfermedades de base o implicación inmune en la edad adulta; no obstante, el papel de la asistencia a guarderías en estas enfermedades está todavía por aclarar⁵⁻⁸. Asimismo se ha descrito un aumento del riesgo de obesidad asociado a los cuidados fuera del hogar⁹⁻¹¹. Una revisión sistemática de 1998, que incluía 8 ensayos controlados y aleatorizados (ECA), realizados en Estados Unidos de América (EEUU), mostró que, para población socialmente desfavorecida o con antecedente de prematuridad, la asistencia a guardería presentaba efectos beneficiosos sobre el desarrollo conductual en la infancia, el éxito escolar y patrones económicos, laborales y sociales de su vida adulta¹². Sin embargo, sólo en uno de los ECA se consideraron resultados relacionados con la salud de los niños, mostrando que una estrategia de intervención precoz (con asistencia a centros de día al menos 2 años), no incrementaba el riesgo de recibir asistencia hospitalaria, pero sí aumentaba discretamente el número de consultas ambulatorias por enfermedad aguda¹³.

En un seguimiento hasta los 15 años de edad de niños cuidados en guardería ha encontrado una relación entre la calidad de los cuidados y un mayor rendimiento académico, aunque también una mayor impulsividad y tendencia a conductas de riesgo¹⁴.

Los ECA son considerados el patrón de referencia en la evaluación de intervenciones sanitarias¹⁵, ya que otros tipos de estudio tienden a producir estimaciones sesgadas de su eficacia¹⁶. Sin embargo, el estudio de intervenciones sociales mediante ECA resulta problemático, tanto por la existencia de dificultades éticas y logísticas para su ejecución, como por las limitaciones que las restricciones metodológicas originan a la hora de generalizar sus resultados. Resulta, por lo tanto, comprensible que la mayor parte de la literatura publicada con respecto a los efectos sobre la salud de la asistencia a guarderías se sustente en estudios observacionales. Como muestra de ello baste mencionar dos revisiones sistemáticas publicadas en 1996 y 1999^{17, 18}, que exploraban la asociación entre la incidencia de otitis media aguda y la asistencia a guardería, y que sólo incluyeron estudios de cohortes, casos y controles y transversales. Pero no todos los estudios observacionales aportan la misma validez en investigación etiológica; sólo los diseños con direccionalidad anterógrada (estudios de cohortes) permiten un buen control de la heterogeneidad inicial de las cohortes, y una vigilancia de la secuencia temporal de los acontecimientos. De hecho, la utilización de estudios de direccionalidad retrógrada (estudios de casos y controles), puede dar lugar a resultados sesgados, que dan lugar a hipótesis llamativas^{5, 19, 20}. Por estos motivos, en ausencia de ensayos clínicos representativos, parece sensato utilizar los resultados de estudios de cohortes para identificar el impacto sobre la salud de la asistencia a guarderías en la primera infancia.

Revisión de la Evidencia científica.

Recientemente realizamos una revisión sistemática de la literatura para evaluar los efectos de la asistencia de día en guarderías sobre la salud infantil²¹. Revisamos las bases de datos de la Colaboración Cochrane, PubMed e Índice Médico Español sin límites de idioma ni tiempo, completando con análisis de citas y una búsqueda suplementaria en EMBASE. Valoramos la calidad metodológica mediante criterios personalizados. Calculamos medidas de efecto resumen (riesgos relativos, razones de densidades de incidencia y diferencias de medias ponderadas), con sus intervalos de confianza, asumiendo modelos de efectos aleatorios.

Finalmente 92 artículos fueron considerados para su análisis detallado, que correspondían a 84 estudios. De ellos, aportaron información válida con estimadores de efecto cuantificables 52 estudios: 2 ensayos clínicos, 32 estudios de cohortes prospectivos y 18 estudios de cohortes retrospectivos (13 de éstos eran estudios transversales con recopilación histórica). Los estudios fueron realizados en 15 países, fundamentalmente en Estados Unidos (21) y países nórdicos (Finlandia 6, Suecia 6, Noruega 3); del resto, 11 se hicieron en otros países europeos (1 en España), 2 en Canadá, 1 en México, 1 en Colombia y otro recopiló una muestra multinacional.

En total, se estudiaron 127.088 niños. El tamaño de las muestras osciló entre 63 y 20.016 (mediana 932,5). La duración del seguimiento varió desde dos semanas hasta 13 años (mediana 1,5 años).

Los métodos de selección de las cohortes más habituales en los estudios prospectivos fueron la selección de muestras de recién nacidos en un centro o área sanitaria, o muestras de niños de revisiones programadas en centros de salud, clasificados en distintas cohortes en función de la exposición a guardería; otras veces se utilizaron muestras de niños atendidos en guarderías comparados con niños control, que se captaban en centros de salud, muestreos domiciliarios o telefónicos. El seguimiento se realizaba mediante revisiones o visitas periódicas, o mediante cuestionarios por correo o telefónicos repetidos. En algún estudio se recopilaba información de las bases de datos de sistemas sanitarios. En los estudios retrospectivos se emplearon habitualmente muestreos poblacionales, con entrevistas personales, por correo o telefónicas, utilizando en algún caso la recopilación de información histórica, para contrastar el nivel de exposición. Sólo cinco trabajos planificaron la selección de cohortes expuesta y no expuesta, emparejadas por otros factores de riesgo. Los porcentajes de estudios con una adecuada valoración de la exposición y efecto fueron respectivamente de un 69,2% y 88,5%. La medición de la exposición resultó muy heterogénea, tanto en la validez del método (cuestionario), como en la precisión de la información recogida (presencia/ausencia de guardería, edad de inicio, horas al día, días a la semana, duración, número de compañeros, etc). Este aspecto es uno de los principales problemas a que debemos enfrentarnos a la hora de integrar la información de distintos estudios. Aunque la mayoría de los autores optan

por un análisis dicotómico de la exposición (cualquier asistencia a guardería con respecto ninguna), algunos trabajos detallan variaciones en función del nivel de exposición (asistencia precoz, larga duración, presencia de muchos compañeros, etc).

En seis estudios (11,5%) el seguimiento no fue completo, mientras que en nueve (17,3%) este aspecto no pudo valorarse por falta de información y en otros 13 (25%) por ser estudios retrospectivos. El seguimiento de la relación temporal entre exposición y efecto fue correcto en el 78,8%, mientras que sólo en un 32,7% se valoró la existencia de relación entre nivel de exposición (horas o días de asistencia a guardería, número de niños en contacto, etc.) y grado de efecto. El 80,8% de los trabajos realizaron ajustes multivariantes y/o estratificación de los resultados para controlar la existencia de posibles factores de confusión.

En la tabla I se presenta una síntesis de las distintas medidas de efecto consideradas en los trabajos incluidos, con los estimadores resumen calculados a partir de los datos originales, siguiendo modelos de efectos aleatorios, en el caso de que hubiera más de un estudio que empleara la misma medida de efecto. Cuando sólo un trabajo ofrecía resultados cuantificables para una medida de efecto los estimadores corresponden a los resultados de dicho estudio. En los trabajos en que se presentaba la información separada para centros (guarderías con más de seis niños) y unidades domiciliarias de asistencia de día, sólo se consideraron las comparaciones entre los centros y el grupo control.

Puede observarse la gran variación existente en enfermedades valoradas y medidas de efecto. Muy pocos trabajos coinciden en la utilización de los mismos criterios. La asistencia a guardería, en comparación con la asistencia en los propios hogares o por personas del entorno familiar, mostró un mayor riesgo en los primeros años de vida de infecciones respiratorias en general, especialmente las de vías respiratorias altas (catarro común, rinitis, otitis media aguda o con derrame), algunas de vías respiratorias bajas (bronquitis, bronquiolitis, crup, neumonía, sibilantes asociados a infección respiratoria) y diarreas agudas. Los resultados de algún estudio sugieren que este mayor riesgo de infección respiratoria en los primeros años de vida, podría reducir el riesgo de asma en los siguientes años de la infancia, sin embargo la información existente es muy heterogénea y no concluyente. Las diferencias en cuanto a la utilización de recursos asistenciales son muy escasas, mientras que la información disponible con respecto a otras infecciones está sustentada en pocos estudios y de pequeño tamaño (infección por citomegalovirus o neumococo).

Se realizaron diagramas de embudo ("funnel plot") de las comparaciones que contaban con más de cinco trabajos, no encontrando imágenes que sugirieran la posible existencia de sesgos de publicación.

Aunque en el análisis global, encontramos heterogeneidad significativa para varias medidas de riesgo, cuando seleccionamos sólo los trabajos con mayor rigor metodológico y que ofrecían estimadores de efecto ajustados (mediante análisis multivariante), con control de posibles factores de confusión, la heterogeneidad desaparecía (análisis de sensibilidad). En la tabla I se destacan en negrita los estimadores de riesgo considerados más relevantes, por valorar medidas ajustadas, obtenidas habitualmente de más de un estudio con aceptable rigor metodológico. Considerando sólo estos resultados, podemos resumir que, para la asistencia a guardería, el riesgo de infección respiratoria alta se incrementa un 88%, para la otitis media un 58%, para la otitis media con derrame un 143%, para las infecciones respiratorias bajas un 110% (neumonías 70%; bronquiolitis 80%; bronquitis 110%) y para las diarreas/gastroenteritis agudas un 40%. Transformando los riesgos estimados en proporciones atribuibles, la asistencia a guardería podría ser la responsable de entre un 33 y un 50% de los episodios de infecciones respiratorias y gastroenteritis en la población expuesta. En Julio de 2013 hemos iniciado la actualización de la revisión sistemática con búsquedas bibliográficas realizadas en las mismas bases de datos y con las mismas estrategias empleadas previamente. Se han incluido 17 nuevos estudios. Varios de estos estudios refrendan el aumento de riesgo observado para diferentes infecciones respiratorias y digestivas agudas²²⁻³⁰, con algún hallazgo discordante³¹. Son reseñables los estudios que exploran la asociación con enfermedades de base atópica, como dermatitis o eczema atópico, sibilantes recurrentes y asma³²⁻³⁷. La exposición a guardería, tal y como se había visto en estudios previos, muestra una relación cambiante con la incidencia de episodios de sibilantes o asma, aumento de riesgo en los primeros 3 años de vida, que se invierte entre los 3 y 5 años y que desaparece en la adolescencia-edad adulta.

Comentarios: La asistencia en guardería durante los primeros años de vida parece entrañar un incremento del riesgo de adquirir diversas infecciones. Este aumento de riesgo parece consistente a lo largo del tiempo y entre diferentes

entornos sociales y geográficos. La evidencia disponible parece apoyar suficientemente la existencia de este riesgo para infecciones respiratorias agudas, otitis en particular, y gastroenteritis. La información disponible para algunas infecciones respiratorias de vías bajas es escasa, aunque también apunta en la misma dirección.

La valoración del riesgo de asma en relación con la asistencia en guardería, resulta problemática. Por un lado, deberíamos diferenciar formas transitorias de espasticidad bronquial, asociadas a infecciones respiratorias en los primeros años de vida, con formas persistentes en años posteriores. Si bien está clara la asociación con los episodios de sibilantes en la primera infancia, no lo está en cuanto al riesgo de asma en la adolescencia o edad adulta.

Aunque la dirección de los efectos observados parece bastante estable entre estudios, existen diferencias en su magnitud. Estas discordancias podrían reflejar verdaderas diferencias entre distintos sistemas sanitarios o socioculturales, pero también podrían deberse a variaciones en los criterios de medición de la exposición y sus efectos. De hecho, uno de los principales problemas a los que nos enfrentamos en esta revisión es la heterogeneidad en la medición de la exposición. Este hecho no parece que pueda influir en la dirección de efecto, pero sí en la estimación de su magnitud. Cualquier estimador que utilizemos va a originar medidas más o menos extremas en función del grado de exposición que escojamos para evaluar el efecto de las guarderías. No es lo mismo que consideremos como grupo expuesto cualquier contacto en el tiempo con la guardería, que grupos seleccionados con asistencia precoz, estancias prolongadas o en centros con numerosos compañeros. En este mismo sentido, resulta comprometido englobar como una misma categoría, guarderías de diferente calidad, en cuanto a estructura, personal o procedimientos higiénicos.

También hemos observado una gran heterogeneidad en las medidas de efecto elegidas en los distintos estudios. Es escasa la utilización de medidas de mayor relevancia clínica, como la existencia de procesos recurrentes (por ejemplo: más de cinco otitis/año), empleándose con más frecuencia otras medidas cualitativas (al menos un episodio) o cuantitativas (número de episodios). Esta dispersión en la elección de medidas de efecto se traduce en que no haya trabajos suficientes para un análisis agrupado en algunas de ellas. Por otra parte, si tenemos en cuenta la heterogeneidad basal de la mayoría de las cohortes estudiadas, la validez de estimadores que no contemplen un ajuste multivariante por otros factores de riesgo parece cuestionable. De hecho, el análisis global para algunas medidas de efecto mostraba heterogeneidad significativa entre estudios. Sin embargo, cuando seleccionamos los estudios con mayor calidad metodológica, la heterogeneidad estadística desaparecía, por lo que sus estimadores de riesgo resumen pueden considerarse fiables.

En la revisión hemos excluido las comparaciones con las unidades de atención de día en domicilios ("family day-care"), práctica muy extendida en diversos países, donde pueden estar supervisadas y financiadas por instituciones públicas, pero que no se adapta a nuestra realidad. Los estudios que analizan por separado este grupo, encuentran riesgos intermedios entre los observados en las guarderías más grandes ("day care center") y el grupo de atención en su domicilio o por personal del entorno familiar¹⁷.

Conocer que la asistencia de día en guardería incrementa el riesgo de determinadas infecciones tiene interés para los médicos de atención primaria que tratan a estos niños, para los especialistas que controlan enfermos crónicos, cuya enfermedad puede verse agravada por dicho riesgo, para los adultos que cuidan a estos niños y pueden verse expuestos a dichas infecciones y para las autoridades sanitarias que son responsables de la prevención, vigilancia y manejo de brotes epidémicos que puedan aparecer en esas instituciones. Los estimadores de riesgo asociados a la asistencia en guarderías muestran valores más discretos que los observados en otros modelos de enfermedad, pero, si tenemos en cuenta la gran prevalencia de la exposición estudiada y la alta frecuencia de las infecciones aquí analizadas, puede comprenderse la repercusión del problema. A pesar del riesgo observado, las circunstancias sociales actuales limitan cualquier propuesta que trate de disminuir la asistencia en guarderías de nuestros niños más pequeños. Podrían proponerse alternativas para reducir el nivel de exposición, disminuyendo las horas de asistencia o el número de niños por centro, educando a los cuidadores sobre los principios de la transmisión de enfermedades, extremando las medidas de higiene y dictando normas claras para el manejo de los casos aparecidos y la protección de sus contactos^{4, 38}. No obstante, es posible que, salvo en niños con enfermedades crónicas o inmunodeficiencias, el riesgo sea aceptable, pudiendo en algunos casos verse

compensado por el potencial beneficio de socialización y estimulación que la guardería lleva implícito12.

Conclusiones: La asistencia a guardería se asocia a un significativo aumento del riesgo de enfermedad infecciosa aguda en la infancia; este riesgo es consistente a lo largo del tiempo y entre diferentes entornos sociales y geográficos. La asistencia a guardería podría ser la responsable de entre un 40% a un 60% de los episodios de infección respiratoria y gastroenteritis en la población expuesta. Se

observó una asociación entre precocidad de la exposición a guardería y adelanto en la aparición y aumento en el número de episodios. No obstante, a la hora de decidir la conveniencia de que un niño sea atendido o no en una guardería debe considerarse si la familia dispone de sistemas de cuidado alternativos, así como los posibles beneficios de socialización y estimulación de la escolarización precoz. Esta información tiene importantes implicaciones para la investigación, la práctica clínica, las autoridades sanitarias y la sociedad.

Tabla I.- Revisión sistemática de la literatura. Comparaciones entre asistencia a guardería y grupo control (referencia)21

Comparaciones / Criterio evaluación	N	Casos	Estimador	Efecto [IC95%]	AS [IC95%]
Infecciones respiratorias agudas					
Infección respiratoria aguda (IRA)	7	8344	RR	1,80 [1,34;2,43]	*# 2,23 [1,62;3,07]
Riesgo (DI)	4	780	RDI	1,86 [1,25;2,76]	*# 2,33 [2,14;2,54]
Nº episodios/año	1	1037	DM	0,72 [0,40;1,04]	* 0,72 [0,40;1,04]
Riesgo ajustado de consulta por IRA	1	190	RR	1,43 [1,19;1,72]	*
Riesgo Ajustado IRA frecuentes	2	1525	RR	2,74 [0,79;9,53]	# 2,74 [0,79;9,53]
Función pulmonar					
Reducción volumen espiratorio forzado 1 ^{er} min.%	1	1111	DM	2,05 [0,39;3,71]	*
Otitis media aguda					
Otitis Media Aguda	6	5846	RR	1,46 [1,25;1,71]	*
Nº episodios/año	2	1083	DMP	0,35 [0,17;0,53]	* 0,35 [0,17;0,53]
Exceso episodios/año	1	339	DM	1,13 [0,39;1,87]	* 1,13 [0,39;1,87]
Riesgo OMA frecuentes	4	3036	RR	1,90 [1,23;2,92]	*# 1,64 [0,80;3,37]
Riesgo (DI)	2	1058	RDI	1,63 [0,62;4,27]	1,02 [0,76;1,37]
Riesgo ajustado (DI) a los 1-7 años	1	1453	RDI	1,71 [1,53;1,91]	*
Riesgo ajustado OMA en 1er año de vida	1	4868	RR	1,35 [1,24;1,47]	* 1,35 [1,24;1,47]
Riesgo ajustado OMA frecuentes	6	10958	RR	1,71 [1,48;1,97]	*# 1,58 [1,45;1,71]
Diarreas o gastroenteritis agudas					
Gastroenteritis	3	5162	RR	3,22 [1,87;5,57]	* 3,37 [1,79;6,32]
Nº episodios/año	1	1037	DM	0,25 [0,08;0,42]	* 0,25 [0,08;0,42]
Riesgo (DI)	4	3302	RDI	1,39 [1,10;1,74]	*# 1,59 [1,34;1,88]
Riesgo gastroenteritis	2	497	RR	2,25 [1,64;3,09]	* 2,38 [1,62;3,49]
Exceso episodios/año	1	339	DM	-0,15 [-0,37;0,07]	-0,15 [-0,37;0,07]
Riesgo ajustado gastroenteritis	4	3291	RR	1,36 [1,16;1,60]	*# 1,40 [1,09;1,80]
Infecciones respiratorias vías bajas					
Exceso episodios/año	1	339	DM	0,19 [-0,03;0,41]	0,19 [-0,03;0,41]
Riesgo ajustado primeros 2-5 años de vida	6	6228	RR	2,10 [1,54;2,87]	*# 2,10 [1,54;2,87]
Riesgo	2	247	RR	2,97 [1,16;7,57]	*
Riesgo (DI) 1er año	1	92	RDI	1,38 [0,88;2,15]	
Sibilantes asociados a IRA					
Riesgo ajustado (DI)	1	1371	RDI	2,30 [1,78;2,96]	* 2,30 [1,78;2,96]
1er episodio en 2 meses	1	1624	RR	2,07 [1,43;2,99]	*
Riesgo episodios frecuentes	1	326	RR	4,59 [1,97;10,67]	* 4,59 [1,97;10,67]
Riesgo ajustado consulta sibilantes 1 ^{er} 6 m. vida	1	669	RR	2,30 [1,51;3,50]	* 2,30 [1,51;3,50]
Bronquiolitis					
Riesgo ajustado (DI)	1	1371	RR	1,80 [1,30;2,49]	* 1,80 [1,30;2,49]
Neumonía					
Riesgo ajustado (DI)	2	2824	RR	1,73 [1,31;2,27]	* 1,70 [1,25;2,31]
Riesgo (DI)	1	893	RDI	1,68 [0,55;5,14]	1,68 [0,55;5,14]
Bronquitis					
Riesgo ajustado (DI)	1	1371	RR	2,10 [1,59;2,77]	* 2,10 [1,59;2,77]
Riesgo ajustado consulta por bronquitis 1 ^{er} 6 m. vida	1	669	RR	1,71 [0,71;4,11]	1,71 [0,71;4,11]
Crup					
Nº episodios/año	1	1037	DM	0,16 [0,05;0,27]	* 0,16 [0,05;0,27]
Riesgo ajustado (DI)	1	1371	RR	1,70 [1,28;2,26]	* 1,70 [1,28;2,26]
cruz frecuentes	2	2597	RR	2,09 [1,18;3,71]	* 3,03 [1,33;6,92]
Riesgo ajustado cruz frecuentes	1	1560	RR	1,72 [0,95;3,12]	
Catarro común					
1er episodio en 2 meses	1	1390	RR	1,76 [1,41;2,20]	*
Catarros frecuentes a los 2 años	1	447	RR	1,56 [1,18;2,07]	* 1,56 [1,18;2,07]
Catarros frecuentes a los 6 años	1	447	RR	0,59 [0,28;1,21]	0,59 [0,28;1,21]
Catarros frecuentes a los 13 años	1	447	RR	1,04 [0,42;2,57]	1,04 [0,42;2,57]
Riesgo ajustado Catarros frecuentes 1-2 años	2	945	RR	1,24 [1,03;1,49]	* 1,24 [1,03;1,49]
Riesgo ajustado (DI) 1-7años	1	1453	RDI	1,22 [0,59;2,52]	
Rinitis					
Nº episodios/mes	1	46	DM	0,65 [0,14;1,16]	* 0,65 [0,14;1,16]
Otitis media con derrame					
Riesgo OM con derrame	3	2915	RR	1,60 [1,29;1,98]	* 1,60 [1,29;1,98]
Riesgo ajustado OM con derrame	2	1832	RR	1,60 [0,87;2,95]	2,43 [1,21;4,88]
Asma					
Asma a los 6-13 años	3	19563	RR	0,66 [0,40;1,11]	0,46 [0,21;1,00]
Riesgo (DI) 1-5 años	1	893	RR	5,47 [2,05;14,57]	* 5,47 [2,05;14,57]
Riesgo ajustado sibilantes recurrentes 1-2º año	2	1766	RR	1,35 [0,88;2,07]	1,35 [0,88;2,07]
Riesgo ajustado sibilantes recurrentes 6-7 años	1	498	RR	0,53 [0,25;1,13]	0,53 [0,25;1,13]
Riesgo ajustado asma a los 3-5 años	2	2058	RR	1,23 [0,70;2,18]	0,82 [0,37;1,79]
Riesgo ajustado asma a los 6-13 años	4	5481	RR	0,86 [0,59;1,26]	0,56 [0,33;0,95]
Riesgo ajustado asma en edad adulta	1	18530	RR	1,01 [0,94;1,07]	
Riesgo ajustado sibilantes precoces transitorios	2	23263	RR	1,44 [1,16;1,79]	*#
Riesgo ajustado sibilantes precoces persistentes 6-7 años	2	33263	RR	0,93 [0,82;1,07]	
Riesgo ajustado sibilantes inicio tardío 6-7 años	2	33263	RR	0,83 [0,67;1,02]	
Uso recursos asistenciales					
Ingreso año previo	1	531	RR	5,10 [1,42;18,30]	* 5,10 [1,42;18,30]
Media de ingresos en los primeros 3 años	1	857	DM	0,05 [-0,13;0,23]	0,05 [-0,13;0,23]
Media de consultas en los primeros 3 años	1	857	DM	1,60 [-0,41;3,61]	1,60 [-0,41;3,61]

Comparaciones / Criterio evaluación	N	Casos	Estimador	Efecto [IC95%]	AS [IC95%]
Riesgo ajustado de ingreso	1	618	RR	1,82 [0,81;4,10]	
Riesgo ajustado de consulta en urgencias	1	618	RR	1,74 [1,13;2,69]	*
Infecciones respiratorias vías altas					
Riesgo ajustado al 1-2 años de vida	2	2219	RR	1,88 [1,67;2,11]	*
Portador de neumococo					1,88 [1,67;2,11]
Riesgo ajustado de 2 a 24 meses	1	100	OR	1,30 [0,77;2,20]	1,30 [0,77;2,20]
Infección por citomegalovirus					
Prevalencia	1	160	RR	3,27 [1,82;5,87]	*
Síntomas respiratorios					
Riesgo ajustado síntomas moderados en 2 semanas	1		OR	1,32 [1,11;1,56]	*
Riesgo ajustado síntomas graves en 2 semanas	1		OR	1,18 [0,85;1,64]	

N: número de estudios incluidos; DI: densidad de incidencia

Todas las medidas han sido calculadas a partir de los datos publicados utilizando modelos de efectos aleatorios: DM: diferencia de medias; DMP: diferencia de medias ponderada; RR: riesgo relativo;

OR odds ratio; RDI: razón de densidades de incidencia;

IC95%: intervalo de confianza del 95%; Con asterisco indica efecto significativo ($p < 0,05$)

#: heterogeneidad entre estudios estadísticamente significativa (sólo calculable si hay más de 1 estudio)

AS: análisis de sensibilidad con estudios de mayor rigor metodológico (en blanco si no hay estudios). Se destaca en negrita los estimadores de efecto ajustados de mayor relevancia. No hay heterogeneidad.

Bibliografía

- Yeandle S, Gore T, Herrington A. Employment, family and community activities. A new balance for women and men. Luxembourg: Office for Official Publication of the European Communities; 1999.
- Instituto Nacional de Estadística. Fuente: Ministerio de Educación y Ciencia. Alumnado. Régimen general. Curso 2003-2004. [en línea] [fecha de consulta: 10-X-2006]. Disponible en: http://www.ine.es/inebase/cgi/axi?AXIS_PATH=/inebase/temas/t13/p001/e03/a2003-2004/l0/&FILE_AXIS=amg10002.px&CGI_DEFAULT=/inebase/temas/cgi.opt&COMANDO=SELECCION&CGI_URL=/inebase/cgi/.
- Encuesta de Población Activa. Módulo especial 2005: Módulo de conciliación entre la vida laboral y la familiar. [en línea] [Fecha de consulta 10-X-2006]. Disponible en: http://www.ine.es/inebase/cgi/axi?AXIS_PATH=/inebase/temas/t22/e308/meto_05/modulo/2005/l0/&FILE_AXIS=01001.px&CGI_DEFAULT=/inebase/temas/cgi.opt&COMANDO=SELECCION&CGI_URL=/inebase/cgi/.
- Barros FC. Child-care attendance and common morbidity: evidence of association in the literature and questions of design. *Rev Saude Publica* 1999;33(1):98-106.
- Kaila B, Taback SP. The effect of day care exposure on the risk of developing type 1 diabetes: a meta-analysis of case-control studies. *Diabetes Care* 2001;24(8):1353-8.
- Rosenbaum PF, Buck GM, Brecher ML. Early child-care and preschool experiences and the risk of childhood acute lymphoblastic leukemia. *Am J Epidemiol* 2000;152(12):1136-44.
- Svanes C, Jarvis D, Chinn S, Omenaas E, Gulsvik A, Burney P. Early exposure to children in family and day care as related to adult asthma and hay fever: results from the European Community Respiratory Health Survey. *Thorax* 2002;57(11):945-50.
- Urayama KY, Buffler PA, Gallagher ER, Ayoob JM, Ma X. A meta-analysis of the association between day-care attendance and childhood acute lymphoblastic leukaemia. *Int J Epidemiol* 2010;39(3):718-32.
- Benjamin SE, Rifas-Shiman SL, Taveras EM, Haines J, Finkelstein J, Kleinman K, et al. Early child care and adiposity at ages 1 and 3 years. *Pediatrics* 2009;124(2):555-62.
- Geoffroy MC, Power C, Touchette E, Dubois L, Boivin M, Seguin JR, et al. Childcare and overweight or obesity over 10 years of follow-up. *J Pediatr* 2013;162(4):753-758 e1.
- Maher EJ, Li G, Carter L, Johnson DB. Preschool child care participation and obesity at the start of kindergarten. *Pediatrics* 2008;122(2):322-30.
- Zoritch B, Roberts I, Oakley A. The health and welfare effects of day-care: a systematic review of randomised controlled trials. *Soc Sci Med* 1998;47(3):317-27.
- McCormick MC, Brooks-Gunn J, Shapiro S, Benasich AA, Black G, Gross RT. Health care use among young children in day care. Results in a randomized trial of early intervention. *JAMA* 1991;265(17):2212-7.
- Vandell DL, Belsky J, Burchinal M, Steinberg L, Vandergrift N, NICHD Early Child Care Research Network. Do Effects of Early Child Care Extend to Age 15 Years? Results From the NICHD Study of Early Child Care and Youth Development. *Child Dev.* 2010; 81: 737-56.
- Chalmers I, Altman DG. Systematic Reviews. London: BMJ Publishing Group; 1995.
- Schulz KF, Chalmers I, Hayes RJ, Altman DG. Empirical evidence of bias. *JAMA* 1995;273:408-12.
- Uhari M, Mantysaari K, Niemela M. A meta-analytic review of the risk factors for acute otitis media. *Clin Infect Dis* 1996;22(6):1079-83.
- Rovers MM, Zielhuis GA, Ingels K, van der Wilt GJ. Day-care and otitis media in young children: a critical overview. *Eur J Pediatr* 1999;158(1):1-6.
- Amre DK, Lambrette P, Law L, Krupoves A, Chotard V, Costea F, et al. Investigating the hygiene hypothesis as a risk factor in pediatric onset Crohn's disease: a case-control study. *Am J Gastroenterol* 2006;101(5):1005-11.
- Harding NJ, Birch JM, Hepworth SJ, McKinney PA. Infectious exposure in the first year of life and risk of central nervous system tumors in children: analysis of day care, social contact, and overcrowding. *Cancer Causes Control* 2009;20(2):129-36.
- Ochoa Sangrador C, Barajas Sánchez MV, Muñoz Martín B. Asistencia a guardería y enfermedad infecciosa aguda en la infancia. Una revisión sistemática. *Rev Esp Salud Pub.* 2007; 81: 113-29.
- Vernacchio L, Lesko SM, Vezina RM, Corwin MJ, Hunt CE, Hoffman HJ, et al. Racial/ethnic disparities in the diagnosis of otitis media in infancy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68(6):795-804.
- von Linstow ML, Holst KK, Larsen K, Koch A, Andersen PK, Høgh B. Acute respiratory symptoms and general illness during the first year of life: a population-based birth cohort study. *Pediatr Pulmonol* 2008;43(6):584-93.
- Zutavern A, Rzehak P, Brockow I, Schaaf B, Bollrath C, von Berg A, et al. Day care in relation to respiratory-tract and gastrointestinal infections in a German birth cohort study. *Acta Paediatr* 2007;96(10):1494-9.
- Gorrotxategi Gorrotxategia P, Aseguinolaza Iparraguirre, Sarrionandia Uri-belarra MJ, di Michele Russo A, Reguilón Miguel MJ, Caracho Arbaiza M R, et al. La asistencia a la guardería aumenta no solo la morbilidad, sino también el uso de recursos sanitarios. *Rev Pediatr Aten Primaria* 2013;15(58):177-179.
- Domínguez Aurrecoechea B, Fernández Francés M, Ordóñez Alonso MA, López Vilar P, Merino Ramos L, Aladro Antuña A, et al. Influencia de la asistencia a guarderías sobre la morbilidad en niños menores de 12 meses de edad. *Rev Pediatr Aten Primaria* 2013;14(56):303-312.
- del Castillo Aguas G, Gallego Iborra A, Ledesma Albarrán JM, Gutiérrez Olid M, Moreno Muñoz G, Sánchez Tallón R, et al. Influencia de la asistencia a las guarderías sobre la morbilidad y el consumo de recursos sanitarios en niños menores de 2 años. *Rev Pediatr Aten Primaria* 2009;11(44):695-708.
- Lafuente Mesanza P, Lizarraga Azparren MA, Ojembarrena Martínez E, Gorostiza Garay E, Hernaiz Barandiaran JR, Olascoaga Errate A, et al. Escolarización precoz e incidencia de enfermedades infecciosas en niños menores de 3 años. *An Pediatr (Barc)* 2008;68(1):30-8.
- Kamper-Jorgensen M, Wohlfahrt J, Simonsen J, Gronbaek M, Benn CS. Population-based study of the impact of childcare attendance on hospitalizations for acute respiratory infections. *Pediatrics* 2006;118(4):1439-46.
- Delour M, Caparros N, Rufat P, Desplanques L, Bonnefoi MC, Patris S, et al. Facteurs organisationnels associés à la répétition des épisodes infectieux des enfants accueillis en crèche à Paris. *Arch Pediatr* 2006;13(9):1215-21.
- Kamper-Jorgensen M, Andersen LG, Simonsen J, Sorup S. Child care is not a substantial risk factor for gastrointestinal infection hospitalization. *Pediatrics* 2008;122(6):e1168-73.
- Midodzi WK, Rowe BH, Majaesic CM, Saunders LD, Senthilselvan A. Early life factors associated with incidence of physician-diagnosed asthma in

- preschool children: results from the Canadian Early Childhood Development cohort study. *J Asthma* 2010;47(1):7-13.
33. Gurka MJ, Blackman JA, Heymann PW. Risk of childhood asthma in relation to the timing of early child care exposures. *J Pediatr* 2009;155(6):781-787 e1.
34. Nicolaou NC, Simpson A, Lowe LA, Murray CS, Woodcock A, Custovic A. Day-care attendance, position in sibship, and early childhood wheezing: a population-based birth cohort study. *J Allergy Clin Immunol* 2008;122(3):500-6 e5.
35. Simon MR, Havstad SL, Wegienka GR, Ownby DR, Johnson CC. Risk factors associated with transient wheezing in young children. *Allergy Asthma Proc* 2008;29(2):161-5.
36. Mitchell EA, Robinson E, Black PN, Becroft DM, Clark PM, Pryor JE, et al. Risk factors for asthma at 3.5 and 7 years of age. *Clin Exp Allergy* 2007;37(12):1747-55.
37. Roder S, Borte M, Herbarth O. Entry age into day care and later development of allergic disorders--results from the city of Leipzig cohort of the LISA study. *Cent Eur J Public Health* 2006;14(2):90-6.
38. Goodman RA, Osterholm MT, Granoff DM, Pickering LK. Infectious diseases and child day care. *Pediatrics* 1984;74(1):134-9.

MR 3 DESPORTO EM IDADE PEDIÁTRICA E LESÕES POR USO EXCESSIVO

DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

Jaime Milheiro MD

Médico especialista em Medicina Física e de Reabilitação e em Medicina Desportiva.
Director Clínico da Clínica Médica do Exercício do Porto

Resultante do incremento da prática desportiva em idades cada vez mais precoces, associadas ao possível estrelato que a competição pode proporcionar na geração milenar (considerada a mais narcisística da história), a prática desportiva inadequada pode perder as suas características anabólicas e construtivas, levando entre várias coisas, ao dano físico e mental.

Isso implica uma evidente necessidade crescente do apoio médico-fisiológico e psicológico ao atleta de alto rendimento, nomeadamente nos desportos de perfil individual e de endurance. Considerando que a linha que separa a fadiga construtiva do overtraining é ténue, a avaliação baseada na interpretação das sensações do atleta corre o risco de falhar redondamente.

Nos dias de hoje é fundamental fazer um seguimento físico, mental e bioquímico, indicando o caminho a que o treino nos está a conduzir. É essencial a deteção precoce do denominado NFOR – Non-Functional Over Reaching, evitando o declínio físico e mental do atleta.

Estas situações para além de provocar muita sintomatologia, associam-se a um resposta travada de cortisol, não havendo a devida produção hormonal para a obtenção dos resultados, potenciando quadros depressivos, fadigas acentuadas, frenadoras da capacidade funcional estudantil e social, o que promove múltiplos distúrbios orgânicos nomeadamente ao nível do aparelho osteoarticular. O diagnóstico precoce e objectivo desta condição é determinante para a melhor resposta terapêutica, necessitando de uma vigilância forte da equipa multidisciplinar de apoio ao atleta.

MR 5 PRÁTICA CLÍNICA 1

GASTROENTERITE AGUDA: ABORDAGEM NO SERVIÇO DE URGÊNCIA

Sara Santos Valério de Azevedo

Unidade de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica - Departamento de Pediatria- HSM-CHLN

Define-se gastroenterite aguda (GEA) como um quadro clínico resultante da inflamação aguda das mucosas do estômago e intestino, secundária a infecção aguda por agente viral ou bacteriano. Manifesta-se clinicamente por diarreia aguda, podendo ser acompanhado ou não de vômitos, febre e sinais de desidratação. É uma doença auto-limitada com uma duração previsível entre 7 a 14 dias. A diarreia aguda caracteriza-se pela modificação das características das fezes, nomeadamente diminuição da consistência (dejeções moles/liquidas) e/ou

aumento da frequência das dejeções (> 3 em 24h), sendo este indicador o mais importante no lactente pequeno.

A diarreia aguda pode ser secundária a mecanismo secretório (microorganismos entero-invasivos, entero-adesivos, produtores de enterotoxinas) com aumento da secreção de células intestinais (água e electrólitos), a mecanismo osmótico resultante da diminuição da absorção (deficiência secundária de dissacarídeos e aumento de hidratos de carbono não digeridos no tubo digestivo), ou mecanismo misto (co-existem mecanismos osmóticos e secretório). Clinicamente a diarreia de origem secretória é abundante e não melhora com o jejum, pelo contrário a diarreia osmótica é geralmente pouco abundante que melhora com jejum.

A GEA é uma patologia aguda pediátrica extremamente comum. Em média registam-se 0,5 a 1,9 episódios/criança/ano em crianças < 3 anos

Os vírus são os agentes infecciosos mais frequentes da gastroenterite aguda, sendo a GEA de etiologia bacteriana menos frequente. A incidência de GEA por rotavírus tem vindo a diminuir desde a introdução da vacina, sendo o norovírus actualmente reconhecido como um agente viral com incidência crescente. A distinção etiológica entre GEA viral ou bacteriana não é relevante na prática clínica uma vez que a abordagem na urgência é independente da etiologia e visa sobretudo avaliar o impacto da GEA no estado de hidratação e determinar factores de risco para evolução mais grave.

A história clínica da criança com GEA deve assim incluir dados que permitam aferir a gravidade da doença e o estado de desidratação, nomeadamente, a idade, peso anterior, nº de dias de diarreia, nº de dejeções nas últimas 24 horas, consistência das fezes, presença de sangue, nº de episódios vômitos, presença de febre, micções (n / <normal) (nº de fraldas), quantidade/tolerância de líquidos ingeridos, ingestão alimentar, medicação já efectuada (sro / antipiréticos / outros). No exame físico a avaliação do estado de desidratação inclui, estimativa da perda ponderal (principal indicador), estado geral (prostração, irritabilidade, choro, TRC, FR, FC), turgor cutâneo, estado de hidratação das mucosas, tempo de reperfusão capilar,

A estratificação da gravidade da desidratação é feita de acordo com a estimativa da perda ponderal; desidratação ligeira < 3-5%; desidratação moderada :5-9%; desidratação grave > 9%.

São indicadores que quadro clínico de maior gravidade a presença de diarreia abundante com mucos frequente (> 8 episódios/dia), vômitos persistentes/incoercíveis, recusa alimentar, febre elevada, desidratação moderada a grave na apresentação, doença crónica subjacente e lactente < 2 meses. A hospitalização prévia, a frequência de creche, condições sócio-económicas desfavorecidas e determinados agentes etiológicos (rotavírus, norovírus, astrovírus e E.coli), estão igualmente associados a GEA de maior gravidade.

A avaliação laboratorial é imprecisa na avaliação da gravidade da desidratação, contudo deve ser efectuada se desidratação moderada a grave e antes do início de hidratação ev. Os exames habitualmente pedidos incluem, hemograma, glicemia, ionograma, ureia e creatinina, pH e gases, combur. Destes exames o bicarbonato parece ser o único marcador laboratorial útil na avaliação do risco de desidratação > 5%.

Os exames microbiológicos das fezes não devem fazer parte da avaliação laboratorial na GEA excepto se evolução severa, com perda ponderal estimada > 9%, diarreia persistente (mais de 2 semanas), diarreia com sangue, imunodeficiência congénita ou adquirida ou terapia imunossupressora, viagem recente para países de risco (África, Ásia, América do Sul), suspeita de colite por *Clostridium difficile* ou *S. hemolítico-urémico* , surtos epidémicos e quando infecção intestinal tem de ser excluída para se confirmar outras etiologias como a Doença Inflamatória Intestinal.

São critérios de internamento o choque hipovolémico, a desidratação moderada a grave, a presença de letargia, convulsões, os vômitos incoercíveis, o lactente pequeno < 3M, a incapacidade dos prestadores de cuidados e perante suspeita de patologia cirúrgica.

A abordagem terapêutica da GEA tem como princípio do tratamento um conjunto de medidas de suporte que pretendem a reposição de fluidos e electrólitos, manutenção da alimentação entérica (de forma a prevenir o catabolismo e promover a regeneração dos enterócitos) e a prevenção de nova desidratação. A reposição de fluidos e electrólitos deve ser preferencialmente por via oral (se necessário tentar hidratação entérica (SNG) pois esta apresenta menos riscos que hidratação ev e menor duração de hospitalização, contudo a hidratação endovenosa é a via a considerar sempre que se verifique impossibilidade de hidratação entérica e/ou desidratação grave.

As soluções de rehidratação oral (SRO) são soluções hiposmolares (60 mmol sódio e 75-110 mmol de glucose) que promovem a reabsorção de sódio e água no intestino. Estão indicados como os solutos preferências para hidratação oral/SNG. Não são actualmente recomendados SRO hipertónicas (Na+ 90 mmol/L), chá (contém concentração de sódio e potássio reduzida), refrigerantes (contém uma elevada concentração de açúcar (> 110 g/L), concentrações mínimas de sódio ou de potássio e uma osmolaridade demasiado elevada (> 780 mOsm/L). Sempre que se trate de um lactente amamentado com GEA, a SRO deve ser oferecida simultaneamente com LM.

A utilização de outras soluções SRO para além das recomendadas pela ESPGHAN não parece estar indicada. A SRO baseado em arroz e SRO + amido resistente à amilase não parece trazer benefício, excepto cólera; SRO + goma guar parece trazer benefício, mas evidência insuficiente para o seu uso rotineiro; SRO + carboidratos não digeríveis não são recomendados; SRO + glutamina não é recomendado; SRO + probióticos (*Lactobacillus GG*(IA) e *Saccharomyces boulardii* parece ter benefício, mas evidência insuficiente para o seu uso rotineiro. Sempre que a hidratação oral seja impossível, a reposição de fluidos e electrólitos ev deve ter em consideração a concentração sérica de sódio, sendo esta determinante no cálculo da correcção. Sempre

que haja hipo ou hipernatrémia deve proceder-se a monitorização sérica 4/4h de forma a garantir que a variação sérica do sódio não seja superior a 0,5 mEq/h. A alimentação oral deve ser retomada precocemente, após 4-6h de hidratação oral (assim que possível na hidratação ev). O LM deve ser mantido ou na sua impossibilidade deve ser oferecida fórmula não diluída. Para a vasta maioria das crianças é seguro manter fórmula com lactose, não existe igualmente evidência para trocar para fórmula de soja ou fórmula hidrolisada. Deve ser oferecida a alimentação normal de acordo com a tolerância da criança.

Adicionalmente deve ser prevenida nova desidratação, oferecendo SRO enquanto persistir vômitos e diarreia (vômitos: 2 ml/kg/ episódio; diarreia: 10 ml/kg/ episódio).

São critérios para alta após internamento por GEA, estado de hidratação suficiente, ganho ponderal e/ou melhoria clínica, ausência de necessidade de hidratação ev, aporte oral mantido e suficiente para equilibrar as perdas, prestadores de cuidados capazes de assegurar a manutenção do tratamento no domicílio, assegurada possibilidade de reavaliação por médico assistente.

A terapêutica da GEA é sobretudo de suporte, contudo alguns fármacos podem ter benefício. Os anti-eméticos podem ser úteis em caso de vômitos severos/incoercíveis, contudo, a ESPGHAN não recomenda a sua utilização por rotina. A metoclopramida está associada elevada percentagem de efeitos colaterais pelo que actualmente não se recomenda a sua utilização. O ondansetron, administrado por via oral em toma única a crianças e lactentes (> 6 meses) parece eficaz na prevenção da persistência de vômitos e na redução da taxa de hospitalização, de acordo com diversos estudos

Os anti-peristálticos (loperamida) estão contra-indicada por efeitos colaterais sérios relatados em crianças com < 3 anos. A utilização de racecadotril (anti-secretório) pode ser considerada, pois existem estudos que demonstram diminuição de intensidade e duração da diarreia em associação com medidas gerais, mas são necessários mais estudos de eficácia e segurança para fazer essa recomendação.

Os antibióticos não estão recomendados na grande maioria das crianças com diarreia aguda. Nas GEA de etiologia bacteriana só estão recomendados se GEA a *Salmonella typhi*, *Vibrio cholerae*, *Entamoeba histolytica*, *Shigella* e *Giardia lamblia* e nas seguintes situações: Menos de 3 meses de idade; imunodeficiência primária ou secundária, terapia imunossupressora; quadro de sépsis como complicação.

A utilização de micronutrientes, como o zinco (que desempenha funções tróficas anti-oxidativas, com efeitos que favorecem as funções imunológicas e de barreira da mucosa intestinal) parece estar associado à redução da gravidade e duração da diarreia aguda e persistente em crianças que vivem em países em desenvolvimento. Não existem provas de eficácia do seu uso em crianças europeias com GEA, pelo que não se recomenda a sua suplementação/utilização rotineira. Os probióticos podem ser efectivos no tratamento da diarreia de etiologia vírica, contribuindo para a redução da duração da GEA em 24h. Apenas o *Lactobacillus GG* e o *Saccharomyces boulardii* mostraram ser benéficos.

Bibliografia recomendada

Gaurino A, Albano A, Ashkenazi et al. ESPGHAN/ESPID guidelines for age management in European children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 46:S81-S184.

DESIDRATAÇÃO NA CRIANÇA

Augusto Ribeiro
Porto

Resumo: A desidratação é uma das principais causas de mortalidade e morbidade infantil, em todo o mundo.

De acordo com dados da OMS a diarreia, uma das principais causas de desidratação, é a segunda causa de morte na criança abaixo dos 5 anos de idade, sendo responsável por inúmeros internamentos hospitalares. Em países em que a pobreza e as deficientes condições de higiene são vulgares, e em que a malnutrição e a SIDA na criança é frequente, a desidratação acarreta um elevado risco de morte.

Desde há alguns anos que o tratamento convencional da desidratação com fluidoterapia endovenosa tem sido posto em causa, quer relativamente ao tempo de correcção quer em relação aos tipos de soros a utilizar. Hoje muitos são os autores defensores dos esquemas rápidos de reposição do défice, seguidos logo que possível da utilização da via oral. Com estes esquemas rápidos de correcção o bem estar geral da criança é mais rapidamente atingido. Quer a perfusão gastrointestinal quer a perfusão renal são também mais rapidamente restauradas, permitindo assim um início mais precoce da alimentação oral e uma auto-correcção da acidose e das alterações electrolíticas (hiponatremia, hipernatrémia, hipocalcémia).

Também, é hoje questionado o tradicional soro calculado segundo as necessidades basais e défice de iões, que habitualmente corresponde a um soro hipotónico. Actualmente, quando a fluidoterapia endovenosa é a solução o recurso a soros isotónicos é a norma. Privilegiar a tonicidade em detrimento das necessidades em iões, favorece o bom funcionamento celular.

Assim, o autor apresenta o tema, centrando-se principalmente na desidratação por gastroenterite aguda, abordando a sua definição, avaliação clínica, indicações para estudo analítico e internamento, mas sobretudo as novas tendências na abordagem terapêutica, nomeadamente rehidratação rápida e tipologia de soros a utilizar.

Em conclusão, a desidratação é processo patológico muito frequente na idade pediátrica, associado a inúmeras doenças, que pode ser responsável por várias complicações graves, nomeadamente a morte. Uma boa avaliação clínica e triagem das diferentes formas de apresentação, que permita a terapêutica mais adequada, é o pilar fundamental para que se possam evitar as complicações.

MR 6 ACIDENTES

O PEDIATRA É O PEDIATRA E AS (SUAS) CIRCUNSTÂNCIAS: AS SITUAÇÕES DE CATÁSTROFE

António Marques

Assistente Hospitalar Graduado em Pediatria Médica; Urgência de Pediatria Médica –Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE-Hospital Dona Estefânia

Resumo: As catástrofes são situações de emergência que ocorrem fora das instalações dos hospitais sem o afectarem directamente, mas na sua área de influência. Estas situações são de baixa frequência, mas de extrema gravidade e traduzem-se em geral por um número significativo de feridos. Porque superam a capacidade local de resposta, obrigam a que as instituições e o pessoal de saúde estejam preparados e organizados para as enfrentar rápida e eficazmente. Por razões conhecidas a resposta à catástrofe tornou-se um tema que cada vez suscita maior interesse e preocupação. Os pediatras não podem estar alheios ao assunto. Nesta intervenção de sensibilização ao tema, procurar-se-á definir o que é uma catástrofe, os princípios que devem presidir à organização da resposta à catástrofe e as responsabilidades do pediatra.

NOVOS ACIDENTES NO SÉCULO XXI?

Ana Duarte

Assistente Hospitalar de Pediatria no serviço de Pediatria do Hospital Garcia de Orta

Nos últimos 20 anos, em Portugal e na maioria dos países desenvolvidos, tem sido surpreendente a redução constante e consistente na mortalidade por traumatismos e lesões nas crianças e adolescentes (0-19 anos).

De facto, desde o início dos anos 90 que a taxa de mortalidade por acidentes tem diminuído - à excepção do período entre 2000 e 2004, onde se registou um

ligeiro aumento, para depois se retomar a tendência de descida - atingindo agora um valor histórico de 5,86 por cada 100.000 habitantes (ECSA, 2012). Este fato teve um impacto direto e positivo na vida das crianças e famílias portuguesas, e representou muitos ganhos em saúde, já que foram poupados milhares de anos de vida, que de outra forma teriam sido desperdiçados.

Apesar desta descida significativa na mortalidade e morbidade, os acidentes e as suas consequências (traumatismos, ferimentos e lesões) continuam a ser a principal causa de morte (16,62% do total de mortes) e incapacidade permanente, e dos motivos mais frequentes de ida aos serviços de urgência e consulta nestas idades.

O conhecimento da epidemiologia e do padrão dos acidentes é importante na adequação de atitudes que visem a sua prevenção, já que cerca de 90% dos acidentes são previsíveis e evitáveis.

Nas estatísticas nacionais, o número de acidentes de viação nos últimos 5 anos tem mostrado um consistente decréscimo, sendo de salientar que o número de mortos caiu para menos de metade. No entanto, em 2011, 2.936 crianças ainda sofreram lesões corporais em acidentes de viação, que mostra que este ainda é um campo de intervenção importante.

Num estudo realizado numa urgência pediátrica de um hospital polivalente, os acidentes motivaram cerca de 1/5 das admissões, sendo os acidentes traumáticos os mais frequentes (93%) e destes maioritariamente as quedas (61%). Seria útil a comparação com casuísticas semelhantes de décadas anteriores. Mas mesmo sem esses dados, ficamos com a impressão que de fato há uma diminuição global do número de acidentes graves (resultando em morte ou ferimentos importantes) sobretudo dos acidentes de viação, o que se atribui a melhoria das condições de vida (melhores estradas, veículos mais seguros), ao grau de informação da população sobre a importância da prevenção e, no caso dos acidentes de viação, ao uso de sistemas de contenção infantil adequados.

É difícil de apresentar dados científicos relevantes sobre a ocorrência de novos tipos de acidentes, pois são menos frequentes e não há estudos de base populacional. Neste trabalho serão referidos, de acordo com a bibliografia e a experiência clínica diária, alguns “novos” acidentes: acidentes de viação (sobretudo atropelamentos) pelo uso de auscultadores ou telemóvel e pelo uso inapropriado dos sistemas de contenção, acidentes relacionados com a prática de desportos radicais, intoxicação por monóxido de carbono, ingestão acidental de metadona, afogamentos em praias fluviais, mordeduras de animais exóticos. Pelo alargamento da idade pediátrica somos também confrontados com os acidentes em jovens gravidas. Pela elevada prevalência de crianças com problemas neurológicos ou do desenvolvimento procurámos características particulares dos acidentes de que são vítimas.

PREVENÇÃO DE ACIDENTES – PASSADO, PRESENTE E FUTURO

Helena Sacadura Botte
APSI

Nos últimos 20 anos, Portugal teve uma redução importante na mortalidade por traumatismos e lesões dos 0 aos 19 anos. Desde o início dos anos 90 que a taxa de mortalidade por acidentes tem diminuído – exceto entre 2000 e 2004, em que aumentou ligeiramente para depois retomar a tendência de descida (1994-2010, Eurostat) atingindo agora um valor histórico de **5,86 por cada 100.000** habitantes (ECSA, 2012) quando comparados com dados anteriores (Perfil 2007, **31,63/100.000** e Perfil 2009, **14,98/100.000**).

Mesmo assim, segundo a *European Child Safety Alliance* (ECSA), em 2009 perderam-se inutilmente 8.929 anos de vida potencial (ECSA, 2012) por mortes precoces na sequência de acidentes. Apesar desta redução, as lesões e os traumatismos foram ainda a principal causa de morte nas crianças e adolescentes, sendo responsáveis por 16,62%. Se Portugal tivesse a mesma taxa de mortalidade que a Holanda (um dos países mais seguros para as crianças - Relatório Avaliação Segurança Infantil 2012), 26% destas mortes poderiam ter sido evitadas. Estas mortes prematuras têm um peso ainda maior para o país porque o crescimento natural da população é negativo há já alguns anos. Além disso, não podemos esquecer que as mortes são apenas a “ponta do iceberg” e que muitas outras crianças são hospitalizadas e observadas diariamente nos serviços de saúde na sequência de lesões e traumatismos não intencionais (acidentes). Alguns estudos realizados pela APSI indicam que por cada criança que morre: - num acidente rodoviário, 131 ficam feridas - na sequência de um afogamento uma a duas são internadas- na sequência de uma queda 385 são internadas .

Para além das crianças que morrem, muitas mais ficam com sequelas para toda a vida, algumas com incapacidades físicas e/ou psicológicas, com impacto direto para as crianças e famílias e custos elevados para o País.

No início dos anos 90, o número de mortes por acidente até aos 19 anos, ultrapassava os 500 (1994, 551 mortes, Eurostat). Em 2010, este número reduziu para 90. Esta redução verificou-se em todos os tipos de acidentes, mas os rodoviários foram responsáveis por mais de 64% do total de mortes neste período. Entre 2006 e 2010 (últimos dados disponíveis), 625 crianças e jovens até aos 19 anos morreram na sequência de um acidente (INE). A maior parte destas mortes ocorreu entre os 15 e os 19 anos de idade (55%). No 1º ano de vida são poucos os casos de morte, quando comparados com outras idades (3% até 1 ano; 16% do 1 aos 4; 12% dos 5 aos 9 e 12% dos 10 aos 14 anos). Neste período, logo a seguir aos acidentes rodoviários (68%), temos os afogamentos em 2º lugar (12%), seguidos da asfixia/estrangulamento (5%) e das quedas (4%).

Os traumatismos e lesões afectam de forma desproporcionada as crianças e adolescentes mais vulneráveis, associados à riqueza do País e à condição socioeconómica da família. Segundo a ECSA há mais crianças e adolescentes a sofrer lesões nas famílias com rendimentos mais baixos, com uma escolaridade e literacia mais baixa e que vivem em zonas carenciadas e em espaços confinados. Tendo em conta que em Portugal existem 25% de pessoas em risco de pobreza ou exclusão social e 7% de crianças e adolescentes a viver em agregados familiares onde ninguém trabalha (Eurostat, 2010) o País deve estar atento e ponderar se é necessário dirigir ações mais específicas para públicos mais vulneráveis (emigrantes, famílias com baixos rendimentos ou com várias gerações de pobreza). O esforço que Portugal fez no sentido de reduzir o IVA dos Sistemas de Retenção para Crianças, em 2009, foi apontado no Relatório de Avaliação de Segurança Infantil 2012 como um fator positivo na diminuição das desigualdades associadas aos acidentes. Contudo, a atuação de Portugal, no que diz respeito ao nível de segurança que as políticas nacionais conferem aos cidadãos mais novos e mais vulneráveis, fica muito aquém das expectativas. No Relatório da ECSA de 2012, Portugal tem a classificação de “razoável” no que se refere à adoção de medidas para a segurança das crianças e adolescentes. Relativamente a 2007 houve um progresso no desempenho de Portugal mas, de 2009 para 2012 não houve avanço (apenas pequenas alterações sem implicações na classificação global final). Há ainda muitas áreas onde o País tem que intervir. Segundo a ECSA, e considerando as nove áreas analisadas, o País necessita ainda de uma intervenção significativa na segurança de peões e ciclistas, segurança na água e na prevenção das quedas, queimaduras e asfixia/estrangulamento. Nas restantes áreas (segurança dos passageiros, motociclistas/ciclomotoristas, prevenção das intoxicações) é necessário reforçar a adoção, implementação ou execução de medidas de eficácia comprovada. Desde o primeiro Relatório de Avaliação de Segurança Infantil em 2007, e para os indicadores que são comparáveis, Portugal progrediu em quase todas as áreas, com maior progressão no 1º período de avaliação (2007-2009).

Se todas as medidas consideradas eficazes na prevenção de acidentes fossem implementadas uniformemente, seria possível reduzir os acidentes até 90% (ESCA). Relativamente às áreas consideradas estratégicas e de suporte à acção na área da segurança infantil, nomeadamente, liderança, infra-estruturas e capacidade técnica, de acordo com a ECSA, Portugal já possui alguns dos recursos necessários. Falta ainda uma liderança mais forte, em termos da coordenação a nível nacional de todas as iniciativas, e de maior investimento na criação de infra-estruturas. É preciso afetar recursos financeiros para a coordenação, investigação e desenvolvimento de competências na área da segurança infantil e para o apoio ao trabalho em rede. A existência de um provedor da criança e a criação de uma comissão nacional responsável pela Segurança Infantil são algumas das medidas de eficácia comprovada apontadas como bons exemplos para que Portugal possa assumir uma liderança mais firme nesta área. No âmbito das infra-estruturas, é necessário criar um sistema de informação que permita uma análise mais detalhada das condições de ocorrência dos acidentes e do seu peso/impacto. A criação de um comité interdisciplinar de análise de mortes com crianças e jovens e o desenvolvimento de um mecanismo nacional que permita a identificação precoce e uma resposta rápida para riscos emergentes, são consideradas políticas com uma contribuição importante na prevenção dos acidentes. Este Relatório realça a necessidade de integrar estratégias de eficácia comprovada na prevenção de acidentes nos programas nacionais de saúde pública e a implementação do Plano de Ação de Segurança Infantil (PASI). Este Plano, elaborado com o objectivo de criar uma estratégia nacional para a prevenção dos acidentes com crianças e adolescentes, já contempla medidas e políticas

dirigidas às áreas em que Portugal tem mais lacunas. Se Portugal assumir um compromisso com a adoção e execução do PASI e o integrar de forma sustentada nas políticas do País, que se dirigem ou têm impacto na saúde e bem-estar das crianças e adolescentes, numa próxima avaliação Portugal poderá ficar mais próximo de outros países da Europa.

Este relatório refere que para se criar um País mais seguro é necessário garantir que estas medidas de eficácia comprovada são implementadas num contínuo, do nível nacional até aos níveis regional e local, e acompanhar o efeito que algumas políticas podem ter junto de populações mais vulneráveis, para não acentuar as desigualdades já existentes. É crucial procurar soluções que tragam co-benefícios para outras áreas, para além da prevenção de acidentes, por exemplo, na promoção da actividade física e combate à obesidade infantil. O investimento estratégico na prevenção dos acidentes contribuirá para uma abordagem integrada na área da promoção da saúde das crianças e adolescentes, com grandes benefícios para o seu desenvolvimento e bem-estar.

MR 7 DEFESA E CONTRA-ATAQUE

DÉFICES IMUNITÁRIOS E DOENÇAS AUTOIMUNES – QUE CORRELAÇÃO?

Margarida Guedes

Responsável pela Unidade de Reumatologia Pediátrica do CHP

Embora possa parecer paradoxal, as manifestações autoimunes são comuns nas imunodeficiências primárias (PID).

De facto, os progressos verificados nas últimas décadas na caracterização de muitas IDP trouxeram conhecimentos sobre diferentes mecanismos efetores da imunidade inata e adquirida, mas também sobre os envolvidos na regulação imunológica. Verificou-se que defeitos nos mecanismos de controlo das células T auto-reactivas ocorrem com mutações em genes que controlam a imunotolerância (AIRE, Foxp3), tornando as manifestações autoimunes a maior expressão das respectivas doenças, nomeadamente APECED e IPEX. Também, defeitos na eliminação das células B auto-reactivas por défices nas vias de apoptose levam à sua acumulação, com linfoproliferação crónica e doença autoimune, o que caracteriza o síndrome linfoproliferativo autoimune (ALPS). Estas três doenças representam IDP com mutações bem definidas, em que a imunodesregulação está subjacente às manifestações clínicas.

No entanto, para a maioria das IDP a base das manifestações autoimunes é multifactorial. Frequentemente, associa-se a uma incapacidade do hospedeiro com IDP em erradicar completamente os microrganismos e seus antígenos, motivando uma resposta inflamatória crónica compensatória, por vezes exagerada, com lesão não só das células infectadas como dos tecidos adjacentes. A incapacidade de eliminação dos complexos antígeno-anticorpo, como ocorre nos défices inatos de complemento, é outro dos mecanismos das manifestações autoimunes sistémicas. Por seu lado, a linfopenia que é habitual em défices das células T, pode concorrer para as manifestações autoimunes pela marcada diminuição das células Treg, responsáveis pela imunotolerância periférica.

As Imunodeficiências primárias, independentemente do mecanismo subjacente, podem, pois, cursar com manifestações autoimunes, e a predisposição para a autoimunidade ser uma das suas consequências.

ALERGÊNEOS ALIMENTARES E ANAFILAXIA

Ana Margarida Neves

Departamento de Pediatria, FML, HSM, Lisboa

A Alergia Alimentar (AA) afecta actualmente mais de 17 milhões de pessoas na Europa e 3,5 milhões têm menos de 25 anos. A incidência tem vindo a aumentar bem como o número de reacções anafiláticas graves, com risco de vida, em particular nas crianças (EACCI- Food Allergy & Anaphylaxis Public Declaration). A Alergia Alimentar define-se como uma resposta imunológica alterada a alimentos que são tolerados pela maioria dos indivíduos. Diferencia-se de intolerância alimentar que não é mediada por mecanismos imunológicos.

A resposta imunológica normalmente é dirigida contra bactérias, vírus, fungos, parasitas e toxinas. Nos indivíduos alérgicos o sistema imunológico identifica certos alimentos como potencialmente “perigosos”. Com os avanços na identificação molecular dos alérgenos alimentares, é possível actualmente relacionar a estrutura molecular de alguns deles (eg nLTP-Prup3, 2S Albuminas, Chitinases) com estruturas com significado biológico potencialmente agressivo, moléculas

envolvidas na luta/ defesa contra bactérias, fungos e insectos e que caracteristicamente apresentam alguma forma de estabilidade térmica e proteolítica.

De acordo com Consensus International (Sampson et al, 2006), Anafilaxia define-se como “uma reacção alérgica sistémica, de rápida instalação, que pode causar a morte”, na qual o sistema imunológico responde de forma dramática a substâncias aparentemente inofensivas para a maioria dos indivíduos.

A Alergia Alimentar é uma das principais causas de anafilaxia e podem estar envolvidos vários aparelhos e sistemas, simultaneamente.

Na criança, os principais alimentos responsáveis são o leite, o ovo, o amendoim, o marisco, mas existe uma alguma variabilidade, consoante os países e os continentes.

Fisiopatologicamente, após sensibilização alérgica a um ou mais alimentos, existe uma hiperprodução de Ig E que vai desencadear uma libertação maciça de mediadores alérgicos que podem induzir alterações locais e sistémicas e levar ao choque anafilático e paragem cardíaca.

A identificação e evicção do alimento em causa é fundamental, mas a ingestão acidental nomeadamente na escola, é frequente. Os adolescentes, talvez pela adopção de comportamentos de risco, são desproporcionadamente vítimas de anafilaxia fatal.

O tratamento de primeira linha é a adrenalina intra-muscular, que não deve ser protelada, devendo ser prescrita a adrenalina auto injectável e treinada a auto administração.

MR 8 OUTROS RISCOS

RN DE MÃE DEPENDENTE DE DROGAS E MEDICAÇÃO

Ana Serrano

Évora

O uso de drogas na gravidez é um importante e complexo problema de saúde pública com consequências

1. Na gravidez (cuidados prenatais inadequados; risco aumentado de prematuridade)
2. No feto (risco aumentado de morte in útero; baixo peso ao nascer e RCIU)
3. No RN (síndrome de abstinência neonatal; sinais de toxicidade das drogas; risco de doenças infecciosas de transmissão vertical)
4. Na criança (risco de perturbação do neurodesenvolvimento; efeitos no crescimento)

Comporta ainda um elevado risco social decorrente dos comportamentos destrutivos da mãe/casal toxicodependente.

A terapêutica de substituição na grávida com metadona ou buprenorfina, dois opioides de ação prolongada, parecem ter um efeito estabilizador reduzindo as complicações na gravidez, melhorando o funcionamento familiar e as competências parentais evitando a institucionalização das crianças. Não evitam, contudo, o SAN.

O álcool, não sendo uma droga ilegal, tem também efeitos nefastos no ambiente familiar e quando consumida na gravidez tem repercussões na saúde da criança. Não é fácil estabelecer a prevalência da exposição prenatal a drogas, sobretudo em relação às drogas ilícitas. Muitas mães escondem o consumo e mesmo perante uma suspeita pode não ser fácil a confirmação já que nenhum dos métodos atualmente disponíveis para o rastreio do consumo é 100% eficaz.

Cannabis, cocaína, anfetaminas e opiáceos continuam sendo as drogas ilegais mais frequentemente consumidas na Europa.

A *síndrome de abstinência (SAN)* é a manifestação neonatal mais conhecida e mais estudada da exposição prenatal às drogas.

Ocorre com a cessação brusca da exposição após o nascimento resultando frequentemente em morbidade significativa e internamento hospitalar prolongado. Os opiáceos são a causa mais frequente, mas pode também ocorrer após exposição prenatal a benzodiazepinas, barbitúricos e álcool.

SAN após exposição a estimulantes do SNC (anfetaminas, cocaína) não foi claramente estabelecido.

A incidência, gravidade e início dos sintomas varia com a droga em causa, a quantidade, frequência e duração da exposição, do uso concomitante de outras drogas, do tempo decorrido entre a última dose materna e o parto e da maturação do RN.

Ú A incidência e gravidade do SAN são maiores nos RN expostos à metadona quando comparados com os RN expostos à heroína ou à buprenorfina. Estudos

relacionando a sua gravidade com a dose de metadona consumida pela mãe têm tido resultados contraditórios, mas o consenso atual é de que a gravidade não depende da dose, mas sim do declínio rápido das concentrações de metadona no RN.

Ú Nos RN prematuros a incidência e a gravidade são menores talvez pela imaturidade do SNC e menor tempo de exposição à droga. Por outro lado a avaliação clínica do SAN é mais difícil nestes RN uma vez que as escalas habitualmente utilizadas foram validadas para RN perto do termo ou de termo.

Cinicamente, o SAN pode ser visto como uma desregulação do comportamento do RN que se traduz em dificuldade em lidar com os estímulos sensoriais podendo ficar hipo ou hiperativos. Estas alterações vão interferir com a capacidade para se alimentar, regular o sono e interagir socialmente.

Sépsis, hipoglicémia, hipocalcémia, hipomagnesiémia, hipotireoidismo, encefalopatia hipoxico-Isquémica ou hemorragia intracraniana podem ter sintomas semelhantes pelo que estes não devem ser atribuídos de imediato a um SAN baseado na história de consumo materno e outras causas devem ser cuidadosamente estudadas e excluídas.

O **diagnóstico** baseia-se numa história prenatal detalhada sobre o consumo de drogas na gravidez. A pesquisa de drogas numa amostra de urina só está indicada se RN com quadro clínico muito sugestivo de SAN, mas mãe nega consumo.

As **orientações terapêuticas** descritas na literatura mundial referem-se quase exclusivamente ao SAN aos opiáceos e é consensual que todo o RN com história de exposição prenatal a estas drogas deve iniciar medidas não farmacológicas destinadas a reduzir os estímulos e ser avaliado periodicamente (cada 4-6h) para o desenvolvimento de sinais de SAN com necessidade de terapêutica farmacológica.

A permanência junto da mãe é aconselhável e parece estar associada a uma diminuição significativa da necessidade de terapêutica farmacológica, diminuição do tempo de internamento e a uma taxa maior de alta sob custódia da mãe. A **amamentação** deve ser encorajada nas mães que aderiram a um programa de substituição com metadona ou buprenorfina se não estiver contraindicada por outras razões.

Escalas para avaliar a gravidade do SAN foram criadas de maneira a ter um sistema objetivo de avaliação: Escala de Finnegan (a mais utilizada), Índice de Lipstiz e a NICU Network Neurobehavioural Scale.

Ao longo de várias décadas várias foram as opções terapêuticas propostas para o tratamento do SAN: Fenobarbital, Clorpromazina, diazepam, hidrato de cloral, opiáceos (morfina, metadona, buprenorfina), clonidina.

Estudos revelaram que os opiáceos são mais eficazes que o diazepam e o FNB no tratamento do SAN aos opiáceos pelo que é consensual, à luz dos dados atuais, que a morfina e a metadona são as drogas de 1ª linha no tratamento do SAN e que o fenobarbital e a clonidina poderão ser utilizados como terapêutica adjuvante.

Os efeitos a longo prazo da exposição prenatal às várias drogas, sobretudo sobre o neurodesenvolvimento, tem também sido uma preocupação constante da comunidade científica com vários estudos disponíveis.

Alterações no nível do comportamento, da cognição, da atenção, aumento do comportamento delinquento, aumento do risco de consumo precoce de drogas ilícitas e legais, têm sido descritas.

A toxicodependência constitui um **problema social** importante que é necessário ter em conta na orientação destas crianças. A necessidade de obter e consumir a droga leva a a comportamentos de risco como prostituição, criminalidade... e sobrepõe-se aos cuidados com a criança colocando-a em risco de negligência, maus tratos e abandono. A alta hospitalar não deve ser dada sem que um plano de proteção à criança esteja assegurado.

No nosso serviço a alta destes RN era muitas vezes protelada muito para além da necessidade de cuidados médicos por não sido, entretanto, estabelecido um plano social que assegurasse o seu bem-estar.

Em 2000 foi criado um grupo a que se chamou “Núcleo de Apoio à Gravidez e Parentalidade (na toxicodependência)” que engloba técnicos do Hospital e do CAT de Évora e que tem por objetivos: assegurar à grávida toxicodependente cuidados prenatais adequados; planear antes do parto a atuação perante o RN (condições para amamentar, para manter o RN junto da mãe na maternidade); preparar a mãe/pai para a parentalidade; avaliar a situação social do casal e a necessidade de encontrar na família alargada um elemento que possa fazer o acompanhamento e vigilância da família; planear alta; planear seguimento da criança na consulta de Pediatria Familiar para avaliar a adequação dos cuidados prestados à criança e o seu desenvolvimento.

Efeitos da exposição prenatal aos antidepressivos

A depressão materna influencia o resultado da gravidez pelo que um aumento da prescrição de antidepressivos na grávida se tem vindo a verificar nos últimos anos sendo os inibidores seletivos da recaptação da serotonina (fluoxetina, paroxetina, sertralina...) os mais utilizados. Dado que estes antidepressivos atravessam a barreira placentária existe alguma preocupação sobre os efeitos a curto e a longo prazo da exposição prenatal.

O seu uso no 3º trimestre da gravidez está claramente associado a alterações comportamentais no RN semelhante ao SAN aos opiáceos muito provavelmente relacionadas com toxicidade da droga.

Estudos não identificaram consequências adversas no neurodesenvolvimento das crianças expostas in útero a estes antidepressivos.

Conclusão

A díade RN/mãe toxicodependente é complexa e difícil de tratar e orientar adequadamente sem o apoio de uma equipa multidisciplinar que inclua não só o pediatra ou neonatologista, mas também terapeutas de apoio aos toxicodependentes, técnicos de serviço social, equipas de intervenção precoce, comissão de proteção a crianças e jovens, cuidados primários de saúde e outros recursos da comunidade que se considerem necessários.

MR 9 BONES

NOVOS DESAFIOS EM TRAUMATOLOGIA DO APARELHO LOCOMOTOR

Inês Balacó

Médica Assistente Hospitalar de Ortopedia – HPC, CHUC.EPE - Hospital Pediátrico de Coimbra

A organização de Hospitais Pediátricos de referência, incluindo a Ortopedia Pediátrica nas suas especialidades residentes, tem sido a evolução natural dos últimos 30 anos em todos os hospitais de referência internacional.

O trauma continua a ser a principal causa de mortalidade, e uma das principais causas de morbidade, na população pediátrica acima do ano de idade.

Cerca de 30 a 45% das crianças/adolescentes acidentados são politraumatizados, apresentando pelo menos uma fratura óssea.

Com o aumento da idade pediátrica até aos 18 anos, aumentou proporcionalmente o número de doentes com grande trauma, associado a acidentes de alta energia, a desportos de contacto e a comportamentos mais agressivos.

As técnicas de osteossíntese têm evoluído de forma a permitir uma estabilização segura das fracturas e uma recuperação funcional muito mais precoce. Na população pediátrica, as técnicas de osteossíntese têm evoluído igualmente de forma a respeitar a anatomia e fisiologia específicas do grupo etário.

O tratamento não cirúrgico (com moldes, trações e gessos) continua a ser uma opção válida e actual. Os bons resultados demonstrados são proporcionais à experiência adequada e dedicada à população pediátrica.

Pretende-se apresentar, de uma forma prática e educativa, vários casos clínicos ilustrativos dos principais avanços/desafios em traumatologia do aparelho locomotor.

A ORTOPEDIA INFANTIL NO MUNDO EM DESENVOLVIMENTO

Gabriel Matos

Diretor do Serviço de Ortopedia Pediátrica do Hospital Pediátrico Carmona da Mota – CHUC-EPE

Dizer “Ortopedia Infantil/ Pediátrica” é incorrer em pleonismo. Foi Nicholas Andry, um médico parisiense, quem introduziu o conceito, em meados do século dezoito, época em que os médicos eram em número escasso e economicamente inacessíveis, ao publicar um livro de auto-ajuda para pais: “L’Orthopédie – Part de remettre les enfants droits”.

A Ortopedia, como especialidade médico-cirúrgica, desenvolveu-se muito depois e “usurpou” o nome.

Curiosamente, a atual Ortopedia dita Pediátrica desenvolveu-se usando as técnicas ortopédicas gerais adaptadas à criança e resultou também da vertente “não visceral” da Cirurgia Pediátrica Geral. De facto, em muitos países e também em Portugal, eram os

Cirurgiões Gerais que tratavam crianças e adultos, até surgirem os Cirurgiões Pediátricos que foram desenvolvendo os cuidados ortopédicos de um modo mais abrangente. Com a evolução técnica da Ortopedia como especialidade de tratamento específico de traumatismos e doenças do aparelho locomotor, a

assistência ortopédica às crianças por Ortopedistas foi ocupando o espaço até então ocupado pelos Cirurgiões Pediátricos.

É consensual que os cuidados médicos às crianças e adolescentes devam ser prestados em “ambiente pediátrico”, entendido este como um espaço físico adequado para receber crianças e familiares, dotado de profissionais (enfermeiros, médicos e outros técnicos) com formação específica, vocacionados e dedicados. Neste contexto, os melhores Serviços de Ortopedia Pediátrica na Europa e no Mundo desenvolveram-se em Hospitais Pediátricos. Assim beneficiam e contribuem para um nível organizacional e técnico capaz de responder à missão que lhes é exigida: tratar bem os doentes, mantendo-se a par e colaborando no progresso científico e assistencial e dar formação adequada. São disso exemplos reconhecidos os Serviços de Ortopedia Pediátrica do Sickkids de Toronto, dos Enfants-Malades de Paris, de San Juan de Deu de Barcelona e do Great Ormond Street de Londres, entre outros.

Como em todas as outras áreas, é indispensável a definição pelas Autoridades de Saúde de uma rede de cuidados ortopédicos pediátricos, tal como foi feito na Austrália através do “Paediatric Orthopaedic Service Delineation Levels”. Nele se estabelece cinco níveis de diferenciação dos Hospitais de acordo com capacidade de tratar grupos específicos de patologias. O nível cinco corresponde a Hospitais que têm Serviços de Ortopedia Pediátrica com capacidade técnica para tratar o grande trauma e fazer cirurgia de escolioses, oncológica e de correção de malformações congénitas maior. O número de Hospitais de cada nível de diferenciação terá de ser planeado de acordo com as necessidades populacionais. A prestação de cuidados ortopédicos pediátricos em Portugal tem estado a cargo de Ortopedistas, a maioria dos quais integrados em serviços de Ortopedia, com dedicação apenas parcial aos cuidados pediátricos. São raros os Serviços dedicados exclusivamente à Ortopedia Infantil que atinjam os objetivos do nível cinco anteriormente definidos, não havendo estudos sobre o número que seria desejável para a população portuguesa. Por outro lado está por estabelecer a rede de prestação de cuidados de saúde ortopédica infantil.

Tem-se assistido nos últimos anos em Portugal, com o argumento de “reabilitação de meios, à fusão dos Hospitais em grandes Centros Hospitalares, feita contra a opinião generalizada dos profissionais envolvidos e aparentemente ao arripio de estudos técnicos que comprovem a vantagem para os cuidados prestados às populações. Com a fusão dos poucos Serviços de Ortopedia Pediátrica autónomos com Serviços de Ortopedia de Adultos, corre-se sérios riscos de retrocesso na qualidade e probidade da assistência prestada e no progresso técnico-científico da “subespecialidade” em Portugal.

MR 10 DESPORTO E SAÚDE

PROMOCIÓN DE LA ACTIVIDAD FÍSICA DESDE LAS CONSULTAS DE PEDIATRÍA. PREVENCIÓN DEL RIESGO CARDIOVASCULAR.

Miguel García Fuentes, J. Lino Alvarez Granda y Ricardo Lanza Saiz
Universidad de Cantabria. Hospital Valdecilla

La enfermedad cardiovascular es una causa frecuente de morbimortalidad en los países desarrollados y en aquellos que se encuentran en vía de desarrollo. En el año 1994 la Organización Mundial de la Salud y la Sociedad Internacional y la Federación de Cardiología, realizaron una declaración institucional en la que identificaban al sedentarismo como un grave problema de salud. En dicha declaración se equipara la importancia del sedentarismo a la hipertensión, hipercolesterolemia y tabaquismo, incluyendo evidencias científicas del papel de la falta de actividad en la enfermedad cardiovascular y otras enfermedades crónicas, e insistiendo en la necesidad de instaurar estrategias de promoción de la actividad física especialmente en la población infantil.

En las últimas décadas se ha producido un exponencial incremento de los factores de riesgo cardiovascular, coincidiendo con un crecimiento de los hábitos sedentarios en general y, en particular, en la población infantojuvenil. Existen pocas posibilidades de que dicha situación se modifique a corto plazo y en este contexto desde las Juntas Directivas de la Asociación Española de Pediatría y la Sociedad Italiana de Pediatría se ha creado un grupo de estudio para analizar líneas de actuación que tengan como objetivo genérico prevenir la patología del adulto desde la edad pediátrica y en particular los factores de riesgo cardiovascular.

1.- Frecuencia de los factores de riesgo cardiovascular en la población infantojuvenil.-

Entre los factores de riesgo cardiovascular, el exceso de peso presenta actualmente una prevalencia en la población infantojuvenil española de aproximadamente el 30 %. Otros factores de riesgo muy prevalentes en los adolescentes de los países desarrollados son la baja actividad física, el consumo de tabaco y la hipertensión arterial, observándose en los últimos años un claro incremento de la diabetes tipo II (Tabla I).

Obviamente no todos los factores tienen la misma significación en cuanto al nivel de riesgo cardiovascular. Es importante tener en cuenta la importancia de la asociación o “cluster” de varios de ellos (por ejemplo: obesidad, tabaquismo e hipertensión). También es importante el grado o la intensidad de un determinado factor y en este sentido, en relación al exceso de peso, la obesidad representa un mayor riesgo que el sobrepeso y a su vez, a mayor índice de masa corporal mayor será el riesgo cardiovascular.

2.- Beneficios de una actividad física saludable en relación al riesgo cardiovascular Se define actividad física como cualquier “acción que implique trabajo del músculo esquelético” El ejercicio físico propiamente dicho es una subcategoría de la actividad física y supone una acción planeada, estructurada, repetitiva y a menudo realizada para mejorar o mantener alguno de los componentes de la capacidad física. Por último, la capacidad o condición física se define como “el nivel que un individuo puede alcanzar como resultante de un conjunto de funciones (cardiorrespiratoria, fuerza muscular, resistencia, etc.) que se integran en la realización de una actividad o ejercicio físico y cuya cuantificación se puede realizar a partir de la capacidad aeróbica del citado individuo”.

Como recomendaciones clásicas de actividad física para adolescentes y de acuerdo a los patrones habituales, se aconseja ser físicamente activo a diario (o casi a diario), participando en juegos, deportes, trabajo, recreación, educación física o ejercicio planeado, ya sea en el contexto de la familia, la escuela o en actividades de la comunidad. Los adolescentes deben emplear, en actividades que requieran niveles de actividad física moderada o vigorosa, al menos 20 minutos en tres sesiones o más por semana. Más recientemente, las recomendaciones son más exigentes, planteando al menos 30 minutos de actividad física de moderada intensidad la mayor parte de los días de la semana.

La práctica de ejercicio físico provoca un mayor gasto energético diario, una mejora en la condición física y en la composición corporal, por lo que es una herramienta fundamental en la prevención del riesgo cardiovascular, actuando favorablemente en relación a la hipertensión y a la obesidad. Esto es debido tanto a su efecto directo sobre la disminución del tejido adiposo como indirecto a nivel metabólico, disminuyendo el riesgo de obesidad y de sus comorbilidades asociadas. También se ha estudiado el efecto que tiene el ejercicio físico sobre la masa magra en niños y adolescentes, provocando una hipertrofia del músculo y un mayor consumo de oxígeno y del gasto energético. Todo ello, en conjunto, se asocia a un menor riesgo de sufrir enfermedades cardiovasculares. La práctica continuada de ejercicio físico durante el crecimiento tiene un doble efecto sobre la composición corporal. Un efecto directo disminuyendo el compartimento graso y aumentando el óseo y magro, y otro efecto indirecto a través del aumento de la masa muscular y su relación sobre la producción hormonal y control del apetito y el gasto energético.

Una buena condición física, disminuye el riesgo de desarrollar una enfermedad cardiovascular y se asocia a una mejor calidad de vida, no solo en individuos sanos sino también en individuos con enfermedades crónicas, asociándose de forma inversa con el perfil lipídico aterogénico, la resistencia a la insulina y la masa grasa.

En el estudio AVENA realizado en una muestra de 2500 adolescentes españoles de edades comprendidas entre los 13 y 18 años, establecimos los valores normativos de la condición física en la población adolescente española, describiendo los percentiles de normalidad. En base a la capacidad aeróbica medida utilizando el test del Course-Navette, demostramos que el 19 % de la población adolescente masculina y el 17 % de la población adolescente femenina presentan una situación de riesgo cardiovascular. Comparando nuestros resultados con los obtenidos en otros países, la población adolescente española tiene un nivel más bajo de condición física.

3.- Prevención de la enfermedad cardiovascular desde las consultas de Pediatría Tras la declaración de la Organización Mundial de la Salud en el año 1994, en la que se destacaba el exponencial incremento de la obesidad infantojuvenil, las administraciones sanitarias y educativas han prodigado las estrategias y programas preventivos en cuyos objetivos se destaca la necesidad de promocionar la actividad física particularmente en los niños y adolescentes. Si bien estas acciones han conseguido alertar a la población y motivar a los profesionales

sanitarios en relación a los riesgos del sedentarismo, esta concienciación por sí sola no es suficiente para revertir la tendencia ascendente de los factores de riesgo. Para ello es necesario realizar otras medidas dirigidas a: 1) detectar los factores de riesgo y 2) tratar dichos factores para evitar el desarrollo de la enfermedad cardiovascular.

3.1. Detección de factores de riesgo

Si bien toda consulta pediátrica es una buena ocasión para llevar a cabo una recomendación genérica al niño y a su familia la práctica de actividades físicas saludables (juegos, recreación, deportes, etc.), el cometido específico e ineludible del médico de atención primaria es la detección de factores de riesgo y en su caso el tratamiento de los mismos. En los centros de Atención Primaria, se realizan periódicamente controles de salud en la población pediátrica que son de gran interés desde el punto de vista preventivo y sanitario. En países con una asistencia primaria generalizada, como en España, se podría realizar una cobertura completa a toda la población desde los centros de salud, investigando mediante la anamnesis, el examen físico y si fuera preciso exámenes complementarios, la existencia de posibles factores de riesgo. La ulterior estrategia de actuación dependerá del factor de riesgo detectado. Los pacientes con determinados factores de riesgo cardiovascular (diabetes, síndrome metabólico, hipertensión) deben ser controlados desde las consultas de especialidades pediátricas. Otros factores de riesgo más frecuentes (sobrepeso, obesidad, sedentarismo), pueden ser controlados desde las consultas de Atención Primaria mediante la instauración de estrategias para inducir hábitos saludables y en especial para incrementar la actividad física. El enorme incremento de las tasas de obesidad y sobrepeso, hace necesario, entre otras razones, implicar a los centros de salud en el seguimiento de estos pacientes. Por otra parte el carácter crónico con tendencia a recaer de los problemas de obesidad, es un argumento adicional para recomendar que los pediatras y, posteriormente el médico de familia, sean los referentes en el control a largo plazo de estos pacientes.

3.2. Tratamiento de los factores de riesgo. Incremento de la actividad física: Tratamiento conductual

En los pacientes con factores de riesgo cardiovascular, existe indicación de incrementar su actividad física lo cual es difícil de conseguir mediante recomendaciones convencionales. Para ello resulta necesario realizar unas sesiones programadas de tratamiento conductual que, en el momento actual, raramente son realizadas desde las consultas de Atención Primaria. La falta del tiempo necesario para que este tratamiento pueda realizarse, puede ser una de las causas de esta carencia asistencial. Otra causa puede ser la falta de formación por parte de los profesionales sanitarios, y consecuentemente de motivación para una tarea cuya necesidad ha comenzado a plantearse muy recientemente. En la tabla II se muestran unas recomendaciones generales que deben ser tenidas en cuenta para realizar un tratamiento conductual. Desde nuestra experiencia en el tratamiento de adolescentes obesos o con sobrepeso, la terapia conductual puede ser aplicada por el personal asistencial de los centros de salud siempre con una sencilla formación al respecto, que podría ser organizada desde las Sociedades de Pediatría. A continuación describimos brevemente el procedimiento, añadiendo algunos comentarios a las recomendaciones de la tabla II. En nuestra experiencia, las sesiones individuales tienen la ventaja con respecto a las realizadas en grupo, porque permiten establecer unos mejores vínculos de confianza entre el adolescente, el familiar que le acompaña y el terapeuta, lo cual es muy conveniente en el seguimiento a largo plazo de estos jóvenes. Tras la sesión inicial, en la que el terapeuta expone las ventajas que le va a reportar al paciente el incremento de la actividad física, no suele haber ninguna dificultad para que acceda a someterse a la terapia conductual. A partir de esta aceptación y sin que todavía el paciente haya recibido ninguna recomendación, este deberá anotar en un registro durante los próximos días hasta la próxima sesión, todas las actividades que realice. Con esta información, las recomendaciones conductuales que vaya haciendo el terapeuta se van a dirigir al tipo de actividad que ha relatado el paciente concreto, lo cual facilita enormemente la comprensión de dichas recomendaciones.

Las sesiones de una duración aproximada de media hora se repiten periódicamente comprobándose el cumplimiento de los objetivos marcados y paulatinamente se va espaciando el intervalo entre las mismas hasta cumplimentar un total de unas doce sesiones durante seis meses

Si bien el tratamiento conductual de un paciente concreto no es nada complejo, se requiere tiempo del que en algunas consultas puede carecerse. Así mismo es indispensable para realizar la recomendación conductual la motivación del terapeuta. Es importante que el pediatra este convencido de que existe muchas

posibilidades de que el tratamiento de resultado transmitiendo con su actitud y con sus palabras este convencimiento. Por lo tanto, deben rechazarse de plano ciertas afirmaciones y juicios de valor en relación a lo frustrante que resulta el tratamiento de la obesidad en el adolescente. Cuando las cosas se hacen correctamente, la actuación no solo no es frustrante sino que es sumamente gratificante.

Prevención de las recaídas de los factores de riesgo.- Los factores de riesgo cardiovascular tienen tendencia a recaer. Para evitarlo es necesario un seguimiento continuado por parte del personal sanitario que deberá apoyarse en los recursos comunitarios disponibles, estimulando a los jóvenes y a sus familiares en su utilización. La ayuda de los agentes comunitarios (familia, escuela, administración, etc.) para facilitar a los jóvenes con factores de riesgo cardiovascular la práctica de conductas saludables es sumamente importante. Si no existen estas facilidades desde la familia y desde la comunidad, el tratamiento conductual a la larga está abocado al fracaso.

Comentarios finales - El riesgo cardiovascular es un gravísimo problema médico-sanitario de los países desarrollados y de aquellos en vías de desarrollo. La alarma planteada en relación al mismo desde la OMS está justificada y reflejo de ello es la concienciación que se está produciendo a múltiples instancias.

El sedentarismo y la falta de actividad en los estilos de vida actuales es un factor de suma importancia en el incremento de los factores de riesgo cardiovascular que se está produciendo.

Las medidas educativas junto a la implementación de otras medidas comunitarias siendo importantes, no resultan suficientes para revertir esta tendencia expansiva, siendo necesario una mayor implicación del personal asistencial de las consultas de atención primaria.

La terapia conductual realizada desde las consultas de atención primaria es eficaz en la prevención secundaria de los factores de riesgo cardiovascular. Su generalización, junto a la implementación de medidas comunitarias de apoyo, podría ser de gran importancia para revertir la tendencia ascendente de esta auténtica epidemia del siglo XXI.

Se han desarrollado estrategias simplificadas de inducción conductual para propiciar la actividad física. No obstante se requiere incrementar la motivación del personal sanitario de los Centros Salud y formarles en la práctica de esta técnicas. También es necesario una coordinación con las unidades especializadas para actuar eficazmente en los casos más graves.

Un trabajo conjunto de las administraciones sanitarias y de los pediatras a través de sus asociaciones puede ser de gran interés para buscar soluciones y en este sentido el reciente convenio para la Prevención de la Patología del Adulto desde la Asociación de Pediatría de la AEP y la Asociación Italiana de Pediatría SIP son muy prometedores.

BIBLIOGRAFÍA

- Dalmau Serra J, Alonso Franch M, Gómez López L, Martínez Costa C, Sierra Salinas C. Obesidad Infantil. Recomendaciones del Comité de Nutrición de la Asociación Española de Pediatría. Parte II. Diagnóstico. Comorbilidades. Tratamiento. *An Pediatr (Barc)*. 2007; 66: 294-304.
- Expert Panel on Integrated Guidelines for Cardiovascular Health and Risk Reduction in Children and Adolescents. Expert panel on integrated guidelines for cardiovascular health and risk reduction in children and adolescents: summary report. *Pediatrics*. 2011; 128 (Suppl 5): S213-S256.
- Kwapiszewski RM, Lee Wallace A. A pilot program to identify and reverse childhood obesity in a Primary Care unit. *Clin Pediatr (Phila)*. 2011; 50: 630-635.
- Lanza Saiz R, Álvarez Granda JL, Cabero Pérez MJ, Dierssen Sotos T, Gaité Pinedo L, Noriega Borge MJ, Pesquera Cabezas R, García Fuentes M. Efficacy of a program of cognitive behavioural treatment in overweight adolescents. En: 30 Annual Scientific Meeting of the Obesity Society. San Antonio (Texas), 20 - 24 de septiembre de 2012. (Póster)
- Lee IM, Shiroma EJ, Lobelo F, Puska P, Blair SN, Katzmarzyk PT; Lancet Physical Activity Series Working Group. Effect of physical inactivity on major non-communicable diseases worldwide: an analysis of burden of disease and life expectancy. *Lancet*. 2012; 380: 219-229.
- Ortega FB, Ruiz JR, Castillo MJ, Moreno LA, González-Gross M, Wärnberg J, Gutiérrez A; Grupo AVENA. Low level of physical fitness in Spanish adolescents. Relevance for future cardiovascular health (AVENA study). *Rev Esp Cardiol*. 2005; 58: 898-909.
- Spear BA, Barlow SE, Ervin C, Ludwig DS, Saelens BE, Schetzina KE, Taveras EM. Recommendations for treatment of child and adolescent overweight and obesity. *Pediatrics*. 2007; 120 (Suppl 4): S254-S288.

EXERCÍCIO/DESPORTO NA CRIANÇA COM DOENÇA RESPIRATÓRIA CRÓNICA

Mafalda Pires, MD**; Rita Cardoso Francisco, MD*; Ana Soudo, MD*; Vitor Lourenço, PT*
* Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa; ** Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: Nas doenças respiratórias crónicas (DRC) verifica-se a médio/longo prazo, uma menor tolerância ao esforço. O papel da Reabilitação na integração do doente na comunidade e na sua participação na mesma, está bem estudado e é realizado a larga escala nos adultos. **Objectivos:** Sistematizar o método de reabilitação ao esforço respiratório em doentes pediátricos, como actividade científica e formal. Particularizar na Asma e na Fibrose Quística. **Métodos:** Procedeu-se a pesquisa bibliográfica de publicações dos últimos 5 anos, em motores de busca da Internet: Google académico; PubMed. **Resultados:** Crianças com DRC podem ter a sua actividade reduzida por limitação da função pulmonar apenas nos casos mais graves. Nos casos ligeiros-moderados, há que considerar a auto/hetero imposição de diminuição da actividade física; espiral descendente de actividade/capacidade de tolerância ao esforço. A avaliação formal permite determinar a etiologia da diminuição da capacidade de tolerância ao esforço, a gravidade da doença e seu prognóstico, bem como auxiliar na prescrição e avaliação dos tratamentos. A Prova de esforço cardiopulmonar incremental é o gold standard da avaliação da resposta aeróbica ao exercício. Existem igualmente testes de avaliação funcional submáximos. Em relação à asma existe evidência de que a actividade física regular é benéfica, sendo que o treino ao esforço: aumenta a capacidade aeróbica, melhora a coordenação neuromuscular e aumenta a auto-confiança. O exercício de elevada intensidade pode despoletar broncospasma induzido pelo esforço (BIE) ao aumentar a frequência respiratória e as perdas de água/calor com diminuição do volume expiratório forçado no 1º segundo (FEV1). Na fibrose quística verifica-se uma correlação positiva entre exercício, capacidade aeróbica e sobrevida quer através de treino ao esforço dirigido quer de treino em actividades de vida diária. **Conclusões:** A evidência actual do papel da reabilitação das doenças pulmonares crónicas é de que melhora a capacidade aeróbica e a tolerância ao esforço, aumenta a clearance de muco, melhora a percentagem de massa magra, força muscular e o FEV1. O treino terapêutico/orientado é o mais benéfico. Deve existir uma avaliação formal prévia e monitorização de resultados.

INTRODUÇÃO A doença respiratória crónica (DRC) em idade pediátrica inclui asma, fibrose quística, disfunção ciliar primária, displasia bronco-pulmonar, anomalias congénitas e doenças consideradas órfãs tais como: bronquiolite obliterante, pneumonite intersticial crónica e hipertensão pulmonar primária. Cada uma destas patologias possui características clínicas distintas, tem diferentes etio-patogenias, mas partilham percursos diagnósticos e acções terapêuticas (1). Na resposta fisiológica ao esforço há um aumento do volume corrente (VC) e da frequência respiratória (FR) no sentido de aumentar a ventilação. Na doença pulmonar, à medida que esta progride, diminui a capacidade para aumentar o VC, havendo um aumento compensatório da FR (no sentido de aumentar a ventilação/minuto). Em paralelo existe uma relativa hipoventilação devido ao aumento do espaço morto. Há também uma menor resposta à hipercapnia, que acentua ainda mais a hipoventilação durante o exercício com consequente retenção de CO₂. Esta retenção de CO₂ é proporcional ao agravamento da função pulmonar. Na maioria das situações a reduzida oxigenação não é fator limitante para o exercício. Em crianças saudáveis, os níveis de CO₂ aumentam progressivamente com o início do exercício até atingirem um plateau e progressivamente diminuem com exercício máximo. Em crianças com DRC significativa não há uma diminuição dos níveis de CO₂ após o plateau. Nas doenças respiratórias crónicas verifica-se a médio/longo prazo, uma menor tolerância ao esforço. Um dos factores determinantes desta situação é o consumo de O₂ em larga escala a nível dos músculos respiratórios, verificando-se, assim, uma menor reserva para consumo nos músculos periféricos. A tolerância ao exercício também está limitada pela produção aumentada de CO₂ pelos músculos periféricos. Relativamente à função cardíaca, verifica-se que o débito cardíaco (DC) durante o exercício é normal até na doença pulmonar grave. O volume sistólico diminui na limitação grave ao fluxo aéreo por diminuição do tempo inspiratório. Assim, a capacidade de tolerância ao esforço, depende não só da função pulmonar, como também da função muscular periférica, do estado nutricional e da função cardíaca (2). A Reabilitação consegue, tendo como base o aumento do capital mitocondrial e da capacidade oxidativa muscular através do exercício, melhorar integração do doente na comunidade e na sua participação

na mesma. Este tipo de intervenção está bem estudada e é realizada em larga escala nos adultos. Descreve-se a metodologia a adoptar para a reabilitação destes doentes em idade pediátrica. **OBJECTIVOS** Sistematizar o método de reabilitação ao esforço respiratório em doentes pediátricos, como actividade científica e formal: métodos de caracterização da população de doentes (provas de esforço; avaliação de qualidade de vida); caracterização dos programas gold standard de reabilitação respiratória. Particularizar na Asma e na Fibrose Quística. **MÉTODOS** Procedeu-se a pesquisa bibliográfica de publicações dos últimos 5 anos, em motores de busca da Internet: Google académico; PubMed. **RESULTADOS** Crianças com DRC podem ter a sua actividade física reduzida por limitação da função pulmonar apenas nos casos mais graves. Nos casos ligeiros-moderados, há que considerar outras variáveis: auto ou hetero imposição de diminuição da actividade física; espiral descendente de actividade/capacidade de tolerância ao esforço (3,4). A avaliação formal permite determinar etiologia da diminuição da capacidade de tolerância ao esforço, a gravidade da doença e seu prognóstico, bem como auxiliar na prescrição e avaliação dos tratamentos. A Prova de esforço cardiopulmonar (PECR) incremental é o gold standard da avaliação da resposta aeróbica ao exercício permitindo a determinação de parâmetros metabólicos nos gases exalados; o consumo de O₂ (VO₂); VO₂máximo; VCO₂; frequência cardíaca (FC); o Limiar de anaerobiose; a Reserva ventilatória. Existem igualmente testes de avaliação funcional submáximos dos quais o teste de 6 minutos de marcha (6MWT) foi proposto como o melhor indicador de capacidade funcional entre os testes de esforço submáximos. São realizados sem equipamento especializado, sendo usados na avaliação de intervenções/tratamentos, ou no diagnóstico de BIE em crianças que não toleram PECR. Permitem determinar: a reserva de FC; o diferencial de satO₂; a percepção de esforço, a distância percorrida. São outros exemplos o Modified Shuttle Walk Test e o 3minute step test. (3) O 6MWT avalia a capacidade de tolerância ao esforço. Encontra-se estandardizado medindo a distância que o doente consegue percorrer, em terreno plano, por um período de 6min. Pode ser aplicado em crianças a partir dos 3 anos, sendo a altura um fator determinante. Está descrita uma correlação entre o 6MWT e VO₂máx e entre o 6MWT e o FEV1, bem como uma papel na predição da morbidade e mortalidade das doenças cardiopulmonares e na avaliação do resultado do tratamento (5-9). A escolha entre avaliação informal ou formal depende da disponibilidade do equipamento, da diferenciação do centro médico, idade e condição médica da criança bem como dos objectivos específicos da avaliação (3). A avaliação da qualidade de vida (QoL) usando instrumentos de avaliação genéricos, instrumentos de avaliação específicos da patologia, de auto ou hetero percepção, adequados à idade < ou > 5 anos, é fundamental. Existe uma multiplicidade de instrumentos de avaliação, contando com instrumentos genéricos, dos quais destacamos para idades inferiores a 5anos os seguintes: TNO-AZL Pre-school Children Quality of Life Questionnaire (TAPQOL); Infant and Toddler Quality of Life Questionnaire (ITQOL) e o Warwick Child Health and Morbidity Profile (WCHMP), e para idades superiores a 5anos o Child Health Questionnaire (CHQ). Relativamente a instrumentos específicos, destacamos para idades inferiores a 5 anos no âmbito do estudo da asma: Childhood Asthma Questionnaires (CAQ) e para idades superiores a 5anos o Adolescent Asthma Quality of Life Questionnaire (AAQOL); Asthma-Related Quality of Life (ARQOL); Asthma Symptoms and Disability Questionnaire (ASDQ); Childhood Asthma Questionnaires (CAQ). No âmbito do estudo da fibrose quística (FQ) destacamos o Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) aplicável acima dos 5 anos (10). Assim, os resultados dos programas de reabilitação respiratória (Rresp) podem ser estabelecidos através de medidas: funcionais, psicológicas, psicosociais, qualidade de vida e económicas. Quase todos os doentes beneficiam da Rresp em termos de qualidade de vida. Interessantemente, a melhoria da qualidade de vida é muitas vezes observada mesmo na ausência de melhoria significativa na capacidade de exercício. Desta forma, a melhoria da qualidade de vida pode estar relacionada não só com factores psicológicos, como também com melhoria do estado mental, aumento da auto-eficiência melhoria do controlo dos sintomas, melhoria da auto-percepção dos sintomas. A melhoria da qualidade de vida mantém-se a longo prazo, mesmo após terminar a Rresp, se tiverem sido clinicamente significativos os efeitos na tolerância ao exercício. Os programas gold-standard actuais são caracterizados por incluírem terapia farmacológica, reeducação funcional respiratória, treino ao esforço, ensinamentos para optimização de consumo de energia, programa de nutrição, apoio psicossocial e orientação do doente e família.

São objetivos da Rresp a melhoria dos sintomas, aumento da tolerância ao esforço, melhoria da participação nas atividades de vida diária (AVD), melhoria da qualidade de vida e redução dos custos sanitários. A equipa deve ser multidisciplinar, idealmente incluindo médico, fisioterapeuta, enfermeiro, nutricionista, psicólogo e assistente social. No âmbito da reeducação funcional respiratória estão incluídas técnicas de drenagem de secreções (mobilização e expulsão) que diferem consoante a localização mais proximal ou distal das secreções. Numerosos dispositivos podem utilizados para a mobilização de secreções (dispositivo de pressão expiratória positiva flutter, vibroterapia mecânica externa, sistema de percussão intrapulmonar). O programa de treino ao esforço inclui treino de resistência, treino de força muscular (membros inferiores e superiores), flexibilidade, equilíbrio, coordenação motora e correção postural. O programa é individualizado e elaborado de acordo com os resultados dos testes de avaliação funcional, anteriormente descritos, no que respeita à frequência, intensidade e duração do mesmo. Deverá ser supervisionado de forma exclusiva nas primeiras 2/3 semanas, podendo a partir desta altura ser intercalado com programa domiciliário. É realizado num total mínimo de 5 vezes por semanas, 2 a 3 dos quais supervisionados. A duração ideal varia entre os 45-90 minutos por sessão. As sessões educativas devem abordar o papel e o uso correto da medicação, as técnicas respiratórias/ controlo da dispneia, o exercício físico, a necessidade de uma nutrição saudável, informação acerca da patologia, formas de viver com doença respiratória crónica gerindo a depressão, ansiedade e o medo/pânico. A avaliação da eficácia do programa deve ser sempre instituída no final do tratamento. Após a alta do programa hospitalar, é importante fomentar hábitos de atividade física regular devendo ser realizadas reavaliações regulares permitindo manter os ganhos e a motivação para o exercício. Especificamente em relação à asma existe evidência de que a actividade física regular é benéfica, sendo que o treino ao esforço: aumenta a capacidade aeróbica, melhora a coordenação neuromuscular e aumenta a auto-confiança (11). Contudo existem potenciais riscos do exercício. Assim, o exercício de elevada intensidade pode despoletar broncospasmo induzido pelo esforço (BIE) ao aumentar a frequência respiratória e as perdas de água/calor com diminuição do FEV1 (12). Nos atletas de alta competição há taxas mais elevadas de hiperreatividade brônquica, estando a corrida e desportos de Inverno mais relacionados com episódios asmáticos (12). Respirar ar humidificado na natação pode ser benéfico mas água clorada está relacionada com crises (12-14). Desta forma, recomenda-se nas crianças com asma o uso 15-30min antes do exercício de β_2 agonistas de curto on-set de acção. Medidas não farmacológicas como preparação ao esforço e de respiração nasal são também benéficas. Na fibrose quística verifica-se uma correlação positiva entre exercício, capacidade aeróbia e sobrevida quer através de treino ao esforço dirigido quer de treino em atividades de vida diária (15). Outros benefícios do exercício na FQ são o aumento da clearance de muco (12), percepção de competência no auto-controlo e auto-estima (2). O treino de força melhora a percentagem de massa magra, a força muscular e o FEV1 (12). Existem contudo potenciais riscos do exercício como aumento dos acessos de tosse levando a episódios de dessaturação, retenções elevadas de CO2 quando existir lesão parenquimatosa extensa com diminuição da capacidade de difusão e risco de pneumotórax no mergulho. Pode haver perda excessiva de sódio com possível desidratação hiponatrémica com o exercício prolongado (1,5-3h), sendo recomendada a ingestão de bebidas com 50mmol/l NaCl. É aconselhada a suplementação adicional com hidratos de carbono em doentes com diabetes mellitus no contexto da FQ. Na presença de congestão hepato-esplénica devem ser evitados os desportos de contacto.

De forma geral, deve-se encorajar a participação desportiva através de um programa de exercícios individualizado, incluindo treino de força, treino ao esforço – tendo como FC alvo 60-85% frequência cardíaca máxima teórica. Quadros graves devem realizar prova de esforço determinando: FCmáx; Limiar de anaerobiose; ocorrência de BIE; resposta à terapêutica broncodilatadora.

CONCLUSÕES

A evidência actual do papel da reabilitação das doenças pulmonares crónicas é de que melhora a capacidade aeróbia e a tolerância ao esforço, aumenta a clearance de muco, melhora a percentagem de massa magra, força muscular e o FEV1. O treino terapêutico/orientado é o mais benéfico, devendo ser individualizado e baseado na capacidade funcional do doente. Deve existir uma avaliação formal prévia e monitorização de resultados. Deve conseguir transmitir conhecimentos aos cuidadores e confiança ao doente e cuidadores na prática de exercício não terapêutico.

BIBLIOGRAFIA

1. Bandeira T. Doença Respiratória Crónica: Orientação terapêutica. *Nascer e crescer - revista do Hospital de crianças Maria Pia*. 2003; vol. XII, n.º 4
2. Wilkes DL, Schneiderman JE, Nguyen T, Heale L, Moola F, Ratjen F et al. The Clinical Applications of Exercise Testing in Children Exercise and physical activity in children with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev*. 2009; vol. 10: 105-109.
3. Baraldi E, Carraro S. Exercise testing and chronic lung diseases in children. *Paediatr Respir Rev*. 2006; vol. 7: 196-198.
4. Teoh OH, Trachsel D, Mei-Zahav M, Selvadurai H. Exercise Testing in Children with Lung Diseases. *Paediatr Respir Rev*. 2009; vol. 10: 99-104
5. Li AM, Yin J, W CC, Tsang T, So HK, Wong E et al. The six-minute walk test in healthy children: reliability and validity. *Eur Respir J* 2005; 25: 1057-1060.
6. P.A. Nixon, Joswiak ML, Fricker FJ. A six-minute walk test for assessing exercise tolerance in severely ill children. *The Journal of Pediatrics* 1996; vol.129: 362-366 .
7. Li AM, Yin J, Au JT, So HK, Tsang T, Wong E et al. Standard Reference for the Six-Minute-Walk Test in Healthy Children Aged 7 to 16 Years. *Am J Respir Crit Care Med* 2007; vol. 176: 174-180.
8. Geiger R, Strasak A, Trem B, Gasser K, Kleinsasser A, Fischer V et al. Six-Minute Walk Test in Children and Adolescents. *The Journal of Pediatrics* 2007; vol. 150: 395-399.
9. Cooper CB. Exercise in chronic pulmonary disease: aerobic exercise prescription. *Med Sci Sports* 2001; 671-679
10. Solans M, Pane S, Estrada MD, Serra-Sutton V, Berra S, Herdman M et al. Health-Related Quality of Life Measurement in Children and Adolescents: A Systematic Review of Generic and Disease-Specific Instruments. *Value Health* 2007; vol. 11: 742-764.
11. Gulmans VAM, Meer K, Brackel HJL, Faber JAJ, Berger R, Helders PJM. Outpatient exercise training in children with cystic fibrosis: Physiological effects, perceived competence, and acceptability. *Pediatr Pulmonol* 1999; vol 28: 39-46.
12. Philpott J, Houghton K, Luke A. Physical activity recommendations for children with specific chronic health conditions: Juvenile idiopathic arthritis, hemophilia, asthma and cystic fibrosis. *Paediatr Child Health* 2010; vol 15: 213- 225.
13. Voisin C, Sardella A, Marcucci F, Bernard A, Infant swimming in chlorinated pools and the risks of bronchiolitis, asthma and allergy. *Eur Respir J* 2010; vol. 36: 41-47.
14. Weisel CP, Richardson SD, Nemery B, Aggazzotti G, Baraldi E, Blatchley ER et al. Childhood Asthma and Environmental Exposures at Swimming Pools: State of the Science and Research Recommendations. *Environ Health Perspect* 2009; vol. 117: 500-507.
15. Klijn PH, van der Net J, Kimpfen JL, Helders PJ, van der Ent CK. Longitudinal determinants of peak aerobic performance in children with cystic fibrosis. *Chest* 2003; vol. 124: 2215- 2219.

MR 11 PRÁTICA CLÍNICA 2

EVIDENCIAS EN PEDIATRÍA

Carlos Ochoa Sangrador

Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Concha. Zamora.

Evidencias en Pediatría (EvP) es una publicación secundaria que forma parte del catálogo de publicaciones de la Asociación Española de Pediatría (AEP). EvP es uno de los productos del Grupo de Trabajo de Pediatría Basada en la Evidencia (GT-PBE) de la AEP, cuyos miembros son profesionales (principalmente pediatras) que pertenecen tanto al ámbito de la atención primaria como hospitalaria. Desde la fundación de la revista se han incorporado miembros de España y de diversos países de Latinoamérica (Argentina, Chile, México y Perú hasta el momento), lo que hace de EvP un proyecto colaborativo internacional en español en biomedicina, sin limitaciones en cuanto a niveles de atención y fronteras geográficas.

Su fin fundamental es mantener actualizados a los profesionales sanitarios acerca de los avances científicos más importantes. Para ello, se redactan los «artículos valorados críticamente» que, al recoger las novedades más importantes y sintetizarlas, se convierten en unidades de información de alto valor añadido

(synopses) para todos los profesionales interesados en temas de salud sobre la infancia y la adolescencia.

EvP tiene las siguientes características 1-6:

- Es una publicación secundaria en español de MBE aplicada a la pediatría.
- Mantiene una política de acceso abierto y sin restricciones a la totalidad de sus contenidos.
- Es una revista adherida al movimiento Open Access, y la propiedad intelectual de sus contenidos se rige por una licencia de copyright Creative Commons 3.0.
- Ofrece un servicio público, cuyo principal objetivo es que los artículos de la revista sean útiles y prácticos para los usuarios (principalmente pediatras y profesionales sanitarios implicados en la atención sanitaria a la población infantojuvenil, y también pacientes, padres y familiares).
- El diseño de la web de la revista permite la interacción con los lectores.
- Se trata de una revista que combate la «inofocación» (exceso de información) por medio de los recursos de la Web 1.0 y 2.0, así como con otros recursos de las tecnologías de la información y comunicación (TIC).

EvP inició su andadura el 1 de diciembre de 2005, y en estos años de historia ha realizado una apuesta fuerte por la divulgación de los conocimientos en biomedicina en español a través de la generación de nuevas ideas, estrategias y difusión a través de las TIC.

El objetivo de una publicación secundaria es filtrar y «digerir» (de acuerdo con unos criterios de calidad estructurados y establecidos a priori) los artículos publicados en las principales revistas biomédicas, cuyos resultados tengan la máxima probabilidad de ser fiables y prácticos. En el caso concreto de EvP, se revisan actualmente más de 80 revistas biomédicas, tanto de pediatría como generalistas y de otras especialidades (pero que publican artículos pediátricos). El listado de revistas revisadas crece continuamente. En la incorporación de nuevas publicaciones se tienen en cuenta los resultados anuales del Journal Citation Report.

EvP selecciona, con periodicidad trimestral, mediante un proceso estructurado de puntuación (escala ESE ARTE [Escala de Selección de ARTículos sobre Evidencia], modificada de la escala MORE mediante la adición de dos nuevos ítems), los estudios que tienen una elevada posibilidad de ser científicamente válidos y con resultados clínicamente importantes para el paciente y el sistema sanitario. En resumen, se eligen los mejores artículos de la literatura y se realiza una valoración crítica, utilizando para ello escalas de evaluación de la calidad metodológica de diversos tipos de diseño de estudios, para que el pediatra la use y adapte a su práctica clínica diaria. Fruto de este trabajo es el denominado artículo valorado críticamente (AVC), compuesto de un «resumen estructurado» y de un «comentario crítico», cada uno de ellos con unos apartados definidos. Cada AVC es realizado por dos autores y corregido, al menos, por dos revisores. EvP se divide en diferentes secciones: la principal está compuesta por los llamados «Artículos Valorados Críticamente» (AVC), elaborados como se ha descrito anteriormente. Otras secciones son «Editoriales», «Fundamentos de Medicina Basada en la Evidencia», «Toma de decisiones clínicas: del artículo al paciente» y «Artículos traducidos».

EvP cumple sobradamente los criterios que una publicación secundaria debe tener 1-7:

- Elabora sus artículos siguiendo un procedimiento estructurado en todos los pasos del proceso.
- El acceso es gratuito y su contenido está disponible a través de internet sin ningún tipo de barreras.
- Los autores de cada AVC deben realizar una declaración de conflicto de intereses. La propia publicación secundaria debe tener una declaración de conflicto de intereses y de fuente de financiación si la hay.
- Es una publicación independiente de la industria farmacéutica y cuenta con el respaldo y el apoyo económico de instituciones sanitarias oficiales públicas de ámbito estatal y local (en el caso de EvP, de la AEP).

EvP ha conseguido una de las webs de revistas biomédicas españolas con mayor número de recursos e interactividad entre los autores de los artículos y sus lectores. Esta revista se suma desde ese momento al tren de las redes sociales como un medio más de difusión de sus contenidos, y para ello dispone de

- Cuenta en Twitter.
- Página en Facebook.
- Desde el blog «Pediatría basada en pruebas» se ofrece también respaldo a la revista, comentando temas tratados en ella.

La sinergia con las redes sociales es total:

- Existe página de Facebook de EvP y del blog «Pediatría basada en pruebas».

El número de seguidores en el Facebook de EvP era en 2012 de 4.606. Cada día se vuelcan varios enlaces relacionados con artículos publicados en la revista, y que son de interés para el pediatra y aún están vigentes. El número de seguidores en el Facebook del blog «Pediatría basada en pruebas» es de 1.554. Cada día se vuelca el enlace diario en el blog.

- Desde la cuenta Twitter de EvP se siguen 2.685 cuentas relacionadas con la pediatría, la MBE y la salud en general, y tiene 8.288. Cada día se «twitteam» diferentes noticias relacionadas con la revista EvP o el blog. El score Klout (que mide el impacto de una cuenta de twitter valorando aspectos como la influencia global, la capacidad de influir sobre la audiencia fidelizada, la posibilidad de que los mensajes emitidos sean citados por otras cuentas y el tamaño de la audiencia fidelizada) la sitúa en una puntuación de 53 (sobre 100).
- Desde el blog «Pediatría basada en pruebas» se realiza una entrada diaria sobre temas científicos y profesionales relacionados con la pediatría y el mundo de la pediatría basada en la evidencia. Es un blog estrechamente relacionado con EvP, donde también se comentan, cuando es preciso, aspectos de algunos de los artículos publicados en la revista que merecen una mayor atención y análisis. En el ranking «Wikio» en salud de España, el blog ocupa la sexta posición (a mes de septiembre de 2012). La media de visitas semanales oscila entre 10.000 y 15.000. El blog cuenta con 511 seguidores públicos. Durante el año 2012 el blog ha recibido el Accesit en el I Premio Merck al mejor blog de salud en España.
- En todos los artículos de EvP existe la opción de enviar un enlace abreviado del mismo a Twitter, o bien de difundirlo a través de Facebook y otras redes sociales mediante la opción «Add This».

Toda esta visibilidad que aporta la Web 2.0 y las nuevas TIC, sumado al rigor metodológico y a la credibilidad (la ausencia de conflictos de intereses, sin ninguna relación con la industria farmacéutica o la publicidad médica) la han situado en una posición privilegiada en los últimos 2 años:

- Revista oficial de la AEP desde diciembre de 2009 (título que comparte con otras dos revistas: Anales de Pediatría y Anales de Pediatría Continuada).
- Revista avalada por la ALAPE desde abril de 2011. Hito fundamental que la convierte en la primera revista pediátrica avalada por las dos sociedades pediátricas más importantes con el idioma español como denominador común, AEP y ALAPE, y con presencia cada vez más importante en los congresos anuales de cada una de las dos sociedades.
- Incorporada al catálogo de la Biblioteca Cochrane Plus y al buscador «Epistemonikos».
- Colaboración desde el año 2011, generando contenidos para padres, tanto con la web En Familia» de la AEP como en «Pacientes Online», una iniciativa ligada a la Cochrane Consumer Network.
- En el año 2008, EvP recibió el Premio a la Transparencia en el ámbito del Sistema Nacional de Salud 2008, y en el año 2012 el Premio MEDES a Mejor Iniciativa en el fomento del uso del idioma español en la divulgación del conocimiento médico.

En EvP se reconoce que la inclusión de contenidos informativos dirigidos al público general sólo es la punta del iceberg de la e-Salud, pues en conjunto la e-Salud debería incluir las «10 es»:

1. Efficiency (eficiencia): conseguir un incremento de la eficiencia en la prestación de servicios de salud.
2. Enhancing quality (mejora de la calidad).
3. Evidence based (basado en la evidencia): apoyadas por la eficacia, efectividad y eficiencia a partir de evaluaciones llevadas a cabo mediante metodologías científicas ampliamente aceptadas.
4. Empowerment (empoderamiento): capacitación de pacientes y consumidores haciendo disponible el conocimiento de calidad y herramientas que posibiliten una medicina centrada en el paciente.
5. Encouragement (estímulo): estimular el desarrollo de nuevos modelos de relación entre los profesionales sanitarios y los pacientes.
6. Education (educación): educación continuada de los profesionales sanitarios y consumidores.
7. Enabling (posibilitar): facilitar el intercambio de información normalizada entre diferentes niveles asistenciales e instituciones sanitarias.
8. Extending (extender): ampliar el alcance de la asistencia sanitaria más allá de su frontera convencional.

9. Ethics (ética): afrontar los retos y amenazas a cuestiones éticas que suponen las nuevas modalidades de asistencia que posibilita la propia e-salud, relativas a la privacidad, equidad, etc.

10. Equity (equidad): procurar una mayor igualdad en la asistencia sanitaria, evitando escenarios en los que se agudice la brecha entre los que disponen o no de acceso a la tecnología, discapacidades, géneros, razas, contexto socioeconómico, etc.

El proyecto EvP resuelve una necesidad objetivada: la necesidad de información del usuario interno (profesionales sanitarios) y del usuario externo (ciudadanos, pacientes, clientes) del Sistema Nacional de Salud de España y de otros entornos sanitarios del mundo en materia de salud en el niño y adolescente.

Bibliografía:

1. Buñuel Álvarez JC, González de Dios J, González. «Evidencias en Pediatría»: nueva publicación secundaria en busca de una práctica clínica en pediatría basada en las mejores pruebas científicas. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2005; 7: 619-639.
2. González de Dios J, Buñuel Álvarez JC, González Rodríguez PM; Grupo de Trabajo de Pediatría Basada en la Evidencia. Primer aniversario de la revista secundaria «Evidencias en Pediatría». Reflexiones sobre su presente, pasado y futuro. *Evid Pediatr*. 2006; 2: 67.
3. Buñuel Álvarez JC, González Rodríguez PM, González de Dios J. Medicina basada en pruebas para los pediatras: sinopsis de información científica útil en «Evidencias en Pediatría». *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2007; Supl 1: 11-14.
4. González de Dios J, González Rodríguez PM, Buñuel Álvarez JC. Retos actuales de «Evidencias en Pediatría» (EeP): consolidar, auditar y difundir. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2008; 10 Supl 1: 11-21.
5. González de Dios J, Buñuel Álvarez JC, González Rodríguez PM. El estado actual de «Evidencias en Pediatría» (EeP) ante las «revoluciones» pendientes de la literatura biomédica. *Evid Pediatr*. 2009; 5: 1.
6. Buñuel Álvarez JC, González Rodríguez MP, González de Dios J, Cuervo Valdés JJ. «Evidencias en Pediatría»: un nuevo camino, el mismo entusiasmo. *Evid Pediatr*. 2010; 6: 1.
7. González de Dios J, Buñuel Álvarez C, González Rodríguez MP, Alexandre-Benavent R. Fuentes de información bibliográfica (XIX). *Pediatría basada en la evidencia y revistas secundarias Acta Pediatr Esp* 2013;71(1):21-27.

EVIDÊNCIA E BOM SENSO: DA BRONQUIOLITE À SIBILÂNCIA

Ricardo Fernandes

Unidade de Alergologia Pediátrica, Departamento de Pediatría, Hospital de Santa Maria – CHLN Unidade de Farmacologia Clínica, Instituto de Medicina Molecular Centro Académico de Medicina de Lisboa

A abordagem da bronquiolite e da sibilância recorrente na idade pré-escolar é um desafio em complexidade e incerteza. A relativa monotonia dos seus sintomas e sinais esconde entidades heterogêneas, com diferentes padrões clínicos de gravidade e temporalidade, variáveis na sua valorização por pais e prestadores de cuidados. Vários caminhos se entrecruzam desde a criança saudável mas com factores de risco, à bronquiolite como primeiro episódio com sibilância, e à recorrência e persistência do quadro. Diferentes trajetórias podem manifestar fenótipos distintos, que resultam da interacção entre determinantes genéticos, fetais/perinatais, microbiológicos/virais, e ambientais, e implicam diferentes prognósticos a longo prazo. Porém, a caracterização destes fenótipos de doença da via aérea com sibilância permanece limitada: os parâmetros clínicos são pouco fiáveis, a evolução difícil de prever, e os múltiplos biomarcadores das “-ómicas” à função respiratória permanecem promessas. Isso dificulta uma terapêutica racional, face à falta de consistência dos resultados dos ensaios terapêuticos e face à ausência de preditores seguros de eficácia e segurança a curto ou longo prazo. Talvez por isso se constate tanta heterogeneidade nas práticas e tantas controvérsias duradouras, numa área em que o bom senso frequentemente se confunde com o mito e o peso do hábito.

Nesta apresentação procurarei dar uma perspectiva actualizada das abordagens diagnóstica, terapêutica e prognóstica da bronquiolite, integrada de forma coerente na sua relação com a sibilância recorrente. Utilizarei uma selecção de evidência recente, contextualizada historicamente, para ilustrar o maior ou menor fundamento para as práticas habituais e para as novas opções terapêuticas disponíveis. Os limites desta evidência serão igualmente destacados, abrindo perspectivas sobre o panorama futuro da investigação nesta área. Estes factos

serão confrontados com os resultados recentes do estudo ABBA (ABordagem da Bronquiolite Aguda) que nos permite um melhor conhecimento da realidade nacional, no contexto da implementação da recente Norma de Orientação Clínica sobre bronquiolite.

MR 13 CRISE: OPORTUNIDADE PARA A LITERACIA E CIDADANIA EM SAÚDE

A SAÚDE E A SOCIEDADE CIVIL

Ana Cristina Bastos

Responsável pelo Núcleo de Gestão dos Programas de Apoio Financeiro - DGS

A saúde deve ser vista como um recurso para a vida, e não como objetivo de viver. Nesse sentido, a saúde é um conceito positivo, que enfatiza os recursos sociais e pessoais, bem como as capacidades físicas. Assim, a promoção da saúde não é responsabilidade exclusiva do setor saúde, e vai para além de um estilo de vida saudável, na direção de um bem-estar global.

A Carta de Bangkok para a promoção da saúde num mundo globalizado (2005) parte dos valores, princípios e estratégias de intervenção estabelecidas na Carta de Otawa, complementando-a. Com a promoção da saúde, surge a noção da “saúde como um recurso” e de esta ser um “empreendimento coletivo”.

A Cidadania em Saúde emerge, em 1978, da Declaração de Alma-Ata como “o direito e dever das populações em participar individual e coletivamente no planeamento e prestação dos cuidados de saúde” (Alma-Ata, 1978). O estado de saúde depende da educação, do comportamento e estilos de vida, da gestão da doença crónica e aliança terapêutica, como reforço do poder e responsabilidade do cidadão em contribuir para a melhoria da saúde individual e coletiva. A cidadania em saúde é hoje um princípio basilar em saúde e um dos eixos de intervenção estratégico do Plano Nacional de Saúde (2011-2016).

A Cidadania em Saúde reforça-se através da promoção de uma dinâmica contínua de desenvolvimento que integre a produção e partilha de informação e conhecimento (literacia em saúde), numa cultura de pro-atividade, compromisso e auto controlo do cidadão (capacitação), para a máxima responsabilidade e autonomia individual e coletiva (participação ativa/empowerment).

A educação para a cidadania resulta em ganhos inequívocos em saúde quando iniciada na infância e adolescência, e continuada no jovem adulto, integrada no currículo escolar e universitário e acompanhada de um contexto familiar promotor de capacitação. Este potencial é evidenciado nas campanhas de sensibilização para a prática da reciclagem cujo foco são as crianças como motor de aprendizagem da família.

Torna-se, portanto, necessário o estabelecimento de parcerias funcionais, de alianças e redes fortes para a promoção da saúde, que incluam os sectores público e privado e outros grupos da sociedade civil, para além daqueles já tradicionalmente envolvidos na intervenção em saúde, de modo a criar massa crítica para a promoção da saúde em diferentes settings (escolas, locais de trabalho, locais de recreação e lazer, estabelecimentos de saúde, prisões, etc.).

O associativismo, enquanto importante meio para o exercício do pleno direito de cidadania, é uma forma de organização da sociedade civil, na qual os cidadãos se agrupam em torno de interesses comuns com objetivos de entrelaçada e cooperação sem fins lucrativos, constituindo um vetor essencial de socialização humana.

A responsabilidade social das empresas supõe a integração voluntária de preocupações e intervenções sociais e ambientais na prossecução da sua atividade e interligação com as comunidades locais e outras

O Ministério da Saúde reconhece o papel determinante da sociedade civil, das organizações não-governamentais e do cidadão em geral na promoção da saúde enquanto investimento com manifesto impacto positivo no bem-estar das comunidades e dos territórios.

Para o cumprimento dos objetivos do Plano Nacional de Saúde (PNS), e no âmbito das suas competências, entendeu o Ministério da Saúde dar particular destaque à contribuição da sociedade civil e à sua capacitação para a promoção da saúde e prevenção e controlo da doença

As entidades sem fins lucrativos desempenham um papel importante para que se façam mudanças centradas no cidadão pela estimulação da sua participação mais ativa.

Têm tido um papel relevante nas estratégias de implementação, avaliação e permanente atualização do PNS. Neste contexto, têm participado na elaboração e acompanhamento das estratégias, planos e programas de saúde, colaborado na

informação e educação para a saúde, particularmente dos doentes, capacitando-os para escolhas informadas e auto controlo da doença, colaborando nalguns cuidados de saúde (rastreamento de doenças, tratamentos mais simples, reabilitação), prestando apoio domiciliário e no hospital, captando recursos e na advocacia. O financiamento de projetos por parte do Ministério da Saúde tem por objetivo fomentar a participação direta das pessoas coletivas privadas sem fins lucrativos na concretização de respostas inovadoras tendo em conta as prioridades definidas pelo Ministério da Saúde.

Muitas outras medidas foram também adotadas pelo Ministério da Saúde para promoção da participação da sociedade civil, como por exemplo a criação dos gabinetes do cidadão, dos conselhos de Comunidade nos ACES, do Fórum Nacional da Sociedade Civil para o VIH/sida, dos conselhos consultivos dos Programas Nacionais e, ainda, os apoios financeiros que têm vindo a ser atribuídos pelos diversos organismos do Ministério da Saúde às organizações da sociedade civil.

Na sequência do processo de reestruturação do Ministério da Saúde (PREMAC), o enquadramento legal da atribuição dos apoios financeiros a pessoas coletivas sem fins lucrativos encontra-se desadequado.

Nesse sentido, está a ser ultimada uma proposta de portaria comum que visa integrar a informação dispersa por várias portarias, de modo a permitir a articulação de procedimentos entre as várias entidades financiadoras do Ministério da Saúde.

A presente portaria visa regulamentar a concessão de apoios financeiros permitindo aos serviços financiadores harmonizarem as etapas dos processos concursais, evitando a dispersão por outros normativos e atualizando-os face às reestruturações institucionais entretanto ocorridas.

Também está a ser desenvolvida e ultimada uma plataforma informática, denominada, Sistema Integrado dos Programas de Apoio Financeiro em Saúde (SIPAFS), que permitirá fazer a gestão dos projetos online desde a fase de candidaturas, passando pela monitorização e avaliação técnica e financeira das intervenções desenvolvidas por Pessoas Coletivas Privadas sem Fins Lucrativos, apoiadas pelos vários serviços e organismos da saúde.

Estes pressupostos, aliados à utilização de uma plataforma comum, melhoram a capacidade de garantir uma gestão integrada e uma visão do investimento realizado pelo Ministério da Saúde.

A atribuição de financiamentos deve pautar-se por critérios harmonizados entre as entidades financiadoras de projetos no âmbito do Ministério da Saúde, garantindo o rigor e a transparência dos procedimentos.

O atual contexto económico leva a uma necessidade crescente de disponibilizar financiamento a intervenções e projetos que garantam o rigor dos resultados e constituam uma resposta complementar e alinhada com os objetivos do PNS e dos serviços/entidades responsáveis pela abertura dos concursos.

A responsabilidade social das empresas é um tema atual e, nos últimos anos, as empresas têm vindo a assumir um papel mais amplo perante a sociedade que não somente o de maximização de lucro e criação de riqueza.

Há um crescente reconhecimento de que as empresas fazem parte da solução para que se construa um mundo mais estável, sadio e próspero. Neste contexto as empresas constituem um veículo e uma das maiores forças de mudança, o que determina que não se descure e minimize o contributo das empresas, porque ele é indispensável para o desenvolvimento sustentável.

No exercício da sua atividade as empresas devem assumir responsabilidades sobre a sua envolvente, tanto a nível económico, como social ou ambiental, contribuindo assim de forma decisiva para um desenvolvimento sustentável e para a construção de uma sociedade mais equilibrada.

A noção de Responsabilidade Social refere-se à decisão voluntária das empresas integram de forma duradoura preocupações sociais e ecológicas nas suas atividades e nas suas relações com todos os parceiros e, desta forma, contribuir para a melhoria da qualidade de vida.

A Responsabilidade Social encontra-se no âmbito das boas práticas e da ética empresarial e da moral social, mais do que nos planos normativo e jurídico.

Enquanto a Responsabilidade Social é desenvolvida voluntariamente pelas próprias empresas, as autoridades públicas desempenham um papel chave na definição de um quadro global e condições que garantam e encorajem as melhores práticas.

Assim, o Sector Público da Saúde pode ajudar a introduzir boas práticas, a consolidar práticas em uso e a fortalecer a interação com as empresas.

O estabelecimento de parcerias de colaboração entre o Ministério da Saúde e as organizações da sociedade civil tem tido em atenção fatores como a convergência

de objetivos de saúde e a proporcionalidade entre apoios financeiros e resultados obtidos. Importa também realçar que papéis, responsabilidades e expectativas têm sido explicitados no contexto de uma colaboração ética, transparente e de qualidade.

MR 14 PRÁTICA CLÍNICA 3

HIPERTENSÃO ARTERIAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES

Carla Simão

Unidade de Nefrologia do Departamento de Pediatria do HSM/CHLN, Centro Académico Medicina Lisboa

A hipertensão arterial (HTA) é um fator de risco importante, independente e potencialmente reversível, de doença cardiovascular (DCV). A abordagem da HTA em crianças e adolescentes assumiu nos últimos anos um papel de relevo na medicina cardiovascular, devido aos progressos registados em diferentes áreas de investigação clínica e fisiopatológica que revelaram a sua associação frequente com lesões subclínicas em idade jovem e maior risco de morbidade e mortalidade cardiovascular na idade adulta. As primeiras recomendações sobre a abordagem da HTA em crianças e adolescentes foram publicadas em 2009 pela Sociedade Europeia de Hipertensão (ESH) e resultam de um consenso entre especialistas de várias áreas que abordam este problema. O objetivo é desenvolver um esforço global para melhorar a capacidade de identificação e tratamento dos casos de elevação da pressão arterial (PA) registados nesta faixa etária.

Os critérios de diagnóstico de elevação da PA baseiam-se no conceito de que os valores de PA nesta população aumentam com a idade e o crescimento corporal, tornando impossível utilizar um único valor para definir hipertensão, como acontece no adulto. Em 2004 foram publicadas as tabelas dos valores de PA de acordo com a idade, sexo e estatura que nos permitem fazer o diagnóstico de HTA (*The Fourth Report on diagnosis, evaluation and treatment of high blood pressure in children and adolescents*). De acordo com os critérios define-se PA normal os valores de PAS e PAD abaixo do percentil 90 para a idade, sexo e estatura, e, HTA os valores de PAS e/ou PAD persistentemente no percentil 95 ou acima, medidos pelo menos 3 vezes, em diferentes ocasiões, pelo método auscultatório. Valores registados entre o percentil 90 e abaixo do percentil 95 em crianças classificam-se como PA normal-alta. Em adolescentes um valor de PA igual ou superior a 120/80 mmHg é também considerado PA normal-alta. Confirmado o diagnóstico de HTA é essencial definir a etiologia, avaliar fatores de comorbidade e investigar eventuais repercussões sobre órgãos alvo (coração e grandes vasos, rins, SNC e retina).

A estratégia terapêutica envolve medidas não farmacológicas e terapêutica farmacológica. A decisão de iniciar terapêutica antihipertensiva em crianças não deve basear-se unicamente nos valores da PA, mas também na presença ou ausência de lesão de órgãos alvo e na presença de outros fatores de risco de DCV ou doenças associadas. A terapêutica não farmacológica deve ser iniciada em todas as crianças com PA normal-alta ou HTA e deve ser mantida se for iniciada a terapêutica farmacológica. A terapêutica farmacológica deve ser iniciada se houver hipertensão sintomática, evidência de lesão de órgãos alvo, hipertensão secundária ou presença de diabetes mellitus tipo 1 ou 2 na altura do diagnóstico.

Estão identificados alguns fatores de risco para a elevação dos valores de PA, uma intervenção efetiva nesta área é essencial, sendo em muitos casos necessário o envolvimento do paciente, da família, dos técnicos de saúde, da sociedade e a implementação de políticas governamentais.

PAS-PA sistólica; PAD-PA diastólica

Referências bibliográficas

1. National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. National Heart, Lung, and Blood Institute, Bethesda, Maryland. Pediatrics. 2004; 114:555–76.
2. Lurbe E, Cifkova R, Cruickshank JK, Dillon MJ, Ferreira I, et al. Management of high blood pressure in children and adolescents: recommendations of the European Society of Hypertension. J Hypertens. 2009; 27:1719–42.
3. Beevers G, Lip GY, O'Brien E. ABC of hypertension. Blood pressure measurement. Part I: Sphygmomanometry—factors common to all techniques. BMJ. 2001; 322:981–5.

4. Wuhl E, Witte K, Soergel M, Mehls O, Schaefer F, German Working Group on Pediatric Hypertension. Distribution of 24-h ambulatory blood pressure in children: normalized reference values and role of body dimensions. *J Hypertens.* 2002; 20:1995–2007.
5. Stergiou GS, Christodoulakis G, Giovas P, Lourida P, Alamara C, Roussias LG. Home blood pressure monitoring in children: how many measurements are needed? *Am J Hypertens.* 2008; 21:633–8.
6. Stergiou G, Nasothimiou E, Giovas P, Kapoyiannis A, Vazeou A. Diagnosis of hypertension in children and adolescents based on home versus ambulatory blood pressure monitoring. *J Hypertens.* 2008; 26:1556–62.
7. Baracco R, Kapur G, Mattoo T, Jain A, Valentini R, et al. Prediction of primary vs secondary hypertension in children. *J Clin Hypertens.* 2012; 14:316–21.
8. Thompson M, Dana T, Bougatsos C, et al. Screening for hypertension in children and adolescents to prevent cardiovascular disease. *Pediatrics* 2013; 131:490.
9. Blowey DL. Update on the pharmacologic treatment of hypertension in pediatrics. *J Clin Hypertens.* 2012; 14:383–7.
10. Ferguson MA, Flynn JT. Rational use of antihypertensive medications in children. *Pediatr Nephrol.* 2013; Published online 29 May.
11. Spagnolo A, Giussan M, Ambruzzi AM, Bianchetti M, Maringhini S, et al. Focus on prevention, diagnosis and treatment of hypertension in children and adolescents. *Ital J Pediatr.* 2013; 39:20–37.

MR 15 PRÁTICA CLÍNICA NO SERVIÇO DE URGÊNCIA SUSPEITA DE DOENÇA HEREDITÁRIA DO METABOLISMO

Paula Garcia

Assistente Hospitalar de Pediatria, no Hospital Pediátrico de Coimbra, na Consulta de Doenças Hereditárias do Metabolismo (DHM)

As doenças hereditárias do metabolismo (DHM) constituem um conjunto vasto de doenças raras, algumas detetadas desde 2006 no rastreio neonatal alargado. O Serviço de Urgência (SU) constitui um local de eleição no diagnóstico de novos casos ou orientação adequada de crises de descompensação metabólica de casos já conhecidos. São necessários conhecimentos básicos e alto índice de suspeição para que se possa colocar como diagnóstico diferencial a hipótese de DHM, a par de outros diagnósticos mais comuns como sépsis, insuficiência hepática, miocardiopatia, coma ou encefalopatia hipoxico isquémica neonatal. Existem algumas pistas clínicas que poderão tornar esta possibilidade mais evidente e o rastreio bioquímico básico deve estar acessível em qualquer SU pediátrico (determinação de glicose, lactato, amónia, função hepática e renal, gasimetria e ionograma plasmáticos e glicose, proteínas, corpos cetónicos e açúcares redutores na urina).

As medidas terapêuticas iniciais devem ser conhecidas e implementadas, enquanto se aguardam exames mais específicos. Aquelas compreendem a manutenção das funções vitais e do equilíbrio ácido base, a correção da hipoglicémia, controlo da hiperamoniémia, a reversão do catabolismo e a promoção do anabolismo, a inibição do contato com produtos tóxicos e o tratamento da infeção. Medidas específicas dependerão do resultado da implementação das medidas básicas, de um alto nível de suspeição ou do conhecimento de resultados laboratoriais específicos (aminoácidos, ácidos orgânicos, carnitina, acilcarnitinas e insulina), que deverão estar disponíveis em 24h.

Existem pelo menos 4 grupos de DHM “tratáveis”, com possibilidade de descompensação aguda grave e que se podem apresentar a qualquer pediatra no SU: I) aquelas que dão origem a um quadro do tipo intoxicação com alteração do estado de consciência, acidose, hiperamoniémia, insuficiência hepática ou cardíaca ou crises de rabdomiólise; II) as que se manifestam essencialmente por hipoglicémia; III) as que decorrem de um défice de produção de energia celular com consequente hiperlactacidémia e IV) as que se manifestam por quadros convulsivos que respondem a terapias específicas.

O grupo I compreende as doenças do ciclo da ureia, certas aminoacidopatias e acidúrias orgânicas, intolerância hereditária a açúcares e défices da beta-oxidação de ácidos gordos de cadeia longa e muito longa (LCHAD e VLCAD). O grupo II compreende o hiperinsulinismo, glicogenoses, défices da gliconeogénese, défices da beta oxidação de cadeia média (MCAD) e défices da formação ou lise de corpos cetónicos. O Grupo III compreende as doenças da cadeia respiratória mitocondrial e défices do complexo da piruvato desidrogenase. O grupo IV compreende as convulsões responsíveis à piridoxina e piridoxal fosfato.

Para cada uma destas patologias existe algum consenso na abordagem terapêutica e é um aspeto reconhecido que o prognóstico está inversamente relacionado com o tempo entre o início e a correção da descompensação metabólica. Existem muitas outras DHM com manifestações agudas ou crónicas com agudizações decorrentes, por exemplo, de intercorrências infecciosas e que não irão ser objeto desta palestra por não apresentarem medidas terapêuticas específicas que modificam seguramente o prognóstico e/ou porque o seu diagnóstico não é acessível através de rastreio simples no SU. De um modo geral o seu tratamento é sintomático.

CRIANÇA COM DOENÇA ONCOLÓGICA NO SERVIÇO DE URGÊNCIA

Vitor Costa

Porto

O cancro na criança constitui apenas cerca de 2% de todos os diagnósticos de cancro. Nos Estados Unidos a incidência é de 10 000 casos/ano e em Portugal é de 300-400 casos/ano. É a segunda causa de morte nas crianças a seguir aos acidentes. A leucemia aguda é o tipo mais comum (33%) seguido do tumor cerebral (25%).

Embora os sinais e sintomas de apresentação do cancro na criança sejam inespecíficos e possam mimetizar outras patologias muito comuns na infância, existem dados específicos na história clínica, no exame físico e na avaliação laboratorial que podem sugerir um diagnóstico oncológico.

A sobrevivência da criança com cancro tem vindo a melhorar significativamente desde os anos 70 (17% e atualmente 80%). Esta melhoria está relacionada com um diagnóstico mais precoce e um tratamento mais intensivo, incluindo o das emergências oncológicas. As urgências oncológicas, embora raras, requerem diagnóstico e tratamento imediatos.

Crianças com sinais de leucemia ou linfoma como adenomegalias, hepatoesplenomegalia, citopenias ou tumor abdominal deverão ser avaliadas no sentido do diagnóstico do **síndrome de lise tumoral**, emergência metabólica devido à libertação de conteúdo intracelular das células tumorais. Pode surgir no diagnóstico ou no início do tratamento. Caracteriza-se pela presença de hiperuricemia, hipercalemiemia e hiperfosfatemia, muitas vezes associada hipocalcemia e insuficiência renal.

Crianças com síndrome de lise tumoral podem também ter **hiperleucocitose**. Uma contagem leucocitária superior a 100 000/mm³ aumenta o risco de compromisso circulatório devido à hiperviscosidade, particularmente a nível da circulação sanguínea cerebral e pulmonar. Podem surgir alterações do estado de consciência e outros défices neurológicos, e ainda insuficiência respiratória. Os linfomas, leucemias agudas linfoblásticas de linhagem T e alguns tumores sólidos podem manifestar-se como uma massa mediastínica anterior. Estes doentes podem desenvolver **síndrome da veia cava superior (SVCS) e/ou síndrome mediastínica anterior (SMA)**. Compressão da veia cava superior causa obstrução ao fluxo venoso do qual resulta edema facial e cervical. São comuns as queixas de cefaleias e vertigens. Os sintomas de compressão traqueal, incluem tosse, ortopneia, dificuldade respiratória e/ou sibilância. É característico o alargamento do mediastino observado na radiografia pulmonar. A obstrução das vias aéreas contraindica quase sempre procedimentos com anestesia geral. Os tumores cerebrais na criança manifestam-se muitas vezes com sinais e sintomas de **hipertensão intracraniana** e hidrocefalia obstrutiva. Estes podem variar com a idade e com a localização do tumor, mas podem incluir cefaleias, vômitos matinais, regressão do desenvolvimento psico-motor, letargia, aumento do perímetro cefálico, alterações do comportamento, défices neurológicos focais, convulsões e irritabilidade. A presença da tríade de Cushing (hipertensão, bradicardia e apneia) surge em situações de hipertensão intracraniana com grande probabilidade de herniação cerebral.

Compressão da medula espinal ocorre quando um tumor como o neuroblastoma, sarcoma ou linfoma se infiltra através do orifício intervertebral. A maior parte das crianças com compressão da medula espinal apresentam-se com dor lombar associada ou não a outros sinais neurológicos focais como por exemplo paraplegia e/ou disfunção dos esfíncteres.

As manifestações destes tipos de cancro constituem emergências oncológicas que requerem uma intervenção precoce e imediata no serviço de Urgência antes da transferência para um Centro Oncológico Pediátrico.

MR 16 PUBLICAR OU PERECER

ANÁLISIS DE LA PRODUCTIVIDAD, COLABORACIÓN, IMPACTO Y ÁMBITOS TEMÁTICOS DE LA PEDIATRÍA ESPAÑOLA EN EL CONTEXTO EUROPEO Y MUNDIAL

Javier González de Dios

Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante.

Departamento de Pediatría. Universidad Miguel Hernández. Alicante
Director de la revista "Evidencias en Pediatría" y del Portal de Formación on-line "Continuum"

Objetivos y Metodología: Los estudios bibliométricos en la pediatría española se han concentrado alrededor de la revista oficial de la Asociación Española de Pediatría (*Anales de Pediatría*), así como en los congresos y de especialidades pediátricas. Pero, aunque estos estudios de nuestro grupo de trabajo han permitido una visión poliédrica de la ciencia pediátrica española, siempre ha sido una visión parcial e incompleta. De ahí el interés del estudio actual, que permitirá tener una visión global de la pediatría española durante el quinquenio 2006-2010 y cuyos objetivos generales es analizar mediante la utilización de indicadores bibliométricos, cuantitativos y análisis de redes sociales, la actividad científica plasmada en publicaciones visibles internacionalmente generadas por las instituciones pediátricas españolas durante el quinquenio 2006-2010. En la Metodología hemos seguido los siguientes 4 pasos:

1. Selección de las bases de datos: Science Citation Index Expanded, Scopus, Índice Médico Español e Índice Bibliográfico Español en Ciencias de la Salud, aplicando perfiles de búsqueda específicos. La cobertura temporal del estudio abarca el quinquenio 2006-2010. Los documentos analizados son los artículos originales, artículos de revisión, editoriales y cartas, habiendo desechado del análisis los resúmenes de comunicaciones a congresos, artículos bibliográficos, correcciones, reprints y noticias.

2. Estrategia para la recuperación de documentos y búsquedas bibliográficas: La descarga de la información en SCI-E se realizó a través de la plataforma *Web of Knowledge*. En una primera etapa se seleccionaron todos los trabajos publicados en las 95 revistas del área *Pediatrics* del JCR en 2010, en los que hubiera intervenido al menos una institución española. A continuación, se identificó la producción científica pediátrica española publicada en revistas de otras áreas del JCR, utilizando como términos de búsqueda las denominaciones de unidades, servicios o departamentos pediátricos de las instituciones españolas en el campo afiliación institucional (*Address*). En la siguiente etapa, para recuperar los registros pediátricos españoles que no estuvieran incluidos en las revistas fuente del área *Pediatrics*, ni que hubieran firmado como una unidad, servicio o departamento pediátrico, se realizó una nueva consulta que consistió en buscar los registros que tuvieran los siguientes términos en el campo *title*: "Birth asphyxia" or "Birth defect*" or "Low birth weight" or "Premature infant*" or Adolescen* or Child* or Infanc* or Infant* or Neonat* or Newborn or Paediat* or Pediat* or Perinata* or Prematurit* or Pubert* or Schoolchild* or Teenager*. La búsqueda en la base de datos Scopus se realizó empleando una estrategia similar a la anterior, si bien en este caso se buscaron, en primer lugar, los trabajos pediátricos españoles publicados en las 197 revistas fuente de las dos áreas pediátricas incluidas en el Scimago Journal Rank (SJR): 11 revistas del área *Pediatrics* y 192 del área *Pediatrics, Perinatology and Child Health* En las bases de datos nacionales IME e IBECs las búsquedas se limitaron a las revistas no incluidas en SCI-E y Scopus.

Los registros obtenidos y seleccionados en cada una de las fases se incluyeron en una única base de datos relacional donde se eliminaron duplicados. Como resultado de las diferentes búsquedas y tras los procesos de depuración explicados, se obtuvieron 7.971 documentos que constituyeron el material de análisis de este estudio.

3. Normalización de los datos: En esta fase se normalizaron las diferentes variantes de las denominaciones de los autores y de las instituciones que aparecen en los trabajos.

4. Indicadores bibliométricos: de productividad y de impacto científico, de colaboración y redes, de impacto o visibilidad, económicos y sociodemográficos, de productividad e impacto en el contexto europeo y mundial.

Resultados: De los distintos indicadores bibliométricos, ofrecemos los resultados y conclusiones esenciales correspondientes a los indicadores de PRODUCTIVIDAD (el resto de indicadores pueden ser revisados en la bibliografía ya publicada):

1.- Durante el quinquenio 2006-2010 se recogieron 7.971 trabajos pediátricos en las bases de datos consultadas, siendo en su mayoría artículos originales (70%). El 18,3% se publicaron en 2006 y el 21,5% en 2010, lo que supone un aumento del 3,1% desde el inicio hasta el final del periodo analizado.

2.- Los trabajos se han publicado en 971 revistas diferentes (142 revistas españolas y 829 extranjeras), y las revistas con un mayor número de documentos han sido las españolas *Anales de Pediatría* (n=1.257), *Acta Pediátrica Española* (n=456), *Evidencias en Pediatría* (n=358), *Pediatría de Atención Primaria* (n=326) y *Cirugía Pediátrica* (n=243). Las revistas extranjeras con más de 50 artículos publicados han sido *Pediatric Infectious Disease Journal* (n=87), *Pediatric Dermatology* (n=70), *Acta Paediatrica* (n=60), *Childs Nervous System* (n=51) y *European Journal of Pediatrics* (n=51). Más de la mitad de los artículos se han publicado en revistas editadas en España (58,9%), el 19,51% en revistas de los EE.UU. y el 8,7% en revistas del Reino Unido.

3.- El número total de autores diferentes ha sido 17.874, de los que 11.264 (el 63% del total de autores) ha publicado un único trabajo (autores ocasionales) y 654 (3,1%) diez o más, pero publica el 25,5% de los trabajos.

4.- Los trabajos han sido firmados por 3.302 instituciones, de las cuales 1.766 (53,5%) son extranjeras y 1.536 españolas (46,5%). Predominan los trabajos firmados por una única institución (43,5%) y el número medio de instituciones por trabajo es 2,8. Tres instituciones sobrepasan los 500 artículos: el Complejo Universitario La Paz de Madrid (n=640), el Hospital de Sant Joan de Déu de Barcelona (n=585) y la Universitat de Barcelona (n=508).

5.- Por Comunidades Autónomas, la Comunidad de Madrid ha participado en 2.875 trabajos (27,6%), seguida de Cataluña con 2.230 (21,4%), la Comunidad Valenciana con 1.082 (10,4%) y Andalucía con 1.007 (9,7%).

6.- El análisis exclusivo de los 5.583 artículos originales publicados muestra que los autores más productivos firmaron más comúnmente en último lugar que en primera posición. Los autores con una mayor productividad global como primeros o últimos firmantes han sido González de Dios (n=74), Buñuel Álvarez (n=70) y Tovar Larrucea (n=59). Las principales revistas en las que se publicaron los artículos originales fueron *Anales de Pediatría*, seguida de *Acta Pediátrica Española*, *Evidencias en Pediatría*, *Cirugía Pediátrica*, *Anales de Pediatría Continuada* y *Pediatría de Atención Primaria*. El ranking de productividad de las instituciones es muy parecido al que se produce al analizar todos los tipos documentales.

Bibliografía

- González de Dios J, Moya M, Mateos MA. Indicadores bibliométrico: Características y limitaciones en el análisis de la actividad científica. *An Esp Pediatr*. 1997; 47: 235-44.
- González de Dios J, Moya M. Estudio bibliométrico de "Anales Españoles de Pediatría" (Década 1.984-1.993) I: Análisis de los artículos publicados. *An Esp Pediatr* 1995; 43 (Supl): 8-16.
- González de Dios J, Moya M. Estudio bibliométrico de "Anales Españoles de Pediatría" (Década 1.984-1.993) II: Análisis de las referencias bibliográficas. *An Esp Pediatr* 1995; 43 (Supl): 17-24.
- González de Dios J. *Anales Españoles de Pediatría-2001: Evolución de los indicadores bibliométricos de calidad científica*. *An Esp Pediatr* 2002; 57: 141-51.
- González de Dios, Alonso A, Aleixandre R, Málaga S. Análisis de debilidades, amenazas, fortalezas y oportunidades (DAFO) de la publicación pediátrica española a partir de un estudio cuantitativo. *An Pediatr (Barc)*. 2013; 78: 351-4.
- Alonso A, González de Dios J, Bolaños M, Castelló L, González G, Navarro C, et al. Análisis de la productividad e impacto de la pediatría española (2006-2010). *An Pediatr (Barc)*. 2013; 78: 409.e1-409.e17.
- Aleixandre R, González de Dios J, Alonso A, Bolaños M, Castelló L, González G, et al. Coautoría y redes de colaboración de la pediatría española (2006-2010). *An Pediatr (Barc)*. 2013; 78: 410.e1-410.e11.
- González de Dios J, Aleixandre R, Alonso A, Bolaños M, Castelló L, González G, et al. Productivity and scientific impact of paediatric research in the European Union and global context (2003-2007). *Ped Res*. (en prensa).

REVISTAS PEDIÁTRICAS EM LÍNGUA PORTUGUESA

Renato S. Procianoy

Professor Titular de Pediatria e Neonatologia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, Brasil - Presidente do Departamento de Neonatologia da Sociedade Brasileira de Pediatria Editor do Jornal de Pediatria, Sociedade Brasileira de Pediatria

Consultando as diversas bases de dados bibliográficos nos deparamos com quarto periódicos pediátricos de expressão em língua portuguesa, a saber: Jornal de Pediatria, Acta Pediátrica Portuguesa, Revista Paulista de Pediatria e Revista Brasileira de Saúde Materno-Infantil. Três são brasileiras e uma é portuguesa. Desses quatro periódicos, um é indexado no PUBMED, Web of Science e SciELO, com medição de fator de impacto; três não tem fator de impacto medido: um é indexado no PUBMED e SciELO, um é indexado apenas na SciELO e um não é indexado em nenhuma dessas bases de dados.

Qual o grande desafio neste momento para os editores das revistas pediátricas de língua portuguesa? É conseguir a inserção da sua revista no contexto mundial. A globalização é um fato e a informação, com o advento da internet e o livre acesso, se tornou universal e democrática. O que um editor necessita, atualmente, é saber usar as ferramentas disponíveis para dar a maior visibilidade possível a sua revista.

Como fazê-lo?

1. Colocá-la em um idioma que a grande maioria da comunidade científica utiliza. Atualmente, o idioma médico universal é o inglês. Se algum editor pretende que sua revista seja consultada pela comunidade científica médica, é imperioso que publique em inglês.

2. Colocar a revista em base de dados internacionais. Tentar de todas as formas inserir a sua revista no maior número de bases de dados bibliográficos de forma a ampliar a visibilidade da publicação.

3. Fazer a sua revista ser de livre acesso, de forma que qualquer pessoa possa acessá-la a qualquer momento e em qualquer lugar. A revista sendo de livre acesso e estando no maior número de base de dados bibliográficos, certamente terá visibilidade.

4. Cuidar da qualidade editorial. De nada adianta uma revista de livre acesso e incluída em várias bases de dados se o seu conteúdo não for bom e interessante. Para isto, precisa haver uma política editorial bem definida: qual a população que se pretende alcançar e que tipo de artigos se quer publicar. Um Conselho Editorial consistente e o auxílio de bons revisores são fundamentais para qualificar o conteúdo da revista. A qualidade editorial é importante para que uma revista tenha um conceito de seriedade e de boa qualidade.

Se o editor conseguir seguir estas diretrizes, certamente, alcançará sucesso na sua missão.

COMO COLOCAR UMA REVISTA NA PUBMED?

João Eurico Cabral da Fonseca

Lisboa

Há vários tipos de justificação para a existência de revistas médicas publicadas regularmente. Podem ter sido criadas para ocupar um espaço de conteúdos não disponíveis nas publicações existentes, algumas surgem em competição com outras publicações por existir uma grande quantidade de leitores/autores nessa área de diferenciação, outras são criadas para funcionarem como vias de afirmação de organizações e, por fim, existirão casos em que a sua existência é apenas justificada por motivos comerciais. Por todos estes motivos são publicadas dezenas de revistas médicas em Portugal e mais de 14000 em todo o mundo. Os artigos técnicos na área médica dividem-se classicamente em 4 tipos principais: editoriais/artigos de opinião, artigos de revisão, artigos originais (trabalhos de investigação) e casos clínicos. A escrita destes artigos é exigente para qualquer pessoa e envolve sempre um trabalho árduo, quer em número de horas dispendidas, quer na intensidade intelectual dessa actividade. Têm por isso que existir fortes motivações para iniciar essa tarefa. Alguns motivos são claramente imediatistas e curriculares. Outras razões são mais estruturadas e visam publicar conteúdos que não se desvançam no momento da publicação: o desejo de publicar uma experiência clínica passível, pela sua relevância, de alterar a nossa prática diária, ou, pela sua raridade, algo que deva ficar descrito e fotografado para arquivo e consulta futura; a vontade de divulgar um trabalho de investigação, que pela sua originalidade, deve ficar registado num local que seja amplamente divulgado, que suscite discussão e, acima de tudo, que seja referenciável pela comunidade biomédica internacional; a tentativa de

publicação de normas e recomendações sobre determinada actividade médica, para consulta futura; a revisão profunda de um assunto em que o autor está no momento a trabalhar e que poderá ser muito útil a outro colega, no momento da publicação, ou num horizonte temporal de 2 ou 3 anos.

Independentemente do motivo da publicação de um artigo, se não existir um sistema universalmente aceite de indexação onde ele esteja registado, o seu destino, mesmo a nível nacional, é inexoravelmente o esquecimento. Todos nós já tivemos muitos exemplos desta experiência, duplamente frustrante, de apresentações de resultados sobre estudos que deixam pelo menos duas pessoas desconfortáveis na sala: o autor de um trabalho prévio semelhante, que afirma que a análise já tinha sido feita por ele há vários anos atrás, com resultados que obviamente deveriam ter sido tidos em conta para o trabalho presente; o apresentador, que fica surpreendido, por vezes sentindo-se um pouco em causa, mas consciente que nunca poderia ter detectado o artigo em questão sem ter passado vários dias a folhear todas as revistas médicas não indexadas que pudessem vagamente estar relacionadas com o tema que estava a abordar. Existe actualmente um sistema de indexação que lidera indiscutivelmente toda a actividade editorial médica, definindo, no fundo, os artigos que passarão a ser uma realidade na comunidade médica e que não cairão no completo esquecimento. Este sistema, por todos nós bem conhecido e usado, é o *Medline/Index Medicus*, promovido pela *US National Library of Medicine*. Estão neste momento 4700 publicações médicas indexadas no Medline, número elevado, mas que representa apenas uma fracção de todas as publicações médicas existentes actualmente em todo o mundo. Como é habitual nas organizações anglo-saxónicas as regras do jogo são bem explícitas e estão disponíveis para consulta no site <http://www.nlm.nih.gov/pubs/factsheets/factsheets.html>. Genericamente, exige-se que a publicação se posicione, de facto, numa área médica, tenha conteúdos de qualidade (que é o critério principal, baseando-se na validade, importância e originalidade dos trabalhos publicados), tenha qualidade editorial (ou seja, que mencione os critérios de selecção dos artigos, detalhando a forma de actuação dos revisores, garanta a adesão às normas éticas internacionais, os potenciais conflitos de interesse financeiros sejam divulgados, não existam dúvidas sobre a objectividade dos conteúdos face às páginas de publicidade da revista e que exista espaço para cartas e discussão aberta dos conteúdos), exiba qualidade de produção (aspecto geral, impressão, gráficos e ilustrações), exista uma audiência efectiva, o conteúdo seja o habitual para uma revista médica (pelo menos os 4 tipos de artigos clássicos que vimos atrás), os conteúdos podem ser em qualquer língua desde que tenham resumos em Inglês bem elaborados e, por fim, para revistas de segundo plano e com conteúdos que se possam sobrepor a outras já indexadas, é importante o relato de realidades locais, alargando assim a cobertura mundial do *Medline*. A avaliação e selecção das revistas a indexar é efectuada por um painel de 15 membros, renovado de 4 em 4 anos, que são seleccionados de forma a garantir a maior cobertura possível de áreas médicas e de conhecimento de idiomas. Por ano, são efectuadas 3 reuniões deste painel, em cada uma são avaliadas cerca de 140 revistas, sendo aprovadas para indexação 25 a 30%. A avaliação é baseada, no caso das revistas com pelo menos 3 números por ano, nos últimos 4 números da revista. Cada elemento do painel classifica cada revista de 0 a 5. São indexadas aquelas que obtêm uma pontuação superior a 4,0. Aquelas que recebem uma classificação de 2,0 a 3,99 são recusadas, mas poderão voltar a ser avaliadas num prazo de 2 anos. Para classificações inferiores a 1,99 o limite para nova avaliação é de pelo menos 4 anos. Extrato do editorial publicado na *Acta Reumatológica Portuguesa* em Janeiro de 2005. João Eurico Fonseca. O próximo passo lógico: contornar o Catch 22. *ACTA REUM PORT.* 2005;30:9-12.

MR 17 EXPRESSÕES DE AUTOIMUNIDADE

AFTOSE ORAL RECORRENTE VERSUS DOENÇA BEHÇET

Marta Conde

Assistente hospitalar de Pediatria Médica

A aftose recorrente é das patologias orais mais frequentes. Pode ser dividida em duas formas de apresentação – simples e complexa – e três tipos morfológicos diferentes – minor, major e herpetiforme. Tipicamente ocorre em indivíduos saudáveis. No entanto, em alguns casos pode estar associada a deficiências vitamínicas ou doenças sistémicas sobretudo imunes (autoinflamatórias, auto-imunes e imunodeficiências). Das doenças imunes, a Doença de Behçet é a

que imediatamente é lembrada quando se trata de aftose recorrente. Embora a maioria dos doentes com aftose recorrente nunca evoluir para uma doença sistémica, a aftose recorrente é a apresentação mais frequente da doença de Behçet. Nesta apresentação será abordada a aftose recorrente e, das possíveis doenças sistémicas associadas, a Doença Behçet.

MR 18 RISCOS E PREVENÇÃO

FALTA DE CONTROLO PARENTAL - UM NOVO RISCO DE UMA NOVA SOCIEDADE?

Helena Fonseca

Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa

Foi-me proposta uma reflexão sobre a questão que dá título a esta comunicação. Será que na sociedade actual estamos perante uma falta de controlo parental ou, pelo contrário, perante um controlo excessivo? O que pesará mais nos pratos da balança? Uma completa falta de supervisão ou uma dificuldade em largar as amarras? Ou ambas?

A sobreocupação dos pais faz com que haja menos tempo e disponibilidade para acompanhar os filhos nos estudos e ajudar a gerir os tempos livres. Pode então surgir uma de duas situações: a total ausência da capacidade de controlo ou o controlo excessivo, mesmo que à distância. Em ambas as situações, produz-se uma crise de confiança, dos pais nos filhos e dos filhos neles próprios. Alguns afirmarão que se está a viver uma crise da família. Defendo que, essencialmente, estamos a viver uma época em que há uma grande (excessiva?) valorização do indivíduo, das liberdades e direitos individuais, o que produz pessoas auto-centradas, demasiado preocupadas com a realização pessoal, buscando a todo o custo o sucesso, com dificuldade em ter um olhar mais global e humano sobre a realidade e em perceber que os filhos não são nossos, “Your children are not your children” (Khalil Gibran).

A nossa civilização ocidental tem-se caracterizado por um grande imediatismo. Há uma necessidade de ter tudo à mão e de fazer essencialmente o que apetece. Ao educarmos os nossos filhos nesta ilusão de que tudo é possível, fácil, estamos a abrir caminho para o desinteresse, para a apatia perante a abundância, gerando tantas vezes ansiedade e confusão. Por outro lado, a utilização abusiva da internet, as relações on line, criando ilusões de amizade e exposição da vida privada, pode gerar crise nas relações. E se a maturidade vai ajudando a encontrar um equilíbrio no tempo e modo como utilizamos os vários ecrãs, para os jovens a tarefa não é fácil. Temos de os ajudar a não ficarem reféns dos meios digitais e a enriquecer a sua ocupação de tempos livres, o que poderá incluir o cultivo das artes, o desporto, a leitura, atividades de voluntariado e apoio social. Como para educar é preciso ser e só nos apropriamos de um conceito quando o transmitimos, mais importante do que grandes discursos, é o exemplo, o exemplo dos pais. Vale mais um acto que mil palavras.

Quais serão as prioridades na educação? Vou enumerar alguns ingredientes e não receitas pois cada família tem as suas: Ter a preocupação de formar a pessoa completa, investir nas relações humanas, orientar para ajudar a fazer opções e educar para o compromisso. Muitas vezes os nossos filhos desistem ao primeiro embate. Temos de ajudá-los a comprometerem-se com as escolhas que vão fazendo e a serem persistentes.

Finalmente, a questão da autoridade. Importa saber dizer não. A definição de limites, de fronteiras, dá-lhes segurança. E quando há incapacidade em compreender o não? Aí vale ainda mais a pena investir na construção de uma relação de confiança: “confiem, eu já estive desse lado”. E nos momentos mais difíceis, lembremo-nos que só precisamos de dar o vento aos nossos filhos, depois cada um põe a vela para onde quer ir.

MR 19 DO DISPARATE AO COMA

DROGAS LEGAIS, DROGAS NOVAS E DROGAS DESCONHECIDAS E COMPLICAÇÕES NEUROLÓGICAS

Manuela A Santos

Unidade de Neurologia do Serviço de Pediatria-Centro Hospitalar S João

O uso cada vez mais banalizado de substâncias psicoactivas, o fácil acesso através de internet e a capacidade imaginativa dos comerciantes das mesmas, implica que qualquer clínico esteja mais familiarizado com esta realidade.

O principal propósito desta comunicação é a abordagem de efeitos no sistema nervoso pelo uso e abuso de drogas lícitas e ilícitas, e outras menos conhecidas, tendo em vista o seu diagnóstico em situações de emergência médica bem como os diagnósticos diferenciais em algumas das situações.

Cannabis, ecstasy, cocaína, são consideradas como as mais frequentemente utilizadas mas muitas outras vão surgindo (em 2012 foram descritas 75 novas!). Substâncias como solventes, produtos herbanários, antitússicos e uma mistura, imprevisível, de substâncias na constituição de comprimidos, em tudo semelhante ao ecstasy, são já de uso cada vez mais habitual. As drogas utilizadas têm efeitos diversos que dependem do seu uso isolado ou em simultâneo com outras nomeadamente com o álcool ou benzodiazepinas. A dose utilizada, a intoxicação aguda ou crónica e a susceptibilidade individual vão condicionar o aparecimento de sintomas que vão desde os estados de euforia, alucinações, até à hipertermia, crises epiléticas, mioclonias maciças, rigidez, rabdomiolise, coma, edema cerebral e morte. Da panóplia destas substâncias destacaremos o metilenodioximetanfetamina (MDMA), o gamahidroxitubirato (GHB), a cocaína, pela capacidade de induzirem quadros neurológicos graves como o síndrome serotoninérgico, hipertermia e rabdomiolise. Serão ainda abordadas doenças como infeções e doenças auto-ímmunes do sistema nervoso central, estados de mal epilético, defeitos genéticos que cursam com hipertermia maligna e doenças metabólicas que podem originar rabdomiolise.

MANIFESTAÇÕES NEUROLÓGICAS DE DOENÇAS AUTO-ÍMMUNES EM CUIDADOS INTENSIVOS

João Farela Neves

Assistente Hospitalar de Pediatria Médica

As doenças auto-ímmunes encontram-se em franca expansão, sendo que existem diversas teorias que explicam este acontecimento. Este facto, associado à maior acessibilidade de exames complementares de diagnóstico específicos, permitiu identificar, agrupar e classificar diversas patologias anteriormente desconhecidas. Em cuidados intensivos, mais do que conhecer aprofundadamente a fisiopatologia subjacente às diferentes manifestações destas doenças, é muito importante o seu reconhecimento precoce e a instituição atempada de terapêutica dirigida. Esta apresentação pretende fazer uma revisão sobre as doenças auto-ímmunes neurológicas “emergentes” cujo adequado reconhecimento precoce permita melhorar a sua orientação e consequentemente diminuir a morbidade associada.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL COM A DOENÇA PSIQUIÁTRICA

Tânia Duque*; Dora Leal**

*Médica interna de psiquiatria da infância e adolescência, do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central

**Médica interna de psiquiatria da infância e adolescência, do Hospital São Francisco Xavier, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Resumo: A associação entre a doença orgânica e a psiquiátrica tem sido questionada e aprofundada ao longo da história da medicina. Os limites entre as duas são ténues e a sua relação é, na maior parte dos casos, bidirecional, o que torna o diagnóstico diferencial complexo. Existem várias doenças psiquiátricas que se podem apresentar com sintomatologia somática, doenças orgânicas que se podem traduzir em manifestações psiquiátricas e situações em que coexiste etiologia e sintomatologia orgânica e psiquiátrica. Para se poder prestar o tratamento mais adequado é necessária uma abordagem multidisciplinar, com vista a realizar o adequado diagnóstico diferencial, que tem repercussões muito significativas na qualidade do tratamento e consequentemente na resolução do quadro. De entre as perturbações psiquiátricas como causa de sintomas orgânicos, abordam-se as perturbações de ansiedade, somatoformes (psicossomáticas), de conversão e factícias. No âmbito das perturbações psiquiátricas que coexistem com doenças orgânicas destacam-se as comorbilidades, o diagnóstico dual e o uso de substâncias. Por fim, discutem-se as doenças orgânicas com manifestações psiquiátricas, nomeadamente as perturbações reativas ou somatofísicas e os síndromes pseudopsiquiátricos. Dada a extensão deste tema, optou-se por pormenorizar o diagnóstico diferencial das entidades síndromicas agitação motora, psicose e catatonia, pela sua frequência, no serviço de urgência, desafio diagnóstico e consequentes implicações terapêuticas.

WORKSHOPS

WORKSHOP UVP-SPP/PPSU

APRESENTAÇÃO DO RELATÓRIO DO PROGRAMA DE VIGILÂNCIA NACIONAL DA PARALISIA CEREBRAL AOS 5 ANOS DE IDADE (PVNPC5A). CONTACTO COM OS NOTIFICADORES

Daniel Virella
UVP

A vigilância da paralisia cerebral (PC) é crucial para monitorizar necessidades sociais e de saúde e a qualidade dos cuidados perinatais. A vigilância da PC nas crianças de 5 anos de idade em Portugal começou em 2006, com o apoio da Sociedade Portuguesa de Pediatria, através das suas secções de Neonatologia e de Pediatria do Neurodesenvolvimento e da Unidade de Vigilância Pediátrica (UVP-SPP/PPSU), assim como da Sociedade Portuguesa de Neuropediatria, da Federação das Associações Portuguesas de Paralisia Cerebral (FAPPC) e do Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral Calouste Gulbenkian de Lisboa e, posteriormente, da Secção de Reabilitação Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Medicina Física e de Reabilitação. Está associada, desde o seu início ao consórcio Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE), como SCPE-C21. O objectivo do Programa de Vigilância Nacional da Paralisia Cerebral aos 5 anos de idade (PVNPC5A) é monitorizar a prevalência de PC aos 5 anos de idade em Portugal, monitorizando também as características clínicas e funcionais das crianças, assim como os factores de risco associados à PC.

O PVNPC5A baseia-se na vigilância activa, sistemática, voluntária e individual de crianças com PC, inserido no sistema da UVP-SPP/PPSU (pediatras, neuropediatras e cirurgiões pediátricos), complementado com registos por fisiatras. Recolhem-se dados adicionais das certidões de óbito e das crianças no âmbito da Educação Especial (DGIDC). Aplicam-se as definições e os instrumentos de registo da SCPE, adaptados para Portugal.

Até 30 de Junho de 2012, o PVNPC5A recebeu 658 notificações correspondentes a 576 casos nascidos em 2001 (229), 2002 (171) e 2003 (176). Atingiu-se boa cobertura nacional. Os 548 casos nascidos em Portugal registados pelo PVNPC5A são 81% do número esperado. As duplicações correspondem a 12,5% das notificações e 0,9% das notificações foram feitas em triplicado. Foram registados casos por 48 notificadores de 6 áreas profissionais (entre 83 e 1 notificações por notificador). Foram identificados 20 casos (3,6%) apenas através da DGIDC. Foram identificados 30 casos falecidos antes dos 5 anos, 13 (43,3%) apenas através das certidões de óbito. A omissão de informação é inferior a 15% nas variáveis mais importantes, mas de até 35% nas variáveis perinatais, atingindo 55-60% na somatometria aos 5 anos.

A taxa de incidência aos 5 anos de idade baixou de 1,93‰ nado-vivos em 2001 para 1,48‰ em 2003. A taxa de prevalência nas crianças de 5 anos baixou de 1,98‰ em 2001 para 1,33‰ em 2003.

Entre as 539 crianças com PC, nascidas em 2001-2003 e residentes em Portugal aos 5 anos de idade, a PC espástica foi o tipo clínico mais frequente (84,2%; bilateral em 58,1%), 11,3% dos casos apresenta PC disquinética (PC distónica 8,6% e coreoatetósica 2,5%), 2,9% PC atáxica e em 1,6% foi considerada "não classificável" (SCPE, 2002). Foram registadas perturbações graves da cognição (IQ <50) em 45,3% dos casos, da motricidade bimanual em 37,5% (BMFM 4), da função motora global em 41,85% (GMFCS 4), em 11,6% na visão, 5% na audição, 44% na linguagem (CCE 3), 29,7% na alimentação (CDA 4) e 20,4% no controlo da baba (CCB 4). Registou-se epilepsia em 43% das crianças. O peso estava abaixo do percentil 5 em 39,8% dos casos; 5% das crianças era alimentada através de gastrostomia. Cerca de 7% das crianças com QI >50 não se consegue fazer entender fora do seu contexto familiar (CCE 3). A inclusão escolar era completa ou quase completa em 73,1% das crianças.

As crianças de 5 anos de idade com PC espástica bilateral nascidas com idade gestacional 28 semanas apresentaram perfil de função significativamente melhor do que as crianças com PC espástica bilateral nascidas de termo. As crianças de 5 anos de idade com PC nascidas com idade gestacional 32 semanas apresentaram perfil de função significativamente melhor do que as crianças com PC nascidas de termo que sofreram asfixia perinatal. As crianças de 5 anos de idade com PC nascidas com idade gestacional 32-36 semanas (prematuridade moderada e tardia) partilham perfis clínicos e funcionais quer com as crianças

com PC nascidas com maior prematuridade quer com as nascidas de termo. As convulsões neonatais precoces foram o preditor mais potente de epilepsia. A epilepsia e a função motora global foram os preditores mais potentes de não inclusão escolar.

Das crianças com PC registadas no PVNPC5A, nascidas em 2001-2003 e residentes em Portugal aos 5 anos de idade, 23,9% nasceram com <32 semanas, 15,5% às 32-36 semanas e 47,4% a termo. Foi atribuída etiologia a 319 casos (61%): perturbação do desenvolvimento do cérebro do grande prematuro 144 (45,1%), asfixia perinatal 48 (15%), anomalia congénita cerebrais 28 (8,8%), infecção congénita 20 (6,3%); síndromas 7 (2,2%), outra causa perinatal e neonatal 35 (11%), causas posneonatais 36 (11,3%). Neste triénio houve decréscimo de casos atribuíveis a asfixia perinatal, infecção congénita e causas posneonatais. As crianças nascidas em maternidades com <1500 partos/ano estão sobrerrepresentadas entre os casos de asfixia perinatal (33,3%).

Preocupa a proporção de casos de PC de maior gravidade. A epilepsia é um forte indicador de deficiência nas crianças com PC. A tendência de redução da prevalência de PC é consistente com a melhoria de outros índices de saúde perinatal e regista-se também em outros centros da SCPE. Apesar da grande prematuridade estar associada à PC de quase metade das crianças de 5 anos com PC nascidas e residentes em Portugal, o seu perfil clínico e funcional é significativamente melhor do que o das crianças com PC nascidas de termo, particularmente as que sofreram asfixia perinatal. Estes dados ajudam a monitorizar os cuidados de saúde prestados e que é necessário garantir, assim como compreender as necessidades de apoio social.

COMUNICAÇÕES ORAIS

CO001 - (14SPP-570) - HIPERCOLESTEROLÉMIA FAMILIAR: CASUÍSTICA DE 10 ANOS

Ester Pereira¹; Paula Garcia¹; Paula Martins¹; Ana Margarida Medeiros²; Mafalda Bourbon²; Luísa Diogo¹

1 - Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE; 2 - Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge

Introdução e Objectivos: A hipercolesterolemia familiar (FH) é uma doença autossómica dominante, com prevalência de heterozigotia de 1:500. A exposição a níveis elevados de colesterol plasmático desde o nascimento, decorrente da disfunção dos recetores das lipoproteínas de baixa densidade, associa-se a risco de doença cardiovascular prematura (DCVP). Pretendeu-se caracterizar as crianças e adolescentes (e suas famílias) com FH acompanhados num hospital de tipologia A1, nos últimos 10 anos. **Metodologia:** Estudo retrospectivo descritivo, através da consulta dos processos clínicos de crianças e adolescentes com colesterol total >200 mg/dL e/ou colesterol LDL >120 mg/dL e história familiar de DCVP e/ou de hipercolesterolemia, referenciados entre os anos de 2003 e 2012. Variáveis estudadas: demográficas, antecedentes pessoais e familiares, avaliação analítica, estudo genético e terapêutica farmacológica. Análise estatística: SPSSv19.0. **Resultados:** Foram incluídas 45 crianças e adolescentes provenientes de 40 famílias, 51% do sexo feminino. A idade no diagnóstico foi de 10.3 ± 3.9 anos. A história familiar era positiva para DCVP em 29% dos casos (mãe ou pai em 13%). Na apresentação, os níveis de colesterol plasmático eram: total 245 ± 44 mg/dL, LDL 177 ± 41 mg/dL e HDL 53 ± 11 mg/dL. O estudo dos genes LDLR e APOB confirmou o diagnóstico de FH em 8 das 21 famílias em que foi concluído (38%). Em todas foi identificada mutação patogénica em heterozigotia no gene LDLR. Iniciaram terapêutica farmacológica com estatinas 24 doentes (53%) à idade de 12.6 ± 3.0 anos, não ocorrendo complicações em nenhum caso. **Conclusões:** A FH é uma doença genética de elevada prevalência, estando reconhecidamente subdiagnosticada. O rastreio em idade pediátrica é fundamental, de forma a intervir atempadamente e modificar a história natural da doença. Na casuística apresentada, em 29% dos casos existia história familiar positiva para DCVP. A relativa baixa taxa de identificação da alteração genética subjacente pode dever-se ao uso de critérios de FH mais abrangentes e ao facto da dislipidemia de algumas das crianças e adolescentes ser de natureza poligénica/ambiental e não monogénica. A terapêutica farmacológica com estatinas mostrou ser segura na faixa etária em que foi utilizada.

Palavras-chave: Hipercolesterolemia, gene LDLR, gene APOB, estatina

CO002 - (14SPP-42) - (*) BAIXAS TAXAS DE COLONIZAÇÃO POR BORDETELLA PERTUSSIS E BORDETELLA PARAPERTUSSIS EM ADOLESCENTES E ADULTOS JOVENS ASSINTOMÁTICOS

Fernanda Rodrigues¹; Matko Marlais²; Begonia Morales-Aza²; Luís Januário¹; Adam Finn²

1 - Serviço de Urgência e Unidade de Infecção, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal; 2 - Cellular and Molecular Medicine, University of Bristol, UK

Introdução e Objectivos: Nos últimos anos vários países com elevadas taxas de vacinação têm reportado um aumento importante do número de casos de infecção por *Bordetella pertussis* particularmente em adolescentes. Em Portugal, onde as coberturas vacinais são >90%, também se assistiu a um aumento da doença. A dinâmica da transmissão, em particular se existe um estado de portador assintomático e qual o seu papel na propagação, é pouco conhecida. Pretendemos com este estudo avaliar taxas de colonização por *B. pertussis* e *B. parapertussis* em adolescentes e adultos jovens assintomáticos. **Metodologia:** Foram obtidas amostras de secreções da orofaringe e nasofaringe de 601 adolescentes e adultos jovens em Maio de 2012. Utilizámos PCR em tempo real (RT-PCR) para detecção de *B. pertussis* e *B. parapertussis*. Foram também recolhidos dados demográficos e informação sobre existência de tosse e sua duração. Foi obtida aprovação da Comissão de Ética e consentimento informado escrito. **Resultados:** Para os 601 participantes no estudo foi obtida uma zaragatoa orofaríngea e em 239 foi obtida também zaragatoa nasofaríngea. A idade média foi 21 anos sendo 168 (28%) participantes do sexo masculino. 77% não tinham tosse quando as zaragatoas foram obtidas. Um participante foi positivo para *B. pertussis* e 3 para *B. parapertussis*. Em 3 a identificação ocorreu

na nasofaringe e em 1 na orofaringe. Destes 4 indivíduos com identificação de *Bordetella* spp., apenas 1 tinha tosse. A taxa de colonização nasofaríngea em adolescentes e adultos jovens assintomáticos foi de 0.5% para *B. pertussis* e de 1% para *B. parapertussis*. **Conclusões:** As taxas de colonização por *B. pertussis* e *B. parapertussis* detectados por RT-PCR na nasofaringe e orofaringe de adolescentes e adultos jovens são baixas. Os resultados deste estudo fornecem forte evidência de que a colonização não parece desempenhar um papel importante na disseminação da tosse convulsa entre adolescentes e adultos jovens previamente imunizados.

Palavras-chave: Tosse convulsa, *Bordetella pertussis*, Colonização.

CO003 - (14SPP-119) - (*) O ESTILO ALIMENTAR MATERNO E AS SUAS ATITUDES DE CONTROLO ALIMENTAR EM RAPAZES E RAPARIGAS

Micaela Guardiano¹; Diana Silva^{2,3}; Paulo Almeida^{3,4}; Céu Espinheira³; António Guerra^{3,5}; Victor Viana^{1,2,5,6}

1 - Unidade de Desenvolvimento - H. Pediátrico Integrado - C.H S João-Porto; 2 - Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto; 3 - H. Pediátrico Integrado - C.H S João-Porto; 4 - Instituto Superior da Maia; 5 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 6 - H. Pediátrico Integrado - C.H.S. João-Porto

Introdução e Objectivos: A obesidade em crianças e jovens é um dos maiores desafios da saúde pública nos países desenvolvidos. Entre os determinantes ambientais e comportamentais da obesidade encontram-se as atitudes dos pais face à alimentação. O estilo alimentar das mães constitui porventura o contexto em que estas tomam as decisões sobre a alimentação da família. As atitudes restritivas e pressão para comer são determinadas por factores sócio-culturais e psicossociais, nomeadamente as preocupações com o peso e a obesidade, perturbam a regulação da ingestão que implica uma adequada interpretação dos sinais internos de fome e de saciedade. O objectivo desta investigação foi verificar a associação entre o estilo alimentar das mães, as suas atitudes de controlo da alimentação dos filhos e o estado ponderal destes. **Metodologia:** Os participantes foram 302 mães de crianças e jovens de três escolas da área do Porto. A idade média das mães foi 38 anos (SD= 5,0). Os filhos, 153 do sexo masculino e 149 do feminino, tinham idades entre os 7 e 12 anos (M= 9,37/ SD= 1,1). As mães forneceram o peso e altura o que permitiu calcular o IMC, responderam ao Questionário Holandês do Comportamento Alimentar (DEBQ) e foram retidos os resultados das sub-escalas Restrição alimentar, Ingestão emocional e Ingestão externa. Responderam ao Questionário Alimentar para Crianças (CFQ), foram contabilizados os resultados das sub-escalas Preocupação com o peso dos filhos, Atitude restritiva e Pressão para comer. Os filhos foram pesados e medidos sendo calculado o IMC depois transformado em Z Score. **Resultados:** Comparando os resultados das mães com filhos (sexo Masculino) os resultados das mães com filhas (sexo Feminino), verifica-se que não há diferenças significativas, com excepção de Pressão para comer (t= 3,07; p=0,002), sendo as mães das raparigas as que exercem maior pressão. Foram analisadas as associações entre as variáveis do estilo alimentar materno e a Preocupação com o peso dos filhos com os outros factores em cada sexo. No grupo Masculino verifica-se que a Restrição alimentar se correlaciona positivamente com a Atitude restritiva (p=0,00), o Z score do IMC (filhos) (p=0,007) e o IMC das mães (p=0,001). A Preocupação com o peso dos filhos correlaciona-se com a Pressão para comer (p=0,000) e as Atitudes restritivas (p=0,000). No grupo Feminino verifica-se que a Restrição alimentar se correlaciona com a Preocupação com o peso das filhas (p=0,01), o Z score do IMC (filhas) (p=0,002) e o IMC das mães (p=0,000). A Preocupação com o peso das filhas correlaciona-se com Restrição alimentar da mãe (0,001) e com as suas Atitudes restritivas (p= 0,000). Outros factores do estilo alimentar das mães (Ingestão emocional e Ingestão externa) não se correlacionaram com as demais variáveis de modo significativo. **Conclusões:** Conclui-se que apenas a Restrição das mães influencia as suas atitudes de controlo alimentar. Mesmo assim, apenas nos rapazes a Restrição das mães se associa às suas Atitudes restritivas. A Preocupação com o peso dos filhos/as parece determinar as atitudes de controlo alimentar das mães, no caso das raparigas esta preocupação aparece associada à Restrição alimentar da mãe. No aconselhamento e intervenção em crianças e jovens em risco de obesidade e obesos é fundamental focar a atenção nas atitudes de controlo alimentar maternas. É importante ter em conta que estas atitudes influenciam

as preocupações com o peso das filhas ampliando assim o possível efeito das preocupações socioculturais com a obesidade. A intervenção será mais eficaz se se intervir também no comportamento alimentar das mães.

Palavras-chave: Estilo alimentar, comportamento alimentar, preocupação como peso, restrição alimentar, obesidade.

CO004 - (14SPP-199) - (*) COMPARAÇÃO ENTRE MÉTODOS MICROBIOLÓGICOS NO DIAGNÓSTICO DE AMIGDALITE ESTREPTOCÓCICA

Margarida Reis Morais¹; Filipa Raposo¹; Catarina Valpaços¹; Raquel Oliveira¹; Sandrina Martins¹

1 - Hospital de Santa Luzia de Viana do Castelo - ULSAM - EPE

Introdução e Objectivos: A amigdalite aguda é uma causa frequente de utilização dos serviços de saúde. O maior desafio do clínico prende-se em identificar a amigdalite estreptocócica de forma a instituir tratamento antibiótico específico. Embora a clínica e a epidemiologia sejam frequentemente usados para este propósito, o exame cultural continua a representar o *gold standard* no diagnóstico etiológico. Este método microbiológico apresenta contudo limitações práticas, como custo e tempo necessários para a sua interpretação, que podem ser minimizados em muitos casos pelo uso do teste diagnóstico antigénico rápido (TDAR), meio complementar de diagnóstico cada vez mais divulgado entre as unidades de saúde com serviço de urgência. O objetivo deste estudo foi estabelecer a sensibilidade e a especificidade do TDAR Clearview® Exact Strep A Cassette (MediMark Europe, France). **Metodologia:** Procedeu-se a um estudo clínico-laboratorial prospectivo e de observação, dirigido à população pediátrica atendida no Serviço de Urgência do Hospital de Santa Luzia em Viana do Castelo, de 1 de abril a 14 de junho de 2013. Foram incluídos todos os que preenchessem um ou mais dos seguintes critérios: odinofagia; exsudado amigdalino; petéquias no palatomole/faringe posterior; exantema escarlatiniforme e/ou hiperémia marcada com edema da úvula. Foram realizados TDAR e EC para *Streptococcus pyogenes* em todos os doentes com critérios de inclusão. Os resultados do TRDA foram agrupados em francamente positivos, sombras e negativos. **Resultados:** Foram estudadas 271 crianças, 55% do sexo masculino e 45% do sexo feminino. A idade da população analisada variou entre 4 meses e 17 anos, com uma média de 5.6 anos. Foi isolado o *S pyogenes* em 31 doentes (11.4%), 30 dos quais apresentaram resultados de TDAR francamente positivos e apenas um com sombra. Das 240 culturas negativas, 168 representavam um TDAR negativo, 54 um TDAR com sombra e 18 um resultado francamente positivo. Considerando apenas os resultados francamente positivos, o TDAR apresentou uma elevada sensibilidade (100%) e uma especificidade de 90.3%. O valor preditivo positivo e negativo dos TDAR francamente positivos foi assim de 62.5% e 100%, respetivamente. Tratando-se dos TDAR que apresentaram sombra, a sensibilidade e especificidade foram de 100% e 75.7%, respetivamente. Neste caso, o valor preditivo positivo foi de 1.8% e o positivo de 100%. **Conclusões:** Dada a elevada sensibilidade, o TDAR afigura-se como um excelente método de rastreio. Um resultado francamente positivo, pode ultrapassar a necessidade do EC, mais dispendioso e moroso, uma vez que a especificidade do teste rápido nesta situação é também bastante elevada. Por outro lado, face à baixa especificidade do TDAR com sombra, o EC continuaria a ser útil nesses casos, de modo a evitar a prescrição antibiótica excessiva e desnecessária.

Palavras-chave: Amigdalite, *Streptococcus pyogenes*, Teste antigénico

CO005 - (14SPP-215) - (*) PODERÁ A TROMBOCITOSE SER UM INDICADOR DE INFEÇÃO RESPIRATÓRIA POR VÍRUS SINCIAL RESPIRATÓRIO?

Adriana Rangel¹; Carolina Baptista¹; Carlos Neiva¹; Ana Leite¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinhal

Introdução: A trombocitose reativa surge em cerca de 6-15% das crianças hospitalizadas, sendo a causa mais frequente para o seu aparecimento a infeção, nomeadamente as infeções do trato respiratório inferior. Foi demonstrada uma alta taxa de trombocitose reativa na infeção por vírus sincial respiratório (VSR), pelo que existem autores que advogam que a sua presença deve aumentar a suspeita clínica de que este seja o agente etiológico implicado. **Objetivo:** Avaliar a frequência de trombocitose nas crianças internadas por bronquiolite aguda e seus determinantes clínicos e analíticos. **Metodologia:** Estudo retrospectivo com análise dos parâmetros epidemiológicos, clínicos e analíticos, de crianças internadas no Serviço de Pediatria de um hospital nível 3, de 2011 a 2012, com diagnóstico de de bronquiolite aguda. Consideraram-se elegíveis

para estudo exclusivamente doentes que realizaram hemograma completo na admissão e pesquisa de vírus respiratórios nas secreções nasofaríngeas durante o internamento. Excluíram-se crianças com antecedentes de sibilância, doença crónica, uso de corticosteróides antes da admissão (via oral ou inalatória), co-infeção bacteriana ou a existência de outro diagnóstico principal à data de alta. Definiu-se trombocitose como um número de plaquetas superior a 450000/uL. Considerou-se estatisticamente significativo $p < 0.05$. **Resultados:** De uma amostra total de 299 casos, 134 foram considerados elegíveis (44.8%) para o estudo. Em 81 casos (60.4%) foi identificado o VSR nas secreções respiratórias, em 41 (30.6%) não foi detetado nenhum vírus, sendo que nos restantes 12 (9.0%) se identificaram 5 Parainfluenza (3.7%); 3 Influenza (2.2%); 2 Adenovírus (1.2%) e 2 Metapneumovírus (1.5%). Constatou-se a presença de trombocitose em 48 crianças (35.8%), com uma mediana de 406500 plaquetas/uL (Mínimo: 107000/uL; Máximo 914000/uL). Na nossa amostra não se identificou relação com significado estatístico entre a presença de trombocitose e o vírus identificado nas secreções respiratórias, nomeadamente o VSR. A presença de trombocitose apresentou associação com significado estatístico apenas com a febre ($p=0.016$) e com o número de leucócitos ($p=0.042$). Não se demonstrou relação estatisticamente significativa entre a trombocitose e o tempo de evolução de doença, o score de gravidade clínica, o valor de Proteína C-Reactiva, da hemoglobina, nem do número de dias de internamento. **Conclusões:** A trombocitose reativa é um achado analítico frequente nas bronquiolites, não parecendo estar associado ao agente etiológico, nomeadamente ao VSR. Deste modo, os autores consideram que a trombocitose reativa não poderá servir como indicador precoce de possível infeção respiratória pelo VSR.

Palavras-chave: Vírus sincial respiratório, Bronquiolite, Trombocitose reativa

CO006 - (14SPP-403) - MUDANÇAS NA EPIDEMIOLOGIA DA GASTROENTERITE AGUDA POR ROTAVÍRUS AO LONGO DOS SETE ANOS DE UTILIZAÇÃO VACINA

Muriel Ferreira¹; Inês Barreto¹; Miren Iturriza²; Robin Marlow³; Adam Finn³; Luís Januário¹; Fernanda Rodrigues¹

1 - Unidade de Infeciologia do Serviço de Urgência do Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal; 2 - Enteric Virus Unit, Virus Reference Dept, Centre for Infections, Health Protection Agency, London, UK; 3 - School of Cellular and Molecular Medicine, University of Bristol, UK

Introdução e Objectivos: Duas vacinas contra rotavírus (RV) estão disponíveis em Portugal desde 2006, embora não incluídas no PNV. A cobertura global estimada subiu de 16 para 45% entre 2007 e 2011 com ligeira descida em 2012, com assimetrias regionais. Estudos em países que incluíram as vacinas nos seus calendários demonstraram redução importante do número de casos de gastroenterite aguda (GA) por RV, mudanças na sazonalidade com atraso no início da epidemia anual em 1 a 2 meses e aumento da idade média de apresentação da doença no grupo etário abaixo dos 3 anos. Este estudo pretende monitorizar a tendência evolutiva da GA por RV num serviço de urgência (SU) de um hospital pediátrico. **Metodologia:** De 2006-13 (Janeiro a Junho), todas as crianças observadas no SU ou na Unidade de Internamento de Curta Duração (UICD), com idade ≥ 36 meses e com diagnóstico de GA (3 dejeções líquidas/24h), com amostra de fezes disponível, foram incluídas no estudo. As fezes foram testadas para RV através de teste rápido imunocromatográfico. **Resultados:** Ao longo do período de estudo foram diagnosticados 8864 casos de GA (ICD-9), tendo sido testados para RV 2849 (32%), percentagem que se manteve relativamente estável ao longo dos anos. Apesar de alguma flutuação, assistimos a uma tendência de descida do número de GA e GA por RV. A proporção de identificação de RV teve também flutuações anuais, mais marcadas nos primeiros anos. A percentagem de casos internados na UICD manteve-se relativamente estável. A média de idades das crianças com GA por RV foi aumentando (tabela). Relativamente a distribuição sazonal da doença, foram detectadas variações claras entre os anos em estudo, não tendo no entanto sido observada nenhuma tendência evolutiva progressiva. Em 2010 e 2013 foram observados dois picos anuais, sendo o segundo em Junho em ambos. (tabela RV) **Conclusões:** Embora o número de GA e GA por RV continue a flutuar, parece haver uma tendência global de descida, particularmente quando comparados os anos mais recentes, (com coberturas vacinais ~40-45%), com os primeiros anos do estudo (sem vacina ou com utilização muito limitada da mesma);

2010 afasta-se desta tendência, tendo nesse ano ocorrido um segundo pico epidémico muito tardio. É também interessante notar um aparente aumento da idade média dos casos, à semelhança do que tem sido observado nos países que introduziram a vacina. Uma cobertura vacinal mais elevada e sustentada parece ser necessária para que se observe o importante impacto sobre a doença relatado noutros países.

Palavras-chave: Gastroenterite aguda, Rotavírus, vacina

Ano	Número de GA	Nº de GA testadas para RV (%)	Número de GA por RV (%)	Idade média (M) dos casos de GA por RV	% de das GA por RV internadas em UICD
2006	1370	423(30,9%)	209 (49%)	14,1	30%
2007	1406	429 (30,5%)	166 (39%)	15,1	35%
2008	1061	296 (27,9%)	73 (25%)	13,8	26%
2009	1084	397 (36,6%)	102 (26%)	13,8	30%
2010	1224	411 (33,6%)	160 (39%)	14,9	36%
2011	1065	312 (29,3%)	91 (29%)	15,7	34%
2012	1016	323 (31,8%)	107 (33%)	15,6	28%
2013	804	258 (32,1%)	78 (30%)	16,8	23%

tabela RV

CO007 - (14SPP-523) - INCIDÊNCIA, FACTORES DE RISCO E EVOLUÇÃO CLÍNICA DO SÍNDROME TORÁCICO AGUDO NUMA COORTE DE CRIANÇAS COM DOENÇA DE CÉLULAS FALCIFORMES

Joana Matias¹; Ana Teresa Soares¹; Catarina Couto¹; Ana Tavares¹; Sofia Fraga¹; Manuela Braga¹; João Franco¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta

Introdução e Objectivos: O Síndrome Torácico Agudo (STA) é uma complicação frequente da Doença de Células Falciformes (DCF), com factores de risco reconhecidos, que condiciona elevada morbidade e mortalidade. Pode surgir como exacerbação em crianças previamente assintomáticas ou como complicação após admissão por crise vaso-oclusiva (CVO), com diferenças prováveis na sua etiopatogenia e curso clínico. O presente estudo teve como objectivos caracterizar a incidência de STA à e após admissão em crianças acompanhadas por DCF, identificar eventuais factores de risco, e caracterizar o seu curso clínico de acordo com o momento de instalação do STA relativamente à admissão. **Metodologia:** Estudo descritivo efectuado numa coorte única de crianças com DCF seguidas regularmente em consulta de Hematologia Pediátrica de um Hospital Distrital, durante o período de Janeiro de 2008 a Junho de 2013. Considerou-se como STA a presença de infiltrados radiológicos *de novo* em crianças com DCF e uma combinação de toracalgia, sintomas e sinais respiratórios e/ou hipoxémia. Foram colhidos dados clínicos, hematológicos e terapêuticos de base e dos internamentos. Efectuou-se análise estatística bivariada e foi considerado um limiar de significância de 0,10. **Resultados:** No período considerado foram seguidas 35 crianças com DCF (33 com genótipo HbSS e 2 HbSC) em consulta de Hematologia Pediátrica, com média de idades de 4,3±4,6 anos, e registou-se um total de 129 episódios de internamento. Doze (34%) crianças foram internadas por STA, num total de 29 episódios, 20 dos quais presentes à admissão e 9 episódios diagnosticados após admissão por CVO. A incidência de STA no período considerado foi de 17,7 episódios/100 doentes-ano. Verificou-se maior incidência em indivíduos com asma brônquica (100% vs 30%, p=0,044), história prévia de STA (89% vs 15%, p<0,001), maior número total de internamentos no período de seguimento (4,9±4,3 vs 3,0±4,9, p=0,021) e com CVO predominantemente localizadas ao tronco (75% vs 29%, p=0,068). Verificou-se também maior incidência de STA em crianças com genótipo HbSS, roncopatia/apneia do sono, transfusões prévias e sob tratamento com hidroxiureia (por provável viés de indicação), embora sem significado estatístico. Quanto às diferenças entre STA à admissão e após admissão, os que se instalaram após admissão apresentaram menor valor de hemoglobina aquando do diagnóstico (6,6±1,2 vs 7,5±1,4 g/dL, p=0,095), e foram tendencialmente mais graves, com maior necessidade de ventilação mecânica (11% vs 5%), O2 suplementar (67% vs 40%) e maior duração de internamento (9,3±2,7 vs 6,4±8,0 dias, p=0,001). Não se verificaram óbitos. A etiologia infecciosa foi confirmada em 3 casos de STA à admissão cuja serologia para *Mycoplasma pneumoniae* foi positiva.

Conclusões: A incidência de STA na presente amostra é sobreponível à descrita na literatura e vários dos potenciais factores de risco foram identificados. Apesar da uniformidade de critérios diagnósticos, existem prováveis diferenças nos mecanismos etiopatogénicos dos STA presentes à e após admissão, o que se reflecte na capacidade de se identificar uma etiologia infecciosa e na gravidade da evolução clínica durante o internamento.

Palavras-chave: Doença de Células Falciformes, Síndrome Torácico Agudo, Factores de risco

CO008 - (14SPP-247) - (*) PERDA DE PESO NEONATAL NUMA AMOSTRA PORTUGUESA - COORTE DE NASCIMENTO GERAÇÃO XXI

Maria João Fonseca¹; Milton Severo^{1,2}; Henrique Barros^{1,2}; Ana Cristina Santos^{1,2}

1 - Instituto de Saúde Pública da Universidade do Porto; 2 - Departamento de Epidemiologia Clínica, Medicina Preditiva e Saúde Pública da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução e Objectivos: Os recém-nascidos perdem entre 5,7% a 6,6% do peso à nascença, durante os primeiros dias de vida. O 2º e 3º dias de vida parecem ser aqueles em que o peso atinge o seu mínimo (*nadir*). No entanto, a quantidade de peso perdida e o dia em que o peso mínimo é atingido apresenta grande variabilidade entre os recém-nascidos. Apesar de perdas de peso excessivas ou insuficientes se associarem a graves complicações de saúde, nada se sabe sobre a população portuguesa relativamente às variações de peso no período neonatal. Assim, o nosso objetivo foi estudar e descrever a variação de peso nas primeiras 96 horas de vida, numa amostra de recém-nascidos portugueses. **Metodologia:** A Geração XXI inclui 8647 crianças recrutadas ao nascimento entre Abril de 2005 e Agosto de 2006 nos 5 hospitais públicos com maternidade do Porto. Para avaliar a variação de peso neonatal seleccionámos uma subamostra de 1806 recém-nascidos de termo, de gravidezes de feto único e sem malformações congénitas. A informação foi recolhida através de um questionário estruturado feito por entrevistadores treinados, após o parto durante o internamento, e adicionalmente retirada dos processos clínicos, incluindo o peso à nascença. O peso do recém-nascido no período neonatal foi medido pelos entrevistadores, durante o internamento, em momentos diferentes para cada recém-nascido. A mudança de peso neonatal foi estimada de acordo com a fórmula (peso – peso à nascença) / peso à nascença × 100 e ajustada para a idade do recém-nascido em horas. Restringimos a análise àqueles pesados até às 96 horas de vida, correspondendo ao quarto dia de vida. Nesta análise, considerámos 1288 recém-nascidos, que tinham a informação completa, relativamente à variação de peso e às horas de medição. **Resultados:** Verificou-se que o *nadir* ocorreu, em média, às 52,3 horas de vida. O percentil 5 da distribuição da variação de peso neonatal correspondeu a -10,3% do peso à nascença, o percentil 10 a -9,4%, o percentil 15 a -8,8%, o percentil 20 a -8,4% e o percentil 25 a -8,0%. No outro extremo da curva, o percentil 95 correspondeu a -3,1% do peso à nascença, o percentil 90 a -4,1%, o percentil 85 a -4,6%, o percentil 80 a -5,1% e o percentil 75 a -5,4%. O percentil 50 da variação de peso correspondeu a -6,7% do peso à nascença e a variação de peso neonatal média foi também de -6,7% (DP 2.32), sendo a perda de peso máxima de -18,2% e o ganho de peso máximo de 5,3% do peso à nascença. Uma perda de peso acima de 10% do peso à nascença ocorreu em 6,1% (n=79) dos recém-nascidos e 0,6% (n=8) não perderam peso, ou seja, após o parto começam logo a ganhar peso. **Conclusões:** Deste estudo, pode concluir-se que 10% dos recém-nascidos perdem mais de 9,4% do peso à nascença. No outro extremo, podemos verificar que 10% dos recém-nascidos perdem menos de 4,1% do peso à nascença. Sendo o primeiro estudo a descrever a perda de peso neonatal em recém-nascidos portugueses, pensamos ser um bom contributo para a saúde perinatal.

Palavras-chave: Perda de peso neonatal, Percentis

CO009 - (14SPP-249) - (*) DETERMINANTES DA PERDA DE PESO NEONATAL

Maria João Fonseca¹; Milton Severo^{1,2}; Henrique Barros^{1,2}; Ana Cristina Santos^{1,2}

1 - Instituto de Saúde Pública da Universidade do Porto; 2 - Departamento de Epidemiologia Clínica, Medicina Preditiva e Saúde Pública da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução e Objectivos: Nos primeiros dias de vida, os recém-nascidos perdem 5,7% a 6,6% do peso à nascença. Apesar de perdas de peso excessivas ou insuficientes se associarem a complicações de saúde, pouco se sabe sobre os

seus determinantes. O nosso objetivo foi estudar os determinantes das variações de peso no período neonatal, nomeadamente a perda de peso excessiva ou insuficiente, nas primeiras 96 horas de vida. **Metodologia:** A Geração XXI inclui 8647 crianças recrutadas em 2005/2006 nos 5 hospitais públicos com maternidade do Porto. A informação foi recolhida através de um questionário estruturado feito por entrevistadores treinados, após o parto durante o internamento, e adicionalmente retirada dos processos clínicos, incluindo o peso à nascença. O peso do recém-nascido no período neonatal foi medido pelos entrevistadores e restringimos a análise àqueles pesados até às 96 horas de vida. A mudança de peso neonatal foi estimada de acordo com a fórmula (peso - peso à nascença) / peso à nascença × 100 e ajustada para a idade do recém-nascido em horas. Esta variável foi categorizada em perda de peso neonatal excessiva (abaixo do percentil 10 da distribuição da perda de peso: -9,4%), normal (entre os percentis 10 e 90: -9,3% a -4,2%) e insuficiente (acima do percentil 90: -4,1%, incluindo aqueles que não perderam peso). Para este estudo, considerámos uma subamostra de 1288 recém-nascidos de termo, de gravidezes de feto único e sem malformações congénitas. As associações foram estimadas através de odds ratios (OR) e seus intervalos de confiança (IC) a 95%, calculados por modelos de regressão multinomial. **Resultados:** Após ajuste, a perda de peso neonatal excessiva associou-se com a idade materna (OR=3,32 IC 95% 1,19-9,25 40 vs. 18-29 anos), tipo de parto (OR=2,42 IC 95% 1,12-5,23 cesariana vs. vaginal) e icterícia tratada com fototerapia (OR=1,69 IC 95% 1,00-2,87 com vs. sem). A paridade ficou no limiar da significância estatística (OR=1,47 IC 95% 0,94-2,31 primíparas vs. múltiplas). A perda de peso neonatal insuficiente associou-se com a idade materna (OR=0,60 IC 95% 0,36-0,99 30-34 vs. 18-29 anos), peso à nascença (OR=2,68 IC 95% 1,13-6,33 baixo vs. normal) e tipo de alimentação (OR=1,74 IC 95% 1,13-2,66 fórmula/misto vs. leite materno). **Conclusões:** A perda de peso neonatal excessiva associou-se a características maternas e do parto e à icterícia tratada com fototerapia. A perda de peso neonatal insuficiente provavelmente reflete a alimentação do recém-nascido e um *catch-up growth* precoce.

Palavras-chave: Perda de peso neonatal

CO010 - (14SPP-49) - (*) PROBLEMAS DE SONO NA ADOLESCÊNCIA- CONTRIBUTOS PARA A VALIDAÇÃO DE QUESTIONÁRIOS DE SONO PARA ADOLESCENTES PORTUGUESES

Cátia Milheiro¹; Ana Teresa Prata¹; Paula Vilarica¹

1 - Centro Hospitalar Lisboa Central, Hospital D. Estefânia, Área de Pedopsiquiatria

Introdução e Objectivos: Os problemas de sono estão presentes em 30 a 40% dos adolescentes saudáveis. Está amplamente documentado que estes problemas, ainda que possam constituir uma perturbação primária do sono, estão muitas vezes associados a outras perturbações psiquiátricas. A população pedopsiquiátrica tem, por isso, risco acrescido de problemas de sono, podendo a sua prevalência chegar aos 90%. São poucos os estudos do sono na população adolescente portuguesa. A avaliação do sono em adolescentes está pouco sistematizada, não existindo instrumentos validados para a caracterização do sono na população portuguesa. Os objetivos deste trabalho são: comparar a prevalência dos problemas de sono numa amostra de adolescentes da consulta de pedopsiquiatria e de um grupo controlo sem psicopatologia; contribuir para a validação de questionários de sono aplicáveis à população adolescente portuguesa. **Metodologia:** • Revisão da literatura e seleção de questionários de avaliação do sono adequados à população adolescente. Foram selecionados os seguintes: *Pittsburgh Sleep Quality Index*, *Insomnia Severity Scale*, "Sleep Disturbance Scale for Children", *Sleep Behavior Questionnaire*. • Seleção da amostra clínica da consulta de Pedopsiquiatria, por método de conveniência. • Seleção da amostra de controlo de uma escola de Lisboa. Foram excluídos os jovens com seguimento em consulta de psicologia e/ou pedopsiquiatria. • Aplicação dos questionários de sono e do *Strengths and difficulties questionnaire* (SDQ) adaptado de Goodman 2005, para avaliação do funcionamento global. • Análise descritiva dos dados e comparação entre grupos com T-test (CI 95, p<0,05). **Resultados:** Na amostra clínica (n=55), 65% correspondia ao sexo feminino e a média etária=15,7. Os diagnósticos psiquiátricos incluíam depressão, ansiedade, hiperatividade e défice de atenção (PHDA), síndrome de Asperger, perturbação do comportamento alimentar, doença bipolar, perturbação obsessivo-compulsiva e perturbação psicótica. Na amostra controlo (n=52), 23% correspondia ao sexo

feminino e a média etária=15,9. As amostras encontravam-se emparelhadas por idade mas não por sexo. O questionário de problemas de sono preenchido pelos pais e o índice de insónia de auto-preenchimento discriminaram os dois grupos, independentemente das limitações decorrentes do facto das amostras não estarem emparelhadas por sexo. A amostra clínica apresentava mais problemas de sono nos dois questionários, bem como pior funcionamento global, em relação com a gravidade dos problemas de sono. O questionário de qualidade de sono apresentou limitações em algumas sub-escalas, o que pode ser explicado com o não emparelhamento por sexo. Os problemas ligeiros de sono não foram identificados pelos pais, nas duas amostras. É possível que haja problemas de sono detetados no questionário de Qualidade de Sono que são normais na adolescência, porque os adolescentes de controlo cotaram em nível clínico, como os outros, nalgumas sub-escalas. **Conclusões:** Os adolescentes com psicopatologia têm mais problemas de sono do que os adolescentes sem psicopatologia, bem como um pior funcionamento global. Os problemas de sono ligeiros, de elevada prevalência em ambas as amostras, podem não ter significado clínico na adolescência. Este estudo aponta para a validade do questionário de Problemas de Sono e do Índice de Insónia na população adolescente portuguesa. Há dúvidas quanto à validade do questionário de Qualidade de Sono na população adolescente portuguesa. Ao usar questionários de adultos em adolescentes é necessário ter em conta as especificidades desta população.

Palavras-chave: Problemas de sono, co-morbilidades pedopsiquiátricas, questionários de sono, Adolescência

CO011 - (14SPP-191) - (*) BULLYING ESCOLAR: FATORES DE RISCO E IMPACTO NA ADOLESCÊNCIA

Filipa Dias Costa^{1,2}; Maria Inês Barreto^{1,2}; João Casalta-Lopes^{3,4}; Tiago Morais⁵; Lúvia Fernandes²

1 - Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Centro de Saúde de São Martinho do Bispo, Coimbra; 3 - Serviço de Radioterapia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 4 - Unidade de Biofísica, Instituto Biomédico de Investigação de Luz e Imagem, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 5 - Psicólogo clínico, Divisão de Ação Social e Família - Câmara Municipal de Coimbra

Introdução e Objectivos: A violência escolar física ou psicológica, repetida e intencional (*bullying*), de prevalência crescente, constitui um grave problema de saúde pública e acarreta consequências sociais, emocionais e psicológicas negativas que importa estudar. **Objetivos:** caracterizar a prevalência de *bullying* numa amostra de adolescentes de duas escolas do distrito de Coimbra e identificar os fatores de risco relacionados com vítimas e agressores. **Metodologia:** Estudo transversal analítico, realizado entre Janeiro e Junho de 2013, baseado nos resultados de inquéritos preenchidos por uma amostra de alunos do 7º ao 9º ano de escolaridade, sobre situações de *bullying* vividas ou presenciadas. Estatística por *PASW Statistics 20*® (p<0,05). **Resultados:** Foram incluídos 304 alunos, com idades dos 12-18 anos (mediana 14), sendo 51% do sexo feminino. Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas na distribuição por ano escolar. Da amostra, 40% dos alunos estiveram envolvidos em situações de *bullying*, 33% como vítimas, 15% como agressores e 8% desempenhando ambos os papéis. Em relação às vítimas (mediana 14 anos), não houve diferenças em relação à distribuição por sexo, ano escolar ou escola. Analisando a relação com comportamentos de risco, verificou-se um maior consumo habitual de álcool no grupo das vítimas (17,2%) em relação aos restantes alunos (p=0,001), não tendo sido encontradas diferenças para o consumo de tabaco ou outras drogas. As vítimas relataram maiores índices de sintomatologia depressiva, perturbações do sono e serem mais frequentemente ameaçadas na escola ou proximidades que os restantes, sem significado estatístico. As vítimas afirmaram sentir-se excluídas pelos colegas em 58,7% (p<0,001), 25,8% disseram ter sido forçadas a fazer algo contra vontade (p=0,02) e 39,1% terem sido gozadas pela sua aparência (p=0,02). A maioria das vítimas referiu que o episódio de *bullying* ocorreu há mais de um ano (56,2%), tendo, no entanto, em 6,7% ocorrido na mesma semana de participação neste estudo. A maioria das situações ocorreu dentro do recinto escolar (65,2%) e na sala de aula (28%). As vítimas estiveram envolvidas em situações de *bullying* verbal (71,7%), físico (33%) e, com menor frequência, racial (5,1%) e sexual (3%). Em 66,3% dos casos denunciaram a situação e pediram ajuda aos pais (36,4%), amigos (26,3%) e professores (15,2%). Em relação aos agressores, 70,2% são rapazes (p=0,002), não havendo diferenças em relação à idade, ano de escolaridade ou escola que frequentam. Nestes, verificou-se maior consumo habitual de álcool (p=0,004) e tabaco (p=0,003) e não houve

diferença em relação a sintomas orgânicos. Destes alunos, 49% referiram já se ter envolvido em confrontos físicos dentro ou fora da escola ($p < 0,001$). Dos alunos que nunca foram vítimas de *bullying*, 86,4% afirmaram que pediriam ajuda se estivessem nesta situação, mas no grupo das vítimas esta percentagem reduz-se para os 66,3% ($p < 0,001$). Tanto agressores (46,8%) como vítimas (35%) afirmaram falar com desconhecidos através da internet, com diferenças significativas em relação aos restantes alunos ($p = 0,002$ e $p = 0,017$, respetivamente). **Conclusões:** O envolvimento em situações de *bullying*, independentemente do papel de vítima ou agressor, relaciona-se com comportamentos de risco, com possíveis consequências físicas e psicológicas. A prevalência do *bullying* é elevada, sobretudo em ambiente escolar, mas é importante que toda a comunidade seja envolvida na resolução deste problema.

Palavras-chave: Bullying, escola, vítima, agressor, fatores de risco

CO012 - (14SPP-579) - (*) BEBIDAS ENERGÉTICAS: QUAL A REALIDADE NA ADOLESCÊNCIA?

Liliana Branco¹; Filipa Flor-de-lima²; Carla Ferreira¹; Liliana Macedo¹; Carla Laranjeira¹
1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães; 2 - Serviço de Pediatria, UAG-MC, Centro Hospitalar São João

Introdução: Nos últimos anos, tem-se verificado um aumento progressivo do consumo de bebidas energéticas (BE) na população pediátrica, particularmente nos adolescentes. A prevalência estimada é de 30-50% nesta faixa etária, sendo o seu consumo frequentemente associado a ingestão de álcool e a prática de atividade desportiva. Pelo risco de complicações, o consumo de BE em pediatria não está indicado. **Objetivos:** Caracterizar o padrão de consumo de BE nos adolescentes e avaliar o seu grau de conhecimento sobre este tipo de bebidas. **Métodos:** Estudo descritivo transversal efetuado a uma amostra de adolescentes de uma Escola Secundária Pública de Guimarães, através da aplicação de um inquérito de auto-preenchimento, entre março e abril de 2013. Considerou-se a definição de consumidor da European Food Safety Authority. **Resultados:** Foram incluídos 704 adolescentes, com idades compreendidas entre 14 e 20 anos (média etária $16,1 \pm 1,02$), 57% do sexo feminino e 60% a frequentar o 10º ano de escolaridade. Constatou-se que 76% já tinham experimentado BE, tendo 63% consumido no último ano. Dos consumidores, 40% referiram pelo menos uma ingestão no mês anterior. Cerca de 74% afirmaram que o consumo ocorreu ao fim de semana à noite, a maioria (80%) em bares/discotecas e, em menor percentagem, antes da prática desportiva. Verificou-se um consumo de BE com álcool em 60% dos casos, sendo que a sua maioria (85%) referiu associar a vodka. Melhorar o sabor das bebidas alcoólicas e aumentar a rentabilidade física e intelectual foram os objetivos predominantes para o consumo de BE. Mais de metade não referiu qualquer efeito após a sua ingestão. Cerca de 76% dos adolescentes responderam de forma assertiva sobre a bebida com mais cafeína. A sua maioria afirmou conhecer os malefícios do consumo de BE, sendo as irregularidades do batimento cardíaco o efeito adverso mais mencionado. Dos consumidores, 23% desconhecem qualquer efeito prejudicial relacionado com a sua ingestão. Nenhum adolescente teve necessidade de recorrer a cuidados médicos após consumo de BE. **Conclusão:** Em Portugal, não existem dados consistentes sobre a prevalência do consumo de BE. Neste estudo, detetou-se uma elevada ingestão de BE nos adolescentes, isolado ou associado ao álcool, tal como descrito noutras séries internacionais. Pelos seus potenciais efeitos adversos, é essencial aumentar a consciencialização sobre os riscos a nível educativo, nos cuidados de saúde pediátricos e implementar medidas de prevenção.

Palavras-chave: Bebidas energéticas, álcool, adolescentes

CO013 - (14SPP-54) - (*) DETERMINANTES DA PRESSÃO ARTERIAL AOS 4 ANOS NA COORTE DE NASCIMENTO GERAÇÃO 21

Liane Correia-Costa^{1,2}; A. Caldas Afonso¹; António Guerra¹; Henrique Barros^{2,3}; Ana Azevedo^{2,3}

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar São João, EPE; 2 - Instituto de Saúde Pública da Universidade do Porto; 3 - Departamento de Epidemiologia Clínica, Medicina Preditiva e Saúde Pública - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução e Objectivos: A crescente prevalência de hipertensão arterial (HTA) em crianças é indissociável da epidemia de excesso de peso e obesidade nas últimas décadas. É plausível que o estado pró-inflamatório, reconhecido na obesidade,

medeie pelo menos parte do efeito nas doenças cardiovasculares, nomeadamente hipertensão arterial. Não é claro o papel da activação inflamatória na pressão arterial em consequência de factores para além da adiposidade. O objectivo deste estudo foi avaliar determinantes da pressão arterial (PA), quantificando a sua associação com história familiar de HTA, índice de massa corporal (IMC), perímetro de cintura (PC) e proteína C reactiva de alta sensibilidade (PCR-as). **Metodologia:** Foi realizada uma análise transversal com base na avaliação aos 4 anos de idade das crianças integradas na coorte de nascimento Geração 21, estabelecida em 2005/2006 numa zona bem delimitada do Norte de Portugal. Nesta análise foram incluídas 1408 crianças de uma subamostra seleccionada para colheita de sangue após 8h de jejum. Foi efectuada avaliação antropométrica e o PC foi indexado à altura (cm/m). A PA foi avaliada com esfigmomanómetro aneróide, em 3 medições, intervaladas de 5 minutos, considerando para análise as 2 últimas. Foram considerados os critérios de hipertensão da Academia Americana de Pediatria. As crianças tinham mediana de idades de 51 meses (intervalo inter-quartis 50-55) e 51% eram rapazes. A prevalência de excesso de peso e obesidade (critérios do CDC) foi de 15.2% e 12.6%. **Resultados:** A PA sistólica (PAS) foi 97.7 ± 8.1 e 98.6 ± 8.5 mmHg, e a PA diastólica (PAD) foi 56.3 ± 7.7 e 56.5 ± 8.0 mmHg, nas raparigas e rapazes, respectivamente. A prevalência de pré-hipertensão/hipertensão foi de 14.8%/10.6% nas raparigas e de 12.7%/10.7% nos rapazes. A PAS era significativamente mais elevada nas raparigas com história familiar de HTA (média $+1,34$ mmHg, $p < 0,001$) mas não nos rapazes ($+0,95$ mmHg, $p = 0,14$). Em ambos os sexos, a PAS aumentava de forma significativa com o IMC ($+1,81$ mmHg e $+1,82$ mmHg por cada kg/m², em raparigas e rapazes, $p < 0,001$) e o PC ($+0,63$ e $+0,56$ mmHg por cada cm/m, em raparigas e rapazes, $p < 0,001$). Em 3 grupos de acordo com o valor de PCR-as (definidos para adultos pela Associação Americana de Cardiologia: $< 1, 1-3; 3-10$ mg/l), em raparigas verificou-se um incremento gradual dos valores médios de PAS ao longo das categorias de risco ($+1,47$ e $+2,09$, p para tendência = $0,01$) e da PAD na classe mais alta ($+2,44$, $p = 0,01$); em rapazes a PAS era significativamente mais baixa na classe de PCR mais alta ($-2,36$, $p = 0,03$) e não havia associação com PAD. Ajustando para a idade e a história familiar de HTA, o efeito do IMC e do PC na PAS permanecem igualmente fortes e não se atenuam quando se ajusta adicionalmente para as classes de PCR. Por seu turno, a relação da PCR com PAS nas raparigas é totalmente explicada pela obesidade, enquanto a relação inversa nos rapazes permanece mesmo ajustando para as medidas de obesidade global ou abdominal. **Conclusões:** Na Geração 21, a prevalência de hipertensão aos 4 anos foi comparável à descrita em crianças mais velhas e adolescentes. Os resultados apoiam a hipótese de que a obesidade em idades precoces tem um papel importante no risco cardiovascular em ambos os sexos. A PCR-as associou-se a elevação da PA em raparigas, mas não de forma independente do IMC. Parece haver diferenças na fisiopatologia da HTA por sexo, a merecer exploração mais profunda em investigação futura.

Palavras-chave: Hipertensão arterial, obesidade, proteína C reactiva de alta sensibilidade, insulinoresistência, dislipidemia

CO014 - (14SPP-269) - DIFICULDADE EM ADORMECER E DESPERTARES NOTURNOS EM IDADE PRÉ-ESCOLAR: PREVALÊNCIA E PRINCIPAIS FATORES ASSOCIADOS

Ana Rute Costa^{1,2}; Henrique Barros^{1,2}; Ana Cristina Santos^{1,2}

1 - Departamento de Epidemiologia Clínica, Medicina Preditiva e Saúde Pública, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 2 - Instituto de Saúde Pública da Universidade do Porto (ISPUP)

Introdução e Objectivos: A dificuldade em adormecer e os despertares noturnos são problemas de sono frequentes na infância, com consequências negativas para o desenvolvimento das crianças. Contudo, continuam por esclarecer as principais características maternas e das próprias crianças associadas a estes problemas de sono, nomeadamente em idades pré-escolares. Este estudo teve como objetivos estimar a prevalência da dificuldade em adormecer e dos despertares noturnos em idade pré-escolar e identificar os fatores maternos e infantis associados à ocorrência destes problemas de sono. **Metodologia:** Foram incluídas 5631 crianças, com 4/5 anos de idade, que fazem parte de uma coorte de nascimentos portuguesa, Geração XXI. Através da aplicação de questionários estruturados, foi recolhida informação relativa às características demográficas e socioeconómicas, estilos de vida, saúde e hábitos de sono. A dificuldade em adormecer foi definida quando as crianças demoravam mais de vinte minutos para adormecer e os despertares

noturnos foram considerados quando as crianças acordavam todas as noites durante o sono. As associações entre estes problemas de sono e os vários fatores maternos e infantis foram estimadas através de *odds ratios* e respetivos intervalos de confiança a 95% (IC 95%), calculados por regressão logística multivariada não condicional. **Resultados:** A dificuldade em adormecer e os despertares noturnos foram identificados em 28,8% (IC 95%: 27.6-30.0) e 15,1% (IC 95%: 14.2-16.1) das crianças, respetivamente, sendo mais frequentes quanto mais novas fossem as crianças. Não foram observadas diferenças nas prevalências destes problemas de sono tendo em conta o sexo da criança. Observou-se que a prevalência da dificuldade em adormecer foi menor em crianças com mães mais velhas e com escolaridade mais elevada, e em crianças que vivem com irmãos e cujas mães dormem, em média, mais horas por dia. Diagnóstico de rinite e de alergias, visualização de televisão ou outros meios eletrónicos em duração igual ou superior a 2 horas por dia, realização de sesta durante a tarde, dormir no quarto dos pais, necessidade de presença familiar para adormecer e a leitura de histórias antes de adormecer estavam associadas a uma maior prevalência de dificuldade em adormecer. Os despertares noturnos estavam associados com o desemprego materno e inversamente associados com o facto de as mães serem solteiras, divorciadas ou viúvas e com rendimentos familiares mais elevados. Diagnóstico de rinite, excesso de peso e obesidade na criança, realização de sesta durante a tarde e necessidade de presença de um familiar para adormecer estavam associados a maior prevalência de despertares noturnos. Maior duração do sono materno estava também inversamente associado com os despertares noturnos na criança. **Conclusões:** Este estudo mostrou que a dificuldade em adormecer e despertares noturnos são problemas de sono frequentes em crianças em idade pré-escolar, e estão associados a grupos distintos de características maternas e infantis. Dado o carácter modificável da maior parte dos fatores associados, intervenções precoces podem promover hábitos de sono mais adequados, com ganhos significativos no desenvolvimento das crianças.

Palavras-chave: Perturbações do sono, idade pré-escolar, epidemiologia

CO015 - (14SPP-282) - (*) SONO NOTURNO DE CURTA DURAÇÃO EM IDADE PRÉ-ESCOLAR: RESULTADOS DE UMA COORTE DE NASCIMENTO PORTUGUESA, GERAÇÃO XXI

Ana Rute Costa^{1,2}; Henrique Barros^{1,2}; Ana Cristina Santos^{1,2}

1 - Departamento de Epidemiologia Clínica, Medicina Preditiva e Saúde Pública, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 2 - Instituto de Saúde Pública da Universidade do Porto (ISPU)

Introdução e Objectivos: O sono é um processo complexo, próprio do normal funcionamento do corpo humano, com impacto significativo no desenvolvimento físico, emocional e comportamental da criança. Continua, no entanto, por esclarecer a natureza das associações entre as diferentes características maternas e da própria criança com a duração do sono noturno, principalmente em idades pré-escolares. Este estudo pretendeu quantificar a associação entre características demográficas e socioeconómicas, história clínica (doenças respiratórias, alergias, excesso de peso/obesidade), estilos de vida e hábitos de sono com o sono noturno de curta duração em crianças em idade pré-escolar. **Metodologia:** Foram avaliadas 5628 crianças que participaram numa avaliação aos 4/5 anos de idade, de uma coorte de nascimentos portuguesa denominada Geração XXI. Sono noturno > 9 horas foi definido como sono noturno de curta duração. *Odds ratio* (OR) e respetivos intervalos de confiança a 95% (IC 95%) foram estimados através de regressão logística multivariada não condicional, ajustados para a idade da criança, nível de escolaridade materna e o facto de viver com irmãos. **Resultados:** Foi observada uma associação positiva independente da duração de sono noturno > 9 horas e idade materna mais elevada (40 anos: OR=1,48, IC 95%: 1,12-1,95 vs. < 29 anos, *p para a tendência*=0,003) e uma associação inversa com níveis mais elevados de escolaridade materna (>12 anos: OR=0,57, IC 95%:0,45-0,73 vs. < 6 anos de escolaridade, *p para a tendência*<0,001), mães desempregadas ou domésticas (OR=0,57, IC 95%:0,45-0,72; OR=0,59, IC 95%:0,38-0,90, respetivamente vs. mães empregadas) e em crianças que viviam com irmãos (OR=0,75, IC 95%:0,64-0,88). Verificou-se ainda uma associação positiva com a utilização de dispositivos eletrónicos > 2 horas/dia (OR=1,40, IC 95%:1,18-1,65), realização de sesta durante a tarde (sesta todos os dias durante a tarde: OR=3,75, IC 95%:2,97-4,74 vs. não realização de sesta) e necessidade da presença de um familiar para adormecer (OR=1,33, IC 95%=1,13-1,57). Leitura de histórias antes de adormecer (ler todos os dias:

OR=0,68, IC 95%:0,53-0,86 vs. nunca ou <1 vez por semana, *p para a tendência*<0,001) e duração do sono materno mais longa (duração de sono materno > 8 horas/dia: OR=0,54, IC 95%=0,44-0,66 vs. <7 horas/dia, *p para a tendência*<0,001) foram inversamente associados com a duração do sono noturno > 9 horas. **Conclusões:** O sono noturno de curta duração associou-se independentemente com grupos distintos de características maternas e infantis, ilustrando assim a complexidade deste tipo de perturbações em idades pré-escolares.

Palavras-chave: Duração do sono, idade pré-escolar, epidemiologia

CO016 - (14SPP-486) - (*) FATORES DE RISCO CARDIOVASCULAR EM CRIANÇAS: PREVALÊNCIA E ASSOCIAÇÃO ENTRE PERÍMETRO DE CINTURA, ÍNDICE DE MASSA CORPORAL, APTIDÃO FÍSICA E PRESSÃO ARTERIAL.

Joana Cabrita¹; Rui Batalau²; Joana Cruz³; João Carmo³; Ricardo Gonçalves³; Magda Santos⁴; António Palmeira⁴; João Leal²

1 - Instituto Superior Manuel Teixeira Gomes (ISMAT) / CIDEF; 2 - Instituto Politécnico de Beja / CIDEF; 3 - Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias / Instituto Superior Manuel Teixeira Gomes / CIDEF; 4 - Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias / CIPER - Faculdade de Motricidade Humana

Introdução e Objectivos: A evidência científica recente sugere que é na infância que diversas variáveis começam a exercer a sua influência no desenvolvimento prematuro de fatores de risco cardiovascular e metabólico, com consequências para o surgimento de doenças cardiovasculares e diabetes (Steele et al, 2008). Na ausência de história pessoal ou familiar de risco cardiovascular aumentado, a sua avaliação deve iniciar-se aos 9 anos (Juonala et al 2010). O objetivo deste estudo foi conhecer a prevalência de algumas dessas variáveis e analisar as suas relações em 237 crianças, de 7 a 10 anos. **Metodologia:** A aptidão cardiorrespiratória foi avaliada com o teste vaivém (Léger, & Lambert, 1982). O peso corporal foi avaliado através de uma balança (modelo Omron BF511T/B) e a estatura foi avaliada através de um estadiómetro fixo (Seca 206), ambos com procedimentos padronizados (Guia de Avaliação do Estado Nutricional Infantil e Juvenil, 2011). A classificação do índice de massa corporal (IMC) foi efetuada mediante os critérios da OMS (2007). O perímetro de cintura (PC) foi medido na 1/2 distância entre o bordo inferior da grelha costal e o bordo superior da crista ilíaca. O PC foi classificado em normal e superior ao percentil 90 (indicador de risco aumentado de ocorrência de comorbilidade cardiovascular e de resistência à insulina (Baker et al, 2010), de acordo com critérios de referência (Fernandez et al, 2004). A avaliação da pressão arterial (PA) foi efetuada com um esfigmomanómetro digital (Hartmann Tensoval Duo Control). **Resultados:** Verificou-se que 3,4% dos participantes apresentou valores de magreza, 62,4% peso normal, 24,1% excesso de peso e 10,1% obesidade. Os rapazes apresentaram maiores taxas de obesidade comparativamente às raparigas, embora sem diferenças significativas. Constatou-se que 22,1% dos rapazes e 15% das raparigas apresentou PC considerado não saudável, o que corresponde a excesso de gordura abdominal acumulada. Quanto à PA, apenas 14 participantes apresentaram valores acima dos recomendados, sete no estágio de pré-hipertensão, um no estágio de hipertensão 1 e seis no estágio hipertensão 2. Da análise correlacional efetuada, verificou-se uma correlação significativa entre o IMC e o PC ($r_{s|237}|= .896$; $p < .001$). As correlações significativas inversas encontradas entre o VO₂máx e o IMC ($r_{s|237}|= -.595$; $p < .001$) e entre o VO₂máx e o PC ($r_{s|237}|= -.532$; $p < .001$) foram igualmente um dado bastante relevante. **Conclusões:** Os dados relativos ao excesso de peso e obesidade infantil obtidos incrementam a importância da concretização de várias das recomendações recentemente divulgadas na Resolução da Assembleia da República n.º 67/2012 e n.º 68/2012, que recomenda ao Governo a adoção de medidas para o combate da obesidade infantil. A prevalência e as relações encontradas entre as variáveis exigem intervenções eficazes para reduzir o sedentarismo e aumentar a realização de atividade física. Reconhecendo-se que a condição de excesso de peso e obesidade está associada a desequilíbrios positivos na balança energética, torna-se decisivo perspetivar a atividade física e a nutrição como fatores comportamentais modificáveis. Estes resultados alertam para a necessidade imperiosa de conceber programas de intervenção integrada e multidisciplinar que envolvam profissionais de saúde, nutricionistas, psicólogos, profissionais de exercício e saúde e educadores tendo em vista o aumento da sua eficácia e a obtenção de resultados que sejam estatística e clinicamente significativos.

Palavras-chave: Fatores de Risco Cardiovascular, Crianças, Prevalência, Associação

CO017 - (14SPP-337) - (*) INTOXICAÇÕES AGUDAS POR SUBSTÂNCIAS PSICOATIVAS EM ADOLESCENTES: EXPERIÊNCIA DE 4 ANOS

Rita Moinho¹; Teresa Painho²; Maria do Carmo Pinto²

1 - Hospital Pediátrico Carmona da Mota; 2 - Hospital Dona Estefânia

Introdução e Objectivos: As intoxicações por substâncias psicoativas (SPA) nos adolescentes têm vindo a aumentar de forma preocupante. Estas expõem os jovens a riscos potencialmente letais, podem comprometer o seu desenvolvimento biopsicossocial, desencadear patologia psiquiátrica nos casos suscetíveis e constituir a fase inicial de um futuro padrão de abuso. Este estudo pretende caracterizar os adolescentes admitidos no Serviço de Urgência do Hospital Dona Estefânia (HDE) por intoxicação aguda a SPA e comparar a apresentação clínica consoante o tipo de SPA. **Metodologia:** Estudo retrospectivo descritivo analítico. Consulta dos episódios de urgência e processos clínicos de adolescentes do HDE admitidos por intoxicações a SPA de 2009 a 2012. Definidos três grupos: grupo A (álcool), grupo B (álcool + droga ilícita) e grupo C (droga ilícita). Analisaram-se: dados demográficos, apresentação clínica, substâncias utilizadas, estudo analítico dirigido, regularidade do consumo e acompanhamento. Tratamento estatístico: PASW Statistics 18* (p<0,05). **Resultados:** Obteve-se um total de 135 adolescentes (50,4% do sexo masculino -M), com idade média de 15,5 anos e 75% tinham 15 anos. Houve 8 episódios em 2009, 24 em 2010, 46 em 2011 e 57 em 2012. O grupo A é constituído por 90 adolescentes (50% sexo M), com idade média de 15,4+-1,4 anos, o grupo B por 16 (58% sexo M), com idade média de 15,4+-1,6 anos e o grupo C por 29 (48% sexo M), com idade média de 15,5+-1,1 anos. À entrada na urgência, a escala de Glasgow média era de 13,2+-3 no grupo A, 12,4+-4 no grupo B e de 14,9+-0,4 no grupo C (p<0,05). Constatou-se alteração do estado de consciência em 60% do grupo A, 62% do grupo B e 41% do grupo C (p=ns). Ocorreram vômitos em 47% do grupo A e 43% do grupo B em comparação com 17% do grupo C (p<0,05). Agressividade verificou-se em 1% do grupo A para 17% do grupo C (p<0,05) e 6% do grupo B. Identificou-se a bebida em 60% do grupo A e 70% do grupo B, maioritariamente bebidas brancas (80% A; 60% B). A alcoolémia foi determinada em 75% do grupo A (média 1,8; máximo 3,42 g/dL) e 63% do grupo B (média 1,6; máximo 4,15 g/dL). Em ambos os grupos B e C a droga ilícita mais frequente foi o cannabis (80% B; 88% C), seguindo-se do ácido LSD (6% B; 10% C) e a heroína exclusivamente no grupo C (10%). Houve necessidade de internamento na Unidade de Adolescentes e/ou Pedopsiquiatria em 5% do grupo A, 18% do grupo B e 17% do grupo C, sendo que dois adolescentes (1 B; 1 C) precisaram de cuidados intensivos por coma e surto psicótico, respetivamente. Identificou-se consumo regular de SPA em 4% do grupo A, 50% do grupo B e 60% do grupo C. Referenciaram-se a consultas (Medicina Adolescência e/ou Pedopsiquiatria) 13% do grupo A, 38% do grupo B e 48% do grupo C. **Conclusões:** Independentemente da SPA, as intoxicações ocorreram igualmente entre sexos e tendencialmente na adolescência média e tardia. O álcool foi a substância mais frequentemente utilizada, mas o uso regular de SPA foi mais associado a drogas ilícitas (particularmente cannabis). Confirmou-se o aumento das intoxicações agudas por SPA ao longo dos anos de estudo, o que constitui um sinal de alarme para profissionais de saúde e um apelo à necessidade de implementar medidas de prevenção eficazes. Salienta-se a importância da identificação e intervenção precoces nos casos de consumos em adolescentes, de forma a reduzir o risco nas intoxicações agudas e a morbimortalidade associada a consumos crónicos.

Palavras-chave: Consumos, droga, álcool, adolescentes

CO018 - (14SPP-121) - (*) SÍNDROME DE BELLY DANCER – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Ana Raquel Moreira¹; Ana Cristina Freitas¹; Felisbela Rocha¹; Raquel Cardoso¹; Nuno Bastos²; José Alexandre³; Paula Fonseca¹

1 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Médio Ave; 2 - Serviço de Ortopedia do Centro Hospitalar do Médio Ave; 3 - Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Centro Hospitalar do Médio Ave

Introdução/Descrição do Caso: A síndrome de *Belly Dancer* (ou Flutter diafragmático) é um distúrbio raro do movimento, com apenas 48 casos descritos, o primeiro em 1723. Consiste em contrações involuntárias, repetitivas e rítmicas do diafragma, provocando vibração dos músculos adjacentes, como os da parede abdominal. Tem várias etiologias, incluindo a traumática. Adolescente do sexo feminino, 14 anos, admitida no Serviço de Urgência por episódios

de movimentos involuntários da parede abdominal (até 20 episódios por dia, alguns com duração de alguns minutos) com 1 mês de evolução. Esses episódios iniciaram-se 1 semana após queda de 1,5 metros de altura com impacto dorsal. Agravamento progressivo condicionando dor abdominal intensa, de predomínio epigástrico, e dispneia. Referia ainda dor em picada na coluna vertebral dorsal e pontualmente extensão dos movimentos para o membro inferior esquerdo. Ao exame objetivo observaram-se movimentos da parede abdominal (cerca de 200/min – registados em vídeo), associados a uma frequência respiratória de 48 ciclos/min. Sem outras alterações, incluindo do exame neurológico. O estudo analítico e eletrocardiograma foram normais. O estudo imagiológico revelou marcada indefinição das raízes de C3 e C4, fratura das plataformas superiores de D6 e D8, com discreto edema reparativo medular, hérnia discal mediana e paramediana direita em L4-L5 e listese grau I de L5 sobre S1. Realizou eletromiografia dos quadríceps femorais que foi normal. (Não se efetuou estudo eletromiográfico de outros grupos musculares por má colaboração.) O tratamento incluiu repouso inicial, colocação de colete de Jewett, clorpromazina e, posteriormente, fisioterapia diária, com marcada melhoria da sintomatologia. **Comentários/Conclusões:** A síndrome de *Belly Dancer* é uma patologia rara e de sintomatologia incomum, que pode muitas vezes passar despercebida por subvalorização das queixas e atribuição a causas psicogénicas. Porém a sua deteção é essencial para a pesquisa das possíveis etiologias que podem ser potencialmente graves, como descrito neste caso, em que há um provável comprometimento pós-traumático dos cornos/raízes anteriores da medula. Desta forma, a anamnese e exame físico completos e cuidadosos são imprescindíveis para obter o diagnóstico e garantir o tratamento adequado.

Palavras-chave: Distúrbio do movimento, dor abdominal

CO019 - (14SPP-271) - (*) LINFOMA DE HODGKIN E AUTOIMUNIDADE - EXISTIRÁ UMA RELAÇÃO?

Mónica Jerónimo¹; Sónia Silva²; Manuela Benedito³; Manuel João Brito²

1 - Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, E.P.E.; 2 - Serviço de Oncologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, E.P.E.; 3 - Serviço de Hematologia, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, E.P.E.

Introdução e Objectivos: A associação entre linfoma de Hodgkin (LH) e doenças autoimunes (DAI) tem vindo a ser descrita por vários autores, não se sabendo qual o seu mecanismo exato. Este trabalho tem como objetivo avaliar a prevalência e caracterizar as DAI nas crianças e adolescentes com LH seguidas no Serviço de Hemato/Oncologia Pediátrica nos últimos 16 anos. **Metodologia:** Revisão dos processos clínicos dos doentes acompanhados no Serviço de Hemato/Oncologia com o diagnóstico de LH, desde 1997. Avaliaram-se: idade, sexo, tipo de DAI, relação temporal com o LH, estadios e grupo histológico de LH e terapêutica efetuada. **Resultados:** No período considerado foram diagnosticados 52 casos de LH nos quais 7 doentes tiveram também o diagnóstico de uma DAI ao longo do tempo. Todas as DAI surgiram em jovens do sexo feminino, com média de idade ao diagnóstico de 12,9 anos. As DAI encontradas foram: artrite idiopática juvenil oligoartricular (AIJ), doença inflamatória intestinal, doença de Behçet, hepatite auto-imune, lúpus eritematoso sistémico (LES), tireoidite de Hashimoto e púrpura trombocitopénica idiopática. Em 4 casos o diagnóstico de DAI foi posterior ao LH, surgindo, em média, 4 anos após final do tratamento da doença oncológica. Os casos de AIJ e de doença de Behçet surgiram antes do LH e o LES foi diagnosticado em simultâneo, apresentando-se com nefropatia grave, hipertensão arterial e posteriormente hemorragia intracraniana e coma. O caso de LES encontra-se em tratamento para a DAI, não tendo ainda iniciado quimioterapia pelas condições clínicas envolventes. A esclerose nodular foi o tipo histológico mais comum (71,4%), sendo os estadios IV e III os mais comuns (42,9% e 28,6%, respetivamente). Todos os casos exceto o que tem também LES estão fora de tratamento e sem recidiva da doença oncológica. Não se verificaram óbitos. **Conclusões:** Verificou-se uma prevalência significativa de casos de DAI entre os doentes com LH, sendo evidenciada a relação entre DAI e sexo feminino, com a totalidade dos casos surgindo em raparigas. Não se encontrou nenhum predomínio no tipo de DAI. Quatro dos 7 casos foram diagnosticados com os doentes fora de tratamento da sua doença oncológica. Na relação entre LH e DAI poderá estar em causa uma partilha de fatores de risco genéticos e ambientais assim como uma estimulação imune e inflamação crónicas que possam aumentar o risco de LH nos casos de DAI prévia. Por último, não será de descartar uma eventual

contribuição dos fármacos imunossupressores e citostáticos. A associação entre LH e DAI implica uma vigilância cuidadosa não só pela Oncologia Pediátrica, mas também por parte dos Pediatras que tratam doenças do foro autoimune.

Palavras-chave: Hodgkin, Autoimunidade

CO020 - (14SPP-114) - (*) REGULAÇÃO DA MORFOLOGIA DA VIA AÉREA E ANGIOGÊNESE PULMONAR FETAL POR MACRÓFAGOS TECIDULARES

Sandra Costa¹; Cláudia Antunes¹; Marina Silva¹; Jorge Correia-Pinto²

1 - Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho, ICVS/3B's - PT Laboratório Associado, Braga, Portugal; 2 - Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho, ICVS/3B's - PT Laboratório Associado, Departamento de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Braga, Portugal

Introdução e Objectivos: Os macrófagos estão presentes em quase todos os tecidos desde a fase embrionária até à fase adulta. Para além da ação imunológica e antimicrobiana, há evidência que macrófagos tecidulares desempenham um papel importante durante o desenvolvimento embrionário e fetal de diferentes tecidos/órgãos. No entanto, desconhece-se qual a relevância dos macrófagos tecidulares durante o desenvolvimento do pulmão fetal. Foi objetivo deste estudo avaliar o papel dos macrófagos tecidulares no desenvolvimento pulmonar (via aérea e vascular) usando um modelo de ratinho deficiente em macrófagos (Csf1r -/-). **Metodologia:** Usaram-se pulmões de ratinhos Csf1r +/-, Csf1r +/- e Csf1r -/-, em diferentes fases de desenvolvimento pulmonar (E15.5 - fase pseudo-glandular, E18.5 e P0 - fase sacular) (3-10 animais/grupo). A via aérea foi avaliada pela densidade dos compartimentos mesenquimatoso, epitelial e espaço aéreo. A angiogênese foi avaliada pelo número de vasos pulmonares após marcação imunohistoquímica de células endoteliais (CD31), enquanto o estímulo angiogénico foi avaliado pela quantificação dos níveis de vários fatores angiogénicos (VEGF-A, Flk-1, Ang-1, Ang2, HIF-1a e FGF2) por RT-qPCR. **Resultados:** Os ratinhos Csf1r -/- mostraram um aumento do volume do mesenquima comparando com a estirpe selvagem, enquanto a tendência oposta foi mostrada no volume epitelial e no espaço aéreo pulmonar em todos os estádios avaliados. Os ratinhos deficientes para macrófagos tecidulares mostraram uma diminuição significativa na densidade de vasos sanguíneos após o nascimento (P0). Em relação à expressão de fatores angiogénicos, observou-se uma diminuição significativa na VEGF-A e Flk-1 para Csf1r +/- e Csf1r -/- quando comparada com o grupo controlo a E18.5. A P0, os pulmões dos ratinhos Csf1r -/- revelaram, no entanto, um aumento significativo do VEGF-A, Flk-1 e Ang-1. **Conclusões:** A ablação dos macrófagos tecidulares determina alterações na morfologia da via aérea e no sistema vascular pulmonar; estas alterações são provavelmente secundárias a alterações significativas na capacidade angiogénica pulmonar fetal.

Palavras-chave: Pulmão, Angiogênese, Biologia do Desenvolvimento, Macrófagos tecidulares

CO021 - (14SPP-279) - (*) ESTUDO PROSPETIVO DA ETIOLOGIA VIRAL POR TÉCNICA DE POLYMERASE CHAIN REACTION NAS INFECÇÕES RESPIRATÓRIAS BAIXAS EM INTERNAMENTO EM IDADE PEDIÁTRICA

Sofia Almeida¹; Joana Gil¹; Rosário Barreto²; Sara Pinto¹; Carolina Constant¹; José Melo Cristiano²; Teresa Bandeira¹

1 - Unidade de Pneumologia, Cuidados Respiratórios Domiciliários e de Transição, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Serviço de Microbiologia, Hospital de Santa Maria - CHLN

Introdução e Objectivos: As infeções respiratórias baixas (IRB), causa importante de morbidade em idade pediátrica, são responsáveis, anualmente, por internamento em 3% dos lactentes. Os vírus são a causa mais comum. A sintomatologia é inespecífica relativamente à etiologia viral, mas a sua identificação pode ter implicações clínicas, no controlo de surtos epidémicos e na associação com padrões de doença. O objetivo deste estudo centrou-se na descrição da identificação viral e dos dados clínicos de crianças internadas por IRB num Departamento Universitário de Pediatria. **Metodologia:** Estudo prospetivo que

incluiu crianças internadas de 1/9/2012 a 31/5/2013 com IRB, com idade <2 anos ou se um dos fatores de risco: necessidade de internamento em unidade de cuidados intensivos (UCI), doença crónica ou antecedentes de prematuridade. A identificação viral foi efetuada em amostras de secreções respiratórias (preferencialmente, aspirado de secreções naso-faríngeas) por técnica de *real time polymerase chain reaction* para 16 vírus [adenovírus (AdV); influenza A, B; parainfluenza 1, 2, 3, 4; rinovírus (HRV); vírus sincicial respiratório (VSR) A, B; bocavírus (HBoV); coronavírus 229E, NL63, OC43; metapneumovírus; enterovírus]. Foi acompanhada pelo preenchimento de um questionário tendo os dados em falta sido completados por consulta dos processos clínicos. Procedeu-se à análise estatística descritiva com recurso ao programa SPSS v20.0. **Resultados:** Um total de 212 amostras foram estudadas, correspondendo a 194 doentes [119 (61,3%) do género masculino; idade média de 8,9±17,3 meses(M), mediana 3,3 (0,2-199)M]. Do total, 46 (21,7%) doentes foram transferidos de outros hospitais. Vinte e dois (10,4%) tinham doença pulmonar crónica e 54 (25,5%) antecedentes de prematuridade. A identificação viral foi positiva em 184 (86,8%) casos. Foi identificado um único vírus em 120 (65,2%), com a seguinte distribuição: VSRA em 57 (47,5%), HRV em 27 (22,5%), VSRB em 9 (7,5%), AdV em 7 (5,8%) e HBoV em 7 (5,8%). Ocorreu coinfeção viral em 64 (34,8%) internamentos, sendo a mais frequente a associação VSRA e HRV em 13 casos (20,3%). Na distribuição sazonal verificou-se apenas pico de prevalência para VSRA em dezembro e janeiro. Em 56 casos (30,4%) constatou-se coinfeção vírus-bactéria (*Haemophilus Influenzae* em 53,5%) num total de 123 em que foi pedido exame bacteriológico de secreções. Os diagnósticos mais frequentes foram: bronquiolite aguda em 122 (57,5%) casos, pneumonia em 31 (14,6%) e agudização respiratória de sibilância recorrente em 21 (9,9%). A duração mediana do internamento foi de 6 dias (1-48 dias). Em 62 (29,2%) doentes houve necessidade de internamento em UCI. Realizaram-se análises e/ou radiografia de tórax em 179 (84,4%) casos. Em 195 (91,9%) foi efetuado oxigénio suplementar, na maioria dos casos (137; 70,3%) 48 horas. Entre outras terapêuticas realizadas incluíram-se: broncodilatadores inalados em 85 (40,1%) e corticóides sistémicos em 42 (19,8%). Foi prescrito antibiótico em 137 (64,6%) casos, sendo o exame bacteriológico das secreções positivo em 60 (43,8%) destes. **Conclusões:** Este estudo realizado em crianças hospitalizadas com IRB sublinha a importância da etiologia viral, sobretudo VSRA e HRV, de forma sobreponível ao descrito na literatura. Descreve as características gerais da distribuição destas infeções e das repercussões clínicas e assistenciais relacionadas com o nível hospitalar envolvido, traduzidas em parte pela taxa significativa de internamentos em UCI.

Palavras-chave: Infeção respiratória baixa, vírus, qRT-PCR

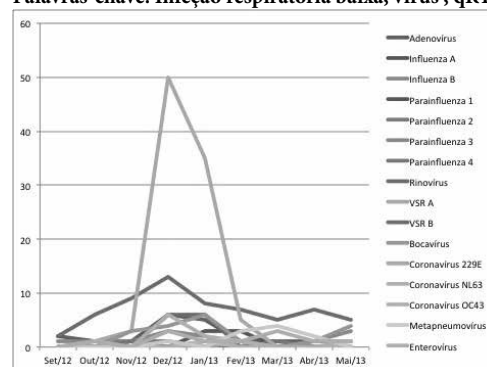


Gráfico distribuição dos vírus por mês

CO022 - (14SPP-458) - (*) MEDIÇÃO DO ÓXIDO NÍTRICO NO AR EXALADO NA MONITORIZAÇÃO DAS CRIANÇAS COM ASMA. NOTÍCIAS DO LABORATÓRIO!

Carolina Constant^{1,2}; Andreia Descalço¹; Marisa Salgueiro¹; Ana M. Silva¹; Teresa Bandeira^{1,3}

1 - Laboratório Pediátrico de Estudos da Função Respiratória, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN EPE; 2 - Serviço de Pediatria, Unidade de Torres Vedras, Centro Hospitalar do Oeste; 3 - Unidade de Pneumologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN EPE, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: A fração exalada de óxido nítrico (FeNO) é um exame simples de medição da inflamação eosinofílica das vias aéreas que tem

sido sugerido ter maior sensibilidade na avaliação do controle da inflamação e adesão à terapêutica dos doentes com asma. **Objetivos:** Avaliar a exequibilidade e os resultados FeNO em crianças com asma e comparar com dados clínicos (DC) e espirométricos. **Metodologia:** Estudo retrospectivo preliminar de Outubro 2011 – Abril 2013. Para a determinação da FeNO foi utilizado NIOX MINO® (Aerocrine, Suécia) e para a espirometria Jaeger Masterscreen Body Plethysmograph (Viasys Healthcare, Alemanha V.5.22.1). A FeNO e a espirometria foram realizadas e interpretadas de acordo com normas internacionais (ATS/ERS) e os DC baseados em questionário interno dum laboratório pediátrico de estudos funcionais respiratórios. Foram considerados valores de FeNO normais <20ppb (<12anos) e <25ppb (12anos), moderados 20-35ppb (<12anos) e 25-50ppb (12anos), elevados >35ppb (<12anos) e >50ppb (12anos). Espirometria normal FEV1 80%, FEV1/FVC 80% e FEF 25-75 60%, prova de broncodilatação (BD) positiva aumento FEV1 12% após BD. Efectuou-se análise descritiva e de associação dos resultados da FeNO com espirometria e DC (SPSS v17.0). Considerou-se estatisticamente significativo $p < 0,05$. **Resultados:** Das 363 medições efectuadas (295 doentes), 212 (58%) eram de rapazes, idade mediana 12,8 (5,9 – 20,5) anos, 304 (84%) alérgicos, diagnóstico mais frequente foi asma 194 (53%) e asma com rinite 136 (37%), 212 (58%) referiram asma controlada e 218 (60%) estavam sob corticoterapia inalada previamente à realização do exame. A medição da FeNO demorou em média sete minutos; em 66 (18%) as duas medições diferiram > 10% entre elas; os valores médios de FeNO foram em 113 (31%) normais, 97 (27%) moderados e 153 (42%) elevados. Os valores espirométricos preencheram critérios de aceitabilidade em 339 (93%); 46 (14%) FEV1 <80%, 137 (40%) FEV1/FVC <80% e 77 (23%) FEF 25-75 <60%, 244 fizeram prova de BD, que foi positiva em 75 (31%). Agrupando os valores de FeNO moderados e elevados, verificou-se que estes se associavam a asma parcialmente/não controlada ($p=0,022$) e prova de BD positiva ($p < 0,001$). Não se encontrou associação entre FeNO e valores espirométricos basais. Em 51 (17%) doentes asmáticos [30 (59%) rapazes, 44 (86%) alérgicos, 38 (75%) sob corticoterapia inalada] foi efectuada > 1 determinação de FeNO (máx 4, total 119). Os valores de FeNO foram em 28 (24%) normais, 38 (32%) moderados e 53 (45%) elevados, e corresponderam a 113 espirometrias aceitáveis, das quais 25 (22%) FEV1 <80%, 66 (58%) FEV1/FVC <80% e 40 (35%) FEF 25-75 <60%, e 38 (39%) provas de BD positivas. Vinte e um doentes mudaram de categoria de FeNO ao longo do tempo. **Conclusões:** A medição da FeNO é exequível e reprodutível. Os valores de FeNO relacionaram-se com controlo da asma e hiperreactividade brônquica mas não com valores espirométricos basais. Os DC necessitam de validação posterior com recurso aos processos clínicos dos doentes sendo uma limitação do actual estudo o suporte em relatos dos doentes. No entanto, a realização de inquérito prévio reforça os critérios para a sua execução e é uma oportunidade de educação relativamente à doença. Assim, estes achados corroboram o uso da FeNO na prática clínica na abordagem do doente asmático com atopia e suportam o seu interesse na vigilância do controlo da asma e da adesão à terapêutica.

Palavras-chave: Óxido nítrico, função respiratória, asma

CO023 - (14SPP-13) - (*) TABAGISMO E FUMO AMBIENTAL DO TABACO NA GRAVIDEZ E NOS PRIMEIROS TRÊS MESES DE VIDA

Diana Oliveira¹; José Precioso²; Henedina Antunes²

1 - Mestrado Integrado em Medicina, Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho; 2 - Instituto de Educação, Universidade do Minho

Introdução e Objectivos: O tabagismo e o fumo ambiental de tabaco (FAT) durante a gravidez acarretam riscos para a grávida e para o feto, com repercussões no recém-nascido (RN), na criança e na idade adulta. Com este estudo pretendeu-se avaliar a exposição ao tabaco no período pré-natal e nos primeiros três meses de vida e a influência de fatores sociodemográficos, bem como determinar as atitudes perante o tabagismo e o resultado da implementação de um programa de informação. **Metodologia:** Foram inquiridas puérperas internadas no Hospital no período de 1 de Junho a 15 de Agosto de 2012. A amostra aleatória foi seleccionada por conveniência e aplicado um questionário de auto-preenchimento no qual foram avaliadas as características sociodemográficas da grávida e agregado familiar, os antecedentes obstétricos e hábitos tabágicos e os dados do RN. Metade da amostra foi submetida a um programa sobre os malefícios do tabaco na gravidez e no lactente. Aos 3 meses pós-parto, as mães foram contactadas por telefone e aplicado um novo questionário no qual, para

além de recolha de dados comuns ao primeiro questionário, se avaliou a história clínica do RN que incluiu o aparecimento de problemas de saúde. **Resultados:** Foram inquiridas 235 puérperas, com uma média de idades de 30,6±5,4 anos, sendo 14,5% fumadoras. A amostra correspondeu a 238 nascimentos, 52,1% do sexo masculino, com Idade Gestacional média de 38 semanas±1 semana, peso médio de 3168,8±483,4g, comprimento médio de 48,4±2,2cm e perímetro cefálico de 34,2±1,3cm. No que diz respeito ao consumo de tabaco durante a gravidez, 8,1% das mulheres fumaram, verificando-se uma redução de 44,1% em relação ao consumo de tabaco antes da gestação. Este valor voltou a aumentar após o nascimento da criança para 10,2%. Estiveram em risco de exposição a FAT pelo companheiro 36,2% das grávidas, e verificou-se que mulheres fumadoras têm mais companheiros fumadores ($p < 0,001$). Um Curso Superior na mulher esteve associado a menor exposição a FAT ($p=0,015$) mas não há diferenças no consumo de tabaco ($p=0,778$). Foram expostas a FAT no domicílio 42,0% das crianças por terem pelo menos um fumador em casa, e 22,1% destas têm os dois progenitores fumadores. Crianças com FAT no domicílio tiveram significativamente mais problemas de saúde ($p=0,043$). No que diz respeito às atitudes perante o tabagismo e suas repercussões na criança, não foram encontradas diferenças significativas entre o grupo com programa e o grupo controlo. **Conclusões:** A prevalência do consumo de tabaco neste estudo é superior à média nacional, e mais de 1/3 das grávidas estiveram em risco de exposição a FAT pelo companheiro. Mulheres fumadoras têm significativamente mais companheiros fumadores. Um maior número de anos de escolaridade da mulher está significativamente associado a uma menor exposição a FAT na gravidez, diferença não verificada se se estudar o consumo. Quatro em dez crianças estão em risco de FAT no domicílio por terem pelo menos um fumador em casa. O aparecimento de problemas de saúde foi significativamente associado a FAT no domicílio. O programa de informação não apresentou impacto significativo.

Palavras-chave: Tabagismo, FAT, Gravidez, Recém-nascido

CO024 - (14SPP-588) - (*) ESTUDO TABU - TRATAMENTO E ABORDAGEM DA BRONQUIOLITE AGUDA NA URGÊNCIA

Fernandes A¹; Gil J¹; Gomes C¹; Araújo e Sá G²; Bandeira T¹; Fernandes RM^{3,4}

1 - Unidade de Pneumologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Urgência de Pediatria, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 3 - Unidade de Alergologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 4 - Unidade de Farmacologia Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: Sete anos após a publicação do primeiro consenso na orientação da bronquiolite aguda (AAP) e da manutenção de critérios estritos no diagnóstico e tratamento em orientações nacionais e internacionais, mantêm-se frequentes a realização de exames complementares de diagnóstico (ECDs) e prescrição de fármacos sem evidência de eficácia. Objectivo: Avaliar a concordância da abordagem diagnóstica e terapêutica no Serviço de Urgência de Pediatria (SUPed) de um centro pediátrico académico com a evidência científica existente, particularmente NOC da DGS. **Metodologia:** Estudo de coorte retrospectivo realizado no SUPed entre Novembro de 2011 e Abril de 2012. Foram incluídos os lactentes (idade 1 ano) com o primeiro episódio de bronquiolite aguda identificado com o código de alta ICD9 466.1. Analisaram-se os registos dos processos electrónicos da primeira visita ao SUPed (episódio index) relativamente a dados demográficos, factores de risco individual e ambiental, critérios clínicos e de exame objectivo, ECDs e terapêutica efectuada no SUPed. Analisaram-se igualmente retornos nos 21 dias seguintes e internamentos. Identificaram-se preditores de uso de ECDs e terapêutica por análise bivariada. **Resultados:** Incluíram-se 241 lactentes, 127 (52,7%) do sexo masculino, com mediana de idades de 4 meses (P25-75 2-6). Foram internadas 36 crianças (14,9%) no episódio index e 52 (21,6%) até aos 21 dias. Registraram-se retornos em 76 crianças (31,5%), 68 por motivos relacionáveis com a doença. Em 28 casos (11,6%) havia registo de prematuridade e 9 (3,7%) de doença crónica. Na observação em 151/228 registou-se tiragem, 169/237 sibilos e 116/236 ferveores. A oximetria de pulso na triagem revelou SpO2 92% em 12/226 (5,3%), 93-94% em 27/225 (12%) e 95% em 186/225 (82,7%). Radiografia de tórax foi efectuada em 24 doentes (10%) e avaliação laboratorial em 12 (5%). No SUPed foi prescrito pelo menos um broncodilatador em 96 (39,8%) lactentes, mais frequentemente salbutamol (91,6%, nebulizado em 29,5%). A resposta ao broncodilatador foi registada em 85,4% dos casos. Apenas 1 criança foi medicada

com corticóide oral no SUPed e nenhuma com corticoides inalados. Na alta, em 59 crianças (24,5%) foi prescrito pelo menos um broncodilatador, em 5 casos (2,1%) corticóide oral e em 19 (7,9%) antibiótico oral, 78,9% dos quais com otite média aguda associada. Verificou-se uma associação estatisticamente significativa (teste $2_p=0,027$) entre a presença de sinais de dificuldade respiratória e/ou SpO2 92% e a prescrição de broncodilatador no SUPed, mas não na alta. Os lactentes medicados com broncodilatador no SUPed e na alta tinham uma média de idades significativamente superior (teste t, $p<0,001$), e mais frequentemente apresentavam sibilos (teste $2_p=0,001$). Também apresentavam uma média de idades significativamente superior (teste t, $p=0,003$) os lactentes a quem foi prescrito antibiótico na alta. Não houve associação estatisticamente significativa entre a presença de fevres, sibilos, sinais de dificuldade respiratória ou SpO2 92% e a requisição de radiografia de tórax. **Conclusões:** Verificámos que a requisição de ECDs é residual. No entanto existe ainda uma utilização exagerada de terapêuticas não baseadas na evidência. Esta auditoria interna prévia à implementação da NOC num serviço de urgência pediátrico permitirá avaliar a influência de estratégias para melhor implementação das normas de orientação.

Palavras-chave: Bronquiolite aguda, serviço de urgência

CO025 - (14SPP-116) - SÍNDROME TORÁCICO AGUDO COMO COMPLICAÇÃO DA CRISE VASO-OCCLUSIVA EM CRIANÇAS COM DOENÇA DE CÉLULAS FALCIFORMES: UM ESTUDO CASO-CONTROLO

Ana Teresa Soares¹; Joana Matias¹; Catarina Couto¹; Ana Tavares¹; Sofia Fraga¹; Manuela Braga¹; João Franco¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta

Introdução e Objectivos: O Síndrome torácico agudo (STA) define-se por um infiltrado pulmonar de novo associado a febre e a sinais e/ou sintomas respiratórios, que ocorre em 15 a 43% dos pacientes com doença de células falciformes (DCF). Constitui a principal causa de mortalidade e segunda de hospitalização, existindo evidência de que até 40% dos casos ocorram em pacientes internados por crises vaso-oclusivas (CVO). As características hematológicas de base, idade, asma, roncopatia, CVO e STA prévios são fatores de risco para STA. Os opióides, frequentemente utilizados para controlo algico, têm vindo a ser associados ao STA por hipoventilação, sendo o efeito dose-dependente. Existe alguma evidência que a “Analgésia Controlada pelo Paciente” (PCA) apresente menos efeitos adversos com eficácia comparável. Em crianças com DCF admitidas por CVO: 1) Identificar fatores associados à evolução para STA durante o internamento; 2) Caracterizar a evolução clínica do STA em função da administração de analgésicos opióides. **Metodologia:** Estudo de caso-controlo em crianças com DCF seguidas regularmente em consulta de Hematologia Pediátrica (35 crianças no período considerado) e internadas entre Janeiro de 2008 e Junho de 2013 por CVO. Foram excluídos os internamentos por outros diagnósticos à admissão, nomeadamente STA. Consideraram-se casos os internamentos por CVO complicados com evolução para STA, e controlos os restantes internamentos por CVO. Foram colhidos dados clínicos, hematológicos e terapêuticos de base e durante o internamento, incluindo o uso de analgésicos opióides e PCA. Efetuou-se análise estatística univariada e multivariada da relação entre as variáveis identificadas e a evolução para STA, e da relação entre o uso de analgésicos opióides e a evolução clínica do STA. Foi considerado um limiar de significância de 0,10. **Resultados:** Neste período verificaram-se 9 internamentos por CVO complicada de STA (casos) e 68 por CVO não complicada (controlos). O diagnóstico de STA foi efetuado em média $2,4\pm 1,2$ dias (amplitude 1-4 dias) após a admissão por CVO. Em 7 crianças o STA surgiu em contexto de administração de opióides, em média $1,8\pm 1,1$ dias após início dessa analgesia. Verificou-se associação significativa entre CVO complicada de STA e: asma brônquica (33% vs 8%, $p=0,011$), antecedentes de STA (23% vs 6%, $p=0,026$), menor valor de hemoglobina ($7,7\pm 0,8$ vs $8,2\pm 0,9$ g/dL, $p=0,054$) e maior valor de PCR à admissão ($8,0\pm 9,7$ vs $3,1\pm 4,5$ mg/dL, $p=0,097$) e utilização de PCA com morfina (32% vs 5%, $p=0,002$). Asma brônquica (ORA 6,25), PCR à admissão (ORA 1,2) e utilização de PCA com morfina (ORA 6,7) mantiveram associação a STA no modelo de regressão logística. Apenas crianças com STA após administração de opióides necessitaram de ventilação mecânica (14% vs 0%, $p=0,778$), transfusão de CE (57% vs 0%, $p=0,278$), apresentando maior duração de oxigenoterapia ($4,4$ vs $2,0$ dias, $p=0,373$) e de internamento ($10,3$ vs $6,0$ dias, $p=0,038$), embora apenas esta última com significado estatístico em análise univariada. **Conclusões:** Em crianças com DCF internadas por CVO,

verificou-se uma associação forte entre a administração de analgésicos opióides/PCA, a evolução para STA e a gravidade do mesmo, o que poderá relacionar-se com a dose horária de morfina, conforme demonstrado noutros estudos. A inexistência de controlos de gravidade semelhante que não tenham realizado PCA constitui uma limitação do estudo, no entanto, na opinião dos autores não invalida a necessidade de definir esquemas de PCA que procurem reduzir efeitos adversos sem perda de eficácia analgésica, sobretudo na presença de outros fatores de risco.

Palavras-chave: Doença de Células Falciformes, Síndrome Torácico Agudo, Analgesia Controlada pelo Paciente (PCA), Morfina

CO026 - (14SPP-459) - (*) COMPLICAÇÕES CRÓNICAS DA DREPANOCITOSE: A EXPERIÊNCIA DA UNIDADE DE HEMATOLOGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DE SANTA MARIA

Inês Vaz Silva¹; Filipa Reis²; Hugo Faria³; Catarina Figueiredo⁴; Maria João Palaré⁵; Anabela Ferrão⁵; Teresa Rodrigues⁶; Anabela Morais⁵

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Vila Franca de Xira; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta; 3 - Serviço de Pediatria, Hospital São Bernardo; 4 - Serviço de Pediatria, HPP Hospital de Cascais; 5 - Unidade de Hematologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE; 6 - Laboratório de Biomatemática, Faculdade de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: A sobrevida do doente com drepanocitose tem aumentado progressivamente, alterando o seu paradigma de uma doença fatal em idade pediátrica para uma doença crónica com deterioração progressiva da função multiorgânica e da qualidade de vida. Pretendemos estudar as complicações crónicas dos doentes com drepanocitose seguidos na Unidade de Hematologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria (UHP-HSM) e avaliar a existência de associação entre fatores tidos como preditivos de morbilidade/mortalidade e a ocorrência dessas complicações. **Metodologia:** Estudo retrospectivo de todos os doentes seguidos na UHP-HSM por drepanocitose que completaram 17 anos nos últimos 10 anos (2004 - 2013). Informação recolhida desde o diagnóstico até aos 17 anos, através da consulta dos registos nos processos clínicos e no sistema de apoio informático. Análise de dados em SPSS Statistics Data Editor 21. **Resultados:** Foram identificados 44 doentes, 55% do sexo feminino e 98% de raça negra. A mediana da idade de diagnóstico foi de 10M (mínimo 3 dias, máximo 12A5M). Complicações crónicas ocorreram em 81,8% dos casos, com uma mediana de duas complicações por doente (mínimo 0, máximo 5). Dilatação ligeira do ventrículo esquerdo secundária à anemia foi a complicação mais frequente (47,7%), seguida de alterações da função respiratória (43,2%), litíase biliar (40,9%), aumento da velocidade de fluxo das artérias cerebrais (29,6%), enurese, atraso pubertário e alterações ósseas (6,8% cada), retinopatia falciforme e úlcera de perna (4,6% cada), priapismo recorrente e surdez neuro-sensorial (2,3% cada). Verificou-se uma associação significativa entre leucócitos $> 15000/\mu\text{L}$ e um maior número de internamentos ($p<0,001$) e de complicações crónicas ($p=0,035$). A ocorrência de dactilite no 1º ano de vida e presença de α -talassémia também se associaram significativamente a um maior número de complicações ($p<0,001$ e $p=0,036$ respetivamente), ao contrário dos valores de Hb basal e de HbF. **Conclusões:** Nesta série 81,8% dos doentes apresentaram pelo menos uma complicação crónica da drepanocitose em idade pediátrica, demonstrando a necessidade de um rastreio seriado das possíveis complicações ao longo dos anos. Pelo atingimento multiorgânico a abordagem multidisciplinar destes doentes é indispensável. Apesar da procura de fatores preditores de prognóstico, a drepanocitose continua a ter uma evolução pouco previsível, com uma elevada variabilidade interindividual.

CO027 - (14SPP-299) - BRONQUIOLITE AGUDA: IDENTIFICAÇÃO VIRAL E FATORES ASSOCIADOS A GRAVIDADE

Joana Gil¹; Sofia Almeida¹; Rosário Barreto²; Sara Pinto¹; Carolina Constant¹; Marisa Vieira³; Ricardo Fernandes¹; Ana Saianda¹; José Melo Cristiano²; Teresa Bandeira¹

1 - Unidade de Pneumologia, Cuidados Respiratórios Domiciliários e de Transição, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Serviço de Microbiologia, Hospital de Santa Maria - CHLN; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: A bronquiolite aguda (BA) é frequente em pediatria, sendo o vírus sincicial respiratório (VSR) o principal agente etiológico. Avanços

recentes no diagnóstico molecular permitiram identificar múltiplos vírus, cuja epidemiologia e implicação clínica permanecem incertas. Reconhecem-se vários fatores de gravidade mas é discutível a contribuição da etiologia viral para a gravidade da BA. **Objetivos:** descrição e análise comparativa da identificação viral e dos dados clínicos em doentes internados com odiagnóstico de BA com e sem internamento em unidade de cuidados intensivos (UCI). **Metodologia:** Estudo prospetivo, com identificação viral em secreções respiratórias por técnica de *real time polymerase chain reaction* em doentes internados de 1/9/2012 a 31/5/2013 com diagnóstico ICD9 de bronquiolite aguda (466.0). Considerou-se *outcome* de gravidade o internamento em UCI e definiram-se 2 grupos: A – sem internamento em UCI; B – com internamento em UCI. Excluíram-se doentes com doença crónica (cardíaca, pulmonar, neurológica e imunodeficiência). Foi efetuada análise estatística descritiva, com recurso ao SPSS v20.0, dos dados referentes à etiologia viral e à clínica, registados em inquérito próprio. Utilizaram-se os testes qui-quadrado, Fisher, Mann-Whitney e T-student na comparação entre variáveis. Significância estatística: valor-p<0,05. **Resultados:** Dos 108 doentes internados, 74 pertenciam ao grupo A [idade mediana 2,2 (0,2-11,9) meses(M); 38 rapazes (51,4%)]. Dezassete (23%) tinham idade 6 semanas(s), 5 (6,8%) antecedentes de prematuridade (aP) e 9 (12,2%) baixo peso ao nascer (BPN). A pesquisa viral foi negativa em 11 casos (14,9%). Quando isolado, o VSRA (28;62,2%) foi predominante, seguido do rinovírus (HRV) (8;17,8%). A coinfeção viral ocorreu em 18 casos (28,5%), com o VSRA presente na maioria dos casos. Efetuaram-se 29 exames bacteriológicos das secreções respiratórias (EBSR), com taxa de coinfeção vírus-bactéria de 23,8% (15). A avaliação analítica realizada em 42 (56,8%) casos revelou (valores médios): contagem de leucócitos 10729±4423/mcL; % de neutrófilos 39,5±12,4%; proteína C reativa (PCR) 1,8±1,3mg/dL. A duração média do internamento foi 5,9±4dias(d). O grupo B englobou 34 doentes [idade mediana 1,4 (0,4-10,9)M; 20 (58,8%) rapazes]. Neste grupo, mais doentes tinham idade 6s (19;55,9%;p=0,002), aP (13;38,2%;p<0,001) e BPN (11;32,4%;p=0,017). A identificação viral foi positiva em todos os casos, sendo a coinfeção viral sobreponível (9;26,5%). Isoladamente, o VSRA foi predominante (18;72%) e a coinfeção viral mais frequente foi VSRA/HRV. Ocorreu coinfeção vírus-bactérias em 19 (55,9%;p<0,001) de 33 casos com pedido de EBSR. Foi efetuada avaliação analítica em todos os casos, com % de neutrófilos (48,1±17,2%) e valores de PCR (4±4,2mg/dL) superiores neste grupo (p=0,014 e p=0,01, respetivamente). O internamento foi mais prolongado (7,9±6,3d), com 4,1±2,5d em UCI. Foi necessário suporte ventilatório em 29 doentes (85,3%), com 12 (41,4%). A identificação de VSRA isolado/HRV isolado (p=0,304) bem como de coinfeção viral/identificação de único vírus (p=1,00) não mostraram relação com internamento em UCI. **Conclusões:** Este estudo demonstra que na BA os fatores de susceptibilidade/risco da criança são predominantes no estabelecimento da gravidade, não havendo associação da identificação viral com esta. A ampliação da amostra e o acompanhamento longitudinal destes doentes poderá ajudar na confirmação destas conclusões.

Palavras-chave: Bronquiolite, vírus, gravidade

CO028 - (14SPP-432) - ENCEFALITE POR ANTICORPOS NMDAR NA CRIANÇA - UMA EVOLUÇÃO DESFAVORÁVEL

Janine Coelho¹; Joana Jardim¹; Ruben Rocha¹; Mafalda Sampaio¹; Marta Rios²; Paula Fernandes²; Miguel Leão¹

1 - Unidade de Neurologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João - EPE - Porto; 2 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Centro Hospitalar Porto

Introdução/Descrição do Caso: A encefalite anti receptor N-metil-D-aspartato (NMDAR) é uma doença autoimune descrita desde 2007, com um número crescente de publicações de casos pediátricos. A apresentação clínica típica consiste em alterações neuropsiquiátricas, que evoluem para discinésias, convulsões, deterioração da linguagem, instabilidade autonómica e hipoventilação. Em idade pediátrica a associação com tumores que expressam NMDAR é rara. O prognóstico é geralmente favorável, embora a recuperação seja lenta. Os autores descrevem o caso clínico de uma criança do sexo masculino, 3 anos de idade, previamente saudável. Dez dias antes da admissão apresenta intercorrência febril autolimitada. Sete dias depois inicia insónia total, agitação, alucinações, discurso pobre e incoerente. Apresentava ligeira pleocitose no LCR, mas sem elevação sérica dos marcadores inflamatórios. Realizou EEG que mostrou atividade lenta temporal direita com registo eletroclínico de crise tónico-clónica generalizada. Foi

instituída terapêutica com aciclovir, ceftriaxone e ciprofloxacina, posteriormente suspensa após exclusão de múltiplas causas infecciosas. Verificou-se deterioração neurológica progressiva, com perda de contacto visual, discinésias orofaciais e coreoatetose, pelo que efetuou imunoglobulina IV, seguida de corticoterapia. Após conhecimento de resultado positivo de anticorpos NMDAR, e por manter estado clínico, realizou plasmáfereze e posteriormente rituximab, sem resposta. Da restante investigação efetuada destaca-se presença de bandas oligoclonais no LCR, anticorpos antioideus positivos, EEG com disfunção cerebral difusa, neuroimagem normal e ausência de neoplasia. Após 3 meses de internamento, na sequência de intercorrência respiratória infecciosa, foi internado numa unidade de cuidados intensivos pediátricos para suporte ventilatório invasivo que necessitou de forma prolongada. Neste internamento iniciou posteriormente ciclofosfamida mas sem resposta clínica, acabando por falecer em contexto de choque séptico com falência multiorgânica ao quarto mês deste internamento. **Comentários/Conclusões:** Os autores apresentam este caso clínico dado que a encefalite por anticorpos NMDAR deve ser considerada no diagnóstico diferencial de encefalite na criança, sobretudo quando associada a alterações neuropsiquiátricas, sinais extrapiramidais e/ou autonómicos. O diagnóstico e tratamento precoces, bem como a presença de neoplasia, relacionam-se com melhor prognóstico. O presente caso clínico ilustra uma evolução desfavorável, apesar de instituídas as terapêuticas consideradas adequadas.

Palavras-chave: Anticorpos NMDAR, encefalite

CO029 - (14SPP-427) - (*) CONVULSÕES FEBRIS: PRIMEIRA CONVULSÃO E SUAS RECORRÊNCIAS

Sara Peixoto¹; Jorge Abreu Ferreira¹; Joana Soares¹; Vânia Martins¹; Eurico Gaspar¹

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

Introdução e Objetivos: As convulsões febris (CF), apesar de raras quando relacionadas com todos os episódios de febre que uma criança pode ter, são o tipo de convulsão mais frequente em crianças saudáveis entre os 6 meses e os 5 anos de idade, o que motiva um elevado número de recursos ao serviço de urgência (SU). Os autores pretendem caracterizar os primeiros episódios de convulsões febris num hospital nível A entre Janeiro 2008 e Dezembro de 2010 e suas recorrências até Junho de 2013. **Metodologia:** Estudo retrospectivo, com revisão e análise dos processos clínicos das crianças internadas com diagnóstico de convulsão no período de tempo mencionado. Foram analisadas as seguintes variáveis: episódio de primeira CF (ano e mês em que ocorreu; idade da criança; episódio convulsivo; tipo de convulsão; duração e temperatura; existência de anomalias pós-ictais e necessidade de terapêutica de crise ou exames complementares de diagnóstico; etiologia da febre e existência ou não de antecedentes familiares de convulsão febril e/ou epilepsia), determinação da taxa de recorrência e caracterização das CF recorrentes. A análise estatística dos dados foi efetuada usando o programa *Statistical Package for Social Sciences*® (SPSS), versão 19.0 para *Microsoft Windows*®. **Resultados:** No período que envolveu os três anos referidos foram registados 164 casos de convulsão que motivaram o internamento de curta duração. Destes casos foram excluídas todas as convulsões ocorridas em apirexia, as que ocorreram na presença de doença neurológica subjacente ou outra causa definida de convulsão, nomeadamente epilepsia, e todas aquelas que não correspondiam a um episódio de convulsão febril inaugural. Incluíram-se 67 casos de primeiras CF, que ocorreram maioritariamente entre os nove meses e meio e os três anos de idade, sem dominância de sexo. O maior número de casos surgiu durante os meses de Inverno, tendo como causa de febre a rinofaringite em 50,7% dos casos. O episódio convulsivo foi simples em 74,6% dos casos, sendo que em 64,2% foi tónico-clónico generalizado. O maior número de casos ocorreu entre os 38°C-39°C de temperatura axilar e durante as primeiras horas do episódio febril. Foram registados dois casos (3%) de mal epilético por duração de convulsão >30 minutos, sendo que a maioria dos casos teve duração inferior a 5 minutos. A orientação para o internamento de Pediatria ou consulta externa verificou-se em 34,8% dos casos. No que respeita as recorrências, estas surgiram maioritariamente nos primeiros 19 meses subsequentes à primeira convulsão. **Conclusões:** As primeiras CF não têm preferência por sexo e são maioritariamente simples e tónico-clónicas generalizadas ocorrendo predominantemente no primeiro dia de febre. O estado de mal epilético é raro em crianças saudáveis com CF estando frequentemente associado a um maior risco de surgimento de convulsão em apirexia. A recorrência é pouco habitual e surge geralmente nos dois

anos que se seguem ao primeiro episódio. As convulsões febris correspondem a uma síndrome genética de transmissão autossómica dominante de penetrância incompleta, limitada no tempo que se verifica apenas na presença de febre. Apesar do aparato dos episódios e da ansiedade causada aos pais, trata-se de uma situação benigna que, de acordo com a literatura, apenas em 2% dos casos se associa a novos episódios em apirexia com diagnóstico possível de epilepsia.

Palavras-chave: Convulsão febril, epilepsia, tonico-clónica generalizada, estado de mal epilético, convulsão febril simples, convulsão febril complexa

CO030 - (14SPP-393) - (*) DOENÇA AFTOSA RECORRENTE EM IDADE PEDIÁTRICA

Ana Cristina Freitas¹; Inês Ferreira¹; Carla Zilhão¹; Margarida Guedes¹

1 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto

Introdução e Objectivos: As aftas orais recorrentes afetam 20 a 25% da população mundial e mantêm-se um desafio diagnóstico e terapêutico. Estas dificuldades são exacerbadas em idade pediátrica, na medida em que a sintomatologia associada a doenças de pior prognóstico (como doença de Behçet) pode ainda não se ter manifestado. Objectivo: Descrever as características clínicas das crianças referenciadas à consulta externa de reumatologia pediátrica do Centro Hospitalar do Porto entre junho de 2000 e 2013 por aftose oral recorrente. **Resultados:** A amostra é constituída por 21 crianças de raça caucasiana, com distribuição equitativa entre géneros. Antecedentes familiares relevantes descritos em 48% dos casos. A aftose oral recorrente iniciou-se entre os 2 e 15 anos de idade (mediana de 7 anos), a maioria com aftas minor (76%), frequência mensal (48%) e em 38% dos casos com noção de agravamento por alimentos ou stress emocional. Surgiram úlceras genitais em 6 casos (29%), com início entre os 10 e 17 anos (mediana de 14 anos). Quatro doentes tiveram envolvimento articular (2 doentes com artrite e dactilite, um com espondiloartropatia HLA-B27 positivo e um com artralguas inespecíficas), 2 crianças apresentaram fenómeno de Raynaud e 6 crianças sintomas gastrointestinais inespecíficos sem evidência de doença inflamatória gastrointestinal. Seis doentes tiveram cefaleias recorrentes mas sem evidência de patologia neurológica relevante e nenhum doente apresentou patologia oftalmológica ou cutânea. Em 44% dos casos foi constatado aumento da velocidade de sedimentação, aumento da população gamadelta em 50% e HLA-B5 positivo em 4 doentes (36%, dos quais 2 com úlceras genitais). A abordagem foi muito heterogénea, incluindo terapêutica local e sistémica, com recurso à colchicina em 52% dos doentes. Verificou-se um predomínio do sexo feminino (5:1 vs. 5:10) nos doentes com úlceras genitais, com início de doença mais tardio (mediana 9,5 vs. 7 anos) e menor efeito terapêutico dos corticoides orais ou tópicos com melhor resposta à colchicina. **Conclusões:** Os autores descrevem uma amostra heterogénea de doentes pediátricos com aftas orais recorrentes, em que 9,5% se associou a aftose bípolar e presença de HLAB5 sugestiva de doença de Behçet. No entanto, esta associação por si só não preenche os critérios de diagnóstico de doença, mas apenas refletiu a maior necessidade de progressão da terapêutica. Os autores concluem que as dificuldades na abordagem diagnóstica e terapêutica são muito frequentes na doença aftosa recorrente, acrescidos pela desadequação de critérios de diagnóstico validados para a faixa etária pediátrica.

Palavras-chave: Doença aftosa recorrente, Aftas orais, Doença de Behçet

CO031 - (14SPP-70) - PAROTIDITE RECORRENTE EM IDADE PEDIÁTRICA – QUAL O DIAGNÓSTICO?

Inês Ferreira¹; Gisela Silva¹; Isabel Couto Guerra¹; Laura Marques¹

1 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A parotidite é uma patologia comum em idade pediátrica, habitualmente aguda e auto-limitada, no contexto de infecções víricas ou bacterianas. Em casos de recorrência devem ser equacionadas etiologias menos frequentes, nomeadamente doenças auto-imunes, neoplásicas, endócrinas ou outras. **Caso Clínico 1:** Criança do sexo masculino, com 5 anos de idade, orientada para consulta de pediatria aos 4 anos por episódios recorrentes de parotidite à direita, auto-limitados e com um ano de evolução. Assintomático nos períodos inter-crisis e sem outras queixas associadas. História familiar de Síndrome de Sjögren. Do estudo complementar de salientar: avaliação laboratorial (hemograma, bioquímica alargada e estudo imunológico com imunoglobulinas,

complemento e auto-anticorpos) sem alterações; teste de Schirmer sem critérios de xeroftalmia; estudo imagiológico com sinais sugestivos de parotidite bilateral crónica; cintigrafia das glândulas salivares com deficiente função das glândulas parótida direita e submaxilar esquerda e parótida esquerda com resposta deficiente ao estímulo com sumo de limão; e biópsia da glândula sublingual com aspectos morfológicos e imunohistoquímicos compatíveis com Síndrome de Sjögren. Verificado aumento da frequência dos episódios de parotidite, o último com evolução superior a 4 semanas, tendo iniciado hidroxilcloroquina com resolução subsequente. **Caso Clínico 2:** Criança do sexo feminino, 10 anos de idade, seguida em consulta de Imunologia Pediátrica desde os 6 anos por episódios recorrentes de parotidite bilateral desde os 4 anos, associados a queratoconjuntivite, xerostomia e poliartalgias esporádicas e auto-limitadas. Analiticamente com hemograma, bioquímica alargada e imunoglobulinas sem alterações, velocidade de sedimentação elevada na 1ª hora e auto-anticorpos positivos (ANAs com padrão mosqueado, anti-SSa e anti-SSb). Ecografia com sinais de parotidite bilateral, com atingimento das quatro glândulas salivares maior e cintigrafia com deficiente função das glândulas salivares. A biópsia de glândula salivar demonstrou alterações histológicas compatíveis com Síndrome de Sjögren. Aos 10 anos, por aumento da frequência das crises e aparecimento de artrite, iniciou terapêutica com hidroxilcloroquina. **Comentários/Conclusões:** A Síndrome de Sjögren é uma doença auto-imune, rara em idade pediátrica, caracterizada pela inflamação de glândulas exócrinas, sendo a parotidite recorrente a manifestação clínica mais frequente e precoce. Com a apresentação destes casos os autores pretendem ilustrar algumas das dificuldades diagnósticas da Síndrome de Sjögren em idade pediátrica, nomeadamente na aplicabilidade de critérios de diagnóstico padronizados para a idade adulta, uma vez que os sintomas *sicca* muitas vezes não estão presentes na fase inicial e as alterações glandulares vão-se desenvolvendo ao longo do tempo. Apesar de no primeiro caso não estarem reunidos os critérios diagnósticos, a evolução clínica justificou a abordagem terapêutica.

Palavras-chave: Auto-imunidade, idade pediátrica, parotidites de repetição, síndrome de Sjögren

CO032 - (14SPP-479) - (*) ACIDENTES EM CRIANÇAS E JOVENS – QUE CONTEXTO? - EXPERIÊNCIA DE 9 MESES NO SERVIÇO DE URGÊNCIA NUM HOSPITAL DE NÍVEL II

Sara Batalha¹; Ines Salva¹; Carolina Albuquerque²; Joana Santos¹; Catarina Carrusca²; Florbela Cunha²; Helena Sousa²

1 - Hospital Dona Estefânia; 2 - Hospital Vila Franca de Xira

Introdução e Objectivos: Os acidentes constituem uma causa importante de morbilidade e mortalidade infantil (6ª causa mundial, em 2004, segundo a *World Health Organization*), na maioria das vezes evitável. Associam-se a elevados custos económicos e consumo de recursos de saúde, a curto e longo prazo. Em Portugal, os poucos dados publicados, indicam que as lesões/traumatismos constituem a 1ª causa de morte em crianças, predominando os acidentes domésticos e os motivados por quedas. Torna-se essencial conhecer melhor este problema de saúde pública. **Metodologia:** Estudo prospetivo descritivo com análise coorte das crianças observadas no Serviço de Urgência (SU) Pediátrica de um hospital de nível II por motivo de acidente, entre 1 de Março e 30 de Novembro de 2012 (9 meses). Estudo realizado com base nos dados obtidos na entrevista e preenchimento de um inquérito realizado às crianças/cuidadores no momento da observação no SU e complementados com dados de processos clínicos. Foram utilizados os sistemas Microsoft Office Excel[®]2007 e SPSS[®]17 para análise estatística descritiva e aplicação de teste qui-quadrado, considerando $\alpha = 0,05$. **Resultados:** De entre as 22.502 admissões ao SU de crianças (0-14 anos) registadas no período avaliado, 1.746 (7,7%) foram por acidentes. A proporção de crianças do sexo masculino foi significativamente superior (60,1%) à do feminino ($p < 0,01$). A maioria apresentava 6 anos de idade (68%) e 4% das crianças ($n=71$) tinha 1 ano. Os acidentes foram significativamente mais frequentes ($p < 0,01$) nos meses de Outubro (14,8%) e Maio (13,8%). Verificou-se um predomínio da ocorrência de acidentes durante a semana (81,5%; $p < 0,01$) destacando-se a sexta-feira (20,4%) e a tarde, 14-20h (45,2%), como o dia e o período de maior frequência. Os locais com maior taxa de ocorrências foram o exterior da escola (29,1%) e o interior da casa (25%) predominando a queda como tipo de acidente (55,5%), seguido do impacto acidental (27,6%). Nos

lactentes a maioria (84%) ocorreu em casa vs 73,9% dos acidentes ocorridos na escola nas crianças com 6 anos ($p < 0,01$). A contusão surgiu como mecanismo de lesão mais frequente (54,2%) seguido da ferida incisa (18,1%). A ocorrência de quedas/impacto acidental variou de acordo com o local do acidente ($p < 0,001$) e grupo etário ($p = 0,019$), com maior taxa de ocorrência na escola e nas crianças com 6 anos. Na maioria dos casos (63,7%) a criança estava sob vigilância no momento do acidente sendo que a existência de outros lesados foi significativamente superior na escola ($p = 0,002$) e em crianças sob vigilância ($p < 0,01$). Na quase totalidade dos casos a criança foi a única lesada (95,1%), predominando a lesão em apenas uma zona do corpo (membros superiores - 30,5%; cabeça - 24,8%). Verificou-se associação estatisticamente significativa entre o local da lesão e o grupo etário ($p < 0,01$), sendo a metade superior do corpo mais frequente no lactente. As crianças chegaram ao SU acompanhadas maioritariamente pelos professores/auxiliares (44,3%) e pais (43,1%). **Conclusões:** Neste estudo encontrou-se uma elevada taxa de acidentes como motivo de ida ao SU. A maioria ocorreu no sexo masculino e em idade escolar, sendo a queda o tipo de acidente mais frequente. No geral predominaram os acidentes escolares sendo que no grupo dos lactentes houve um predomínio dos acidentes domésticos. Os autores consideram que a caracterização das condições em que ocorrem os acidentes é essencial para a implementação de medidas preventivas adequadas e maior sensibilização dos cuidadores para o problema.

Palavras-chave: Acidentes; idade pediátrica; serviço de urgência

CO033 - (14SPP-501) - AVALIAÇÃO DA TRIAGEM DE DOENTES PRIORITÁRIOS NUMA URGÊNCIA PEDIÁTRICA

João Rio Martins¹; João Tavares¹; Lia Gata¹; Gustavo Januário¹; Fernanda Rodrigues¹; Margarida Pimenta¹; Luís Januário¹

1 - Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico, CHUC,EPE

Introdução e Objectivos: O número de admissões nas urgências pediátricas tem aumentado nas últimas décadas. As escalas de triagem, validadas, são ferramentas fundamentais permitindo avaliar o grau de urgência de cada doente, classificar em níveis de urgência e priorizar a assistência. **Objectivos:** Avaliar a triagem de doentes classificados com níveis de urgência elevada num serviço de urgência (SU) de um hospital de nível 3, com idade de atendimento até aos 17 anos e 364 dias e com 60682 admissões em 2012. É utilizada uma escala de triagem pediátrica validada (*PaedCTAS*) que classifica em 5 níveis e recomenda tempos de observação médica: I - imediata; II - 15 min; III - 30 min; IV - 60 min; e V - 120 min). **Metodologia:** Estudo retrospectivo das admissões no SU de 1 de Abril a 30 de Junho de 2013. Análise dos processos informatizados dos doentes com níveis de prioridade I e II: nível de triagem, sexo, idade, motivo de urgência, duração da permanência hospitalar, internamento (UICD, UCI e outras enfermarias), realização de exames complementares de diagnóstico e procedimentos diagnósticos ou terapêuticos complexos (ex. punção lombar, técnicas endoscópicas, cirurgia; excluiu-se terapêutica inalatória). **Resultados:** Nos 3 meses do estudo ocorreram 15422 episódios de urgência (1.1 M:F), cuja distribuição por níveis de triagem foi: nível I - 11 (0.07%), nível II - 368 (2.4%), nível III - 6519 (42.2%), nível IV - 8409 (54.5%) e nível V - 115 (0.74%). Houve 31 internamentos em UCI (54,5% dos triados com nível I, 3,2% dos com nível II e 0,2% dos com nível III). Houve 267 internamentos noutras enfermarias (36,5% dos triados com nível I, 10% dos com nível II, 3,1% dos com nível III, 0,26% dos com nível IV e 0,87% dos com nível V). Ocorreram 172 internamentos em UICD (9% dos triados com nível I, 7,9% dos com nível II, 1,95% dos com nível III e 0,18% dos com nível IV). Nos níveis de maior prioridade a distribuição de sexos foi: I (4,5M:F) e II (1,9M:F). A mediana de idades foi de 3 anos, para o nível I e II. Os motivos de urgência mais frequentes dos doentes triados com nível I foram traumatismo (45,45%) e status convulsivo (36,36%); e os motivos de urgência dos doentes com nível II foram SDR 39,7%, febre 10,0%, traumatismo 9,7%, febre associada a exantema 4,6% e intoxicação aguda 4,6%. A mediana do tempo de permanência no hospital foi de 5 dias para o nível I e de 5 horas para o nível II. Foram realizados exames complementares de diagnóstico em todos os doentes de nível I e em 50,5% de nível II. Foram realizados procedimentos complexos em 54,5% dos doentes do nível I e 6,8% do nível II. No período do estudo verificaram-se 4 óbitos (2 doentes com nível I e 2 com nível II). **Conclusões:** A distribuição dos doentes por níveis de triagem evidencia um elevado número de admissões com níveis de urgência baixa (nível IV), sendo de salientar um número muito baixo de níveis V, que pode

ser justificado por sobre triagem. Verificámos uma taxa de internamento mais elevada nos níveis I e II, tanto em enfermarias como em UICD. Em relação aos motivos de urgência, o traumatismo foi o mais frequente em doentes de nível I e o SDR em doentes de nível II. A mediana do tempo de permanência hospitalar foi significativamente superior nos doentes de nível I relativamente aos de nível II. Em relação aos doentes do nível II, em cerca de metade não se realizaram exames complementares e apenas uma percentagem baixa necessitou de procedimentos complexos, o que pode ser justificado pelo elevado número de doentes observados por SDR.

Palavras-chave: Triagem, Urgência pediátrica

CO034 - (14SPP-581) - (*) ESTUDO ABBA (ABORDAGEM DA BRONQUIOLITE AGUDA) - ABORDAGEM DIAGNÓSTICA E TERAPÊUTICA

Fernandes RM^{1,2}; Constant C³; Andrade MG^{2,4}; Magalhães M⁵; Azevedo I⁵; Malveiro D⁶; Sousa E⁶; Salgado R⁷; Bandeira T⁴

1 - Unidade de Alergologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Unidade de Farmacologia Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 3 - Serviço de Pediatria, Unidade de Torres Vedras, Centro Hospitalar do Oeste; 4 - Unidade de Pneumologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 5 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João; 6 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 7 - Unidade de Saúde Familiar S. Julião, Centro de Saúde de Oeiras

Introdução e Objectivos: O inquérito ABBA teve por objectivo avaliar perspectivas e práticas de profissionais de Pediatria e Medicina Geral e Familiar (MGF) na bronquiolite aguda (BA). Descrevemos aqui os dados relativos à abordagem diagnóstica e terapêutica, e a sua adequação às recomendações da norma de orientação clínica (NOC) da Direcção-Geral da Saúde. **Metodologia:** Um grupo de trabalho da Sociedade de Pneumologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria (SPP) desenvolveu e aplicou um questionário electrónico sobre atitudes médicas face a BA. Enviaram-se convites electrónicos personalizados para a base de contactos da SPP e disponibilizou-se um link aberto em mailing lists nacionais de MGF. O questionário abrangeu aspectos demográficos dos profissionais e na BA incluiu vários domínios. Analisam-se aqui os relacionados com utilização de exames complementares de diagnóstico (ECD) e terapêuticos, limiares de oxigenoterapia e critérios de referência hospitalar. Igualmente se reporta a análise das respostas a dois cenários clínicos com diferente gravidade de BA (ligeira/moderada). Explorou-se a associação entre as diferentes abordagens, e aspectos demográficos dos profissionais e de conhecimento da NOC, usando análise bivariada. O instrumento electrónico foi desenhado e aplicado online através da plataforma SurveyMonkey®, e os dados foram anonimizados na análise. **Resultados:** Participaram 514 pediatras (taxa de resposta 43,3%) e 165 MGF, 59,2% dos quais especialistas, e 72,6% trabalhando em ambiente de urgência. 48,2% pediatras e 44,2% MGF afirmaram implementar a NOC. Nos cenários de BA os pediatras pediram ECD em <1% (BA ligeira) e 26% (BA moderada), neste último mais frequentemente radiografia tórax (75,2%) e gasometria (45,6%). Em episódios de BA com internamento, 82,6% pediatras concordaram com a realização de pesquisa viral e 45,8% de radiografia de tórax. O uso frequente (>50%) de pelo menos um broncodilatador foi referido por 42,9% (BA ligeira) e 78,2% (BA moderada) pediatras, e 89,3% concordaram com a realização de prova terapêutica prévia. O salbutamol foi o broncodilatador mais referido, preferindo-se câmara expansora (40%) ou nebulização (32%). Na BA moderada, o uso frequente de corticosteróides, adrenalina e NaCl hipertónico foi referido por 33,8%, 20,8% e 19,7% pediatras, respectivamente. Entre MGF, a referência hospitalar foi referida em 9,8% (BA ligeira) e 92,9% (BA moderada). 34% afirmou não dispôr de oximetria no local de trabalho, 85,6% dispunha de nebulizador, e 30,3% de câmara expansora. Em ambos os cenários, houve uso frequente de broncodilatador até 60%, e de soro fisiológico nebulizado até 33%. O uso de cinesioterapia foi mencionado por 10,9% pediatras e 15% MGF. Na perspectiva do internamento, os limiares para início e fim de oxigenoterapia mais frequentes foram 92% e 94%, respectivamente. Aproximadamente metade dos pediatras preferiram uso de fluidos EV, e a outra metade suporte nutricional por sonda nasogástrica. Globalmente, 35,5% pediatras seguiram as recomendações diagnósticas da NOC e 11,5% as recomendações terapêuticas; em ambos os casos a conformidade com a NOC foi mais frequente em pediatras que referiam que a implementavam ($p < 0,001$). **Conclusões:** Algumas das práticas na abordagem da BA são heterogéneas e divergem das recomendações,

em particular quanto à terapêutica. O conhecimento desta realidade nacional é crítico para seleccionar as estratégias conducentes à implementação da NOC nos diferentes níveis de cuidados.

Palavras-chave: Bronquiolite, questionário, normas de orientação, terapêutica, diagnóstico

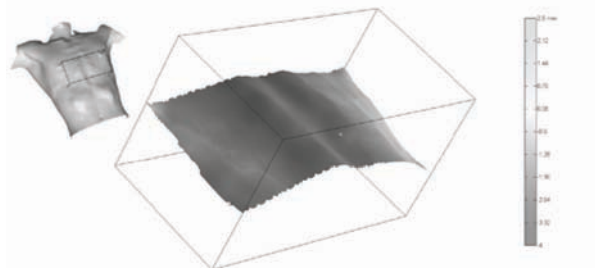
CO035 - (14SPP-242) - (*) EVOLUÇÃO DINÂMICA DA PAREDE ANTERIOR DO TÓRAX APÓS TRATAMENTO DO PECTUS EXCAVATUM PELA OPERAÇÃO DE NUSS

João G. Fonseca¹; Tiago Henriques-Coelho²; Bruno Direito-Santos³; João L. Vilaça⁴; Jorge Correia-Pinto⁵

1 - Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho, ICVS/3B's - PT Laboratório Associado, Braga, Portugal; 2 - Departamento de Cirurgia Pediátrica, Centro Hospitalar de São João, Departamento de Fisiologia e Cirurgia Cardiorrástica, Faculdade de Medicina, Universidade do Porto, Porto, Portugal; 3 - Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho, ICVS/3B's - PT Laboratório Associado, Departamento de Ortopedia, Hospital de Braga, Braga, Portugal; 4 - Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho, ICVS/3B's - PT Laboratório Associado, Braga, Portugal, DIGARC - Instituto Politécnico do Cávado e do Ave, Barcelos, Portugal; 5 - Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho, ICVS/3B's - PT Laboratório Associado, Departamento de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Braga, Braga, Portugal

Introdução e Objectivos: A operação de Nuss para a correção da deformidade do *pectus excavatum* tornou-se comum. No entanto, algumas questões ainda se mantêm quanto à retração da parede anterior do tórax depois da remoção da prótese de correção. O objetivo principal deste trabalho é avaliar o efeito da remoção da prótese na superfície da parede anterior do tórax em pacientes com *pectus excavatum* submetidos cirurgicamente à operação de Nuss. **Metodologia:** Foram envolvidos 16 pacientes (idade na remoção: $17,1 \pm 2,2$ anos; M|F = 12|4) com *pectus excavatum* (índice de Haller $3,7 \pm 0,5$ e retração estimada do esterno, no ponto de maior depressão, de $3,1 \pm 1,1$ cm) e submetidos à operação de Nuss. Através do uso de uma tecnologia laser tridimensional (imagem anexa) foram adquiridas superfícies da parede anterior do tórax de cada paciente antes da cirurgia e depois da remoção da prótese, em 2 momentos: i) imediatamente após cirurgia (Precoce), ii) 4-8 semanas após cirurgia (Tardia). Foram medidos dois índices: a) retração do ponto de maior depressão do esterno, b) variação global da superfície da parede anterior do tórax. Estes índices foram avaliados de forma emparelhada e tratados estatisticamente. **Resultados:** A avaliação em dois momentos (Precoce e Tardia) depois da remoção da prótese demonstrou que a retração do ponto de maior depressão do esterno foi de $0,5 \pm 0,2$ cm e $1,2 \pm 0,5$ cm ($p < 0,0001$), respetivamente. Quanto à variação global da superfície da parede anterior do tórax, observámos que esta diferença aumentou de $0,2 \pm 0,1$ cm para $0,6 \pm 0,3$ cm ($p < 0,0001$). Observámos ainda uma correlação inversa significativa entre os índices de retração da parede anterior do tórax (Precoce e Tardia) e o tempo de implantação da prótese ($r=0,27$ e $r=0,43$, respetivamente); e igualmente para o índice de variação global da parede anterior do tórax ($r=0,46$ e $r=0,45$, respetivamente). **Conclusões:** A parede anterior do tórax é uma estrutura dinâmica e desenvolve alguma retração ao longo do tempo após a remoção da prótese usada para correção do *pectus excavatum*. No entanto, tal retração é significativamente atenuada quando se aumenta o tempo de implantação da prótese. Este estudo sugere, portanto, que o tempo de implantação da prótese deve ser prolongado para além dos 2 anos.

Palavras-chave: Operação de Nuss, Pectus Excavatum, Retração, Remoção da prótese, Tecnologia Laser 3D



Representação 3D da superfície da parede anterior do tórax. Seleção parcial da superfície, incidindo na área do ponto de maior depressão do esterno. Escala de cor representa as distâncias, em milímetros, entre duas superfícies, neste caso para uma comparação Precoce. Vermelha indica retração enquanto verde o oposto.

ImagemSuperfície3D

CO036 - (14SPP-591) - APLICAÇÃO DE UM NOVO SCORE DE PROGNÓSTICO NA DOENÇA MENINGOCÓCICA INVASIVA

Luís Martins¹; Patrícia Mação¹; Gustavo Januário¹; Teresa Dionísio¹; Andrea Dias¹; Carla Pinto¹; Alexandra Dinis¹; Leonor Carvalho¹; José Farelá Neves¹

1 - Hospital Pediátrico Carmona da Mota - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A doença meningocócica invasiva é uma importante causa de mortalidade e morbilidade em idade pediátrica. Recentemente foi desenvolvido um score prognóstico de mortalidade baseado no valor do excesso de base e contagem de plaquetas, o BEP score (base excess and platelets score). Com este, pretende-se ter uma ferramenta simples para avaliação do prognóstico, usando apenas duas variáveis obtidas na admissão e com sensibilidade e especificidade elevadas. **Objetivos:** Analisar a mortalidade e fatores associados. Avaliar a precisão do BEP score na predição da mortalidade das crianças com doença meningocócica invasiva. **Metodologia:** Estudo analítico, transversal, respetivo através da consulta dos processos clínicos e base de dados, entre Janeiro de 2000 e Junho de 2013. Foram incluídas as crianças e adolescentes admitidos num serviço de cuidados intensivos pediátricos de nível III com o diagnóstico de doença meningocócica invasiva (critérios dos Centers for Disease Control). Definiu-se sépsis, falência de órgão e falência multi-órgão (FMO) segundo os critérios da International Pediatric Sepsis Consensus Conference. Foi aplicado o BEP score [$1 / (e^{0.18909 \times BE} + 0.01015 \times \text{Plaquetas} + 3.07861 + 1)$] na admissão e avaliada a sua especificidade e sensibilidade. **Resultados:** Foram incluídas 76 crianças/adolescentes com uma idade mediana de 2,2 anos (P25 0,8 - P75 4,5). Tinham meningite 40,8% e púrpura rapidamente progressiva 65,8%. A disfunção de órgão mais frequente foi a cardiovascular (92,1%), seguida da hematológica (55,3%). Apresentaram FMO 61,8% das crianças. Ocorreram 12 óbitos (15,8%). Associaram-se significativamente com a mortalidade, a falência respiratória, neurológica, hematológica, renal e FMO. Após regressão logística verificou-se que a falência que mais se associou com a mortalidade foi a neurológica, seguida da renal. A curva ROC (receiver operating characteristic) para o PRISM revelou uma AUC (area under curve) de 0,956 (0,913 - 0,999). A curva ROC para o BEP score mostrou uma AUC de 0,813 (0,656 - 0,97), sendo o seu cut-off de 0,064 com sensibilidade e especificidade de 83%. **Conclusões:** O PRISM foi o indicador mais sensível e específico preditivo de mortalidade. Contudo, o BEP score não sendo tão específico nem sensível na predição da mortalidade na doença invasiva meningocócica, é mais simples de calcular, podendo ser efetuado logo na admissão.

Palavras-chave: Doença meningocócica invasiva, BEP score, sépsis, mortalidade, falência de órgão

CO037 - (14SPP-288) - (*) INFLUÊNCIA DE UMA SESSÃO DE EDUCAÇÃO ACERCA DA PREVENÇÃO DE INFEÇÕES RESPIRATÓRIAS NA CONDIÇÃO DE SAÚDE DE CRIANÇAS ATÉ AOS 3 ANOS

Ana Silva Alexandrino¹; Rita Santos¹; Cristina Melo¹; Daniel Costa¹

1 - Escola Superior de Tecnologia da Saúde do Porto - IPP

Introdução e Objectivos: As infeções respiratórias agudas são a principal causa de mortalidade e morbilidade em crianças até aos 3 anos, em parte devido às características anatómicas e fisiológicas próprias desta faixa etária mas também muito por conta dos factores de risco a que são expostas. A promoção de saúde assume assim vital importância no que concerne a capacitação e *empowerment* dos cuidadores face a este contexto. O objectivo deste estudo foi analisar a influência de uma sessão de educação acerca da prevenção de infeções respiratórias, ministrada a cuidadores de crianças até aos 3 anos, na condição de saúde da criança (nº de infeções respiratórias das vias aéreas superiores (IVAS) e inferiores (IVAI), uso de antibióticos, recurso a serviços de saúde, absentismo das crianças ao infantário e absentismo laboral). **Metodologia:** Estudo quasi-experimental com uma amostra de 57 cuidadores de crianças até aos 3 anos, aprovado pela Comissão de ética da Reitoria da Universidade do Porto. Os cuidadores do grupo experimental (GE=35) assistiram a uma sessão de educação acerca da prevenção das infeções respiratórias, desenhada de acordo com as necessidades sentidas dos mesmos. Os cuidadores do Grupo de Controlo (GC=22) não assistiram a esta sessão. Foi realizado um follow-up durante 2 meses de Inverno, ao longo do qual os cuidadores de ambos os

grupos responderam a um *Diário de Registos Online*, com uma periodicidade de 15 dias, acerca da condição de saúde das crianças. **Resultados:** 15 dias após a sessão de educação o GE teve menos IVAS (GE=31% vs GC=64%; p=0,038), menos recurso a serviços de saúde (GE=20% vs GC= 50%; p=0,036) e menos dias totais de absentismo das crianças ao infantário (GE=4 dias vs GC=20 dias; p=0,032), comparativamente com o GC. Após os 2 meses de follow-up ainda se continuaram a verificar diferenças significativas entre os grupos para o recurso a serviços de saúde (GE=25% vs GC= 33%; p=0,039) e verificou-se ausência de IVAI no GE comparativamente ao GC que teve uma incidência de 5% (p=0,035). **Conclusões:** A sessão de educação acerca da prevenção de infeções respiratórias teve uma influência positiva na diminuição do nº de IVAS e IVAI, no recurso a serviços de saúde e no absentismo das crianças ao infantário.

Palavras-chave: Prevenção, educação e promoção de saúde, infeções respiratórias, pediatria

CO038 - (14SPP-361) - (*) SURTO DE PAROTIDITE EPIDÉMICA EM POPULAÇÃO COM ELEVADA TAXA DE VACINAÇÃO: 2012-2013

Muriel Ferreira¹; Fernanda Rodrigues¹; Kevin Brown²; Paula Palminha³; Eugénio Cordeiro⁴

1 - Unidade de Infeciologia e Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal; 2 - Immunisation and Diagnosis Virus Reference Department, HPA Microbiology Services, Health Protection Agency, London, UK; 3 - Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Lisboa, Portugal; 4 - Departamento de Saúde Pública, ARSC IP, Coimbra, Portugal

Introdução e Objectivos: A vacina contra o sarampo, parotidite epidémica e rubéola (VASPR) foi introduzida no Programa Nacional de Vacinação (PNV) em 1987, atingindo rapidamente uma cobertura vacinal > 95% para 2 doses. O esquema vacinal actual inclui uma dose aos 12 meses e outra aos 5-6 anos de idade. A incidência anual da doença caiu rapidamente para níveis muito baixos, com 16 casos esporádicos notificados na Região Centro do país em 2010 e 13 em 2011. O objectivo deste estudo é descrever um surto que ocorreu nesta região em 2012-2013. **Metodologia:** Definição de caso: indivíduo com início súbito de sinais inflamatórios das glândulas parotídeas ou de outras glândulas salivares, com ou sem febre, com ou sem orquite ou ooforite. Para cada caso foram analisados dados demográficos, clínicos, laboratoriais e vacinais. **Resultados:** Entre Outubro de 2012 e Março de 2013, foram notificados 148 casos de parotidite epidémica: 87,8% (130/148) ocorreram em 3 dos 13 concelhos afectados (figura 1) e 78,4% (116/148) tinham uma relação epidemiológica conhecida. A idade mediana foi de 14,5 anos (2-62) e 70,3% tinham entre 11 e 20 anos. 61,5% eram do sexo masculino. Na maioria dos casos a doença foi ligeira, com uma duração média de 7 dias (2-20). 80,4% tinham febre e 55,4% apresentavam envolvimento unilateral da glândula parótida. 7,7% (7/91) tiveram orquite (idade: 12-57 anos); houve um caso de ooforite e um caso de nefrite. Dois casos tiveram necessidade de internamento. A transmissão da doença ocorreu predominantemente em ambiente escolar, com taxas de ataque <10%. 92% dos casos ocorreram em indivíduos vacinados, dos quais 86,8% tinham recebido duas doses. 17,7% tinham recebido uma dose de vacina contendo a estirpe Rubini. Os restantes receberam a estirpe Jeryl Lynn. Houve confirmação laboratorial em 14 amostras testadas: 9 por serologia e 5 por PCR. Foi identificado o genótipo G. **Conclusões:** Assistimos a um surto de parotidite epidémica numa população com elevada taxa de vacinação. O contacto nas escolas parece ter facilitado a transmissão. As altas taxas de cobertura vacinal com duas doses poderão ter reduzido a gravidade e a transmissão da infecção, limitando a dimensão do surto.

Palavras-chave: Parotidite epidémica, surto, VASPR



mapa surto parotidite

CO039 - (14SPP-100) - (*) DEFICIT DE VITAMINA D: CO-MORBILIDADE DA OBESIDADE PEDIÁTRICA OU CONSEQUÊNCIA DO ESTILO DE VIDA?

Ferreira, Sara^{1,2}; Nascimento, Sara^{2,3}; Barros, Catarina^{2,3}; Tomada, Inês^{3,4}; Carreiro, Emídio²; Rêgo, Carla^{2,3,4}

1 - Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto; 2 - Centro da Criança e do Adolescente - Hospital Cuf Porto; 3 - Escola Superior de Biotecnologia - Universidade Católica Portuguesa; 4 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução e Objectivos: Um baixo *status* de vitamina D está associado a alterações na massa óssea e a um maior risco de desenvolvimento de doença crónica. A obesidade poderá ser um fator de risco associado à deficiência de vitamina D, ainda não esclarecido. São escassos os estudos na população portuguesa, particularmente em idade pediátrica. Este estudo teve como objetivo caracterizar o *status* de vitamina D e de mineralização óssea em crianças e adolescentes residentes na cidade do Porto. **Metodologia:** Foram incluídas crianças e adolescentes saudáveis (5-18 anos), observadas numa consulta de pediatria durante os meses de inverno e primavera de 2011/2012 (n=122). Procedeu-se à caracterização antropométrica (OMS), da composição corporal (*Inbody*®), do *status* de massa óssea (DXA L1-L4), do padrão de atividade física e ainda à avaliação das concentrações séricas de 25(OH)D e dos marcadores do metabolismo fosfocálcico. Foram definidos como pontos de corte: 1) para o *status* de vitamina D: 25(OH)D <10ng/mL=deficiência severa; 10, <20ng/mL=deficiência e 20, <30ng/mL=insuficiência; 2) para o *status* de mineralização óssea: Z-score de DMO -2,0=compromisso da massa óssea para a idade. **Resultados:** 51,7% da amostra apresenta excesso ponderal. A quase totalidade da população (92,5%) apresenta um *status* de vitamina D indicativo de insuficiência, dos quais 47,8% critérios de deficiência e 6,0% de deficiência severa. Apenas 7,5% da amostra apresentou um *status* adequado. Verificou-se uma prevalência de 4,7% de compromisso de massa óssea para a idade, não se registando qualquer correlação entre a 25(OH)D e as variáveis antropométricas, a massa gorda e a massa óssea. Verificou-se uma correlação negativa entre a 25(OH)D e a PTH. **Conclusões:** A elevada prevalência de insuficiência em vitamina D, independentemente do estado nutricional, bem como a ocorrência não desprezível de compromisso de massa óssea em crianças e adolescentes, coloca este assunto como um importante problema de saúde pública. Estes resultados alertam para a necessidade da realização de estudos representativos da população portuguesa e levam a repensar as recomendações relativas à suplementação em vitamina D e à vigilância da massa óssea.

Palavras-chave: Vitamina D, Massa óssea, Obesidade pediátrica

CO040 - (14SPP-436) - (*) PARA ALÉM DA DOENÇA POLIQUÍSTICA RENAL...

Gustavo Queirós¹; Ana Isabel Cordeiro¹; Maria João Paiva Lopes²

1 - Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, CHLC; 2 - Serviço de Dermatologia, Hospital de Santo António dos Capuchos, CHLC

Introdução: A Doença Renal Poliquística pode ter transmissão autossómica recessiva, principalmente nas crianças, ou autossómica dominante, mais frequente em idade adulta. A doença recessiva ou infantil aparece, na maioria dos casos, durante o primeiro ano de vida da criança, geralmente associada a comprometimento grave da função renal. É uma causa importante de morbidade em idade pediátrica. **Caso Clínico:** Criança de 10 anos de idade, seguida em Consulta de Nefrologia Pediátrica desde os 9 meses de idade por doença renal poliquística sem confirmação genética. Antecedentes familiares irrelevantes. Sem antecedentes pessoais relevantes até aos 9 meses de idade, nomeadamente alterações ecográficas pré-natais ou intercorrências durante a gestação e parto. Boa evolução ponderal. Aos 9 meses de vida, foi enviada à Consulta de Nefrologia por achado ecográfico de doença renal poliquística bilateral no contexto de investigação de massa palpável no flanco esquerdo. O rastreio familiar para quistos renais ou hepáticos foi negativo. Manteve seguimento em consulta, mantendo boa evolução estatoponderal e desenvolvimento psicomotor adequado. Ecografias seriadas revelaram rins de dimensões aumentadas com múltiplas formações quísticas. A função renal, tensão arterial e microalbuminúria permaneceram dentro dos parâmetros normais. Aos 10 anos de idade, foi referenciada a Consulta de Dermatologia Pediátrica por aparecimento de erupção cutânea na face. Ao exame objectivo apresentava eritema e fibroadenomas faciais com distribuição malar e várias máculas/manchas hipopigmentadas no tronco e

membros, cumprindo critérios diagnósticos major para esclerose tuberosa. Retrospectivamente os pais referiram que algumas lesões estavam já presentes desde os primeiros anos de idade. A reavaliação ecográfica identificou dois nódulos, sugestivos de angiomiolipomas no rim esquerdo. Foi colocada a hipótese diagnóstica de síndrome genética de contiguidade dos genes TSC2/ PKD1, confirmada pelo achado da deleção em heterozigotia que inclui os genes TSC2 (a partir do exão 37) e pelo menos a região terminal do gene PKD1. **Discussão:** A esclerose tuberosa é uma doença autossómica dominante com envolvimento multissistémico, que se caracteriza pelo desenvolvimento de hamartomas em diferentes órgãos. Ocorre por mutações nos genes supressores tumorais TSC1 e TSC2. O gene TSC2, que codifica a proteína tuberina, localiza-se no cromossoma 16p13.3 em posição adjacente ao gene PKD1, principal responsável pela doença renal poliquística autossómica dominante. Num subgrupo raro de doentes, verifica-se a presença de uma deleção que afecta simultaneamente os genes TSC2 e PKD1 – síndrome do gene contíguo TSC2/PKD1 – que se caracteriza pelo aparecimento precoce de manifestações de doença renal poliquística autossómica dominante em combinação com expressões fenotípicas variadas de esclerose tuberosa. **Conclusão:** Este caso ilustra a importância da realização de um exame físico detalhado e a valorização de alterações cutâneas que poderão passar despercebidas, principalmente em crianças com doença renal poliquística, bem como a colaboração multidisciplinar entre a dermatologia e a pediatria.

Palavras-chave: Doença poliquística renal, esclerose tuberosa

CO041 - (14SPP-540) - (*) TRÊS ANOS DO PROGRAMA DE HIPOTERMIA INDUZIDA DA UCIN DO HOSPITAL DE SANTA MARIA – REVISÃO CASUÍSTICA

Lia Oliveira¹; Cláudia Gomes¹; Catarina Gomes¹; Isabel Sampaio²; André Graça²; Carlos Moniz²

1 - Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Serviço de Neonatologia, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: A encefalopatia hipóxico-isquémica (EHI) é uma importante causa de morbidade perinatal. Até há alguns anos atrás a abordagem instituída consistia apenas em medidas de suporte. A publicação de evidência sólida quanto à eficácia e segurança do tratamento com hipotermia induzida nos casos de EHI levou à instituição do primeiro programa nacional de hipotermia induzida na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital de Santa Maria (UCIN-HSM). **Objetivo:** Caracterizar os recém-nascidos (RN) submetidos ao programa de hipotermia induzida no período de janeiro de 2010 a abril de 2013. **Metodologia:** Estudo prospetivo descritivo. Colheita de dados através do preenchimento de uma base de dados local. **Resultados:** Foram admitidos 52 RN, 60% do género masculino. A mediana de idade gestacional foi de 39 semanas (35-41) e mediana do peso ao nascer de 3060 gramas (1738-5380). Em 48% dos casos foi detetado um evento sentinela, tendo ocorrido descolamento de placenta normalmente inserida em 23% dos casos tratados. A maioria dos partos foi distócico (73%). Todos os casos necessitaram de manobras de reanimação avançada: 98% necessitaram de intubação traqueal, 35% de compressões cardíacas e 44% de adrenalina. Todos apresentaram acidose metabólica na primeira hora de vida, com pH médio de 6.95 e défice de bases médio de 18. O índice de Apgar foi muito variável, com medianas de 1 (0-9) / 4 (0-10) / 5 (0-10) aos 1, 5 e 10 minutos, respetivamente. Um terço dos RN foi referenciado de fora da área de Lisboa e Vale do Tejo. Foram iniciadas medidas de hipotermia passiva no hospital de origem em todos os casos. Na admissão a temperatura central mediana foi de 33.5°C (intervalo 27-36°C). O início da hipotermia induzida teve lugar com uma idade mediana de 6 horas (1-14). Na admissão 38% dos doentes apresentavam encefalopatia grave, 44% moderada e 18% ligeira. Durante o tratamento todos os RN fizeram analgesia com morfina e estiveram monitorizados com electroencefalograma de amplitude integrada (aEEG). Trinta e quatro apresentaram convulsões eléctricas e 40 convulsões clínicas. Relativamente a terapêutica anti-convulsivante, a maior parte necessitou de terapêutica combinada, sendo que 16 fez apenas fenobarbital. Relativamente a complicações durante o tratamento, 79% apresentaram hipotensão arterial, 35% insuficiência renal (de acordo com os critérios da *Acute Kidney Injury Network* – AKIN modificada para o RN) e 46% alterações da coagulação. A maior parte esteve ventilada invasivamente (96%). O reaquecimento durou entre 8 e 48 horas (mediana 20 horas), ocorrendo complicações em 4 RN (convulsões em 3 casos e hipotensão em 2). A mortalidade dos casos tratados foi de

17%. O prognóstico dos sobreviventes previsível com base na clínica, a EEG e RM, é favorável em 41%, intermédio em 18% e adverso em 41%. **Conclusões:** A hipotermia induzida tem-se revelado um tratamento relativamente seguro. A mortalidade foi mais baixa do que a descrita nos principais estudos multicêntricos que sustentaram a implementação da hipotermia (cerca de 30%). A previsibilidade de um prognóstico favorável nos sobreviventes foi comparável aos resultados constatados aos 18 meses nos principais estudos. No entanto, devido ao curto período de seguimento, não estão ainda disponíveis as avaliações de desenvolvimento aos 18 meses deste grupo de doentes. Estes resultados são essenciais para avaliar adequadamente o nosso programa.

CO042 - (14SPP-507) - (*) DENGUE EM PORTUGAL - EXPERIÊNCIA DA REGIÃO AUTÓNOMA DA MADEIRA

Filipa Marçal¹; Leonor Castro¹; Jenny Gonçalves²; Joana Oliveira¹; Victor Miranda¹; Cristina Freitas¹; Andreia Barros¹; Pedro Freitas¹

1 - Hospital Dr. Nélio Mendonça, Sesaram EPE, Madeira; 2 - Hospital Dona Estefânia

Introdução e Objectivos: Dengue é a arbovirose mais frequente em todo o mundo. Estimam-se que ocorram 50 a 100 milhões de casos anuais. É uma das causas mais comuns de hospitalização e morte em crianças em áreas endémicas. Nos últimos anos a Europa sofreu ameaça de surto de Dengue. Na Região Autónoma da Madeira (RAM) foi detectado, em 2005, o vector mais frequentemente implicado na sua transmissão ao homem, o mosquito *Aedes aegypti*. Em Outubro de 2012 foi notificado o 1º caso. O presente estudo tem como objectivo caracterizar epidemiológica, clínica e analiticamente os casos pediátricos confirmados de Dengue na RAM. **Metodologia:** Procedeu-se a um estudo descritivo e retrospectivo de todas as crianças e adolescentes admitidos nos serviços de saúde da RAM com o diagnóstico confirmado de Dengue. O estudo teve início com o caso índice (3 de Outubro de 2012) e terminou na 9ª semana de 2013. **Resultados:** Foram identificados 182 casos confirmados de Dengue, 59% pertencentes ao sexo masculino. A idade média dos doentes foi de 9,64 anos ± 3,54. A pesquisa aleatória do serotipo de vírus DEN identificou apenas o serotipo 1. Os casos confirmados de dengue apresentaram uma distribuição preferencial entre a 43ª e a 47ª semanas de 2012. O mês de Novembro foi o que registou maior número de casos (n=96, 53%). A febre foi a manifestação mais prevalente (98%), seguida das cefaleias (75,2%) e das mialgias (66,5%). Os principais sinais de alarme registados foram o hematócrito superior a 42% em 40,7% dos doentes seguido de dor abdominal em 28%. Registaram-se 182 casos de doença não grave, dos quais 29 doentes necessitaram de internamento (15,9%) sendo os principais motivos vómitos e desidratação. Não se registaram óbitos durante o período de estudo. **Conclusões:** O Dengue representa um importante desafio diagnóstico e terapêutico, principalmente em idade pediátrica e o facto de, a qualquer momento, poder surgir um novo serotipo e o consequente risco de desencadear formas mais graves nos indivíduos já atingidos pelo DEN1, obriga-nos a adoptar cuidados redobrados. Este estudo ressalta a importância da determinação do diagnóstico etiológico das doenças febris agudas com sintomas inespecíficos em pediatria, principalmente em áreas endémicas de Dengue, a fim de diagnosticar precocemente este tipo de patologia e prevenir e/ou tratar as formas graves e suas complicações.

Palavras-chave: Dengue, *Aedes aegypti*, DEN 1

CO043 - (14SPP-526) - NOVA MUTAÇÃO ABCA3 NO SÍNDROME DE DIFICULDADE RESPIRATÓRIA EM RECÉM-NASCIDO DE TERMO

Jean-Pierre Gonçalves¹; Liliana Pinheiro²; Miguel Costa²; Dária Rezende²; Carla Sá²; Eduarda Abreu²; Albina Silva²; António Matos²; Augusta Gonçalves²; Almerinda Pereira²

1 - Serviço de Pediatria, Hospital de Braga, Saúde Comunitária, Escola Ciências da Saúde, Universidade do Minho, Portugal; 2 - Neonatologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal; 3 - Serviço de Pediatria, Hospital de Braga, Braga, Portugal

Introdução/Descrição do Caso: A apresentação e gravidade clínica da doença pulmonar associada à deficiência de ABCA3 é variável, podendo causar insuficiência respiratória fulminante no período neonatal e noutros casos a doença pulmonar intersticial surge apenas na idade adulta. Apresentámos um caso clínico de um recém-nascido (RN), termo com síndrome de dificuldade respiratória após a 4 horas de vida. Em D4 de vida iniciou suporte ventilatório. Na possibilidade de pneumonia atípica congénita iniciou antibioticoterapia empírica. Apesar de tratamento com surfactante, corticosteróides e hidroxicloquina desenvolveu

insuficiência respiratória progressiva. A biópsia pulmonar revelou pneumonite intersticial inespecífica. O estudo genético evidenciou novas mutações do gene *ABCA3* em heterozigotia. Foi proposta para transplante pulmonar mas não admitida. O quadro clínico foi agravando progressivamente tendo falecido ao 101º dia de vida. **Comentários/Conclusões:** A deficiência *ABCA3* é cada vez mais um distúrbio genético identificado como causa de síndrome de dificuldade respiratória em RN de termo. O transplante pulmonar é o único tratamento definitivo mas pouco disponível e associado a elevada taxa de complicações.

Palavras-chave: Surfactante, *ABCA3*, síndrome de dificuldade respiratória

CO044 - (14SPP-611) - (*) DESEMPENHO ESCOLAR – INDICADORES DE RISCO NO NEURODESENVOLVIMENTO EM IDADE PRÉ-ESCOLAR

Ana Moutinho¹; Fátima Furtado¹; Gaspar Caetano²; Maurílio Gaspar¹; Anicete Cavaco¹
1 - Hospital José Joaquim Fernandes, Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo; 2 - Unidade de Saúde Familiar Alfa Beja, Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo

Introdução e Objectivos: O início da escolaridade constitui um momento de mudança na vida da criança em que esta passa a ser submetida a um conjunto de rotinas e metodologias de ensino que podem não estar de acordo com as suas necessidades. O seu desempenho académico resultará do balanço entre as suas aptidões e limitações nas diferentes áreas. Está comprovada a existência de associação entre disfunções específicas e a perturbação de aquisição de determinadas competências académicas. Deste modo, é importante identificar essas disfunções de forma a implementar precocemente estratégias preventivas. O objectivo deste estudo foi identificar distúrbios do desenvolvimento psico-motor em idade pré-escolar que determinem dificuldades específicas de aprendizagem. **Metodologia:** Estudo de coorte prospectivo que consistiu, numa primeira fase, na avaliação do desenvolvimento psico-motor de crianças com 5-6 anos em que foi usado instrumento já aplicado na população portuguesa. A segunda fase do estudo compreendeu a avaliação do desempenho escolar no final do 1º ano, pelos respectivos professores, através do preenchimento de grelha contemplando 4 dimensões básicas de aprendizagem – matemática, leitura, caligrafia, ditado e comportamento. Foi realizada análise estatística (SPSS 21.0) uni ($p < 0.05$) e bivariada ($p < 0.05$, IC 95%) para identificar os indicadores de risco de dificuldades específicas de aprendizagem. **Resultados:** De uma população de 167 crianças em idade pré-escolar, utentes de uma Unidade de Saúde Familiar, foram avaliadas 64 (38% da população). Cumpriram as duas fases do estudo 60 crianças (média de idades de 67 meses; 53% do sexo feminino). A área do desenvolvimento psico-motor onde houve menos competências adquiridas foi a do comportamento e adaptação social (33%), seguida dos conceitos abstratos (27%), motricidade fina (20%), motricidade global (18%), audição e linguagem (14%) e visão (10%). Na avaliação do desempenho escolar feita pelos professores, verificou-se desempenho abaixo da média sobretudo nos domínios do ditado (17%), leitura (13%) e comportamento (10%). A análise estatística realizada identificou os seguintes indicadores de risco como significativos para distúrbios específicos de aprendizagem: dificuldades na aquisição das competências na área da linguagem conferem risco 21 vezes superior (OR=21.4, IC 1.7-272.6) e na área dos conceitos abstratos risco 20 vezes superior (OR=19.6, IC 1.3-290.3) para o desempenho abaixo da média no domínio da matemática; distúrbios da linguagem aumentam o risco em 15 vezes (OR=15.3, IC 1.9-126.0) para dificuldades de aprendizagem no domínio da leitura; distúrbios nas áreas da motricidade global conferem risco 13 vezes superior (OR=12.8, IC 2.0-80.8) e fina risco 11 vezes superior (OR=10.6, IC 1.7-67.6) para desempenho abaixo da média no domínio do ditado e a falta de competências sócio-comportamentais aumenta o risco em 137 vezes (OR=136.8, IC 1.5-12758.4) para dificuldades no domínio do comportamento. Não se identificaram indicadores de risco em nenhuma das áreas do neurodesenvolvimento aos 5-6 anos, para o desempenho inferior à média no domínio da caligrafia. **Conclusões:** Os indicadores de risco para distúrbios específicos de aprendizagem identificados neste estudo são sobreponíveis aos descritos na literatura. Apesar da reduzida dimensão da amostra, o instrumento utilizado para rastrear perturbações do desenvolvimento psico-motor parece possuir poder preditivo para o desempenho escolar.

Palavras-chave: Neurodesenvolvimento, desempenho, escolar, pré-escolar

CO045 - (14SPP-283) - (*) FIABILIDADE DA AUSCULTAÇÃO NASAL E SUA RELAÇÃO COM A CONDIÇÃO DO OUVIDO MÉDIO - INTERESSE CLÍNICO PARA A PEDIATRIA

Rita Santos¹; Ana Silva Alexandrino¹; David Tomé¹; Cristina Melo¹; António Mesquita Montes¹; Daniel Costa¹

1 - Escola Superior de Tecnologia da Saúde do Porto

Introdução e Objectivos: As infeções das vias aéreas superiores têm uma elevada prevalência em crianças até aos 5 anos, com um impacto significativo na condição de saúde da criança e na qualidade de vida dos cuidadores. Contudo, ainda há uma poucos instrumentos objectivos que sejam especificamente dirigidos para a avaliação das vias aéreas superiores de crianças com esta faixa etária. Neste sentido, o objectivo deste estudo foi analisar a fiabilidade intra e inter-observador da auscultação nasal e avaliar a relação entre a classificação dos sons nasais com a pressão e mobilidade do sistema timpano-ossicular (*compliance*) do ouvido médio. **Metodologia:** Foi realizado um estudo observacional transversal numa amostra de 125 crianças até aos 3 anos, em contexto de infantário, com aprovação da Comissão de Ética da Reitoria da Universidade do Porto. Cada criança foi sujeita a timpanometria e auscultação nasal. Os sons nasais foram gravados e analisados por um painel de 3 peritos, que classificaram os sons como “obstruídos” e “não-obstruídos”, mediante prova cega. A fiabilidade intra observador foi calculada reenviando aos peritos os mesmos sons, recodificados, após 72 horas. **Resultados:** A auscultação nasal revelou uma boa fiabilidade, quer inter-observador ($K=0,749$), quer intra-observador (avaliador A - $K=0,691$; avaliador B - $K=0,605$ e avaliador C - $K=0,724$). A pressão em ambos os ouvidos foi significativamente menor nas crianças com classificação do som nasal “não obstruído” quando comparado com crianças com classificação do som nasal “obstruído” ($t=-3,599$, $p<0,001$ no ouvido esquerdo; $t=-2,258$, $p=0,026$ no ouvido direito). A *compliance* foi significativamente menor, em ambos os ouvidos, nas crianças com classificação do som nasal «obstruído» quando comparada com a classificação do som nasal “não obstruído” ($t=-2,728$, $p=0,007$ no ouvido esquerdo; $t=-3,830$, $p<0,001$ no ouvido direito). **Conclusões:** Observou-se uma boa fiabilidade intra e inter-observador para a auscultação nasal, bem como uma relação significativa entre a classificação dos peritos e a condição do ouvido médio.

Palavras-chave: Infeções das vias aéreas superiores, Auscultação nasal, Timpanometria, Ouvido médio, Fiabilidade

POSTERS COM APRESENTAÇÃO EM SALA

PAS001 - (14SPP-115) - GASTROENTERITE AGUDA POR *CAMPYLOBACTER* SPP.: CASUÍSTICA DE 30 MESES DE UMA URGÊNCIA PEDIÁTRICA

Ana Teresa Soares¹; Patrícia Romão²; Catarina Couto¹; Isabel Saraiva de Melo¹; Manuela Braga¹; José Diogo³; Paulo Calhau¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta; 2 - Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 3 - Serviço de Patologia Clínica, Laboratório de Microbiologia, Hospital Garcia de Orta

Introdução e Objectivos: *Campylobacter* spp. é o principal agente de gastroenterite aguda (GEA) bacteriana em Pediatria, sendo *C. jejuni* o mais frequente. Tem reservatório animal e transmite-se através da ingestão de carne mal cozinhada (aves, porco ou vaca), alimentos contaminados com fezes de animais ou água não tratada. Manifesta-se geralmente com um quadro benigno de diarreia aguda com sangue e/ou muco associada a vômitos e febre. Estão descritas complicações como artrite reativa, sepsis, síndrome de Guillain-Barré, anemia hemolítica e convulsões. A antibioterapia não está habitualmente indicada sendo, em casos selecionados, os macrólidos a primeira opção. Os objetivos do presente estudo foram: conhecer a frequência de isolamento de *Campylobacter* spp. nos doentes com GEA, caracterizar estes casos do ponto de vista epidemiológico, clínico, microbiológico e atitude terapêutica e averiguar eventuais complicações associadas. **Metodologia:** Estudo retrospectivo por consulta dos processos clínicos dos doentes com o diagnóstico de GEA e isolamento de *Campylobacter* spp., admitidos na Urgência Pediátrica de um Hospital Distrital entre Janeiro de 2011 e Junho de 2013 (30 meses). **Resultados:** Neste período realizaram-se 216 coproculturas, em 216 doentes; 98 foram positivas (45%). O género mais isolado foi *Campylobacter* (n=49, 50%), seguido de *Salmonella* (n=24, 25%). A espécie mais comum foi *C. jejuni* (n=48, 98%). Verificou-se um aumento do número de casos diagnosticados: 11 em 2011, 24 em 2012 e 14 no primeiro semestre de 2013. Em 2011 e 2012 constatou-se maior número de coproculturas positivas para este género no primeiro semestre comparativamente ao segundo (n=21, 68% vs n=10, 32%). A maioria das crianças foi do género feminino (n=30, 61%). Trinta e sete (76%) tinham menos de cinco anos e 14 (29%) idade inferior a um ano. A mediana de idade foi de 23 meses. As formas de apresentação incluíram: diarreia com sangue (n=44, 90%), diarreia com sangue e com muco (n=14, 29%); febre (n=23, 47%); dor abdominal (n=14, 29%); vômitos (n=11, 22%) e exantema (n=2, 4%). No primeiro ano de vida 29% (n=4) das crianças apresentaram-se com febre; acima desta idade a percentagem foi de 54% (n=19). Verificaram-se as seguintes complicações: um caso de sepsis (1 mês de idade) e um caso de convulsão (16 meses). Foram internados cinco doentes (10%), dos quais três menores de um ano; dois doentes necessitaram de hidratação endovenosa (4%). Foram medicados oito doentes com azitromicina (16%). **Conclusões:** A infeção por *Campylobacter jejuni* foi a principal causa de GEA bacteriana, com um aumento do número de casos diagnosticados ao longo do período do estudo. Verificou-se com maior frequência nos primeiros meses do ano, ao invés do que consta na literatura. Também ao contrário do que está descrito, constatámos uma maior incidência no grupo etário inferior aos 5 anos, especialmente em lactentes, onde registámos quadros clínicos mais graves. Pretendemos assim alertar para este diagnóstico, nomeadamente, no grupo etário abaixo dos 5 anos e para a necessidade de uma maior sensibilização em sede de cuidados de saúde primários para as adequadas medidas de higiene na manipulação e preparação dos alimentos.

Palavras-chave: Gastroenterite aguda, *Campylobacter* spp., Coprocultura

PAS002 - (14SPP-146) - INFECÇÕES PARAMENÍNGEAS – CASUÍSTICA DE 12 ANOS

Tiago Milheiro Silva¹; Mário Matos²; Maria João Brito¹; Lurdes Ventura³

1 - Unidade de Infeciologia - Hospital D^a Estefânia; 2 - Unidade de Neurocirurgia - Hospital D^a Estefânia; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Hospital D^a Estefânia

Introdução e Objectivos: As infeções parameningeas (abscessos cerebrais e empiemas subdurais) são raras em pediatria. Apesar dos avanços no diagnóstico e tratamento, mantém elevado risco de mortalidade e morbilidade. Em Portugal a literatura referente a estas doenças é escassa. **Objectivo:** Caracterizar os casos de infeções parameningeas num hospital terciário pediátrico. **Metodologia:**

Estudo descritivo, de 2002 a 2013 (12 anos) de doentes (< 18 anos) internados com o diagnóstico de abscesso cerebral ou empiema subdural. Analisaram-se variáveis demográficas, factores de risco, manifestações clínicas, diagnóstico, complicações e tratamento. **Resultados:** Identificaram-se 15 crianças com empiema subdural (13) e abscessos cerebrais (2). Onze (73%) eram do sexo masculino com mediana de idades de 21 meses (mín 7 dias; máx 15 anos). 2/15 doentes tinham factores de risco: tetralogia de Fallot com shunt de Blalock Taussig (1) e mielomeningocele com derivação ventrículo peritoneal (1). O tempo do início da sintomatologia até ao diagnóstico foi em média de 10,6 dias (1 – 37 dias). A clínica inicial cursou com febre (80%), cefaleias/irritabilidade (47%), convulsões/sinais focais (27%) e alterações do estado de consciência (20%). O diagnóstico inicial foi meningite em 7 crianças. 9/15 (60%) crianças foram submetidas a intervenção neurocirúrgica. Em 10/15 (67%) identificou-se agente patogénico: *Streptococcus pneumoniae* (4), *Escherichia coli* (2), *Haemophilus influenzae* serotipo b (1), *Salmonella enteritidis* (1), *Streptococcus intermedius* (1) e *Neisseria meningitidis* (1). Em 3 casos o agente foi isolado em hemocultura, 5 casos em cultura de líquido cefalorraquidiano e 2 casos em cultura de material abcedado. A antibioterapia inicial mais instituída foi ceftriaxone (60%) associada a vancomicina (53%) alterada em 87% dos doentes de acordo com o TSA ou com evolução clínica desfavorável. Ocorreram complicações em 13/15 (87%) doentes: hipertensão intracraniana (5), défices focais motores persistentes (3), epilepsia (3), trombose de seios venosos (2), hidrocefalia (2), coagulação intravascular disseminada (1), secreção inapropriada de hormona antidiurética (1). Todos necessitaram de cuidados intensivos. O tempo total médio de internamento foi de 57 dias (mín 14; máx 101). Não se registaram óbitos. **Conclusões:** A baixa prevalência desta patologia pode implicar também uma reduzida experiência no tratamento. A partilha de informação inter-hospitalar e a implementação de protocolos terapêuticos multidisciplinares poderão melhorar o prognóstico destes doentes e reduzir a taxa de complicações.

Palavras-chave: Abscesso cerebral, empiema, Infecções parameningeas

PAS003 - (14SPP-207) - DOENÇA INVASIVA PNEUMOCÓCICA (DIP) PEDIÁTRICA: DUAS DÉCADAS DE VIGILÂNCIA

Muriel Ferreira¹; Filipa Costa¹; Lia Gata¹; Henrique Oliveira²; Luís Januário¹; Fernanda Rodrigues¹

1 - Unidade de Infeciologia e Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Laboratório de Microbiologia, Serviço de Patologia Clínica, Hospital Geral, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução e Objectivos: As vacinas conjugadas pneumocócicas, introduzidas em Portugal em 2001, não fazem parte do Programa Nacional de Vacinação (PNV). A cobertura estimada atingiu ~80% em 2007, tendo-se assistido depois a uma redução, com valores de ~60% em 2012. Este estudo tem por objectivo a caracterização da DIP, avaliando a tendência evolutiva, mudanças epidemiológicas e da susceptibilidade aos antimicrobianos. **Metodologia:** Análise retrospectiva de todos os casos com identificação de *S. pneumoniae* em fluidos estéreis, por cultura ou por PCR (disponível desde 2008), de Janeiro de 1995 a Junho de 2013, num hospital pediátrico de nível 3. Foram avaliados dados demográficos, clínicos, antibiogramas e serotipos (disponíveis desde 2004). Analisámos também o número de admissões e de hemoculturas efectuadas no Serviço de Urgência no mesmo período. **Resultados:** Ao longo dos 18,5 anos, verificou-se um aumento progressivo da percentagem de hemoculturas efectuadas em relação ao número de admissões (mín 1,1% em 1995, máx 3,9% em 2011). Registaram-se 100 casos de DIP, com idade média de 2A8M (1M-14A); 86 foram identificados a partir de 2001. Houve dois períodos com maior número de casos: 2001-2002 (8/ano) e 2007-2012 (8 a 12/ano). A identificação ocorreu maioritariamente em hemocultura (n=62), LCR (n=23) e líquido pleural (n=14). Os diagnósticos mais frequentes foram pneumonia (n=34; 34%); 12 casos tiveram identificação no líquido pleural por PCR), bacteriemia oculta (n=33; 34%) e meningite (n=23; 24%); 1 caso com identificação no LCR por PCR). Nos últimos anos, aumentou o número de diagnósticos de bacteriemia oculta e pneumonia. Nos casos com antibiograma disponível (87%), assistimos ao longo dos anos a uma redução da R a penicilina (últimos 5,5A: R=4,3%, SI=8,7%) e aumento para as cefalosporinas de 3^oG (últimos 5,5A: R=2,2%, SI=6,5%). Não

houve R à amoxicilina. Os serotipos mais frequentemente identificados foram: 19A (n=11); 3 (n=9); 1 (n=5) e 19F (n=3). **Conclusões:** Na última década não assistimos a uma redução do número de casos de DIP, podendo no entanto estes resultados traduzir a introdução de novas técnicas laboratoriais de identificação de pneumococo e aumento importante do número de hemoculturas realizadas. A R à penicilina diminuiu mas assistimos a um aumento da R às cefalosporinas de 3ª G. Os serotipos mais frequentemente identificados estão contidos na vacina conjugada 13 valente.

Palavras-chave: Doença invasiva pneumocócica, pneumococo

PAS004 - (14SPP-227) - BORDETELLA PERTUSSIS NUM SERVIÇO DE MEDICINA INTENSIVA PEDIÁTRICA - CASUÍSTICA DOS ÚLTIMOS OITO ANOS

Janine Coelho¹; Claudia Almeida¹; Milagros Garcia Lopez¹; Marta João Silva¹; Augusto Ribeiro¹

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

Introdução e Objectivos: O número de casos de tosse convulsa tem ressurgido a nível mundial. Representa um problema de saúde pública com importante morbidade e mortalidade principalmente nos pequenos lactentes. O objetivo deste trabalho consiste na caracterização epidemiológica, clínica e analítica dos casos pediátricos de tosse convulsa com necessidade de internamento no Serviço de Medicina Intensiva Pediátrica (SMIP) de um hospital terciário nos últimos 8 anos (2004-2012). **Metodologia:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de doentes internados no SMIP do Centro Hospitalar São João com o diagnóstico de tosse convulsa, confirmada por identificação de Bordetella Pertussis por PCR (*Polymerase Chain Reaction*). **Resultados:** Foram identificados cinco casos de tosse convulsa, sendo três do sexo masculino. No ano de 2012 ocorreram três casos. A idade na admissão variou entre os 40 e os 66 dias (mediana de 50 dias). Em todos os lactentes o motivo de admissão foi a insuficiência respiratória aguda e apneias com necessidade de ventilação mecânica, dois lactentes também apresentavam na admissão sobreinfecção pulmonar bacteriana e outro convulsões. A duração média de ventilação mecânica foi de 12,2 dias (2- 17 dias) e a duração média de internamento foi de 12,8 dias (3-17 dias). Ocorreu um óbito nas primeiras seis horas de internamento por choque séptico com pneumonia necrosante bilateral. Nenhum dos lactentes tinha iniciado o esquema vacinal e todos os casos foram medicados com macrólidos. Em todos os lactentes foi identificada a fonte de contágio provável. **Conclusões:** Nos últimos anos tem-se verificado um novo aumento do número de casos em todo o Mundo, particularmente em lactentes com menos de 6 meses, adolescentes e adultos. Os adolescentes e adultos têm-se tornado uma fonte de contágio pouco reconhecida mas significativa, em particular para os pequenos lactentes ainda sem vacinação primária completa, fazendo pensar na necessidade de revacinação destes adolescentes e adultos.

Palavras-chave: Tosse convulsa, cuidados intensivos

PAS005 - (14SPP-266) - PROGRAMA NACIONAL DE ELIMINAÇÃO DO SARAMPO 2013: CONHECEMO-LO E APLICAMO-LO?

Ana Fernandes¹; Joana Gil¹; José Gonçalo Marques¹

1 - Unidade de Infecçologia. Coordenador: Dr. José Gonçalo Marques. Serviço de Pediatria, Directora: Prof.ª Dra. Celeste Barreto. Departamento de Pediatria, Directora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado. Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE.

Introdução: O sarampo é uma doença de elevada contagiosidade, exclusivamente humana, de curso habitualmente benigno, mas que pode assumir formas graves incluindo fatais. É potencialmente erradicável pela vacinação universal. Contudo, as metas para erradicação do sarampo na Europa têm sido sucessivamente proteladas pela OMS, devido a não se conseguir atingir taxas de vacinação superiores ou iguais a 95% em vários países europeus, que têm consequentemente sofrido epidemias nos últimos anos. Em Portugal não há transmissão endémica do vírus desde 2004, mas têm sido descritos casos de sarampo originários de outros países, e alguns casos secundários incluindo em profissionais de saúde. Em Abril de 2013 a Direcção-Geral de Saúde publicou a norma Programa Nacional de Eliminação do Sarampo (PNES), que preconiza a vacinação de todos os profissionais de saúde que contactem com doentes e sem história credível de sarampo, independentemente da idade,

com 2 doses de vacina VAS/VASPR. **Objectivos:** Analisar o conhecimento e cumprimento do PNES nos profissionais de saúde. **Metodologia:** Estudo transversal com aplicação de questionário anónimo a uma amostra de conveniência de profissionais de saúde do Departamento de Pediatria de um hospital de nível II e de um hospital de nível III. **Resultados:** Responderam ao questionário 85 profissionais de saúde, 69 do sexo feminino, 25 nascidos antes de 1970. Pertenciam ao hospital de nível III 67 dos profissionais de saúde, não tendo sido realizada análise diferencial dos resultados. Eram médicos 42/85, enfermeiros 28/85, assistentes operacionais 9/85, assistentes técnicos 4/85 e pertencente a outra categoria profissional 1/85. Afirmaram conhecer o conteúdo da norma PNES 27/85: 14/42 médicos; 7/16 pediatras; 5/16 internos de pediatria; 9/28 enfermeiros, 1/5 enfermeiros especialistas de pediatria. Dos profissionais vacinados, a maioria 33/50 desconhecia o n.º de doses com que fora imunizado, tendo 2/50 sido vacinados com 1 dose e 15/50 com 2 doses. Tinham história pessoal de sarampo 32/85 (20 dos quais nascidos antes de 1970). Dos 53 profissionais sem história pessoal fidedigna de sarampo 15 afirmaram estar imunizados com 2 doses de vacina. Dos 13 profissionais que conheciam o PNES e não tinham história prévia de sarampo, 4 afirmaram estar imunizados com 2 doses da vacina. **Conclusões:** A maioria dos profissionais de saúde que respondeu ao questionário desconhecia o conteúdo da norma PNES. Globalmente, a situação de 55% dos profissionais estava de acordo com a norma (antecedentes credíveis de sarampo ou 2 tomas de vacina). Contudo, apenas 28% profissionais sem antecedentes credíveis de sarampo afirmaram estar imunizados com 2 doses VAS/VASPR. Mesmo entre os profissionais que afirmaram conhecer o conteúdo da referida norma, só 4/13 tinha 2 tomas. Os resultados deste estudo sugerem a necessidade de desenvolver estratégias complementares para melhorar a divulgação do PNES e para promover o seu cumprimento efectivo por parte dos profissionais de saúde.

Palavras-chave: Sarampo, Programa Nacional de Eliminação do Sarampo

PAS006 - (14SPP-340) - ABCESSOS FARÍNGEOS EM IDADE PEDIÁTRICA - CASUÍSTICA DE UM HOSPITAL DE NÍVEL II

Ana Teresa Maria¹; Carolina Guimarães¹; Sara Martins¹; Helena Pedroso¹; Anabela Brito¹

1 - Serviço de Pediatria - Hospital de Cascais

Introdução e Objectivos: Os abcessos faríngeos são complicações raras das infeções respiratórias altas. A complexidade anatómica desta região dificulta frequentemente o diagnóstico e a proximidade a estruturas vitais pode levar a complicações graves. Recentemente tem-se observado aumento da incidência destas entidades na idade pediátrica. O objetivo deste trabalho é caracterizar a população de crianças internadas com o diagnóstico de abcesso faríngeo num serviço de Pediatria de um Hospital de nível II, rever a abordagem diagnóstica e terapêutica. **Metodologia:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes internados com abcesso faríngeo num período de 3,5 anos (Janeiro/2010 - Junho/2013). **Resultados:** Registraram-se 38 internamentos: predomínio do sexo feminino (23 casos; 60.5%); mediana de idade: 11 anos (14 meses - 17 anos). Sete doentes (18%) tinham antecedentes de amigdalites de repetição. Em 15 casos (39%) existia diagnóstico prévio de amigdalite aguda; destes, 9 (24%) iniciaram antibioterapia em ambulatório. O tipo de abcesso mais frequente foi o periamigdalino (30 casos; 79%), sendo os restantes retrofaríngeo (2), látero-faríngeo (2), retro e látero-faríngeo (1) e 3 casos de fleimão faríngeo. Em 37 casos (97%) o abcesso era unilateral (esquerdo em 21, 57%). Clinicamente 38 tinham odinofagia (100%), 34 (89%) febre, 28 (74%) adenomegalias cervicais, 11 (29%) otalgia, 9 (24%) sialorreia, 16 (42%) dor cervical, 13 (34%) edema cervical, e 8 (21%) alterações na postura cervical. Ao exame objetivo 30 (79%) apresentavam abaulamento do palato, 21 (55%) exsudado amigdalino e 11 (29%) desvio da úvula. Laboratorialmente houve elevação da Proteína C-reactiva em 100% (média 7,77 mg/dL ± 5,13) e leucocitose >15000/uL em 18 (47%). Nove realizaram pesquisa rápida de antígeno de *Streptococcus* grupo A na orofaringe (3 positivos). Foi realizada hemocultura em 19 casos - 50% (todas negativas) e cultura do exsudado faríngeo em 6 casos - 16% (3 positivas). A Tomografia Computorizada (TC) foi realizada em 31 casos (82%). Foi instituída monoterapia endovenosa (EV) com amoxicilina/ácido clavulânico em 27 casos (71%); em 9 associou-se a clindamicina (8/9) ou metronidazol (1/9). A duração da terapêutica EV teve mediana de 7 dias (2 a 15 dias) e a duração total mediana de

14 dias (10 a 30 dias). A drenagem cirúrgica foi feita em 3 casos, um deles por obstrução da via aérea, única complicação registada. Verificaram-se 2 casos de recorrência, ambos em adolescentes, após 1 mês e 2 anos do primeiro episódio. Nenhum teve necessidade de amigdalectomia. **Conclusões:** Os abscessos faríngeos representam um desafio diagnóstico, especialmente nas faixas etárias mais baixas e dependente do tipo de abscesso. Os trabalhos publicados são escassos e existe ainda pouca uniformização acerca da abordagem terapêutica. Nos casos revistos o regime terapêutico foi consensual, verificando-se uma resposta eficaz ao tratamento médico na maioria dos casos.

Palavras-chave: Abscesso faríngeo, criança, adolescente, terapêutica

PAS007 - (14SPP-370) - ESTUDO EPIDEMIOLÓGICO DOS STAPHYLOCOCCUS AUREUS EM IDADE PEDIÁTRICA

Maria Inês Alves¹; Maria Jose Espinar^{2,3}; Edgar Botelho Moniz²; Cristina Castro¹; Manuela Ribeiro²; Margarida Tavares¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João; 2 - Serviço de Patologia Clínica, Centro Hospitalar São João; 3 - Serviço e Laboratório de Microbiologia, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: O *Staphylococcus aureus* (SA) é uma das principais causas de infecção bacteriana local e sistêmica. A maioria das estirpes permanece sensível aos antimicrobianos comumente utilizados (incluindo a flucloxacilina), sendo designados por SA sensíveis à meticilina (MSSA) e SA resistente à meticilina (MRSA), caso se verifique resistência a oxacilina. Segundo os dados do Laboratório de Microbiologia do Centro Hospitalar São João (CHSJ), a prevalência global de MRSA tem vindo a diminuir (2010: 48% 2011: 45% 2012: 40%). Os dados mais recentes disponibilizados pelo European Centre for Disease Prevention and Control (ECDC), relativos a 2011, revela que, em Portugal, a prevalência de MRSA associado a doença invasiva (sangue e sistema nervoso central) é 50%. Não existem dados nacionais referentes à prevalência de MRSA em idade pediátrica. **Objetivos:** Conhecer a epidemiologia e o perfil de susceptibilidade dos *Staphylococcus aureus* em idade pediátrica durante o período de 2010-2012 no CHSJ. **Métodos:** Foram analisados todos os produtos biológicos com isolamento de *Staphylococcus aureus* aos indivíduos com idade <18 anos durante 3 anos (2010-2012) no CHSJ. Procedeu-se a uma análise descritiva do isolamento deste microorganismo segundo o produto biológico, o perfil de susceptibilidade aos antimicrobianos testados e a sua distribuição pelos serviços hospitalares. Não foi feita a análise clínica dos processos dos doentes. **Resultados:** Foram analisadas 648 amostras correspondentes a 429 doentes em idade pediátrica. A distribuição das amostras segundo a sua proveniência foi: 40.9% do ambulatório, 23.7% do serviço de urgência, 18% do internamento e 17.3% das Unidades de Cuidados Intensivos (Pediátricos e Neonatais). A maioria das amostras são secreções respiratórias (363), 39 amostras (6%) correspondem a hemoculturas (HC) e 9 amostras (1.4%) a líquido cefalorraquidiano (LCR). A prevalência de MRSA (independentemente do tipo de amostras) aumentou ao longo destes 3 anos (13,6% 14,9%). Constatou-se também aumento da resistência à clindamicina (24,7% para 28,2%), à eritromicina (31% para 42,6%) e ao cotrimoxazol (0% para 3,2%). Nas 48 amostras correspondentes a doença invasiva (HC e LCR) isolaram-se MRSA em 9 doentes: 1 caso em 2010 e 4 em 2011 e 4 em 2012. Neste grupo, verificou-se também aumento da resistência à clindamicina (4,5% para 16,7%), à eritromicina (9% para 25%) e ao cotrimoxazol (0% para 8,3%). **Conclusões:** As limitações deste estudo dizem respeito: ao pequeno tamanho da amostra, ao curto período de tempo e à ausência de análise clínica dos processos. A prevalência de MRSA (independentemente do produto biológico) em idade pediátrica é inferior à referida na carta epidemiológica do CHSJ neste período (13,6% 14,5% 14,9% vs. 48% 45% 40%). No entanto, verifica-se uma tendência crescente, incluindo nos casos associados a doença invasiva. A prevalência de MRSA associados a doença invasiva é inferior aos últimos dados nacionais publicados pelo ECDC (em 2011: 28,6% vs >50%). A maioria dos SA (> 80%) continua a ser sensível aos beta-lactâmicos.

Palavras-chave: *Staphylococcus aureus*, Resistência / Sensibilidade, Epidemiologia, Doença invasiva

PAS008 - (14SPP-463) - INFEÇÕES CONGÊNITAS NO CENTRO HOSPITALAR BARREIRO-MONTIJO: CONHECER PARA INTERVIR.

Ana Gomes da Silva¹; Inês Marques¹; Dulce Machado¹

1 - Centro Hospitalar Barreiro Montijo

Introdução e Objectivos: As infeções congénitas são um grupo de doenças infecciosas que passam da mãe para o feto durante a gravidez ou parto, podendo ocorrer em até 10% dos recém-nascidos (RN). Os agentes mais comuns são: Vírus imunodeficiência humana (VIH), hepatite B e C, grupo TORCH e citomegalovírus (CMV). A infeção do feto/RN pode causar sequelas e, quando ocorre, o tratamento é limitado. Assim é necessária a identificação precoce das gestantes infectadas para implementar medidas de prevenção da transmissão vertical. Considerando que o conhecimento permitirá uma ação preventiva mais eficaz, propusemo-nos a estudar a nossa população de mães com patologia infecciosa de transmissão vertical e seus RN, no que diz respeito às patologias mais prevalentes, tempo de diagnóstico e medidas de prevenção aplicadas. **Metodologia:** Estudo observacional e retrospectivo, no período de 01/01/2008 a 31/12/2012. Foram incluídos todos os RN nascidos no Centro Hospitalar Barreiro-Montijo neste intervalo de tempo. **Resultados:** Nasceram 105 RN filhos de mães com infeções de transmissão vertical, num total de 9115. Identificaram-se 46 RN filhos de mãe VIH. O diagnóstico materno em 20 das gestantes foi feito na gravidez e oito no parto. Quanto à terapêutica anti-retroviral 12 mães já cumpriam antes de engravidar, 23 iniciaram na gravidez, seis só realizaram durante o parto e cinco não cumpriram qualquer tipo de tratamento. Apenas um RN não cumpriu profilaxia, num total de dois RN infetados. Registaram-se 12 RN filhos de mãe VDRL positivo, 10 diagnósticos foram realizados durante a gravidez e dois no parto. Quatro mães foram tratadas corretamente conjuntamente com o parceiro, quatro não foram tratadas e quatro foram tratadas mas reinfectadas pelo parceiro. Tiveram o diagnóstico de sífilis congénita quatro RN, um dos quais sintomático. Todos os RN filhos de mãe VDRL positivo foram rastreados e, quando apresentavam critérios de infeção, tratados com Penicilina G. Apenas o RN com sífilis congénita sintomática apresenta sequelas minor. Identificaram-se 6 RN filhos de mães com hepatite B e 4 com C. Todos os RN filhos de mãe com hepatite B fizeram imunoglobulina específica e vacinação. Todos os lactentes foram rastreados aos 6 meses, nenhum estava infectado. Registaram-se 4 casos de suspeita de rubéola durante a gravidez, nenhum dos quais confirmado. Identificaram-se 19 RN filhos de mãe com suspeita de toxoplasmose durante a gravidez, tendo apenas 5 mães cumprido terapêutica com espiromicina. Os 15 RN com forte suspeita de seroconversão durante a gravidez cumpriram terapêutica com pirimetamina e sulfadiazina. Dos 3 RN infetados, nenhum ficou com sequelas. Registaram-se 18 casos de infeção provável a CMV durante a gravidez, confirmada em 6 RN. Destes, três ficaram com sequelas. De referir a existência de coinfeções e o fato da maioria das mães destes RN pertencer a grupos de risco: toxicod dependência, promiscuidade sexual e baixo nível literário. **Conclusões:** As infeções congénitas são um problema grave mas prevenível. O tratamento em muitas destas doenças não é ainda uma opção nem elimina as sequelas. Assim, a nossa melhor arma é o rastreio e a profilaxia da transmissão vertical. Com este trabalho percebemos a importância da educação para a saúde, da prevenção de comportamentos de risco e do rastreio universal. Concluímos ainda que no nosso hospital estão a ser cumpridos os diferentes protocolos de prevenção da transmissão vertical de doenças infecto-contagiosas.

Palavras-chave: Infeções Congénitas, Transmissão Vertical, Profilaxia

PAS009 - (14SPP-521) - O DESAFIO DAS BACTÉRIAS MULTIRRESISTENTES (BMR)

Muriel Ferreira¹; Joana Amaral¹; Henrique Oliveira²; Luís Januário¹; Fernanda Rodrigues¹

1 - Unidade de Infeciologia e Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Laboratório de Microbiologia, Serviço de Patologia Clínica, Hospital Geral, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução e Objectivos A resistência aos antimicrobianos é um problema mundial crescente, agravado pela emergência de BMR, predominantemente associadas aos cuidados de saúde. Este estudo tem por objectivo avaliar a evolução das infeções por BMR num hospital pediátrico. **Metodologia:** Análise retrospectiva de todos os casos com identificação de BMR de Janeiro 2008 a Dezembro 2012. As BMR estudadas foram *Staphylococcus aureus* metilino-resistente (SAMR),

bacilos gram negativos produtores de β -lactamases de espectro expandido (ESBL), *Enterococcus spp* resistentes à Vancomicina (ERV), *Pseudomonas aeruginosa* multirresistente (PAMR) e *Acinetobacter baumannii* resistente aos carbapenems (AB). Foram analisados dados demográficos, clínicos, presença de factores de risco (FR) classicamente associados a estas infecções e dados microbiológicos. Para cada ano avaliámos também o nº total de culturas efectuadas e percentagem de positividade, o nº de episódios de urgência, o nº de internamentos e duração média dos mesmos e o consumo hospitalar de antimicrobianos de largo espectro. Nos casos em que um doente teve mais do que uma identificação do mesmo gérmen, este foi apenas considerado uma vez, correspondendo sempre ao primeiro isolamento da bactéria naquele episódio infeccioso. Foram excluídas BMR consideradas em colonização. **Resultados:** Ao longo dos 5 anos foram identificadas 305 BMR, correspondentes a 254 crianças. Dados demográficos e microbiológicos são apresentados na tabela. A idade média foi de 6A (7D-21A); 50,8% eram do sexo feminino. 80% apresentavam doença crónica subjacente, e destes 19,3% encontravam-se sob terapêutica imunossupressora. 71,8% tinham FR associados. Nas infecções que ocorreram durante o internamento, o intervalo médio entre a admissão e a infecção foi de 40,4 dias. A identificação ocorreu maioritariamente em uroculturas (40,0%, n=122), secreções respiratórias (17,4%, n=53) e hemoculturas (13,4%, n=41). Os diagnósticos foram infecção: urinária (40,3%, n=123), respiratória (19,7%, n=60), bacteriemia (13,8%, n=42), dos tecidos moles (16,1%, n=49) e outras (9,5%, n=29). Durante o período de estudo, assistiu-se a um aumento do nº de infecções por BMR adquiridas na comunidade (mín 1 em 2008; máx 29 em 2012), principalmente à custa das ESBL isoladas em uroculturas. O consumo de antimicrobianos de largo espectro embora com algumas variações anuais, manteve-se relativamente estável ao longo do período de estudo. (tabela 1). **Conclusões:** Num contexto de aumento do nº de doentes observados e internados e do nº nas culturas efectuadas, observou-se um aumento importante do nº de BMR identificadas, em especial à custa das ESBL e SAMR. As infecções mais frequentes foram do tracto urinário, respiratórias e bacteriémias. Apesar da maioria dos doentes apresentar doenças crónicas ou outros FR para estas infecções, estas bactérias também foram identificadas em infecções adquiridas na comunidade, em particular infecções urinárias. É fundamental manter esta monitorização e reforçar medidas que controlem a progressão destes germens. **Palavras-chave:** Bactérias multirresistentes, infecções da comunidade, factores de risco

	2008	2009	2010	2011	2012
Nº urgências	54961	52620	53115	60023	60682
Nº internamentos/	3533/ 6,91	3628/ 6,83	3595/ 7,18	3771/ 6,99	4156/ 7,38
Demora média (d)					
Nº de culturas efectuadas/	7716/22,5%	9396/22,2%	7130/28,5%	7979/27,5%	10159/24,4%
% culturas positivas					
Nº BMR em infecção / (%)	39/1,1%	35/0,8%	80/2%	61/1,4%	90/1,8%
ESBL (n)	16	10	42	38	61
SAMR (n)	8	16	27	18	24
PMR (n)	10	5	5	4	2
ERV (n)	4	2	3	0	3
AB (n)	1	2	3	1	0

TABELA 1

PAS010 - (14SPP-590) - MASTOIDITE AGUDA. EXPERIÊNCIA DE UMA REGIÃO ULTRAPERIFÉRICA.

Filipa Marçal¹; Leonor Castro¹; Marisol Plácido²; Conceição Freitas¹; Rui Vasconcelos¹
1 - Serviço de Pediatria, Hospital Dr. Nélio Mendonça; 2 - Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital Dr. Nélio Mendonça

Introdução e Objectivos A mastoidite aguda, embora rara, é a complicação intra-temporal mais frequente da Otite Média Aguda (OMA). A era pós antibioterapia contribuiu em grande escala para a diminuição da sua incidência. No entanto, nos últimos tempos, alguns estudos apontam para um recrudescimento da doença, associado ao uso indiscriminado de antibióticos. O presente estudo tem como objectivo determinar a frequência de internamento por mastoidite aguda no Serviço de Pediatria da Região Autónoma da Madeira (RAM). Caracterizar do ponto de vista sociodemográfico, clínico, laboratorial e terapêutico os casos de mastoidite aguda na população em estudo. Avaliar a importância da imagiologia no diagnóstico desta entidade nosológica. **Metodologia** Revisão casuística dos casos clínicos das crianças internadas no Serviço de Pediatria da RAM com o diagnóstico de mastoidite

aguda entre Janeiro de 2007 e Julho de 2013. Para o diagnóstico considerou-se: a clínica, com base na presença de sinais inflamatórios retro auriculares e/ou os dados imagiológicos, com achados característicos desta patologia. **Resultados:** No decorrer do período em estudo registaram-se 29 casos de mastoidite aguda em idade pediátrica, com predomínio do sexo masculino em 64%. A mediana de idade foi de 6 anos (mínimo-8 meses; máximo-15 anos). Foi descrita história de OMA em 19 casos (66%) e destes, 16 casos (55%) foram submetidos a antibioterapia prévia ao internamento. A clínica cursou, maioritariamente com febre (58.6%), dor na mastoide (86.2%) e sinais inflamatórios auriculares: rubor (79.3%), edema (86.2%) e protrusão do pavilhão auricular (69%). Analiticamente o valor médio dos leucócitos obtido foi de $15.28 \times 10^3 / uL$ (mediana $14.4 \times 10^3 / uL$). A proteína C reactiva teve uma mediana de 55.12 mg/L. A tomografia computadorizada foi efectuada em 90% dos doentes (26 casos). Realizou-se hemocultura em 79% dos doentes (23 casos) e está foi positiva em 7% (2 casos). A cultura do exsudado auricular foi efectuada em 10% dos doentes (3 casos) tendo sido positiva em 7% destes. O agente isolado foi a *Pseudomonas aeruginosa*. Todos os doentes, em estudo, foram internados para efectuar antibioterapia endovenosa, sendo a duração média do internamento de 7,17 dias (mínimo- 3 dias; máximo-16 dias). As cefalosporinas de 3ª geração, utilizadas isoladamente, foram o fármaco de eleição em 69% dos casos. Apenas uma criança necessitou de drenagem mastoideia (3.4%). Não se registaram óbitos na população em estudo. **Conclusões** A mastoidite aguda em idade pediátrica é uma infecção potencialmente ameaçadora na era antibiótica. A frequência de internamentos por esta entidade nosológica não é desvalorizável, sendo imperativo alertar os clínicos para a importância do diagnóstico e abordagem terapêutica precoces de forma a prevenir complicações graves. Com base na análise dos resultados do estudo, infere-se que os exames de imagem se deverão reservar para os casos de deterioração clínica ou na suspeita de complicações.

Palavras-chave: Mastoidite aguda, Otite Média Aguda, Antibioterapia, Crianças

PAS011 - (14SPP-603) - USO OU ABUSO DA TERAPÊUTICA EMPÍRICA COM ACICLOVIR NA SUSPEITA DE ENCEFALITE?

Andreia Guerreiro¹; Marta Almeida¹; Margarida Valério²; Ana Alves³; Paulo Calhau⁴

1 - Interna 4º ano Pediatria Hospital Garcia de Orta; 2 - Interna 3º ano Pediatria Hospital São Francisco Xavier; 3 - Assistente Hospitalar Graduada Pediatria Hospital Garcia de Orta; 4 - Assistente Hospitalar Graduado Pediatria Hospital Garcia de Orta

Introdução e Objectivos **Introdução:** A encefalite corresponde a uma inflamação do parênquima cerebral cujas manifestações clínicas, muitas vezes inespecíficas, resultam de uma disfunção do sistema nervoso central. A investigação etiológica de encefalite herpética - doença grave com elevados índices de morbidade e mortalidade - é mandatória, uma vez que a instituição terapêutica precoce com aciclovir diminui a mortalidade e reduz as sequelas neurológicas. **Objectivos:** Caracterização clínica, analítica, imagiológica e electroencefalográfica de uma série de doentes medicados com aciclovir endovenoso, perante a suspeita clínica de encefalite herpética, e avaliação crítica da estratégia de intervenção terapêutica implementada. **Metodologia:** Estudo retrospectivo e descritivo, baseado na consulta dos processos clínicos de 56 crianças que, no período de 01/01/1997 a 30/06/2013, realizaram terapêutica endovenosa com aciclovir numa Urgência Pediátrica, por sintomatologia neurológica compatível com o diagnóstico de encefalite herpética. **Resultados:** A mediana da idade foi de 2 anos (mínimo 29 dias, máximo 11 anos). Constatou-se um predomínio do sexo masculino (63%). Cinco crianças apresentavam previamente patologia do neurodesenvolvimento. As principais manifestações clínicas foram alteração do estado de consciência (66%), convulsão (66%), febre (63%) e sinais neurológicos focais (50%). Noexame citoquímico do LCR, após punção lombar realizada a todos os doentes, 45% revelaram uma celularidade superior a 10 células e 29% uma proteinorráquia superior a 40 mg/dL. A pesquisa de vírus por PCR no LCR foi realizada em 96% dos doentes, sendo positiva em seis casos (HSV-1 em 3, HSV-2 em 1, EBV e Enterovírus em 2). Foram realizadas serologias em 64% das crianças, positivas em 4 (*Mycoplasma pneumoniae*, CMV, HSV e Influenza A). Todas as crianças realizaram electroencefalograma, que revelou alterações sugestivas de encefalite herpética em 6%, outras alterações em 63% e foicoinciderado normal em 31%. Exames de imagem crânio-encefálicos (TC e/ou RMN) foram realizados em 89%, sendo que 8% mostraram aspectos compatíveis com encefalite herpética. O diagnóstico de encefalite por Herpes simplex foi confirmado em cinco casos (9%), a encefalite viral admitida como diagnóstico final em 19 (33%), convulsão/epilepsia em 16 (29%), e outros diagnósticos alternativos nas restantes 16 (29%). Quarenta

e sete crianças (84%) foram medicadas com aciclovir no primeiro dia de internamento (34% nas primeiras 12 horas). A mediana da duração do tratamento foi de 6 dias (mínimo de 2 e máximo de 28). Verificou-se uma complicação secundária à terapêutica (insuficiência renal aguda). Vinte e quatro crianças (43%) iniciaram terapêutica antibiótica em simultâneo. Foram descritas sequelas neurológicas em 44% dos casos. **Conclusões:** O diagnóstico presumptivo de encefalite herpética é um desafio clínico mesmo para profissionais experientes. A avaliação crítica desta revisão permitiu concluir que apesar do diagnóstico de encefalite herpética só ter sido comprovado numa percentagem diminuta dos casos, a utilização precoce deste fármaco nas restantes situações foi globalmente criteriosa e justificada. Ainda assim, e de acordo com outras séries publicadas, poderá questionar-se a utilização de aciclovir em alguns dos doentes da nossa casuística.

Palavras-chave: Aciclovir, encefalite herpética

PAS012 - (14SPP-612) - ESTUDO CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICO DA INFEÇÃO COMPLICADA POR VÍRUS VARICELA-ZOSTER NA IDADE PEDIÁTRICA

Catarina Maia¹; Jacinta Fonseca¹; Helena Santos¹; Isabel Carvalho¹; Diana Moreira¹
1 - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução: Em Portugal, a incidência da infeção complicada por vírus varicela-zoster (VVZ) e respetivos custos é desconhecida. A vacina contra o vírus varicela-zoster (VVZ) é de prescrição individual, sendo recomendada em adolescentes e grupos de risco. **Objetivos:** Caracterização clínica e epidemiológica dos doentes em idade pediátrica internados com o diagnóstico de infeção complicada por VVZ. Identificação dos fatores preditivos dos diferentes tipos de complicações. **Métodos:** Estudo observacional retrospectivo, baseado na análise dos processos clínicos dos doentes internados num hospital urbano do norte de Portugal entre janeiro de 1999 e julho de 2013, com o diagnóstico de infeção complicada por VVZ. **Resultados:** Dos 111 doentes internados por infeção a VVZ foram diagnosticadas complicações em 94, dois (2.1%) dos quais no contexto de reativação da infeção latente. Constatou-se de três em três anos aumento regular do número de casos, com o maior pico registado em 2012 (16%), bem como distribuição sazonal, com predomínio de maio-julho (35.1%) e declínio de agosto-outubro (17%). A fonte de contágio foi identificada em 27 (28.7%) doentes: intrafamiliar (20), escolar (7) e outros (1). A mediana da idade foi 38 (1-176) meses, apresentando 80.9% idade < 6 anos e 6.4% idade > 9 anos; 50% eram do sexo masculino e 100% não estavam vacinados. A mediana entre o início da varicela e a complicação foi 4 (0-60) dias, sendo significativamente mais elevada nas complicações imunológicas (p<0.05). Os tipos de complicações mais frequentes foram as infecciosas (70.2%), destacando-se a sobreinfeção bacteriana da pele/tecido celular subcutâneo (37.2%) e as complicações respiratórias (24.5%). Seguiram-se as complicações neurológicas (19.1%), gastrointestinais (9.6%), hematológicas (5.3%) e osteoarticulares (4.3%). Diagnosticaram-se 38 (40.4%) infeções bacterianas invasivas (IBI), 6 das quais com bacteriemia: Streptococcus do grupo A (3), Staphylococcus aureus (3) e Streptococcus pneumoniae (1). A mediana da idade na admissão foi significativamente mais elevada nas complicações imunológicas em comparação com as complicações infecciosas (64.0 vs 30.0 meses; p=0.002) Em 27 (28,7%) doentes foi identificada condição predisponente para varicela complicada: dermatite atópica (5), doença pulmonar (9), outras doenças crónicas (7) e terapêutica prévia com ibuprofeno e/ou corticoide (14). Nenhum caso apresentava imunodeficiência primária. As complicações neurológicas ocorreram preferencialmente em crianças saudáveis, enquanto as complicações infecciosas, nomeadamente as IBI foram mais frequentes nos doentes medicados previamente com ibuprofeno e/ou corticoide (p<0.05). A mediana de duração do internamento foi de 5 (1-60) dias. A evolução foi favorável na maioria dos casos, no entanto verificaram-se 5 casos com sequelas. Estas crianças eram tendencialmente mais velhas (65 vs. 36 meses; p=0.09). **Conclusão:** As complicações da infeção pelo VVZ ocorreram preferencialmente em idade pré-escolar e doentes previamente saudáveis. As complicações infecciosas, nomeadamente as dermatológicas e respiratórias, foram as mais frequentes, tendo sido detetada associação com a terapêutica prévia com ibuprofeno e/ou corticoide. Estudos multicêntricos deverão ser planeados no sentido de determinar a incidência nacional das infeções complicadas por VVZ bem como o impacto social e económico da doença, com o intuito de otimizar e ajustar as estratégias vacinais à nossa realidade.

Palavras-chave: Varicela, Herpes Zoster, Complicações, Internamento, Pediatria

PAS013 - (14SPP-39) - ORPHANET-PT: O PORTAL DE REFERÊNCIA PARA DOENÇAS RARAS E MEDICAMENTOS ÓRFÃOS EM PORTUGAL

Patrícia Arinto¹; João Silva¹; Jorge Sequeiros¹

1 - Centro de Genética Preditiva e Preventiva - Instituto de Biologia Molecular e Celular

Introdução e Objetivos: A ORPHANET (www.orpha.net) é o Portal de Doenças Raras e Medicamentos Órfãos, com enorme impacto em toda a Europa e mais além, na provisão de informação a profissionais de saúde e cientistas na área das ciências da vida e da saúde, a doentes e associações de doentes, meios de comunicação social e público em geral. Desde 2009, a ORPHANET-Portugal (www.orpha.net/national/PT-PT) está sediada no Instituto de Biologia Molecular e Celular – Centro de Genética Preditiva e Preventiva, no Porto. Os nossos objetivos são produzir, promover a divulgação e disponibilizar o acesso a informação validada, em língua portuguesa sobre doenças raras e medicamentos órfãos para Portugal, países da CPLP e às comunidades emigrantes e contribuir para a implementação do Plano Nacional das Doenças Raras. **Metodologia:** A ORPHANET, através da sua base de dados online, oferece uma variedade de serviços de acesso fácil e gratuito: • Um inventário e classificação de doenças. • Uma enciclopédia de doenças raras em inglês e francês, progressivamente traduzida para português. • Um inventário de medicamentos órfãos em todos os estádios de desenvolvimento. • Um diretório de recursos especializados, disponibilizando informação sobre centros especializados, laboratórios médicos, projetos de investigação a decorrer, ensaios clínicos, registos, redes, plataformas tecnológicas e associações de doentes, no campo das doenças raras. • Uma ferramenta de assistência ao diagnóstico permitindo aos utilizadores a pesquisa por sinais e sintomas. • Uma enciclopédia de recomendações e orientações de cuidados médicos de emergência e anestesia. • Uma coleção de relatórios temáticos, o Orphanet Report Series, diretamente descarregáveis a partir do website. A equipa nacional faz a tradução e validação desses conteúdos, bem como o levantamento e atualização dos recursos existentes no país. **Resultados:** Atualmente, encontram-se já disponíveis em português todos os menus do sítio internacional da ORPHANET e grande parte do nome das doenças (validados por profissionais especializados em cada área), bem como grande parte dos seus conteúdos mais importantes, como as guias de emergência (utilizadas para a elaboração dos cartões de pessoa com doença rara) e os resumos das doenças. A ORPHANET recebe cerca de 20000 acessos diários de mais de 200 países. Estão disponíveis, em português, 8003 nomes das doenças, 826 sumários e 18 guias de emergência de doenças raras. Estão registados em Portugal 451 profissionais, 142 consultas especializadas, 946 testes diagnósticos, 153 projetos de investigação, 21 ensaios clínicos, 70 associações de doentes e 20 registos/biobancos. **Conclusões:** Ao longo do tempo aumentamos muito significativamente a informação, disponibilizada em português na nossa plataforma, e conseguimos fazer chegar a informação a cada vez mais pessoas. Com a ORPHANET existe um local onde está reunida informação cientificamente credível e validada sobre mais de 8000 doenças raras, acessível em seis línguas incluindo o português, assim como os recursos disponíveis no país para o seu seguimento e tratamento. O principal objetivo de ajudar na melhoria e encurtamento do tempo de diagnóstico, de cuidados especializados e do tratamento dos doentes, está a ser concretizado e tem vindo a afirmar-se cada vez mais como um projeto mundial.

Palavras-chave: Doenças Raras, Medicamentos órfãos



Picture 1

PAS014 - (14SPP-256) - CONFIRMAÇÃO MOLECULAR DE UM DIAGNÓSTICO CLÍNICO DE SÍNDROME DE PALLISTER-HALL

Ana Lopes¹; Carina Fernandes²; Nadine Ferreira²; Isabel Alonso^{1,3}; João Silva¹

1 - CGPP, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Univ. Porto; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta; 3 - UniGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Univ. Porto

Introdução e Objectivos A síndrome de Pallister-Hall (PHS) é uma doença de transmissão autossómica dominante com uma prevalência menor que 1 / 1 000 000, sendo que 25% dos casos são causados por mutações *de novo*. Indivíduos afectados apresentam normalmente hamartoma hipotalâmico, disfunção da pituitária, polidactilia central e malformações viscerais. Até à data o gene *GLI3* localizado no cromossoma 7 foi o único associado a esta doença. Este gene pertence a uma família de genes que estão envolvidos no desenvolvimento normal de vários tecidos e órgãos durante o desenvolvimento embrionário. A maioria das mutações responsáveis por PHS estão localizadas no segundo terço do gene (nucleótidos 1998-3481). Estas mutações são normalmente truncantes resultando numa proteína mais curta. O gene *GLI3* codifica uma proteína de 190 kDa com 5 domínios de dedo de zinco tipo C2H2. Esta proteína encontra-se no citoplasma e é expressa na placenta, cólon, pulmões, baço, testículos, etc. **Metodologia:** Foi executado um pedido de teste de diagnóstico molecular para confirmação de síndrome de Pallister-Hall para um indivíduo masculino de 21 anos, com desenvolvimento intelectual normal, a quem na investigação da epilepsia foi detectado hamartoma hipotalâmico; como apresenta malformações ósseas nas mãos e pés, e cardiopatia congénita complexa tinha diagnóstico clínico prévio de síndrome de Holt-Oram; sem história familiar de casos semelhantes. O gene *GLI3* foi testado por PCR e sequenciação da região codificante e regiões intrónicas flanqueantes. **Resultados:** O teste molecular identificou uma mutação já descrita como causadora de síndrome de Pallister-Hall (c.2149C>T; p.Gln717* - exão 13). Esta mutação origina um códon STOP prematuro resultando assim numa proteína mais curta. O indivíduo onde foi descrita tratava-se também de um caso esporádico e apresentava hamartoma hipotalâmico, polidactilia central na mão esquerda e polidactilia pós-axial no pé e mão direita, atraso mental e de desenvolvimento e episódios epiléticos. **Conclusões:** O teste molecular permitiu confirmar o diagnóstico clínico. A alteração identificada encontra-se na zona do gene onde estão localizadas mutações causadoras de PHS. Com este resultado recomenda-se a referenciação do doente, progenitores (e outros familiares em risco) a uma consulta ou serviço de Genética Médica para aconselhamento.

Palavras-chave: Pallister-Hall, *GLI3*

PAS015 - (14SPP-216) - (*) DOR TORÁCICA NA ADOLESCÊNCIA: NEM SEMPRE UMA CONDIÇÃO BENIGNA.

Catarina Valpaços¹; Raquel Oliveira¹; Sandrina Martins¹; Isabel Martinho¹; Ana Maia Ferreira²

1 - Unidade Local de Saúde do Alto Minho; 2 - Instituto Português de Oncologia do Porto

Introdução/Descrição do Caso: Uma queixa de dor torácica na adolescência é uma situação frequente e, na maioria das vezes, autolimitada. A etiologia idiopática é a mais comum, seguida pela ansiedade, patologias osteoarticular e respiratória aguda. Embora raramente relacionada com patologia orgânica grave, esta última pode efetivamente encontrar-se presente, pelo que os diagnósticos diferenciais de dor torácica devem ser avaliados criteriosamente. **Caso Clínico:** Adolescente de 15 anos, previamente saudável, apresenta-se no Serviço de Urgência (SU) por toracalgia (dor tipo pleurítica, na região lateral do hemitórax esquerdo e com irradiação para a omoplata homolateral) e dispneia em repouso, com início no próprio dia. Negava outros sintomas respiratórios ou história de traumatismo. Referia apenas evicção de exercício desde há 4 meses por indicação do ortopedista por suposta distensão ligamentar a nível da articulação coxo-femural esquerda (havendo registo de três vindas anteriores ao SU durante o período supracitado por claudicação e dor na anca esquerda, tendo sido efectuado estudo radiográfico, que não evidenciou alterações suspeitas). Na admissão o doente encontrava-se apirético e hemodinamicamente estável, com palidez cutânea, mas sem outras alterações (nomeadamente sinais de dificuldade respiratória ou alterações estetoacústicas). O electrocardiograma realizado apresentava ritmo sinusal e ausência de sinais de isquemia. A radiografia do tórax evidenciou lesões nodulares múltiplas que colocaram a hipótese

diagnóstica de patologia do foro oncológico. Efectuou tomografia computadorizada toraco-abdomino-pélvica onde eram visíveis múltiplos nódulos pulmonares assim como lesão ocupando espaço no músculo ilíaco esquerdo, de limites mal definidos, medindo cerca de 6.5 cm de diâmetro, a que se associava uma alteração estrutural da asa ilíaca esquerda, sugerindo tratar-se de uma lesão neoplásica provavelmente primária. Analiticamente, desidrogenase láctica de 518UI/L, sem outras alterações. O doente foi transferido para o Instituto Português de Oncologia do Porto para complementar estudo diagnóstico. A biópsia da lesão ilíaca revelou tratar-se de um sarcoma de Ewing/PNET, hipótese corroborada pelo estudo imunohistoquímico (que apresentou positividade para CD99 e FLI1) e pelo estudo genético (onde foi identificada uma translocação envolvendo a banda cromossómica 22q12 - gene *EWSR1*). A biópsia de medula óssea não evidenciou sinais de envolvimento neoplásico. **Comentários/Conclusões:** No presente caso, os aspectos morfológicos, perfil imunohistoquímico e estudo genético, enquadrados no contexto clínico e imagiológico, são compatíveis com sarcoma de Ewing/PNET, com metastização pulmonar. Trata-se do segundo mais frequente tumor ósseo primário pediátrico, correspondendo a 2% das neoplasias na criança. O seu crescimento é rápido e a tendência para metastização precoce é elevada, nomeadamente por via hematogénica, para os pulmões, ossos, fígado e medula óssea. Na doença metastática, a sobrevida aos 5 anos diminui de 70% para 20%, comparativamente com a doença localizada. A metastização constitui, assim, o fator de prognóstico mais importante, fazendo da celeridade do diagnóstico um objetivo essencial.

Apesar da presença de queixas álgicas na anca esquerda desde há 4 meses o diagnóstico neste doente foi estabelecido por um quadro de dor torácica por doença metastática. Assim, muito embora os tumores ósseos representem uma causa rara de artralgia e claudicação, esta possibilidade deve ser sempre ponderada quando a clínica persiste apesar de terapêutica dirigida e repouso.

Palavras-chave: Dor torácica, Sarcoma Ewing/PNET

PAS016 - (14SPP-336) - “DOR ÓSSEA”: O DESAFIO DO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Ana Luísa Rodrigues¹; Luís Tavares¹; Cristina Alves¹; Pedro Cardoso¹; Sónia Silva²; Manuel João Brito²

1 - Serviço de Ortopedia Pediátrica, CHUC, EPE- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2 - Serviço de Oncologia Pediátrica, CHUC, EPE- Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: As manifestações osteoarticulares na criança podem traduzir uma grande diversidade de patologia, que inclui a traumatologia, a dor óssea recorrente benigna, a patologia ortopédica, a patologia reumatológica e mais raramente a doença neoplásica óssea e hematológica. As leucemias são a neoplasia maligna mais comum na idade pediátrica (25%), sendo que as leucemias linfoblásticas agudas (LLA) são as mais frequentes, com um pico de incidência entre os 2 e os 6 anos de idade. Os sintomas iniciais da LLA envolvem muitas vezes o sistema musculoesquelético (40% dos doentes seguidos por Leucemia no Hospital Pediátrico de Coimbra). **Caso clínico:** Criança do sexo feminino de 6 anos de idade, que recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por dor lombar exuberante, com defesa à palpação, com história de trauma na escola. Não apresentava outros sinais ou sintomas. Na radiografia observou-se um acunhamento anterior da vértebra T8, sugestivo de fractura, pelo que a criança foi internada durante 5 dias para vigilância, analgesia e repouso, verificando-se melhoria progressiva da sintomatologia. Após 3 semanas, regressou ao SU por queixas de dor abdominal inespecífica com agravamento na posição sentada ou decúbito e com alívio em ortostatismo. A ecografia abdominal não mostrou alterações. A partir de então sofreu um agravamento do quadro clínico que motivou várias vindas à urgência. Tinha queixas de dor abdominal associada a dorsalgia, torcicolo, poliartalgias migratórias e vários episódios de despertares nocturnos. Negava febre, astenia, anorexia ou outra sintomatologia acompanhante. Por não melhoria da sintomatologia, recorre de novo ao SU 2 meses após a vinda inicial, tendo realizado avaliação analítica que revelou leucocitose (22080/ul), neutrofilia (13230/ul), trombocitopenia (66000/ul), sem anemia (Hemoglobina de 13,5g/dl); parâmetros inflamatórios aumentados (Proteína C reactiva de 20mg/dl e velocidade de sedimentação de 100 mm); função renal e hepática normais; ácido úrico e LDH normais. Serologias virais negativas. Hemocultura e Urocultura negativas. O esfregaço de sangue periférico apontava para a existência de blastos, pelo que realizou medulograma que permitiu o diagnóstico de Leucemia Linfoblástica Aguda, FAB L1, comum, com 2 marcadores aberrantes (CD4 e CD33) e um marcador de mau prognóstico CD66c. Iniciou quimioterapia segundo protocolo

DFCI 05-01, tendo sido adicionado Imatinib após conhecimento da genética molecular que detectou o transcrito BCR/ABL, correspondente ao cromosoma Philadelphia. Após a fase de indução prosseguiu quimioterapia segundo protocolo EsPhALL, estando previsto transplante de células progenitoras hematopoiéticas em Agosto de 2013. **Conclusão:** A leucemia linfoblástica aguda na infância pode ter a apresentação inicial de dor osteoarticular, podendo mimetizar várias patologias ortopédicas. Em contexto de urgência, a “dor óssea” é uma queixa frequente, sendo que o diagnóstico diferencial pode ser um verdadeiro desafio. Porém, é necessário manter um elevado nível de suspeição relativamente à ‘dor óssea’ de causa não traumática, já que pode constituir a manifestação inicial de patologia neoplásica hematológica da infância. Este diagnóstico raro deve ser considerado em dores ósseas desproporcionais aos achados clínicos, em dores recorrentes ou com uma evolução arrastada, ou em situações em que existe sintomatologia constitucional acompanhante. Trauma ou hemograma sem alterações não excluem patologia maligna.

Palavras-chave: Dor osteoarticular na criança, leucemia linfoblástica aguda

PAS017 - (14SPP-562) - TUMORES DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL - CARACTERIZAÇÃO DE UMA REGIÃO PORTUGUESA

Jenny F. Gonçalves¹; Ana Paula Ornelas¹; Francisco Silva¹; Sofia Nunes²; Duarte Salgado²
 1 - Serviço de Pediatria, Hospital Dr. Nélio Mendonça - SESARAM; 2 - Unidade de Neuro-Oncologia Pediátrica, Instituto Português de Oncologia de Lisboa

Introdução e Objectivos: Os tumores primários do sistema nervoso central (SNC) constituem o segundo grupo mais frequente de tumores em Pediatria, assim como o principal tumor de órgãos sólidos, representando a principal causa de morte por neoplasia. O aumento da incidência verificado poderá ser atribuído à evolução nos métodos de diagnóstico e registo. Apesar da melhoria das taxas de sobrevida associada aos avanços terapêuticos, a mortalidade/morbilidade permanece elevada. Este trabalho tem como objetivo caracterizar a população pediátrica com o diagnóstico de tumor do SNC, no período entre os anos 1998 e 2012, na Região Autónoma da Madeira (RAM). **Metodologia:** Estudo descritivo retrospectivo realizado por consulta de processos clínicos. Foram incluídas crianças com idade 14 anos ao diagnóstico, seguidas na Unidade de Hemato-Oncologia Pediátrica e Serviço de Neurocirurgia do Hospital Dr. Nélio Mendonça e Unidade de Neuro-Oncologia Pediátrica do Instituto Português de Oncologia de Lisboa. A caracterização histológica foi feita segundo a classificação da Organização Mundial de Saúde para tumores do SNC do ano 2007. Foram utilizados dados populacionais do Instituto Nacional de Estatística (censos 2001 e 2011). **Resultados:** Foram analisadas 37 crianças com o diagnóstico de tumor do SNC, 59% do sexo feminino. A idade média ao diagnóstico foi 7,6 anos (mín 2 meses, máx 14 anos, mediana 9), 54,1% na faixa etária dos 3-11 anos. O ano de maior incidência foi 2010 (16,2%). Os sintomas mais frequentes na apresentação foram cefaleias (54,1%), náuseas/vómitos (40,5%), ataxia/alterações da marcha (27%), movimentos oculares anómalos/alterações da acuidade visual (24,3%), convulsões (16,2%), alterações do tónus muscular (8,1%) e aumento do perímetro cefálico (8,1%). Os tumores foram de localização supratentorial em 68% dos casos. Em 84% foi possível o diagnóstico histológico. Ao diagnóstico 48,6% foram classificados como tumores da série glial de baixo grau, 18,9% tumores da série glial de alto grau, 10,8% meduloblastomas, 5,4% ependimomas e 5,4% tumores de células germinativas (tabela 1). Identificou-se um factor genético em 1 caso (Neurofibromatose tipo 1). Em 37,8% dos casos foi possível a exérese total do tumor com cirurgia, sem necessidade de terapêutica adjuvante. Verificou-se recidiva em 45,9% dos casos, 29,4% faleceram. A taxa de mortalidade mais elevada foi nos tumores da série glial de alto grau (71%), e entre os 3 -11 anos. Dos restantes casos, a taxa de sequelas foi elevada nas duas localizações (supratentorial 42,9% vs. infratentorial 55,6%). A sobrevida aos 5 anos foi de 60,9%. **Conclusões:** Nos últimos 14 anos foram diagnosticados 8 casos/10000 habitantes da RAM com <15 anos. Ao contrário dos estudos publicados, a incidência no nosso estudo é maior no sexo feminino, observando-se uma maior incidência no ano 2010. Os sintomas mais frequentes à apresentação foram cefaleias, náuseas e vômitos, e a localização supratentorial e o subtipo histológico astrocitoma pilocítico os mais comuns, tal como descrito na literatura. A taxa de mortalidade foi elevada nos tumores de localização supratentorial, sendo o

número de sobreviventes com sequelas elevado nas duas localizações. Seria importante caracterizar outras regiões do país, de forma a conhecer a realidade da população pediátrica em Portugal.

	Tumores da série glial - Baixo grau	Tumores da série glial - Alto grau	Meduloblastomas	Ependimomas	Tumores de células germinativas
F	11	3	3	2	0
M	7	4	1	0	2
Idade ao dx (média)	6	10	11	5	12
Mortalidade (%)	22	71	50	50	0

Tabela 1: Distribuição dos tipos de tumor mais frequentes segundo sexo, idade ao diagnóstico e mortalidade

Slide1

PAS018 - (14SPP-136) - QUANDO A FEBRE PERSISTE...

Marta Machado¹; Rita Lacerda Vidal¹; Daniela Pio¹; Maria Manuel Flores¹; Paula Estanqueiro²; Manuel Salgado²
 1 - Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar Baixo Vouga (SP-CHBV); 2 - Hospital Pediátrico Carmona da Mota (HPCM) - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução/Descrição do Caso: A Artrite Idiopática Juvenil (AIJ) é a doença reumatológica crónica mais frequente em idade pediátrica, com uma incidência de 10 a 20 novos casos por 100000. Segundo a ILAR (*International League of Associations for Rheumatology*), atualmente divide-se em 7 categorias; uma delas é a forma sistémica, que se manifesta por artrite fixa em pelo menos uma articulação, febre diária com duração superior a 14 dias, associada a pelo menos um dos seguintes sinais: exantema macular, linfadenopatias generalizadas, hepato e/ou esplenomegália, presença de serosite (pericardite e/ou pleurite). Nalguns doentes a artrite poder-se-á manifestar-se bastante tempo depois. Descrição do caso: Menina de 3 anos, sem antecedentes de relevo. Iniciou exantema maculopapular rosado nos quatro membros com progressão ao tronco e, dois dias depois, febre. Em D6 de doença iniciou artralgiás das grandes articulações de difícil caracterização. Em D12, artrite transitória (menos de 2 dias) no joelho direito (dor, calor e rubor e impotência funcional), mantendo febre elevada de predomínio vespertino e noturno, exantema que se exacerbava nos picos febris e artralgiás transitórias, mantendo bom estado geral. Em D13 realizou estudo analítico (18500 leucócitos, 75% polimorfonucleares, Proteína C Reactiva de 17 mg/dl, Velocidade de Sedimentação superior a 130 mm e IgM positiva para *Mycoplasma pneumoniae*), ecocardiograma (sem alterações) e ecografia abdominal (hepatomegália ligeira). Por suspeita de infecção por *Mycoplasma* iniciou claritromicina, a que associou ceftriaxone 3 dias depois pela manutenção da febre. Em D19 de doença foi observada pela equipa de Reumatologia Pediátrica do HPCM, sendo assumido o diagnóstico de provável AIJ sistémica (AIJs), sendo medicada com ibuprofeno 10 mg/kg/dose 3id e prednisolona 1 mg/kg/dia, ficando completamente assintomática em menos de 3 semanas. Suspendeu a prednisolona 3 meses depois e 12 meses após o diagnóstico mantém-se assintomática. **Comentários/Conclusões:** Apesar de pouco frequente, a AIJs deve ser considerada no diagnóstico diferencial de febre prolongada. O diagnóstico é clínico e de exclusão, o que leva frequentemente a um atraso diagnóstico. O facto de não ter tido artrite fixa prolongada leva a questionar o diagnóstico de AIJs. Contudo, a exclusão de outras causas, a presença de exantema macular e a boa resposta à corticoterapia suporta-o. A vigilância a longo prazo é fundamental pelo risco de recidiva ou de eventuais complicações decorrentes da doença e do tratamento.

Palavras-chave: Artrite idiopática juvenil, exantema, febre, artralgia

PAS019 - (14SPP-267) - TAMPONAMENTO PERICÁRDICO NA ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÊMICA

João Rio Martins¹; Paula Estanqueiro¹; Juliana Roda¹; Alexandra Dinis¹; Isabel Santos¹; Manuel Salgado¹

1 - Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra (CHUC)

Introdução/Descrição do Caso: A artrite idiopática juvenil sistêmica (AIJs) é uma doença autoinflamatória multissistêmica de etiologia e patogenia incertas. Uma das principais manifestações é a pericardite, que ocorre em 30 a 40% dos casos. O tamponamento cardíaco uma situação rara. **Caso clínico:** Menino de 4A seguido por AIJs diagnosticada em Abril de 2012 - febre prolongada (máx 40,1°C), artrite do cotovelo esquerdo e poliartralgias migratórias, exantema macular evanescente, VS 73mm/h, pCr 7,8mg/dl, leucocitose 19750/uL com boa resposta inicial à prednisolona (PDN, 1 mg/kg/dia) e metotrexato oral (MTXo, 15 mg/m2/sem). Suspendeu PDN após 5,5 meses, mantendo o MTXo. Foi mantendo queixas intermitentes de curta duração (1-2 dias) de febre, artralguas / artrite com intervalos livres assintomáticos irregulares (1 a 30 dias). Por poliartralgias e VS 78mm/h, em Dezembro 2012 reiniciou PDN 0,3 mg/kg/dia, mas manteve queixas intermitentes de curta duração (1-5 dias) de febre, artralguas/artrite. Em março 2013 reiniciou febre (máx.40°C), dores generalizadas, prostração, polipneia e taquicardia 153bpm. Realizou: ecocardiografia que revelou “derrame pericárdico concêntrico com muita fibrina, pericárdio espessado com compromisso da diástole”; radiografia do tórax que mostrou discreto derrame pleural bilateral. Analiticamente VS 102, pCr 22mg/dl, 26200 leucócitos, ferritina 2671ng/ml. Foi associado ibuprofeno 40 mg/kg/dia e aumentada a dose de PDN (2mg/kg/dia), com evolução clínica e imagiológica favorável. Teve alta em D7 de internamento. Cerca de 36h após a alta verificou-se deterioração do estado geral, com recorrência da dificuldade respiratória associada a toracalgia e vômitos pelo que recorreu ao Serviço de Urgência. À entrada apresentava mau estado geral, prostração, polipneia com tiragem global e gemido, palidez cutâneo-mucosa, febre baixa, FC 150 bpm, AC com galope e AP com diminuição do MV na base direita. Ao ecocardiograma apresentava derrame pericárdico septado com colapso diastólico auricular e ventricular. Analiticamente: leucocitose 37110/uL; plaquetas 473000/uL; VS 23mm/1^h; pCr 20,2mg/dL; PCT 4,1ng/mL; ferritina 2413ng/mL; troponina negativa; NT-proBNP 2760pg/mL; exame citoquímico do líquido pericárdico compatível com exsudado e culturas negativas. Foi internado na Unidade de Cuidados Intensivos (UCI) para realização de pericardiocentese, pulsos de metilprednisolona (30 mg/kg/dia 3 dias) e flucloxacilina 500 mg 6/6 horas. Durante o internamento na UCI manteve-se sempre apirético, hemodinamicamente estável e sem necessidade de O2 suplementar. Em D3 retirou o dreno torácico, repetiu ecocardiograma que revelou espessamento pericárdico e quantidade vestigial de líquido pericárdico, sendo transferido para o Serviço de Pediatria Médica. Teve melhoria clínica, analítica e imagiológica progressivas, apresentando-se em D12 totalmente assintomático. Em D14 iniciou Anakinra (2 mg/kg/dia) que associou ao MTXo; manteve a PDN 1mg/kg/dia em esquema de desmame, que veio a suspender 1,5 mês depois. Rapidamente ficou assintomático e com exame objectivo normal, que mantém. Ecocardiografia normal e reagentes de fase aguda negativos. **Comentários/Conclusões:** O tamponamento cardíaco embora raro é uma complicação grave da AIJs, que pode colocar a vida em risco. A sua ocorrência sob medicação com PDN 2mg/kg/dia e MTXo e pelo facto do doente só ter ficado completamente assintomático após o início do Anakinra, sugere-nos que a introdução mais precoce deste fármaco poderia ter prevenido o envolvimento cardíaco.

Palavras-chave: Artrite idiopática juvenil sistêmica, doença de still, tamponamento

PAS020 - (14SPP-547) - ERITEMA NODOSO: CASUÍSTICA DE 18 ANOS

Ester Pereira¹; Rodolfo Casaleiro¹; Paula Estanqueiro¹; Manuel Salgado¹

1 - Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE

Introdução e Objectivos: O eritema nodoso (EN) é uma doença relativamente rara, caracterizando-se a nível histológico por uma paniculite septal. Surge devido a uma reação de hipersensibilidade tipo IV desencadeada por uma grande variedade de estímulos, infecciosos ou não. Pretendeu-se caracterizar

os casos clínicos de EN observados no Serviço de Urgência (SU) de um hospital de tipologia A1. **Metodologia:** Estudo retrospectivo descritivo, através da consulta dos processos clínicos de crianças e adolescentes observadas no SU com o diagnóstico de EN, entre os anos de 1994 e 2011. Variáveis estudadas: distribuição mensal e anual, variáveis demográficas, quadro clínico, exames complementares de diagnóstico, diagnóstico etiológico e evolução. Análise estatística: SPSSv19.0. **Resultados:** Identificaram-se 34 crianças e adolescentes com diagnóstico de EN (1.9 por ano) com idade média de 7.2 ± 3.7 anos (mínimo 1.6 e máximo 16.8 anos), sendo 52.9% do sexo masculino. Verificou-se maior incidência no segundo semestre do ano. Os nódulos subcutâneos foram descritos como eritematosos e dolorosos em quase todos os casos, apresentando distribuição bilateral simétrica em 78.8% e localização pré-tibial exclusiva em 50.0%. Os membros superiores e abdómen estavam envolvidos em 32.4% dos casos. Constatou-se em 36.4% febre, 14.7% artralguas e 8.8% artrite. Não realizaram exames complementares de diagnóstico 17.6%. Identificou-se uma etiologia infecciosa em 20.6% (Salmonella spp em 8.8%, vírus Epstein-Barr 6.2%, Streptococcus pyogenes 2.9% e Mycoplasma pneumoniae 2.9%) e poderá ter estado implicado um fármaco em 11.8% dos casos. Não ocorreu nenhum caso de EN associado a doença inflamatória crónica, gravidez ou neoplasia. A duração média do EN foi de 29.4 ± 20.8 dias (mínimo 4 e máximo 67 dias) e surgiram recidivas em 11.8% dos casos. **Conclusões:** Não se identificou etiologia para o EN em 67.6% dos casos, superior ao encontrado noutras séries internacionais, podendo relacionar-se com a investigação realizada (nenhum exame complementar de diagnóstico em 17.6%). Dos agentes causais infecciosos implicados verificou-se, ao contrário do que seria de esperar, uma baixa frequência de infeção por Streptococcus pyogenes e elevada de infeção por Salmonella spp.

Palavras-chave: Eritema nodoso, paniculite

PAS021 - (14SPP-571) - TIROSINÉMIA TIPO 1: O PASSADO E O PRESENTE NUMA UNIDADE DE DOENÇAS METABÓLICAS

Joana Faleiro Oliveira¹; Magda Rodrigues²; Cláudia Costa³; Patrícia Janeiro³; Ana Gaspar³

1 - Departamento de Pediatria, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca; 2 - Departamento de Pediatria do Centro Hospitalar Lisboa Norte; 3 - Unidade de Doenças Metabólicas do Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução: A tirosinemia tipo 1 (défice de fumarilacetoadesase) é uma doença rara mas potencialmente fatal quando não diagnosticada precocemente. O plano alimentar individualizado com restrição proteica, o transplante hepato-renal e a nitisinona (NTBC) fazem parte das opções terapêuticas. Mais recentemente a sua inclusão no rastreio neonatal alargado tem permitido antecipar cuidados terapêuticos e melhorar a sobrevida. **Objectivos:** Caracterização dos doentes com tirosinemia tipo 1 e sua evolução de acordo com as opções terapêuticas disponíveis. **Metodologia:** Estudo retrospectivo e observacional dos doentes acompanhados numa Unidade de Doenças Metabólicas no período compreendido entre Janeiro de 1981 e Dezembro de 2012. Foram analisados dados demográficos, manifestações clínicas, terapêutica e evolução clínica e laboratorial. No caso dos doentes em idade adulta, procedeu-se também a um inquérito telefónico. **Resultados:** Foram analisados 8 doentes com tirosinemia tipo 1, dos quais 4 do sexo masculino. O rastreio neonatal diagnosticou 2 doentes às 3 semanas de vida em fase pré-sintomática. Os restantes 6 doentes foram diagnosticados entre os 3 meses e os 6 anos de idade. Na década de 80 foram diagnosticados 4 doentes, dos quais 2 faleceram em contexto de insuficiência hepática e carcinoma hepatocelular (CHC), uma doente realizou transplante hepático e outra transplante hepato-renal. As doentes transplantadas estão clinicamente bem e sem necessidade de dieta restritiva, mantendo apenas terapêutica imunossupressora. Na década de 90 foram diagnosticados 2 doentes, dos quais 1 faleceu aos 3 meses por insuficiência hepática aguda. A outra doente iniciou terapêutica com NTBC e dieta com boa evolução e controlo metabólico até à adolescência, altura em que apesar de assintomática surgiram dificuldades escolares e de controlo metabólico relacionado com períodos de incumprimento dietético. Os 2 doentes diagnosticados através do rastreio neonatal iniciaram precocemente dieta e NTBC, mantendo-se até ao momento, aos 2 e 6 anos de idade, assintomáticos, com bom controlo metabólico e desenvolvimento psicomotor adequado. **Conclusões:** A possibilidade de diagnóstico precoce e a utilização do NTBC revolucionaram o prognóstico dos doentes com tirosinemia tipo 1. Embora o risco de CHC e outras complicações impliquem vigilância laboratorial e imagiológica regular, os autores salientam a importância do rastreio

neonatal na alteração notável da morbidade e mortalidade classicamente associadas a esta patologia.

PAS022 - (14SPP-493) - A CRIANÇA COM FEBRE: CONHECIMENTOS E ESTRATÉGIAS ADOTADAS PELOS PAIS

Jorge Manuel Amado Apóstolo¹; Filipa Daniela Rodrigues Simões¹; Lílíana Sofia Rodrigues Simões¹; Rita Salvaterra Fernandes¹

1 - Escola Superior de Enfermagem de Coimbra

Introdução e Objectivos: A febre na criança é um dos principais motivos de ida aos serviços de urgência pediátrica, quer como único sintoma, quer associado a outras manifestações de doença. Reconhece-se que a abordagem da criança com febre nem sempre é consensual na comunidade científica, particularmente nas vantagens ou desvantagem no processo evolutivo do quadro clínico de uma criança. Devido à existência de ideias erróneas que rodeiam o conceito de febre, bem como ao stress despertado nos pais, estes precipitam-se frequentemente nas medidas a adotar, bem como em acesso eventualmente precoce aos serviços de urgência. Este estudo teve como objetivos principais: identificar o conhecimento dos pais sobre a febre na criança; e analisar as estratégias utilizadas pelos pais no seu controlo. **Metodologia:** Trata-se de uma RSL (Revisão Sistemática da Literatura). Para a realizarmos procedemos à pesquisa na plataforma EBSCO tendo percorrido as seguintes bases de dados: CINAHL, MEDLINE, *MedicLatina*, *Academic e Search Complete*. Foi ainda efetuada pesquisa na base de dados *ScieLo*. Após rigoroso processo de seleção em que foram estabelecidos previamente vários critérios de inclusão e exclusão, foram retidos 7 artigos que constituíram o *corpus documental* de análise. **Resultados:** Verificamos que o conhecimento dos pais é em regra insuficiente. Figuejoa et al. (2012) descrevem que mais de metade das mães considera a febre uma doença, sendo que quase 80% admite ter medo da febre. Além disso parece existir uma correlação direta entre os conhecimentos destes e as estratégias utilizadas para combater a febre. O estudo de Walsh et al. (2008) concluiu que o conhecimento dos pais acerca da febre na criança, aumenta consoante o grau de escolaridade, experiência de trabalho nos serviços de saúde e serem pais de três ou mais filhos. A maioria dos pais tem antipiréticos em casa, e procede à sua administração conforme a avaliação que realiza, sendo habitual fazer alternância destes aquando a situação febril na criança. Esta administração é muitas vezes precedida de uma ida ao serviço de urgências. **Conclusões:** Existe uma diversificação de informação fornecida aos pais, uma maior uniformização é pertinente. Estando os profissionais de saúde tão diretamente relacionados com as famílias, é necessário apostar num profundo estudo sobre esta matéria a fim de serem realizados ensinamentos coerentes e cientificamente corretos. De facto, e excetuando situações muito específicas, os pais deveriam acorrer ao serviço de urgências de forma mais racional, ao mesmo tempo que o tratamento precoce com antipiréticos deveria ser mais parcimonioso, dando tempo e espaço ao organismo para desenvolver este mecanismo de defesa, quase sempre controlado e raramente muito perigoso. É um grande desafio.

BIBLIOGRAFIA: FIGUEJOA, Fábio [et al.] - Detección, Manejo y Percepción Materna de la Fiebre en Niños Cali - Colombia [Em Linha] *Rev Fac Med*. 2012 Vol.60 No.1, p. 40-49 [Consult, em 24 de Maio de 2013] Disponível em: WWW:<URL: <http://www.scielo.org.co/pdf/rfmun/v60n1/v60n1a05.pdf>> WALSCH A., EDWARDS H. & FRASER J. (2008) - Parents' childhood fever management: community survey and instrument development. *Journal of Advanced Nursing* [Em Linha] 63(4), 2008 p. 376-388 [Consult. 21 de Maio de 2013] Disponível em: WWW:<URL: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2648.2008.04721.x/pdf>>

Palavras-chave: Febre; criança; conhecimentos; estratégias parentais.

PAS023 - (14SPP-341) - (*) DISCIPLINA PARENTAL EM CRIANÇAS DE IDADE ESCOLAR: UM ESTUDO NA COORTE DE NASCIMENTO GERAÇÃO XXI

Isabel Moreira¹; Diogo Costa¹; Henrique Barros¹

1 - Instituto de Saúde Pública, Universidade do Porto, Portugal

Introdução e Objectivos: As práticas disciplinares seguem um espectro de comportamentos, desde ações de disciplina verbais até práticas de abuso físico, que podem comprometer o desenvolvimento físico e psicossocial saudável das

crianças. O objetivo deste estudo consiste em descrever as práticas disciplinares parentais utilizadas em crianças de 7 anos de idade, de uma coorte de nascimento Portuguesa. **Metodologia:** Numa base cronológica, foram avaliadas 3330 diades pais-criança (2394 mães e 936 pais), como parte do follow-up dos 7 anos das crianças da coorte de nascimento Geração XXI (n=8647). Todos os pais assinaram um consentimento informado para participação no estudo, conforme a declaração de Helsínquia. As características parentais e das crianças foram recolhidas por entrevistadores treinados, utilizando questionários estruturados. A escala *Conflict Tactics Scale - Parent Childversion* (CTSPC) foi auto-preenchida, em privado, por mães e pais e aplicada face-a-face às crianças, igualmente em local privado. Os itens foram cotados de acordo com as dimensões da escala original: disciplina não-violenta, punição corporal, agressão psicológica e abuso físico (severo e extremo). Calculou-se a prevalência no último ano de cada tipo de prática parental, por género. Comparou-se a prevalência de cada prática de acordo com a escolaridade dos pais, utilizando o teste do chi-quadrado. A concordância das respostas entre pais e crianças foi estimada através de coeficientes kappa de Cohen. **Resultados:** A disciplina não-violenta foi reportada por mais de 99% dos pais e 87% das crianças. A utilização de práticas consideradas agressão psicológica foi identificada por mais de 96% dos pais e 76% das crianças. A punição corporal foi mais frequentemente utilizada em rapazes que em raparigas, quer pelas mães (94% vs.91%) como pelos pais (89% vs. 86%). As crianças identificaram punição corporal em 76% das mães e entre 74% a 77% dos pais. Mães e pais de meninos reportaram recorrer a abuso físico severo em 7% e 4% dos casos, respectivamente, enquanto nas meninas, estes valores foram de 5% e 2%. Quando comparados com as raparigas, os rapazes identificaram mais abuso físico severo perpetrado pelas mães (9% vs. 7%) e pelos pais (12% vs. 6%). Sobre os meninos, 2% das mães e pais reportaram uso de abuso físico extremo. Nas meninas, 3% das mães e 1% dos pais declararam abuso físico extremo. Uma em cada 6 raparigas identificaram abuso físico extremo, enquanto os rapazes referiram ser mais vezes punidos pelos pais que pelas mães (24% vs. 21%). A concordância nas respostas pais-filhos foi fraca, com o valor de kappa mais elevado observado na punição corporal na relação pai-criança (k=0.25). A prevalência de todas as práticas disciplinares aumentou com a escolaridade parental, excepto com o abuso físico que é mais frequente em pais menos escolarizados. **Conclusões:** A utilização de diferentes práticas de disciplina parental varia de acordo com o género dos pais e das crianças. As práticas disciplinares consideradas mais abusivas estão inversamente relacionadas com a escolaridade dos pais. Este estudo permite descrever os estilos parentais utilizados em crianças Portuguesas, uma realidade pouco explorada e culturalmente determinada, e possibilita a medição, a médio e longo prazo, do seu impacto no desenvolvimento físico e cognitivo.

Palavras-chave: Disciplina parental, Abuso físico, Agressão psicológica

PAS024 - (14SPP-608) - ASSOCIATIONS BETWEEN PHYSICAL ACTIVITY AND ABDOMINAL OBESITY IN PRESCHOOL CHILDREN

Susana Vale¹; André Seabra¹; Sandra Abreu¹; Sandra Santos-Silva¹; Carla Rêgo²; Jorge Mota¹

1 - CIAFEL; 2 - Hospital CUF, CCA

Introdução e Objectivos: Abdominal obesity, a status of excessive accumulation of both central subcutaneous and visceral fat, has emerged as a main predictor for metabolic complications and adverse health effects. Waist-height ratio (WHR) is simple, yet effective, surrogate measures of abdominal obesity and may be good predictor of cardiovascular disease risk in children. The aims of this study were to analyze the association between daily Physical Activity (PA) and Waist-height ratio (WHR) in a sample of preschool children. **Metodologia:** This study comprised 503 preschool children, aged from 4 to 6 years old. WHR was calculated as the ratio of waist (cm) and height (cm) and cutoff of 0.5 was used to define abdominal obesity (WHR 0.5 - higher risk). PA was measured during 7 consecutive days using the GT1M Actigraph accelerometer and daily moderate to vigorous PA (MVPA) was analysed. Socioeconomic status was defined for parental education. **Resultados:** Using the WHR, the prevalence abdominal obesity was 46.8%. About 13% of the children did not accomplish the recommended daily MVPA. Children whom did not meet the daily recommendations of MVPA were much more likely to have WHR 0.5 compared to those who meet the daily recommendations (OR: 2; CI: 1.2 - 3.5) were more likely to be classified WHR 0.5 compared to those who meet the

daily recommendations, adjusted by parental education. **Conclusões:** Further our data suggested that low daily MVPA was strong predictors of higher risk values of abdominal obesity in early ages.

PAS025 - (14SPP-462) - CO-INFECÇÃO COM VÍRUS DA HEPATITE B E C EM DOENTES INFECTADOS COM VIH

Rodrigo Sousa¹; Sofia Almeida¹; Isabel Esteves¹; Filipa Prata¹; Ana Mouzinho¹; José Gonçalves Marques¹

1 - Unidade de Infeciologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: Na população de doentes infectados pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH) verifica-se uma taxa elevada de co-infecção por vírus da hepatite B (VHB) e C (VHC) devido às vias de transmissão comuns. Desconhece-se, no entanto, a prevalência da co-infecção em idade pediátrica. No que diz respeito à coinfecção por VHB, as *guidelines* recomendam esquemas de terapêutica anti-retroviral (TARV) que incluam tenofovir e lamivudina (ou emtricitabina), devido à sua atividade sinérgica contra ambos os vírus. Por outro lado, a bibliografia é escassa quanto à co-infecção por VHC e a escolha dos fármacos é dificultada pelo risco de toxicidade hepática. Neste trabalho reportamos a experiência de um centro pediátrico terciário na abordagem de doentes co-infectados VIH-VHB e VIH-VHC. **Metodologia:** Estudo retrospectivo e descritivo através da revisão de processos clínicos de doentes co-infectados por VIH-VHB e VIH-VHC. Foram recolhidos dados referentes a manifestações clínicas e parâmetros laboratoriais (incluindo cargas virais (CV) de VIH, VHB e VHC, ALT e GT) à apresentação e após início da terapêutica. Os dados foram analisados através da utilização do Microsoft Excel 2010[®]. **Resultados:** Dos 76 doentes infectados por VIH em seguimento no nosso centro pediátrico, 3 (3,9%) encontram-se co-infectados por VHB (Grupo I) e 2 (2,6%) por VHC (Grupo II). Grupo I- Os 3 doentes (naturais de países africanos) iniciaram TARV com tenofovir (TDF), emtricitabina (FTC) e efavirenz, atingindo níveis indetectáveis de CV de VIH após 6 meses e uma diminuição substancial da CV de VHB em duas crianças e seroconversão na outra (Tabela 1). Grupo II- Numa das doentes (, 23M, com mãe ex-toxicod dependente) a co-infecção foi diagnosticada através do rastreio neonatal (RNN), tendo iniciado TARV aos 3 meses e apresentando após 8 meses CV de VIH indetectável, valores estáveis de CV de VHC (log10-6,63) e valores ligeiramente elevados de ALT e GT. Na segunda doente (, 16A, com antecedentes maternos de co-infecção VIH-VHC por transmissão sexual) a infecção por VIH foi diagnosticada através do RNN e por VHC aos 10 anos (após serologias negativas aos 12 meses). Verificou-se falência de diversos esquemas de TARV devido a má adesão à terapêutica. Atualmente apresenta CV de VHC log10-5,14 e ALT 3x superior ao normal, sem sinais ecográficos de fibrose hepática. Nenhuma das doentes iniciou terapêutica específica para VHC. **Conclusões:** No grupo co-infectado com VHB, tal como esperado, foi obtida uma boa resposta com a inclusão de TDF e FTC no esquema de TARV. Na população deste estudo a maioria das co-infecções ocorreu provavelmente através de transmissão mãe-filho, o que realça a importância do rastreio de grávidas para VHB e VHC juntamente com VIH. A informação sobre a co-infecção por VHC é mais escassa e salientamos a necessidade de participação em estudos prospetivos multicêntricos que permitam o estabelecimento de recomendações internacionais, nomeadamente quanto aos critérios para tratamento e seleção de fármacos com ação contra VHC.

Palavras-chave: VIH, Hepatite B, VHB, Hepatite C, VHC, Co-infecção

Doente	Genótipo HBV	Valores Iniciais			Após 6 meses de TARV		
		CV HIV (cópias/mL)	CV VHB (cópias/mL)	ALT/γGT (U/L)	CV HIV (cópias/mL)	CV VHB (cópias/mL)	ALT/γGT (U/L)
♀, 9A	A	56.527	>170.000.000	37/15	<40	399	56/33
♀, 14A	Em estudo	101.792	4.002	53/37	<40	<20	35/44
♀, 9A	E	64.010	155.301	76/23	<40	Anti-HBs+ (3m)	27/24

PAS026 - (14SPP-468) - LEISHMANÍASE E SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA

Catarina Salgado¹; Rosa Martins¹; Sara Pinto²; Isabel Esteves¹; Cristina Camilo²; Francisco Abecasis²; Marisa Vieira²; José Gonçalves Marques¹

1 - Unidade de Infeciologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução/Descrição do Caso: A síndrome hemofagocítica (SHF) é caracterizada por uma activação inflamatória não controlada, primária ou secundária a neoplasias, infecções ou doenças auto-imunes. A forma secundária a Leishmaníase é raramente descrita na literatura. Criança do sexo masculino, 14 meses, residente em Amareleja, Beja, com antecedentes familiares irrelevantes, vacinas actualizadas de acordo com o programa nacional de vacinação, vacina anti-pneumocócica e anti-rotavírus. Recorreu ao Serviço de Urgência do Hospital de residência por quadro clínico de febre com 5 dias de evolução, prostração e irritabilidade. Foi colocada a hipótese diagnóstica de sepsis, tendo iniciado ceftriaxone e vancomicina e foi transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do nosso hospital. À chegada à unidade estava hemodinamicamente estável e bem perfundido. Na avaliação analítica apresentava pancitopenia, elevação da proteína C reactiva, hipofibrinogenemia e hipogamaglobulinemia. À observação destacava-se esplenomegalia moderada que foi confirmada por Ecografia abdominal em D3 de internamento. Por suspeita de SHF, foi realizada avaliação analítica dirigida com o estabelecimento do diagnóstico pela identificação de 5 critérios: febre, citopenias, esplenomegalia, ferritina elevada, hipertrigliceridemia/ hipofibrinogenemia. Na sequência efectuou serologias para Leishmania, VIH, CMV, EBV e Parvovirus, mielograma, imunocromatografia para Leishmania e reacção em cadeia de polimerase para EBV. Foi colocada a hipótese diagnóstica de Leishmaníase visceral e iniciou anfotericina B lipossómica em D4 de internamento. O diagnóstico foi confirmado por serologia com resultado duvidoso (1/80) e imunocromatografia positiva. No mielograma não foram visualizados amastigotas, hemofagocitose ou blastos. As restantes serologias e exames microbiológicos foram negativos. Foi transferido para a Unidade de Infeciologia Pediátrica onde se manteve febril até D9 de internamento. Teve alta em D17 clinicamente melhorado, após esquema de anfotericina (5 dias + 6ª toma ao 14º dia) com recuperação progressiva da pancitopenia e hipofibrinogenemia e normalização dos parâmetros inflamatórios. Manteve seguimento no hospital da área de residência, onde realizou a 7ª toma de anfotericina (21º dia). **Comentários/Conclusões:** A Leishmaníase visceral partilha muitas das suas manifestações clínicas e laboratoriais com a SHF e muito provavelmente a sua associação é mais frequente que o reportado de acordo com os critérios diagnósticos actuais. A suspeição clínica e início muito precoce de terapêutica empírica num caso de Leishmaníase de apresentação atípica foram fundamentais para o desfecho favorável do caso apresentado. Neste contexto salientamos a relativa frequência em que o mielograma não é conclusivo e a mais valia que a imunocromatografia pode constituir no diagnóstico de Leishmaníase. Na suspeita de SHF deve excluir-se a hipótese de Leishmaníase nas regiões endémicas, sendo o tratamento dirigido à infecção e só nos casos de evolução desfavorável se deve equacionar a associação com dexametasona ou imunoglobulina. A importância de um diagnóstico precoce prende-se com o bom prognóstico da SHF secundária a Leishmaníase e com as consequências desastrosas de iniciar a imunossupressão intensa preconizada na SHF primária e/ou secundária com outras etiologias associadas.

Palavras-chave: Leishmaníase, Síndrome Hemofagocítica

PAS027 - (14SPP-473) - UMA MANIFESTAÇÃO RARA DE UMA INFEÇÃO COMUM

Helena Ferreira¹; Carla Ferreira¹; Carla Laranjeira¹; Liliana Macedo¹

1 - Centro Hospitalar do Alto Ave Guimarães

Introdução: A infecção pelo vírus Epstein-Barr (EBV) é muito comum na população pediátrica, no entanto, na maioria dos casos é subclínica. Apesar de raro, também existem casos de mononucleose infecciosa clássica com febre, odinofagia, linfadenopatias generalizadas, hepatoesplenomegalia, fadiga e mal-estar. A ascite é uma manifestação muito rara da mononucleose, existindo poucos casos descritos. **Caso-clínico:** Criança do sexo feminino, 5 anos, sem antecedentes pessoais relevantes, com tumefação cervical bilateral com 2 dias de evolução associada a odinofagia, febre, cefaleias e abdominalgias. Analiticamente tinha aumento dos parâmetros inflamatórios, tendo tido alta com amoxicilina. Três dias depois foi reavaliada por agravamento dos sintomas referidos. Apresentava hipertrofia amigdalina com exsudado, adenomegalias cervicais, axilares e inguinais e hepatoesplenomegalia. Analiticamente tinha leucocitose com 45% de linfócitos atípicos, aumento da desidrogenase láctica e da proteína C reactiva. A radiografia do tórax não evidenciou alterações. A tomografia computadorizada cervical revelou múltiplas adenopatias, lesão quística na região júbulo-digástrica esquerda e coleção no espaço retrofaríngeo. Ficou

internada por suspeita de mononucleose com abscesso retrofaringeo, tendo iniciado antibioterapia endovenosa (ceftriaxone e clindamicina) e corticoterapia. No segundo dia de internamento foi detetada distensão abdominal, tendo sido documentada ascite em contexto de hipoalbuminémia. O ecocardiograma excluiu derrame pericárdico. Os marcadores víricos e estudo imunológico não revelaram alterações. Documentou-se positividade para os anticorpos anti-EBV IgM. O estudo de imunofenotipagem dos linfócitos demonstrou linfocitose T CD8 e linfopenia B, alterações compatíveis com infeção vírica. Ao longo do internamento verificou-se melhoria clínica progressiva. Na consulta de seguimento verificou-se regressão das adenomegalias e hepatoesplenomegalia assim como normalização dos parâmetros inflamatórios. As serologias de controlo comprovaram seroconversão da infeção por EBV. **Discussão:** A gravidade da infeção pelo EBV depende da idade de aquisição e do estado imunológico do hospedeiro. Nesta criança, a idade e a forma exuberante de manifestação justificaram a pesquisa de imunodeficiências. A ascite é uma complicação rara, existindo pouco casos documentados até à atualidade. Este caso alerta para a possibilidade de uma manifestação rara da mononucleose e vem aumentar o número de casos descritos na literatura.

Palavras-chave: Mononucleose infecciosa, Virus Epstein-Barr, ascite

PAS028 - (14SPP-602) - FALÊNCIA VACINAL – VALE A PENA INVESTIGAR?

Rita Moinho¹; Ana Brett¹; Manuela Benedito²; Sónia Lemos¹

1 - Consulta de Imunodeficiência, Serviço de Pediatria Ambulatória, Departamento de Pediatria do Centro Hospitalar Universitário de Coimbra (CHUC); 2 - Serviço de Hematologia, Departamento de Pediatria do CHUC

Introdução: As falências vacinais são situações raras, sendo controversa a necessidade de investigar uma patologia subjacente. Apresentamos o caso de uma criança com vacinação antipneumocócica completa que desenvolveu doença invasiva pneumocócica e cuja investigação levou ao diagnóstico de disqueratose congénita (DC) ligada ao X. **Descrição do caso:** Trata-se de uma criança do sexo masculino, ex-prematuro de 35 semanas, com peso de nascimento leve para a idade gestacional. Antecedentes de pneumonia para-cardíaca direita aos 3 anos e várias amigdalites estreptocócicas. Programa nacional de vacinação cumprido incluindo 3 doses de vacina anti-pneumocócica 7-valente (3M, 5M, 6M) e uma dose de vacina anti-pneumocócica 13-valente (18M). Aos 4 anos e meio apresentou pneumonia necrotizante com derrame pleural extenso, bacteriémia, trombocitopenia (8000/uL) e anemia com necessidade de transfusão de plasma, plaquetas e glóbulos vermelhos em cuidados intensivos pediátricos. Foi isolado o *Streptococcus pneumoniae* (serotipo 14, serotipo vacinal). Cumprido 10 dias de ceftriaxone, 14 dias com vancomicina e manteve tratamento com penicilina por um total de 4 semanas. Três meses após a alta, mantinha trombocitopenia e foi orientado para uma consulta de imunodeficiências primárias. Da história familiar: pais não consanguíneos, destacando-se primo em 1º grau com osteossarcoma e avó materno falecido com neoplasia pancreática. À observação destacava-se cabelo fino e quebradiço, pele com aspeto reticulado, leucoplaquia oral, várias cáries dentárias e distrofia ungueal. Laboratorialmente apresentava inversão CD4/CD8 (0,72), CD19 baixo (3%; N: 16-24%) e IgM baixa (0,28g/L; N: 0,47-2,00), com restantes imunoglobulinas e complemento normal. Perante a hipótese de DC, fez medulograma que mostrou fragmentos normo/hipocelulares, com displasia eritróide. O estudo genético veio a identificar hemizigotia de uma mutação conhecida no gene DKC1 (codifica a disquerina), confirmando o diagnóstico de DC ligada ao X. **Comentários/Conclusões:** Tratou-se de um caso de doença invasiva pneumocócica complicada numa criança com vacinação antipneumocócica completa. As alterações encontradas no exame objetivo (leucoplaquia oral e distrofia ungueal) e a história familiar de neoplasias colocaram a pista para o diagnóstico. A DC é uma patologia hereditária que afeta os tecidos em rápida divisão, particularmente a pele e o sistema hematopoiético. Leva a falência da medula óssea, imunodeficiência (combinada) e predisposição para cancro. A confirmação deste diagnóstico além de permitir o aconselhamento genético, permite o acompanhamento médico dos familiares com a mutação com o objetivo de detetar precocemente complicações como neoplasias e aplasia medular. Assim, na investigação de uma imunodeficiência primária, é fundamental uma anamnese exaustiva e exame físico detalhado, permitindo orientação no estudo diagnóstico.

Palavras-chave: Falência vacinal, imunodeficiência primária

PAS029 - (14SPP-605) - DE ÁFRICA PARA O HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA - CASUÍSTICA DE 4 ANOS

Tânia Moreira¹; Rosário Perry da Câmara¹; Luís Varandas¹

1 - Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central - EPE, Lisboa

Introdução: Todos os anos Portugal presta assistência médica a um número pré-determinado de doentes provenientes dos Países Africanos de Língua Oficial Portuguesa (PALOPs), em função dos Acordos de Cooperação bilaterais estabelecidos em 1975. Portugal é responsável pela assistência médica hospitalar, incluindo meios complementares de diagnóstico e terapêutica, cabendo aos PALOPs a terapêutica em ambulatório e o apoio social. **Objectivos:** Conhecer a proveniência dos doentes evacuados, idade e diagnósticos que motivam o pedido de evacuação do país de origem para o Hospital Dona Estefânia; avaliar o tempo de espera médio entre a aceitação do pedido pelas entidades portuguesas e a data da primeira consulta presencial; avaliar a assistência médica hospitalar disponibilizada, o número de especialidades envolvidas e os diagnósticos definitivos; conhecer o plano terapêutico e seguimento à data do estudo dos doentes. **Metodologia:** Estudo retrospectivo descritivo de doentes evacuados ao abrigo dos Acordos de Cooperação provenientes dos países africanos de Angola, Cabo Verde, Guiné-Bissau, Moçambique e São Tomé e Príncipe, entre os anos de 2009 e 2012, através de consulta de processo clínico informatizado no Sistema de Apoio ao Médico. **Resultados:** O número total de pedidos de assistência médica é de 314 (78 doentes por ano), dos quais 55% são do sexo masculino. Guiné-Bissau é o país com mais pedidos de assistência médica (44%), mas Cabo Verde tem a maior percentagem de doentes observados – 34%. A média de idades dos doentes evacuados é de sete anos, à data da primeira consulta. O tempo médio de espera entre a aceitação do pedido de assistência médica e a data da primeira consulta presencial é de 114 dias, sendo que 27% dos doentes aceites pelo Hospital Dona Estefânia faltaram à consulta. A maioria das patologias observadas é do foro cirúrgico (60%). 58% dos doentes necessitaram de internamento, com duração média de 22 dias por internamento. Em média, estão envolvidas três especialidades por doente. A percentagem de altas à data do estudo é de 46%. **Conclusões:** O Hospital Dona Estefânia proporciona assistência a um número significativo de doentes evacuados de Cabo Verde e Guiné-Bissau, tendo em conta o limite máximo definido para cada país africano e a faixa etária envolvida. Face à gravidade das patologias, o tempo médio de espera desde a aceitação do pedido de evacuação até à data da primeira consulta nem sempre é aceitável. É possível inferir um custo significativo associado à investigação diagnóstica e tratamentos prolongados, disponibilizados aos doentes evacuados, por parte de Portugal.

Palavras-chave: PALOP, Assistência médica

PAS030 - (14SPP-246) - REPARAÇÃO LAPAROSCÓPICA DE HÉRNIA INGUINAL NA CRIANÇA

Ana Raquel Silva¹; João Moreira-Pinto^{1,2,3}; José Manuel Júnior¹; José Luís Carvalho¹; Jorge Correia-Pinto^{1,2,3}

1 - Departamento de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Braga, Portugal; 2 - Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho, Braga, Portugal; 3 - ICVS/3B's - PT Laboratório Associado, Braga/Guimarães, Portugal

Introdução e Objectivos: A correção de hérnia inguinal na criança por incisão inguinal é um procedimento clássico e eficaz. Na última década, no entanto, tem sido crescente o número de centros a adoptarem uma técnica laparoscópica. Desde abril 2013, após explicar vantagens e desvantagens aos pais, o Serviço de Cirurgia Pediátrica do nosso hospital passou a propor a correção laparoscópica como alternativa à cirurgia clássica. É objetivo deste trabalho apresentar técnica e resultados dos autores no tratamento laparoscópico de hérnias inguinais em idade pediátrica. **Metodologia:** As famílias de 43 crianças (| = 29|14), com idades compreendidas entre 1 mês e 12 anos de idade, optaram pela correção laparoscópica de hérnia inguinal (sintomas de hérnia uni vs. bilateral = 38|5) pela técnica de PIRS (*Percutaneous Internal RingSuturing*). Nestas, avaliámos a taxa de exequibilidade do procedimento, tempo de cirurgia, presença de hérnia contra-lateral (persistência do canal peritoneo-vaginal) ou de outro tipo de hérnia, complicações e recidivas no período de seguimento (abril a julho 2013). **Resultados:** Em 41 crianças foi possível completar a correção laparoscópica, em 2 casos (4,6%) decidiu-se converter para via clássica (incisão inguinal). O tempo médio de cirurgia foi de 25 min (unilateral) e 38 min (bilateral). Nas crianças com sintomatologia de hérnia inguinal unilateral identificámos a persistência

do canal peritoneo-vaginal (hérnia) contra-lateral em 5 casos e a existência de hérnia femoral num caso (). Nestas procedeu-se à correção imediata da hérnia contra-lateral pela mesma técnica de PIRS, e no caso de hérnia femoral procedemos à correção laparoscópica pela técnica de McVay. Como complicações per-operatórias há a reportar 3 casos de punção vascular acidental. No curto período de seguimento não identificámos nenhum caso de recidiva. O resultado estético é excelente em todos os casos. **Conclusões:** A reparação laparoscópica de hérnias inguinais em idade pediátrica é um procedimento rápido, eficaz e seguro, desde que a equipa cirúrgica tenha experiência em laparoscopia. É aplicável em todas as faixas etárias, e tem como grande vantagem a identificação e correção, no mesmo tempo cirúrgico, de hérnias inguinais contra-laterais e/ou outras (pe. femorais) não previamente diagnosticadas.

Palavras-chave: Hérnia inguinal, laparoscopia

PAS031 - (14SPP-400) - BRONQUIECTASIAS NÃO ASSOCIADAS A FIBROSE QUÍSTICA NA CONSULTA DE PATOLOGIA RESPIRATÓRIA DE UM HOSPITAL CENTRAL

Carla Garcez¹; Ariana Afonso¹; Carla Moreira¹; Augusta Gonçalves¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital de Braga

Introdução: A prevalência de bronquiectasias não associadas a Fibrose Quística (FQ) é, atualmente, baixa em países desenvolvidos. A etiologia é diversa e num número importante de casos permanece desconhecida após investigação. As estratégias de tratamento dependem da causa subjacente e das características individuais do doente. **Objetivo:** Caracterizar os doentes com bronquiectasias não associadas a FQ seguidos na consulta de Patologia Respiratória de um hospital central. **Métodos:** Estudo retrospectivo transversal, através da revisão dos processos clínicos dos doentes com diagnóstico clínico e radiológico de bronquiectasias não associadas a FQ, em seguimento durante o ano de 2012. **Resultados:** Identificaram-se 21 crianças, 52% (n=11) do género masculino. Os motivos de referência foram: seguimento de pneumonia complicada (33%;n=7), tosse/broncorreia crónica (29%;n=6), infeções respiratórias altas recorrentes (19%;n=4), sibilância recorrente (14%;n=3) e pneumonia recorrente (10%;n=2). Os primeiros sintomas tiveram início com mediana de idade de 3,5 anos. O diagnóstico confirmou-se por Tomografia Computorizada (TC) torácica em todos os casos, com mediana de idade de 7,5 anos. Em todos os doentes foi efetuado estudo imunitário, encontrando-se alguma alteração em 14% (n=3) destes. Realizaram provas de função respiratória 62% (n=13) - 62% (n=9) sem alterações - e broncofibroscopia 38% (n=8) - 88% (n=7) sem alterações. Os fatores associados/predisponentes identificados após investigação foram: infeções broncopulmonares em 86% (n=18), malformação broncopulmonar congénita em 9.5% (n=2), discinesia ciliar primária (n=1), défice de α 1-antitripsina (n=1), défice seletivo de IgG4 (n=1), Síndrome de Down (linfopenia B) (n=1) e imunodeficiência comum variável (n=1). Em 57% (n=12) dos casos mais de um lobo pulmonar estava envolvido, mais frequentemente os lobos inferiores e o lobo médio. Os germens mais frequentemente isolados na expectoração foram o *Haemophilus influenzae* (72%), o *Streptococcus pneumoniae* (8%) e o *Staphylococcus aureus* (8%). Foi instituída cinesioterapia respiratória regular em 81% (n=17) dos doentes e terapêutica inalatória com corticosteroide em 71% (n=15). Um doente foi submetido a lobectomia. Todos os doentes tinham imunização antipneumocócica, assim como imunização com vacina da gripe anual. A TC torácica foi repetida em 4 doentes (19%), em média 54 meses após o diagnóstico, evidenciando manutenção dos aspetos radiológicos. **Discussão:** Apesar de investigação exaustiva nem sempre é possível definir a etiologia das bronquiectasias em idade pediátrica. Na população estudada mais de metade das crianças tinham associação com infeções broncopulmonares. Em quase metade foi encontrada alguma alteração no estudo efetuado, embora, frequentemente, sem implicações diretas no tratamento instituído. No entanto, enfatiza-se a importância de uma adequada gestão de cuidados no sentido da melhoria sintomática e, consequentemente, da qualidade de vida dos doentes.

Palavras-chave: Bronquiectasias, etiologia, tratamento

PAS032 - (14SPP-205) - E QUANDO OS MÚSCULOS NÃO OBEDECEM...

Andreia Filipa Mota¹; Virginia Machado¹; Sofia Peças¹; Estela Veiga¹; Susana Parente¹

1 - Centro Hospitalar de Setúbal, E.P.E. - Hospital de São Bernardo

Introdução/Descrição do Caso: A paralisia hipocaliémica é um grupo heterogéneo de paralisias, caracterizado por episódios de hipocaliémia com consequente paralisia flácida, sendo a mais comum a paralisia hipocaliémica periódica familiar. Esta caracteriza-se por uma disfunção dos canais iónicos rara (prevalência 1/100 000 indivíduos), de carácter autossómico dominante, mas de penetrância incompleta no sexo feminino. Quando na ausência de terapêutica de emergência ou de controlo adequadas, a morbimortalidade é significativa. As manifestações iniciais ocorrem nas duas primeiras décadas de vida, existindo na maioria dos casos história familiar. A manutenção de terapêutica crónica, a adoção de medidas dietéticas específicas e a restrição do exercício físico em idade jovem, associadas ao desconhecimento etiológico, são barreiras ao tratamento efetivo destas crianças. Apresenta-se o caso clínico de uma pré-adolescente de 11 anos de idade, sexo feminino que recorre à Unidade de Urgência Pediátrica (UUP) por ausência de força, simetricamente nos quatro membros, de início súbito, sem aparente fator desencadeante, que se associa a intensas mialgias. Negava febre, sintomatologia respiratória ou gastrointestinal associada no momento e nas duas semanas precedentes. No entanto, descreve episódios similares desde há cerca de seis meses, que afetavam predominantemente os membros inferiores (MIs), com duração máxima de quatro horas, e posterior resolução espontânea. Períodos intercrises assintomáticos, mas progressivamente menores. Refere morte do pai e avô paterno em contexto de patologia muscular não esclarecida. Ao exame objetivo destacava-se alteração da sensibilidade tátil; diminuição da força nos quatro membros (membro superior (MS) esquerdo grau 2; MS direito grau 3; MIs grau 1); Hiporreflexia simétrica nos membros, predominantemente nos inferiores. Analiticamente apresentava fórmula eritroleucocitária dentro dos parâmetros considerados normais, proteína C reativa 0,03mg/dL; potássio iónico 1,8 mEq/L; creatinina cinase 266U/L; cálcio, fósforo e magnésio iónicos, função renal e tiroideia dentro dos parâmetros considerados normais; gasimetria venosa sem alterações sugestivas de alcalose ou acidose metabólica. O eletrocardiograma registava depressão do segmento ST, ondas T de pequena amplitude e presença de onda U. A eletromiografia evidenciava diminuição do potencial de ação muscular. Perante a hipótese diagnóstica de paralisia periódica hipocaliémica, iniciou-se cloreto de potássio endovenoso, com recuperação clínica total em cerca de 12 horas. **Comentários/Conclusões:** A raridade do quadro clínico em consonância com emergência da adoção da terapêutica adequada impõe o rápido reconhecimento clínico, pelo que propomos a apresentação de um caso clínico de paralisia hipocaliémica familiar na UUP e uma breve revisão teórica.

Palavras-chave: Paralisia hipocaliémica familiar, Hipocaliémia, Paralisia flácida

PAS033 - (14SPP-326) - DESIDRATAÇÃO COM ALCALOSE METABÓLICA HIPONATRÊMICA E HIPOCLORÊMICA - NÃO ESQUECER A FIBROSE QUÍSTICA

Catarina Maia¹; Ana Garrido¹; Isabel Carvalho¹; Luisa Guedes Vaz²; Graça Ferreira¹; António Vilarinho¹

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

Introdução: A Fibrose Quística (FQ) é uma doença autossómica recessiva causada pela mutação do gene CFTR no cromossoma 7. Apesar de tipicamente os sintomas de apresentação serem os respiratórios e/ou os gastrointestinais, esta doença pode manifestar-se pela presença de desequilíbrios metabólicos e iónicos importantes compatíveis com síndrome de pseudo-Bartter. **Caso clínico:** Os autores apresentam o caso de um lactente, sexo masculino, 4 meses de idade, com antecedentes de restrição do crescimento intrauterino simétrico, admitido por recusa alimentar parcial com 2 semanas de evolução, associado a sensação materna de irritabilidade. Sem febre, vômitos, diarreia ou qualquer outro sintoma, nomeadamente respiratório ou genito-urinário. Ao exame objetivo apresentava-se prostrado, embora hemodinamicamente estável, com olhos encovados, sinal da prega positivo e perda ponderal de 7%, compatível com o diagnóstico de desidratação moderada. O estudo complementar realizado

na admissão mostrou hiponatremia ligeira com normocaliemia, associadas a alcalose metabólica hipoclorêmica. Iniciou fluidoterapia endovenosa, com melhoria clínica progressiva e com normalização do ionograma, verificando-se, no entanto, agravamento transitório da alcalose metabólica. No decurso da investigação etiológica foi realizado teste de suor que se revelou positivo e estudo genético que mostrou a mutação F508del em homozigotia no gene CFTR, o que confirmou o diagnóstico de FQ. **Comentários:** Este caso enfatiza que a FQ deve ser considerada como diagnóstico diferencial em lactentes com alcalose metabólica hipoclorêmica e desidratação hiponatrêmica, mesmo na ausência de sintomas respiratórios ou gastrointestinais. A síndrome de pseudo-Bartter é relativamente frequente nas crianças com FQ particularmente nos 2 primeiros anos de vida e no verão, altura em que as perdas iónicas pelo suor são mais exuberantes. O diagnóstico atempado desta doença é fundamental para a melhoria do prognóstico e sobrevivência a longo prazo destas crianças.

Palavras-chave: Fibrose Quística, Pseudo-Bartter, Alcalose metabólica hipoclorêmica

PAS034 - (14SPP-550) - DISPLASIA DE DESENVOLVIMENTO DA ANCA: CARATERIZAÇÃO E FATORES DE RISCO

Cláudia Patraquim¹; Tomás Silva¹; Ricardo Maia²; Manuela Costa Alves¹; Isabel Cunha¹; Almerinda Pereira¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2 - Serviço de Ortopedia, Hospital de Braga

Introdução e Objectivos: A displasia de desenvolvimento da anca (DDA) tem um largo espectro de apresentação, cursando desde a instabilidade articular à subluxação e luxação completa da anca, com alterações da forma e orientação das superfícies e componentes articulares. O diagnóstico e tratamento precoces são fundamentais para o sucesso terapêutico e melhores resultados funcionais. **Objetivo:** avaliar o número de recém-nascidos (RN) referenciados à consulta de Ortopedia Infantil (COI) por suspeita de DDA e identificar em quais o diagnóstico foi confirmado, bem como determinar fatores de risco, motivo de orientação, idade e sinais de instabilidade articular na 1ª COI, anca afetada, malformações associadas, exames auxiliares de diagnóstico efetuados e orientação por Ortopedia. **Metodologia:** Estudo retrospectivo dos RN nascidos num Hospital Terciário referenciados à COI por suspeita de DDA em 2011. Informação obtida pela revisão do processo clínico. **Resultados:** No período de 12 meses (M), num total de 3000 RN, foram referenciados 147 à COI, dos quais 61,9% do sexo feminino (). A presença isolada de click da anca esquerda (esq) constituiu o motivo de referência mais comum (23,8%). A idade média na 1ª COI foi de 1,9±2M (média±desvio-padrão). Tiveram alta por abandono/falta à COI 26 casos (17,7%), tendo sido excluídos da análise estatística. Dos 121 casos restantes: 90 (74,4%) não apresentaram alterações articulares na 1ª COI, tendo mantido seguimento; em 31 (25,6%) foram detetados sinais de instabilidade da anca na 1ª COI. Foi estabelecido o diagnóstico de DDA em 11 casos (9,1%), todos com pelo menos 1 sinal major de instabilidade da anca na 1ª COI (manobra de Ortolani e Barlow positivas, sinal de Galeazzi positivo, limitação da abdução); dos restantes 20 (16,5%), apenas 5 apresentaram sinal major de instabilidade da anca (limitação da abdução e posição de defesa em abdução e rotação externa), nos outros 15 foram detetadas alterações minor (click, assimetria de pregas). Dos 11 casos com DDA, correspondendo a uma prevalência anual de 3,6/1000 RN, 8 eram do sexo , 10 fruto de gestação de termo, 2 nasceram por cesariana por apresentação pélvica e 7 eram primigestas. A gestação foi unifetal em todos. Em nenhum se verificou oligoâmios, peso superior ao P90 para a idade gestacional ou história familiar de DDA. O motivo de referência mais frequente dos casos de DDA foi manobra de Ortolani positiva à esq (5 casos). Efetuou-se o diagnóstico de DDA esq em 8 casos. Seis crianças com DDA tiveram alta da COI, com idade média de 15,5M. Foi instituído tratamento conservador em 7 casos, os restantes 4 necessitaram de cirurgia. Um caso associou-se a pé equinovarus direito. Dos 110 casos sem diagnóstico de DDA, a média de consultas foi de 2,5 e a idade média à data de alta de 7,6M. Todos realizaram radiografia da anca. A idade média de realização da 1ª radiografia diagnóstica foi de 6M, variando de 2 a 11M. Vinte e quatro lactentes efetuaram radiografia antes dos 4M; 16 repetiram o exame. Não foi pedida nenhuma ecografia. **Conclusões:** A prevalência anual de DDA foi idêntica à descrita na literatura. A maioria dos casos de DDA verificou-se no sexo , em primigestas e à esq. Todos os casos de DDA apresentaram sinais clínicos major de instabilidade da anca na COI. A radiografia foi realizada em todos, dado à data não existir experiência na ecografia, o exame de eleição antes dos 4M. Uma

percentagem significativa de casos manteve seguimento, apesar de não terem sido observadas alterações na 1ª COI.

Palavras-chave: Displasia de desenvolvimento da anca

PAS035 - (14SPP-592) - QUANDO A RINOSINUSITE É COMPLICADA - UM CASO DE TUMOR DE POTT

Ana Rodolfo¹; Dora Gomes¹; Juan Copado¹; Alexandra Lopes¹; Paulo Moura¹; Luis Quintino¹

1 - Hospital da Horta EPE

Introdução/Descrição do Caso: A rinosinusite é uma doença comum na criança e no adolescente com morbilidade significativa e possíveis complicações graves associadas. O diagnóstico obriga a uma história clínica e exame objectivo detalhados, na medida em que os ECD usados na prática clínica corrente não permitem, em muitos casos, estabelecer um diagnóstico definitivo. Neste contexto, descreve-se o caso de uma criança com uma complicação de uma sinusite frontal, condição esta pouco frequente abaixo dos dez anos de idade. Menina de nove anos de idade, saudável, recorre múltiplas vezes à Urgência com quadro de cefaleias frontais, massa mole com aumento progressivo das dimensões na região frontal e edema peri-orbitário direito pruriginoso transitório. Ao 15º dia de doença, por extensão do edema orbitário ao olho contra-lateral, e aparecimento de febre, recorre novamente à Urgência. À observação, apresenta massa frontal de consistência mole, dolorosa à palpação com cerca de 8cmx10cm, sem eritema ou outros sinais inflamatórios associados, bem como edema palpebral do olho direito e obstrução nasal com corrimento mucopurulento bilateral. Restante observação sem alterações, nomeadamente sem sinais de envolvimento do SNC. Analiticamente, apresentava apenas discreta leucocitose com neutrofilia e ligeira elevação da PCR. Foi realizada TAC CE e dos seios perinasais que revelou uma extensa ocupação de todos os seios perinasais, com significativo processo de celulite frontal com osteíte associada. Internada, tendo iniciado Cefotaxima, Metronidazol e Vancomicina endovenosos, assim como Metilprednisolona e.v., budesonida inalada e pseudoefedrina tópica. Com a colaboração da ORL, procedeu-se a drenagem da coleção frontal subcutânea por via externa com saída de ar e pús, tendo sido realizada meatotomia média bilateral, etmoidectomia anterior bilateral e abertura do recesso frontal bilateralmente, com saída abundante de pús. Hemocultura e exame bacteriológico do pús negativos. Durante o internamento, manteve-se sempre apirética, com queixas algícas ligeiras. Na TAC CE realizada ao 27º dia de doença, permanece preenchimento ao nível dos seios esfenoidais e do seio maxilar direito, mas com melhoria significativa ao nível do seio frontal. Tem alta medicada com amoxicilina-ácido clavulâmico, clindamicina. Ao 52º dia, repete TAC CE que mostra grande opacificação do seio maxilar direito e do seio esfenoidal homolateral com uma má permeabilização do meato médio e complexo infundíbulo ostial à direita, sem envolvimento dos seios frontais. **Comentários/Conclusões:** A sinusite frontal é rara antes dos 10 anos e o tumor de Pott é a sua complicação mais comum. A sua relevância clínica provém da dificuldade diagnóstica subjacente, dado que se manifesta sob a forma de uma massa frontal mas sem sinais inflamatórios sugestivos de um processo de celulite. Apesar do diagnóstico ser clínico, a semiologia é geralmente inespecífica, o que obriga a um elevado índice de suspeita. Neste caso, as manifestações laboratoriais não se correlacionam com a gravidade do quadro. A imagiologia (TAC CE) é útil nos casos de rinosinusite complicada. A cultura biológica do produto da drenagem cirúrgica é raramente positiva mas pode permitir um diagnóstico etiológico definitivo. A antibioterapia endovenosa é o tratamento «gold standard», porém não invalida uma intervenção cirúrgica. Este caso ilustra a dificuldade diagnóstica da sinusite, muitas vezes só considerada quando já é complicada.

Palavras-chave: Tumor de Pott, Rinosinusite, Sinusite frontal, Sinusite complicada

PAS036 - (14SPP-156) - MICROCEFALIA: UM CASO DE FENILCETONÚRIA MATERNA NÃO DIAGNOSTICADA

Mariana Abreu¹; Joana Jardim¹; Elisa Leão¹; João Luís Barreira¹

1 - Centro Hospitalar São João

Introdução / Descrição do Caso: A microcefalia pode ser o primeiro achado clínico numa grande variedade de patologias. Implica quase sempre microcefalia, comprometendo o normal desenvolvimento do sistema nervoso central.

A maioria das crianças afetadas tem atraso do desenvolvimento psicomotor. Pode ser desencadeada por alterações cromossómicas, genéticas, infeções de transmissão transplacentar, exposição pré-natal a tóxicos, hipotireoidismo ou doenças metabólicas. Apresenta-se o caso de uma criança atualmente com 16 meses, do sexo feminino, encaminhada aos 6 meses para a consulta de Pediatria Geral do Centro Hospitalar de São João, por microcefalia. Mãe de 32 anos, dita saudável, com aparente atraso intelectual, sem hábitos alcoólicos ou tabágicos descritos, com história obstétrica de 3 gestações, tendo tido um aborto espontâneo no primeiro trimestre. Pai de 52 anos, sem antecedentes de relevo. Tem um meio-irmão por parte materna, actualmente com 7 anos, com acompanhamento multidisciplinar por apresentar uma síndrome dismórfica não esclarecida, microcefalia e atraso do desenvolvimento. A criança em discussão é fruto de uma gestação de 34 semanas, vigiada, com restrição do crescimento intrauterino. As serologias maternas eram negativas e o cariótipo por amniocentese 46,XX. Nasceu noutra hospital por cesariana com índice de Apgar normal. Antropometria ao nascimento com peso, comprimento e perímetro cefálico abaixo do percentil (P) 3. Nos primeiros meses de vida teve desenvolvimento estatura-ponderal deficitário, com peso e comprimento a evoluir no P5 e perímetro cefálico muito abaixo do P5 para a idade cronológica corrigida. Foram objectivadas dismorfias faciais, com pavilhões auriculares de implantação baixa, fendas palpebrais pequenas e filtro plano. Apresenta também atraso do desenvolvimento psicomotor, sobretudo a nível da motricidade grosseira tendo motricidade fina e o campo comportamental/social razoavelmente adequados à idade. Na ressonância magnética cerebral, objectivam-se múltiplas áreas de hipersinal justacortical fronto-temporo-parietais bilaterais, diminuição do volume da substância branca nos lobos frontais com predomínio da substância cinzenta; o corpo caloso tem espessura diminuída. **Comentários/Conclusões:** Os antecedentes familiares desta criança fizeram suspeitar de uma condicionante materna que tenha desencadeado os problemas, de início pré-natal, da nossa paciente. Foram feitos testes metabólicos à mãe da criança, concentrando-se a investigação no seu aparente atraso intelectual. Este é a principal característica de pessoas com hiperfenilalaninemia não tratada. Foram determinados os níveis séricos de fenilalanina maternos, tendo sido constatados níveis de 20mg/dL, compatíveis com fenilcetonúria clássica. A fenilcetonúria não tratada tem efeitos nefastos e irreversíveis numa gestação e conduz a uma embriopatia denominada síndrome de fenilcetonúria materna. Caracteriza-se por restrição do crescimento intrauterino, microcefalia, cardiopatias congénitas, perturbação do desenvolvimento e dismorfias faciais. O rastreio neonatal da fenilcetonúria iniciou-se em Portugal em 1979. Mulheres que tenham falhado o rastreio precoce podem ter esta doença não diagnosticada. Deveriam ser implementadas medidas de deteção de níveis séricos elevados de fenilalanina em mulheres em idade reprodutiva, que apresentem características compatíveis com esta patologia.

Palavras-chave: Microcefalia, hiperfenilalaninemia, síndrome de fenilcetonúria materna, rastreio

PAS037 - (14SPP-285) - UMA CAUSA MUITO RARA DE MÁ PROGRESSÃO PONDERAL

Cátia Pereira¹; David Lito²; Ana Rita Sandes³; Bárbara Águas¹; António Siborro de Azevedo¹

1 - Unidade de Pediatria Geral, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN - Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Vila Franca de Xira; 3 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN - Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução/Descrição do Caso: Existem múltiplas causas para uma deficiente progressão ponderal no pequeno lactente. As mais frequentes relacionam-se com défice de aporte (lactação materna insuficiente, erros na preparação de fórmulas), alergia/intolerância às proteínas do leite de vaca e doença do refluxo gastroesofágico. Outras causas menos frequentes incluem doenças metabólicas, cardiovasculares, endócrinas ou renais. A história clínica e os dados laboratoriais podem ser suficientes para o diagnóstico. Descrevemos o caso de um lactente de 4 meses, sexo masculino, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, internado para esclarecimento de má progressão ponderal (cruzamento de P25 para o P<5) com 2 meses de evolução. Referia também história de vômitos com melhoria parcial após a introdução de fórmula anti-refluxo e terapêutica com domperidona. O início do quadro clínico coincidiu com o início do aleitamento artificial. A avaliação analítica realizada evidenciou hipernatremia (Na+ 160 mEq/L), osmolalidade plasmática 338 mOsm/kg, densidade urinária 1.006,

osmolalidade urinária 212 mOsm/kg. Foi quantificada a diurese, com evidência de poliúria (débito urinário 4,8 ml/kg/h). Tendo em conta, o quadro clínico e laboratorial com má progressão ponderal, poliúria, hipernatremia, osmolalidade plasmática >300 mOsm/kg e osmolalidade urinária <300 mOsm/kg, foi admitida como hipótese de diagnóstico a diabetes insípida. Realizou doseamento de hormona antidiurética com valor aumentado. A ecografia transfontanelar não revelou alterações. Na prova da desmopressina realizada, verificou-se um aumento não significativo da osmolalidade urinária (inferior a 45%) pelo que se confirmou o diagnóstico de diabetes insípida nefrogénica parcial. A administração de água livre de 2 em 2 horas, a diminuição da carga osmótica ingerida e a terapêutica com hidroclorotiazida permitiram uma redução da diurese. À data da alta, apresentava Na+ 139 mEq/L, osmolalidade plasmática 285 mOsm/kg e osmolalidade urinária 58 mOsm/kg; diurese 2 ml/kg/h. Manteve seguimento em ambulatório de forma regular com recuperação progressiva do peso. **Comentários/Conclusões:** A diabetes insípida nefrogénica congénita é uma doença rara. Caracteriza-se pela existência de poliúria e polidipsia decorrente da perda de água livre pelo rim, que é insensível à acção da hormona antidiurética. Na maioria dos casos a transmissão é recessiva ligada ao X. Nesta condição a perda de água é directamente proporcional à carga osmótica da dieta. A introdução do leite de fórmula, com maior osmolalidade que o leite materno, pode ser o factor desencadeante da sintomatologia ao condicionar maior perda de água e precipitar uma desidratação hipernatémica. A má progressão ponderal deveu-se à recusa do leite fórmula (pela grande avidez pela água livre) e aos vômitos desencadeados pela hipernatremia. A valorização do ionograma e da osmolalidade sérica e urinária foram fundamentais para o diagnóstico. A ausência de aumento da osmolalidade urinária na prova da desmopressina confirmou o diagnóstico. Na diabetes insípida a principal medida terapêutica é a redução da carga osmótica, o que neste doente se conseguiu mediante estabelecimento de um plano nutricional adequado. O tratamento com hidroclorotiazida também foi importante. Sendo a diabetes insípida nefrogénica congénita uma condição rara é necessário um elevado grau de suspeição para um diagnóstico precoce e instituição terapêutica adequada de modo a prevenir sequelas neurológicas.

Palavras-chave: Má progressão ponderal, Hipernatremia, Diabetes insípida

PAS038 - (14SPP-366) - TABAGISMO MATERNO E O SEU IMPACTO NA BRONQUIOLITE AGUDA

Juliana Oliveira¹; Cláudia Aguiar¹; Alexandra Pinto²; Paulo Ferreira³; Carlos Sistelo³; Célia Madalena³; Conceição Casanova³

1 - Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João E.P.E.; 2 - Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital Santa Maria E.P.E.; 3 - Pediatria, Centro Hospitalar Póvoa de Varzim / Vila do Conde

Introdução e Objectivos: A exposição ao fumo do tabaco tem vindo a ser associada a múltiplas patologias, sendo cada vez mais consensual o seu impacto negativo no número e gravidade dos casos de bronquiolite aguda. O objectivo deste trabalho é estudar o impacto do tabagismo materno nas crianças nascidas no Centro Hospitalar da Póvoa de Varzim/Vila do Conde (CHPVVC). **Metodologia:** Nos anos de 2011 e 2012 foram efectuados questionários sobre os hábitos tabágicos às puérperas internadas no CHPVVC, com avaliação do grau de dependência tabágica pelo Teste de Fagerstrom. Em 2013 efectuou-se um estudo retrospectivo com avaliação desses questionários. Nos filhos dessas mães fumadoras (grupo de estudo) foram contabilizados os episódios no Serviço de Urgência (SU), na consulta aberta do Centro de Saúde e internamentos no Serviço de Pediatria, em que o diagnóstico de saída foi bronquiolite aguda/broncoespasmo. Posteriormente comparou-se com um grupo de filhos de mães não fumadoras (grupo controlo, escolhido aleatoriamente). Os episódios no SU e internamento foram pesquisados no sistema de apoio ao médico (SAM*) e as consultas no centro de saúde através da Plataforma da Saúde através do SAM*. Os dados foram trabalhados no sistema Excel*. **Resultados:** O grupo de estudo é formado por 158 crianças, 47% do sexo feminino (n=75) e 53% do sexo masculino (n=83), sendo a idade materna média de 28 anos, a idade gestacional média de 39 semanas (mínima 34 semanas e máxima 41 semanas). A idade materna média de início de consumo tabágico foi 16 anos (mínimo 12, máximo 25). O Teste de Fagerstrom relevou um grau de dependência baixa (<4) em 79% (n= 123), moderado em 20% (n=31) e elevado em 1% (n=2). Em 77% (n=122) dos casos o pai também era fumador. O grupo controlo é formado por 146 crianças, 45% do sexo feminino (n=66) e 55% do sexo masculino (n=80),

com idade materna média de 30 anos, idade gestacional média 39 semanas (mínima 35 semanas e máxima de 41 semanas). Do grupo de estudo, filhos de mães fumadoras (n=158), 47 crianças recorreram ao SU num total de 86 episódios, resultando em 12 internamentos. Desse mesmo grupo, recorreram ao Centro de Saúde 24 crianças sendo contabilizados 44 episódios no total. Do grupo controlo, filhos de mães não fumadoras (n=146), 24 recorreram ao SU num total de 40 episódios, resultando em 6 internamentos. Desse mesmo grupo, recorreram ao Centro de Saúde 21 crianças sendo contabilizados 38 episódios no total.

Conclusões: Os resultados obtidos revelam um maior recurso a cuidados médicos no grupo de estudo relativamente ao grupo controlo, assim como um maior número de internamentos por bronquiolite aguda / broncoespasmo. Este resultado vem dar ênfase à importância da identificação deste factor de risco e alerta para a importância da evicção do fumo do tabaco. Verifica-se uma idade média de início de consumo de tabaco ainda em idade pediátrica, com instalação de um grau de dependência leve a moderado na maioria dos casos, devendo ficar a chamada de atenção para importância da prevenção desde idades precoces.

Palavras-chave: Tabaco, bronquiolite aguda, broncoespasmo

PAS039 - (14SPP-422) - SERÃO OS INVERNOS TODOS IGUAIS? ANÁLISE DAS BRONQUIOLITES NOS ÚLTIMOS 2 INVERNOS NUM SERVIÇO DE PEDIATRIA GERAL DE UM HOSPITAL PEDIÁTRICO TERCIÁRIO

Elena Finelli¹; Margarida Alcafache²; Rita Machado²; Ana Isabel Cordeiro²

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa; 2 - Unidade de Pediatria Geral, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa

Introdução e Objectivos: A bronquiolite aguda representa uma causa comum de morbidade nas crianças com idade inferior a dois anos e está associada a um número crescente de internamentos ao longo das últimas décadas. Apesar de poder ocorrer ao longo do ano, há caracteristicamente picos epidémicos durante o Inverno. O nosso objectivo foi caracterizar e comparar os casos de bronquiolite aguda em dois Invernos consecutivos em crianças internadas num Serviço de Pediatria Geral de um hospital terciário. **Metodologia:** Estudo retrospectivo descritivo de crianças internadas com diagnóstico de bronquiolite aguda, num serviço de Pediatria Geral nos meses de Outubro a Março dos dois anos transactos (2011-2012 e 2012-2013), correspondentes a dois Invernos consecutivos. Foram incluídas apenas as crianças com diagnóstico primário de bronquiolite. **Resultados:** Foram incluídas 309 crianças (61,5% do sexo masculino), com idades compreendidas entre 12 dias e 24 meses (média 5,6 ± 5,5 meses, mediana 3 meses). O principal motivo de internamento foi a hipoxémia (51,7%), seguido de intolerância oral (48,2%) e dificuldade respiratória moderada/grave (38,1%), podendo apresentar mais do que um destes factores. Estavam presentes factores de risco em 185 crianças, sendo os principais a idade inferior a 12 semanas (41,7%) e a prematuridade (11,3%). A duração média do internamento foi 5,2 ± 3,2 dias (mediana 5 dias). O principal agente etiológico foi o vírus sincicial respiratório (VSR), responsável por 174 casos (56,3%). Em 60 (19,4%) crianças houve complicações, sendo a mais frequente a pneumonia bacteriana (9,7%), seguida da atelectasia (6,4%). As crianças que desenvolveram insuficiência respiratória eram significativamente mais novas do que as que não apresentaram esta complicação (idade média 1,39 vs. 5,74 meses, p<0,0001) e em 90% destas foi isolado VSR (p=0,039). Adicionalmente, as crianças em que se identificou VSR eram também significativamente mais novas em comparação com os casos negativos (idade média 4,83 vs. 6,51 meses, p=0,0086). Pelo contrário, o desenvolvimento de pneumonia estava associado a uma maior idade média (8,14 vs. 5,32 meses, p=0,025), bem como a um prolongamento do internamento (7,7 vs. 4,9 dias, p<0,0001). 88 (28,4%) crianças apresentaram alguma comorbidade durante o internamento, sendo a principal a otite média aguda (18,7%). Em 195 casos (65,2%) verificou-se hipoxémia durante o internamento, 58,3% dos quais com infecção a VSR (p=0,94). Comparando os dois Invernos, o pico de incidência foi em Janeiro-Fevereiro (90 casos) em 2011-2012 e em Dezembro- Janeiro (117 casos) em 2012-2013. Verificou-se um número maior de internamentos em 2012-2013 (144 vs. 165), não existindo diferenças significativas em termos de sexo (64,6% vs. 58,8% masculino, p=0,30), idade (5,76 vs. 5,54 meses, p=0,72), duração de internamento (5,18 vs. 5,22 dias, p=0,91), gravidade da dificuldade respiratória à admissão (33,3% vs. 42,4%, p=0,10),

isolamento de VSR (53,6% vs. 62,7%, p=0,11) ou taxa de complicações (18,1% vs. 18,3%, p=0,96). **Conclusões:** Como descrito na literatura, o VSR foi o principal agente etiológico isolado nas crianças internadas por bronquiolite aguda. Observaram-se mais casos no inverno 2012-2013, com um pico de incidência mais precoce, mas sem diferenças significativas nas características dos casos. Constatámos que a menor idade estava associada ao desenvolvimento de insuficiência respiratória e ao isolamento de VSR, enquanto que a sobreinfecção bacteriana foi mais comum em crianças mais velhas.

Palavras-chave: Bronquiolite aguda, Vírus Sincicial Respiratório

PAS040 - (14SPP-428) - ALTE: CASUÍSTICA DE UM SERVIÇO DE PEDIATRIA GERAL.

Margarida Alcafache¹; Susana Santos¹; Ana Isabel Cordeiro¹; Rita Machado¹

1 - Unidade de Pediatria Geral, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, CHLC - EPE, Lisboa, Portugal

Introdução e Objectivos: O ALTE (Apparent Life-Threatening Event) corresponde à descrição de um evento súbito e inesperado num lactente, que é assustador para o observador. Inclui combinações variáveis de apneia, alterações da coloração da pele e/ou alterações do tónus muscular. A recuperação deste estado ocorre apenas após estimulação ou reanimação. Os factores de risco associados à ocorrência destes eventos incluem a prematuridade com idade pós- concepcional inferior a 43 semanas, tabagismo materno, infecção respiratória viral e história de ALTE prévio. **Metodologia:** Estudo retrospectivo dos lactentes internados com o diagnóstico de ALTE num serviço de Pediatria Geral, entre Janeiro de 2001 e Março de 2013. **Resultados:** Foram identificados 48 casos de ALTE, com uma idade média de 6 semanas de vida, maior incidência (87.5%) em lactentes de idade inferior a 2 meses e igual incidência entre sexos (feminino 47.9%, masculino 52.1%). Factores de risco para estes eventos estavam presentes em 64.6% dos casos, sendo eles a prematuridade e história de ALTE recorrente. A cianose e a apneia foram as formas de apresentação mais frequentes. A grande maioria dos lactentes (85.4%) não apresentava alterações no exame objectivo à entrada no serviço de urgência, e nenhum necessitou de reanimação. A duração média do internamento foi de 5 dias. Todos realizaram exames complementares de diagnóstico, nomeadamente análises sanguíneas (89.5%), ecografia abdominal (77.0%), radiografia de tórax (72.9%), ecocardiograma (64.5%), ecografia transfontanelar (58.3%), electroencefalograma (50.0%), pesquisa de vírus nas secreções respiratórias (16.7%) e pHmetria (13.5%). Em apenas 1 caso se verificou refluxo gastro-esofágico (por pHmetria), e em 2 casos infecção respiratória por vírus sincicial respiratório. Nos restantes lactentes, não foi identificada nenhuma causa patológica subjacente. A longo prazo nenhum teve complicações. **Conclusões:** Trata-se de uma situação benigna e idiopática na sua grande maioria, no entanto, em todos os casos está indicado o internamento para um mínimo de 24h de vigilância, tranquilização dos pais e estudo etiológico. Na nossa casuística, a percentagem global de exames complementares foi elevada. Dada a benignidade desta situação na maioria dos casos, consideramos que a escolha dos mesmos deve ser ponderada à presença de factores de risco, história clínica e alterações no exame objectivo.

Palavras-chave: ALTE, Apparent Life-Threatening Event

PAS041 - (14SPP-495) - ERITEMA NODOSO - CASUÍSTICA 2008-2013

Ana Catarina Carvalho¹; Joana Matos¹; Catarina Matos¹; Ana Reis¹; Maria do Céu Ribeiro¹

1 - Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa

Introdução e Objectivos: O eritema nodoso é uma reacção imunológica tardia (tipo IV) que se caracteriza por nódulos cutâneos eritematosos e dolorosos, de predomínio pré- tibial. Frequentemente está associado a processos infecciosos ou uso de fármacos. Com este estudo pretende-se avaliar e caracterizar uma população pediátrica que recorreu ao serviço de urgência por eritema nodoso entre 2008 e 2013. **Metodologia:** Estudo retrospectivo descritivo das crianças avaliadas por eritema nodoso entre Janeiro de 2008 e Junho de 2013. **Resultados:** Analisaram-se os dados de 18 crianças com idades entre 1 e 16 anos (média 9 A), sem predomínio de sexo. O motivo da admissão ao serviço de urgência foi a dor e as lesões cutâneas em 89% dos casos. 45% apresentaram sintomas associados. Em 39% dos casos havia referência a uma intercorrência

infecciosa nas quatro semanas prévias. Todos os doentes efectuaram exames laboratoriais de rotina. Nas crianças com necessidade de internamento (22%), foram estabelecidos os seguintes diagnósticos: tuberculose pulmonar (n = 3) e doença de Crohn (n = 1). Nas crianças orientadas em ambulatório foi feito o diagnóstico de tuberculose pulmonar (n = 1), doença de arranhadela do gato (n = 1), pneumonia a *Mycoplasma pneumoniae* (n = 1) e relação com o uso de fármacos (n = 2). Os restantes casos foram idiopáticos. **Conclusões:** A pertinência desta análise relaciona-se com a ausência na literatura de estudos na população portuguesa sobre o tema. De acordo com a mesma, verificamos que a incidência é idêntica em ambos os sexos, sendo uma condição idiopática e autolimitada em 28% dos casos. Na população estudada a tuberculose pulmonar primária foi responsável por cerca de metade dos casos com etiologia infecciosa, verificando-se que a presença de eritema nodoso é muito sugestiva de tuberculose. Os exames laboratoriais de rotina mostraram alterações inespecíficas quando relacionadas com as doenças desencadeantes. Dos 18 doentes estudados, 28% teve diagnóstico de doença potencialmente grave, como tuberculose e doença inflamatória intestinal. De acordo com os resultados apresentados confirma-se a necessidade de um elevado índice de suspeição clínica e laboratorial perante qualquer doente que se apresente com eritema nodoso.

Palavras-chave: Eritema nodoso, Tuberculose, Infecção

PAS042 - (14SPP-551) - EMBRIOPATIA A ISOTRETINOÍNA: RELATO DE UM CASO

Cláudia Patraquim¹; Albina Silva¹; Miguel Rocha²; João Fernandes³; Almerinda Pereira¹
1 - Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2 - Serviço de Genética Médica, Hospital de Braga; 3 - Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga

Introdução/Descrição do Caso: A isotretinoína é amplamente utilizada no tratamento do acne. A embriopatia por isotretinoína constitui uma associação de malformações causadas pelo efeito teratogénico deste fármaco. O risco de malformações do feto após a exposição oral a isotretinoína foi avaliado em cerca de 20%. As crianças afetadas podem apresentar malformações craniofaciais, do sistema nervoso central, cardíacas, alterações dos membros e alterações do comportamento. A interrupção da gravidez, em situações de exposição pré e/ou pós-concepcional a isotretinoína, pode ser equacionada. Criança de 19 meses de idade, sexo masculino, enviado à consulta de Pediatria aos 11 meses por atraso de desenvolvimento psicomotor (ADPM). Referência a hipotonia global desde os 6 meses. Pais jovens, não consanguíneos, sem doenças hereditárias conhecidas. Fruto de gestação de termo, não planeada, vigiada. Mãe medicada com isotretinoína no período pré-conceção e primeiros 2 meses de gestação. Período neonatal sem intercorrências. Boa evolução estaturo-ponderal, perímetro cefálico (PC) a evoluir no P90-95. História de pieira recorrente desde os 8 meses de idade, sem outros antecedentes patológicos de relevo. Seguido em consultas de ambulatório por Pediatra Assistente. Efetuou ecografia transfontanelar e eletroencefalograma aos 7 meses de idade descritos como normais. Ao exame objetivo, na consulta, constatou-se fácies peculiar com pavilhões auriculares displásicos, em concha, com lóbulo antevertido, de implantação baixa, pseudoestrabismo, ptose à esquerda, fronte alta e larga com implantação posterior do cabelo, raiz nasal achatada e ponta nasal larga, filtro ligeiramente proeminente e aparente hiperelasticidade articular, mais evidente nos joelhos. Realizou RMN cerebral que mostrou "ausência de vérmis cerebeloso e configuração displásica do mesencéfalo, com pedúnculos cerebelosos superiores "espessados"; redução do calibre da transição mesencéfalo-protuberancial e displasia do hemisfério cerebeloso direito; corpo caloso fino; proeminência do espaço subaracnoideu da convexidade; assimetria constitucional das dimensões dos ventrículos laterais (direito mais amplo)." Observado por Oftalmologia: pseudoexotropia, fundoscopia sem alterações. Orientado para consultas de Medicina Física e Reabilitação e Genética Médica. Efetuou ecografia abdomino-renal, estudo analítico e metabólico que não revelaram alterações de relevo; eletrocardiograma e ecocardiograma normais. Atualmente com 19 meses de idade tem apresentado melhoria progressiva do desenvolvimento global sob fisioterapia, terapia ocupacional e terapia da fala. **Comentários/Conclusões:** As distorções descritas e ADPM são compatíveis com a exposição materna pré e pós-concepcional a isotretinoína, de acordo com a literatura. Com esta apresentação pretende-se sensibilizar o uso de medicamentos teratogénicos em mulheres em idade fértil, salientando, assim, a importância de contraceção eficaz aquando do uso destes fármacos.

Palavras-chave: Isotretinoína, Teratogenicidade

PAS043 - (14SPP-25) - RASTREIO DE DISPLASIA DE DESENVOLVIMENTO DA ANCA: REFERENCIAÇÕES PARA UM HOSPITAL DE NÍVEL III

Carolina Albuquerque¹; Tiago Milheiro Silva²; Catarina Timóteo³; Susana Norte Ramos⁴; Francisco Santana⁴; Manuel Cassiano Neves⁴; Delfin Tavares⁴

1 - Hospital de Vila Franca de Xira; 2 - Hospital D.ª Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE; 3 - Hospital de Santo André - Centro Hospitalar Leiria Pombal, EPE; 4 - Unidade de Ortopedia Infantil, Hospital D.ª Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE

Introdução e Objectivos: O rastreio da displasia de desenvolvimento da anca (DDA) está recomendado desde o nascimento até à idade da marcha; o objectivo é diagnosticar a doença o mais precocemente possível, evitando complicações/sequelas, bem como custos adicionais relacionados. Os objectivos do estudo são: 1. Caracterizar a população referenciada à consulta de Ortopedia Infantil por suspeita de DDA, no período de um ano. 2. Comparar os subgrupos de crianças com doença confirmada e doença não confirmada. **Metodologia:** Estudo retrospectivo analítico incidindo sobre a população de crianças referenciadas por suspeita de DDA à consulta de Ortopedia Infantil de um Hospital de nível III durante o ano de 2010. Dados recolhidos através da consulta de processos clínicos informatizados. Variáveis: caracterização demográfica, referência, factores de risco, exame objectivo, investigação efectuada, diagnóstico final e sequelas/complicações. Tratamento estatístico dos dados com recurso a SPSS. **Resultados:** Foram referenciadas 162 crianças, 80% do sexo feminino, 83% com menos de 6 meses; 48% foram referenciadas pelos médicos assistentes (idade mediana de referência: 2 meses). O principal motivo de referência foi a clínica (em 29%), sendo o "click da anca" o mais referido; 9% foram referenciados por factor de risco. Mais de metade tinham já efectuado algum tipo de investigação prévia, sobretudo ecografia da anca. Constatadas alterações ao exame objectivo em 37% das crianças (principalmente limitação da abdução e sinal de Barlow). Realizaram investigação adicional 94%. Diagnosticada DDA em 35% das crianças (idade mediana de diagnóstico: 2 meses); 6 crianças (11%) diagnosticadas após os 6 meses; 34% não apresentavam alteração ao exame objectivo. 19% das crianças sem DDA tinham alterações ao exame objectivo, nomeadamente "click da anca" e "assimetria das pregas glúteas/períneo". Verificou-se diferença estatisticamente significativa entre constatação de exame objectivo alterado e diagnóstico final de DDA (p<0,05). Das crianças diagnosticadas antes dos 6 meses de idade, 8% mantinham seguimento aos 2-3 anos por complicação/sequela; das crianças diagnosticadas após os 6 meses, 4 (67%) mantinham seguimento por complicação/sequela. **Conclusões:** Pode concluir-se que, de uma forma geral, o rastreio desta patologia está a ser realizado de forma adequada, apesar de termos constatado uma minoria de crianças enviada à consulta de Ortopedia Infantil após os 6 meses. Verificou-se que, de facto, estas são as crianças com piores resultados e tratamento mais prolongado. Realça-se a importância de uma história clínica cuidada e da valorização dos factores de risco, que podem constituir o único sinal de alerta em fases precoces da doença.

Palavras-chave: Displasia de Desenvolvimento da Anca, Rastreio, Crianças

PAS044 - (14SPP-26) - UM CASO DE EDEMA HEMORRÁGICO AGUDO DO LACTENTE

Carolina Albuquerque¹; David Lito¹; Florbela Cunha¹; Sara Batalha²; Joana Almeida Santos²

1 - Hospital de Vila Franca de Xira; 2 - Hospital D.ª Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE

Introdução/Descrição do Caso: O Edema Hemorrágico Agudo do Lactente (EHAL) é uma vasculite leucocitoclástica rara, provavelmente sub-diagnosticada. Afeta crianças com idades entre os 4 e os 24 meses. Pode existir história prévia de infeção viral, uso de medicação ou imunizações. Caracteriza-se pela tríade de lesões cutâneas purpúricas arredondadas predominantemente na face e membros, edema e febre num lactente/criança de aparência não tóxica. Lactente, sexo feminino, 11 meses, com antecedentes pessoais de deficiente progressão ponderal. Precedido de nasofaringite com febrícula nos dias anteriores, iniciou quadro de lesões eritemato-purpúricas circulares palpáveis, de limites muito bem definidos na face (região malar e pavilhões auriculares) e membros. Apresentava bom estado geral. Verificou-se aumento progressivo da dimensão das lesões, com aparecimento de lesões *de novo* e de edema marcado dos membros, sem envolvimento das mucosas ou do tronco. Os valores tensionais mantiveram-se normais. Analiticamente: hemograma, Proteína C Reativa, provas de coagulação,

função renal, urina II sem alterações. Velocidade de Sedimentação de 50 mm/h. Pesquisa de *Streptococcus* Grupo A na orofaringe e título antiestreptolisina O negativos; serologias (EBV, CMV, parvovírus e *Mycoplasma Pneumoniae*) não compatíveis com infecção aguda; pesquisa *Yersinia* spp e pesquisa ovos, quistos e parasitas nas fezes negativas; estudo do complemento (C3 e C4), auto-imunidade (ANAs e ANCAs) e doseamento de imunoglobulinas sem alterações; RAST para proteínas do leite de vaca indeseáveis. Os Imunocomplexos circulantes foram positivos. Foi medicada com corticóide, tendo cumprido oito dias de terapêutica. As lesões regrediram progressivamente, com desaparecimento completo ao fim de dez dias. **Comentários/Conclusões:** Apesar da exuberância na apresentação clínica, o EHAL tem geralmente uma evolução benigna, com recuperação espontânea, sem sequelas, sendo raras as recorrências. O aspecto típico das lesões e o bom estado geral do lactente assim como os exames laboratoriais sem alterações, associado ao quadro de infecção provavelmente viral precedente, devem levantar a suspeita de EHAL. A etiopatogenia não é bem compreendida mas tem sido considerada uma vasculite mediada por imunocomplexos, podendo estes ser detetados no sangue, como sucedeu neste caso. Confunde-se com a Púrpura de Henoch-Schonlein, que afeta crianças mais velhas, com uma distribuição diferente das lesões e envolvimento sistémico. Apesar de não existir uma terapêutica comprovadamente eficaz, os corticóides sistémicos ou anti-histamínicos podem ser considerados em algumas situações.

Palavras-chave: Edema Hemorrágico Agudo do Lactente, vasculite

PAS045 - (14SPP-80) - ELI PORTO OCIDENTAL: O PERCURSO DE DOIS ANOS

João Nascimento¹; Ana Teresa Ferronha²; Fátima Pinto³

1 - Pediatria Centro Hospitalar do Porto; 2 - Fisioterapeuta ELI Porto Ocidental; 3 - Pediatria ELI Porto Ocidental

Introdução e Objectivos: O Sistema Nacional de Intervenção Precoce na Infância (SNIPI) criado no decreto-lei 281/2009, resulta da acção coordenada dos Ministérios da Saúde, Educação e da Solidariedade e Segurança Social e está hierarquizado em três níveis - nacional, regional e local. A nível local, as equipas locais de intervenção (ELI) elaboram e executam a acção do SNIPI garantindo a universalidade do acesso à intervenção precoce na infância (IPI). A ELI Porto Ocidental (ELI POC) foi constituída em Março de 2011, sendo em Julho de 2012 subdividida em ELI Porto Ocidental 1 e ELI Porto Ocidental 2. Ambas são coordenadas por médica pediatra, têm sede na Unidade de Saúde de Aníbal Cunha do ACES Porto Ocidental e asseguram a IPI às crianças/famílias das 12 freguesias do Porto Ocidental. **Metodologia:** Estudo retrospectivo das crianças e famílias referenciadas e intervenções pela ELI Porto Ocidental durante o período de Março de 2011 a Março de 2013. Foram avaliados os parâmetros idade, sexo, entidade de referência (Hospital, Centro de Saúde, Educação e "Outra"), critérios de elegibilidade (1.1; 1.2; 2.1; 2.2; 1.1+2.2; 1.2+2.2 onde 1.1 - *Atraso de Desenvolvimento sem etiologia conhecida*; 1.2 - *Condições específicas*; 2.1 - *Crianças expostas a factores de riscobiológico*; 2.2 - *Crianças expostas a factores de risco ambiental*), gestor de caso, tipo e contexto de intervenção. O tipo de intervenção foi subdividido em 3 grupos: Vigilância, Directo e Outra Situação (onde se incluíram os casos referenciados que se encontravam em fase de Acolhimento e/ou Avaliação). O coeficiente qui-quadrado foi usado na análise dos dados. **Resultados:** Durante o período considerado, foram referenciadas 184 crianças à ELI POC, sendo que 46 (25%) destas conheceram arquivamento do processo de acompanhamento, mantendo-se 90 (48,9%) sob a responsabilidade da ELI POC 1 e 48 (26,1%) sob a responsabilidade da ELI POC 2. A maioria destas 138 crianças com acompanhamento actual, pertence à faixa etária acima dos 3 anos - 85 (61,6%) e 96 (69,9%) são do sexo masculino. A entidade que mais referenciou foi "Outra", onde estão incluídas a APPACDM Porto e a UADIP, organismos que tiveram uma importância considerável relativamente à referência no início da constituição da ELI POC. Nos 46 processos arquivados, estas entidades foram responsáveis por 33 (71,7%) referências (p<0,01). Em Março de 2013, continua a verificar-se uma maior prevalência da entidade referenciadora "Outra", no entanto com menos expressão: 36 (40%) e 23 (47,9%) nas ELI POC 1 e 2 respectivamente (p<0,01). Foram referenciadas 96 (52,2%) crianças com *Atraso de Desenvolvimento sem etiologia conhecida*, 83 (45,1%) por *Condições específicas* e 54 (29,3%) por exposição a factores de risco. Nas 138 crianças seguidas actualmente, predomina o tipo de intervenção directa, existindo 63 (70%) casos na ELI POC 1 e 36 (75%) na ELI POC 2. Nas crianças sob apoio directo, a intervenção no contexto natural (domicílio

e/ou jardim de infância) prevalece com 92 (92,9%) casos. **Conclusões:** Embora existam constrangimentos a resolver, como uma maior prevalência da idade de referência acima dos 36 meses e a persistência por vezes do modelo mono-disciplinar, médico e remediativo, encarado pelos serviços de saúde e algumas famílias, a ELI POC realça o esforço efectuado, evidente nos resultados apresentados, no sentido do funcionamento transdisciplinar em que os objectivos do plano individual de intervenção precoce passaram a ser elaborados reflectindo as prioridades dos cuidadores e educadores, inseridos nas actividades e rotinas da casa ou jardim de infância e dirigidos ao envolvimento e autonomização da Família e da Criança.

Palavras-chave: ELI Porto Ocidental, Família, Intervenção precoce na infância

PAS046 - (14SPP-148) - ALTERAÇÕES CUTÂNEAS NA DEFICIÊNCIA DE ZINCO: A PROPÓSITO DE UM CASO

Tiago Milheiro Silva¹; Rita Machado¹; Ana Isabel Cordeiro¹

1 - Hospital D^a Estefânia

Introdução/Descrição do Caso: A acrodermatite enteropática é uma doença autossómica recessiva caracterizada pela triade de lesões cutâneas periorificiais e acrais (eczematosas, vesico-bolhosas ou pustulares), diarreia e alopecia. É causada por uma mutação do gene que codifica o transportador intestinal de zinco (ZIP4). Para além da doença clássica por alteração génica, a deficiência de zinco com manifestações semelhantes pode surgir nos casos de inadequada secreção de zinco no leite materno, alimentação parentérica exclusiva sem suplementação de zinco, prematuridade, doença de Crohn, fibrose cística, anorexia nervosa ou infecção por VIH. Os autores apresentam o caso de uma lactente de 5 meses, com uma gestação de 35 semanas, sob aleitamento materno exclusivo e antecedentes de refluxo gastro-esofágico que inicia dois meses antes da observação quadro caracterizado por lesões cutâneas eritemato-descamativas da região occipital de agravamento progressivo, alastrando a todo o couro cabeludo e face. Por suspeita de lesões infecciosas da pele realizou vários ciclos de antibioticoterapia sem resolução das lesões cutâneas. Recorreu ao Serviço de Urgência, por febre, otorreia e dejeções diarreicas, com 5 dias de evolução. À observação destacavam-se lesões eritemato descamativas de todo o couro cabeludo e face, com zonas de impetiginização, lesões eritematosas peri anais, sinais inflamatórios do pavilhão auricular esquerdo compatíveis com celulite e edema e exsudado do canal auricular esquerdo. Por intolerância à antibioticoterapia oral foi internada, medicada com Flucloraxilina 150mg/Kg/dia. Verificou-se melhoria progressiva dos sinais de impetiginização das lesões cutâneas e resolução do quadro de celulite, surgindo no entanto lesões eritematosas periungueais. Perante a suspeita de deficiência de zinco foram doseados os níveis zinco séricos 35ug/dL (normal 50-114) e no leite materno 0,2mg/L (0,75-4). Confirmado o diagnóstico de deficiência de zinco por secreção inadequada no leite materno iniciou-se suplementação oral com acetato de zinco verificando-se rápida melhoria das lesões cutâneas, dejeções diarreicas e alopecia. Com o início de diversificação alimentar, suspendeu-se a suplementação de zinco sem reincidência de manifestações cutâneas.

Comentários/Conclusões: As manifestações cutâneas são sinais extremamente importantes que podem por o Pediatra na pista de défices nutricionais importantes. O caso descrito é paradigmático desta situação. A triada de lesões cutâneas eczematosas periorificiais e acrais, diarreia e alopecia especialmente no lactente, deve motivar o doseamento de zinco sérico na criança e o doseamento de zinco sérico e no leite da mãe. A suplementação é uma medida simples e que pode resolver rapidamente as manifestações da doença, impedindo o gasto desnecessário de recursos e diminuindo a ansiedade dos pais, aumentando a qualidade de vida da criança.

Palavras-chave: Zinco, Manifestações cutâneas, Dermatite

PAS047 - (14SPP-168) - HIGIENE E SAÚDE ORAL

Joana Gaspar¹; Lia Ana Silva¹; Mafalda Oliveira¹; Isabel Fernandes¹; Graça Mira¹; Helder Gonçalves¹

1 - Hospital do Espírito Santo Évora, EPE

Introdução e Objectivos: As cáries dentárias correspondem à degradação do tecido dentário e constituem a doença crónica mais frequente na idade pediátrica.

Dada a sua elevada prevalência, a Direcção Geral de Saúde emitiu em 2005 o Programa Nacional de Promoção da Saúde Oral. Este estudo tem como objectivos conhecer os hábitos de higiene dentária das crianças que frequentam uma Consulta de Pediatria hospitalar e testar os conhecimentos dos seus cuidadores relativamente à higiene oral. **Metodologia:** Estudo transversal, realizado entre 1 de Janeiro e 30 de Junho de 2012. Aplicação de questionário aos pais/cuidadores de todas as crianças, dos 0 aos 18 anos, frequentadoras das Consultas de Pediatria. **Resultados:** Foram recolhidos 349 questionários, sendo aceites 282 com preenchimento completo. 53% eram relativos a crianças do sexo masculino. 53% das crianças tinham idade inferior a 5 anos. A maioria das crianças iniciaram a escovagem dos dentes após o primeiro ano de vida. No entanto, 9% das crianças com erupção dentária ainda não tinha iniciado hábitos de higiene oral, tendo a maioria destas uma idade inferior a 2 anos. Das 232 crianças que já escovavam os dentes, 9% não o faziam diariamente, e 1/4 escovavam apenas 1 vez por dia. As alturas do dia escolhidas preferencialmente para a escovagem dos dentes foram após o pequeno-almoço (62%) e à noite (94%), sendo que 48% das crianças escovavam imediatamente antes de deitar. Apenas 41% das crianças com idade inferior a 6 anos utilizava uma quantidade de pasta adequada. Cerca de 40% dos pais admitiam não ter em atenção a dosagem de flúor na pasta dentífrica. Das crianças com idade superior a 8 anos, apenas 28% utilizavam fio dental para higienização dos espaços inter-dentários. Do total de crianças (282), 44% consumiam “doces” pelo menos 3 vezes por semana, e 1/4 afirmavam já ter tido cáries, havendo relação estatística entre a frequência do consumo de doces e a presença de cáries ($p < 0,05$). Pouco mais de metade (57%) dos cuidadores considera a cárie dentária uma doença, e apenas 1/4 reconhece o aparecimento do 1º dente como o momento para iniciar a escovagem dos dentes. 25% reconhece que a escovagem dos dentes antes de ir para a cama é a mais importante do dia. 86% dos pais reconhece a importância de escovar a língua como complemento da higiene oral. Verificou-se que a escolaridade das mães igual ou superior ao 12º ano se relacionava com a correcta noção da altura do dia mais importante para escovar os dentes ($p < 0,05$) e importância de escovar a língua ($p < 0,05$). Cerca de 1/3 dos cuidadores refere nunca ter sido abordada a temática higiene oral nas consultas de saúde infantil, no entanto este factor não se relacionou com os conhecimentos dos pais. **Conclusões:** A maioria das crianças da amostra estudada iniciam a escovagem dos dentes após o 1º ano de vida. Uma percentagem significativa de crianças não cumpre as regras básicas recomendadas no Programa Nacional de Promoção da Saúde Oral da Direcção Geral de Saúde relativas à higiene oral. 1/4 das crianças referiam ter ou já ter tido cáries dentárias. Na amostra estudada detectaram-se défices de conhecimento importantes relativos à higiene oral. 1/3 dos cuidadores refere nunca ter sido abordado o tema higiene oral nas consultas de saúde infantil, o que alerta os profissionais de saúde para a necessidade de reforço de recomendações nesta área.

Palavras-chave: Saúde oral, cáries

PAS048 - (14SPP-234) - RECUSA ALIMENTAR E MÁ PROGRESSÃO PONDERAL NA PRIMEIRA INFÂNCIA – UMA CAUSA A NÃO ESQUECER

Rita Jotta¹; Sílvia Batalha¹; Dolores Barros¹; Ana Boto¹; Paulo Oom¹
1 - Departamento de Pediatria, Hospital Beatriz Ângelo

Introdução/Descrição do Caso: Os distúrbios alimentares da primeira infância (DAPI) são frequentes, afetando 25-45% das crianças normais e 80% das crianças com atraso do desenvolvimento. O diagnóstico de DAPI pressupõe a verificação dos seguintes critérios: início das queixas antes dos 6 anos, persistência da recusa alimentar durante mais de 1 mês, desaceleração ou perda ponderal, ausência de doença orgânica e ausência de outros distúrbios mentais ou comportamentais. Lactente do sexo masculino, raça negra, antecedentes pessoais e familiares irrelevantes, peso (P) e comprimento (CP) ao nascer no percentil 5 (P5). Aleitamento materno exclusivo até aos 4 meses, com boa adaptação e evolução estatura-ponderal regular no P10. Diversificação alimentar difícil por resistência à introdução de novos alimentos, com recusa alimentar de agravamento progressivo e desaceleração ponderal. Sem outra sintomatologia associada ou história de infeções recorrentes. Observado em consulta de pediatria aos 11 meses, na qual se objetivou recusa alimentar quase total com aplanamento da curva ponderal desde os 6 meses, com repercussão estatural ($P < P5$ e $CP < P10$). Exame físico normal, desenvolvimento psico- motor adequado

e ótima interação social. Estudo analítico inicial de má progressão ponderal (MPP) sem alterações. Por má evolução ponderal e comportamental durante a vigilância em consulta foi internado para avaliação da dinâmica cuidador-criança, estabelecimento de aporte nutricional adequado e monitorização da resposta à intervenção. Na investigação etiológica realizada destacou-se elevação da IgE total (451 UI/mL) com testes cutâneos alimentares negativos e achados endoscópicos e histopatológicos compatíveis com esofagite de refluxo ligeira do terço distal do esófago; excluídas outras causas orgânicas gastrointestinais, infecciosas, cardiorrespiratórias e endócrino-metabólicas. Foi medicado com domperidona e omeprazol mantendo recusa alimentar e ausência de recuperação nutricional. Iniciou alimentação entérica por sonda nasogástrica (SNG) com aporte calórico de 1.5x as necessidades basais, mantendo-se as tentativas de alimentação oral, e observou-se uma recuperação ponderal adequada (cerca de 20g/dia). Por cumprir critérios diagnósticos de DAPI, com exclusão de causas orgânicas de recusa alimentar e MPP, iniciou acompanhamento pela Pedopsiquiatria, Terapia Ocupacional e Terapia da Fala, com melhoria gradual na aceitação dos alimentos e ganho ponderal sustentado. Encontra-se atualmente em seguimento multidisciplinar, em ambulatório, com alimentação exclusivamente oral e ganho ponderal adequado. **Comentários/Conclusões:** A inespecificidade da sintomatologia associada aos DAPI e o desconhecimento dos critérios de diagnóstico conduzem frequentemente a um atraso no diagnóstico e início da intervenção comportamental. A investigação etiológica da recusa alimentar com ou sem MPP deve ser criteriosa e guiada pela clínica, e a hipótese diagnóstica de DAPI deve ser equacionada sempre que haja evidência de um comportamento alimentar desadequado. A intervenção deve ser multidisciplinar e ocorrer preferencialmente em regime ambulatório. A alimentação por SNG é utilizada em casos selecionados e deve ser descontinuada o mais precocemente possível de forma a não agravar o conflito alimentar e evitar a dependência. Com este caso clínico pretende-se relembrar os DAPI no diagnóstico diferencial de recusa alimentar e MPP, favorecendo um diagnóstico e intervenção precoces, sem prejuízo do desenvolvimento somático e cognitivo da criança.

Palavras-chave: Recusa alimentar, má progressão ponderal, distúrbios alimentares da primeira infância

PAS049 - (14SPP-306) - TOMOGRAFIA COMPUTORIZADA NOS TRAUMATISMOS CRÂNIO-ENCEFÁLICOS, UMA DECISÃO NEM SEMPRE FÁCIL!

Vânia Sousa¹; Catarina Carrusca¹; Ana Fernandes¹; Marisa Inácio Oliveira¹; Raquel Machado¹; Nuno Nunes¹; Florbela Cunha¹; Helena Sousa¹
1 - Hospital Vila Franca de Xira

Introdução e Objectivos: O traumatismo crânio-encefálico (TCE) é dos traumatismos mais comuns na idade pediátrica, constituindo um motivo frequente de recurso ao serviço de urgência (SU). A decisão para efectuar tomografia computadorizada crânio-encefálica (TC-CE) pode representar um importante desafio para o especialista. Pretendeu-se caracterizar a população pediátrica que recorreu ao SU por traumatismo crânio-encefálico e que foi submetida a TC-CE. **Metodologia:** Estudo retrospectivo descritivo dos processos informatizados de doentes pediátricos (0-18 anos) no SU de um hospital de nível II, que realizaram TC-CE por TCE, entre 01/01/2012 e 31/12/2012. Descreveram-se dados demográficos, clínicos e imagiológicos. A amostra de doentes foi dividida de acordo com o grupo etário: grupo 1 com idade <24 meses e grupo 2 com idade 24 meses. **Resultados:** Foram submetidas 118 crianças a TC-CE pós-TCE, o que correspondeu a 59.3% da totalidade das TC-CE efectuadas no SU. A maioria foi do sexo masculino (67.8%); 15.3% (n=18) tinham idade <24 meses (mín 14 dias, mediana 10.5 meses) e 84.7% (n=100) idade 24 meses (mediana 10.5 anos). Os principais mecanismos de TCE foram quedas da própria altura e até um metro (58.3%), seguindo-se o embate acidental contra objetos (16.5%) e o impacto de objeto/projétil (13%). As áreas cranianas mais atingidas foram a região frontal (49%), occipital (26%) e temporo-parietal (20%). Apresentaram sintomas 88.1% das crianças: alterações do comportamento/reactividade habitual (48.1%), vômitos (46.2%), cefaleias (29.8%) e perda de conhecimento (27.9%). O exame clínico revelou alterações em 65.8% dos casos, predominando o hematoma epicraniano (75.3%) e sonolência/prostração (28.6%), tendo sido descritos 5 casos com Glasgow entre 12 e 14 (4.2%). Realizaram radiografia de crânio 37 crianças (31.4%), com alterações sugestivas de fratura em 11, sendo que apenas 4 foram confirmadas pela TC. A TC revelou lesão crânio-encefálica em 27.7% (5/18) das crianças do grupo 1 e em 10% (10/100) das do grupo 2. No grupo 1:

fratura craniana nos 5 casos e lesão intracraniana (LIC) em 3 doentes [edema cerebral (n=1) e hemorragia ou contusão (n=2)]. Dos doentes do grupo 1 com lesão crânio-encefálica (n=5), 3 não revelaram qualquer sintoma e ao exame clínico apenas se objetivou hematoma epicraniano. Nos doentes do grupo 2 com lesão crânio-encefálica (n=10) verificaram-se: 9 fraturas e 2 casos de LIC (hemorragia ou contusão cerebral). Neste grupo, os vômitos e alterações do comportamento/reactividade habitual (7/10) foram os sintomas mais descritos e, no exame clínico, predominou a presença de hematoma epicraniano (7/10) e sonolência/prostração (5/10). Do total de 5 doentes com LIC, 3 apresentaram GCS<15. Um doente com GCS 12 não apresentou alterações na TC-CE. Das 118 crianças, 15 (12.7%) foram internadas e 1 criança exigiu vigilância em unidade de cuidados intensivos (fractura da base do crânio com hemorragia subdural e subaracnoideia). Foram referenciadas 14.4% das crianças para Neurocirurgia, nenhuma necessitou de cirurgia. **Conclusões:** O TCE em idade pediátrica é um motivo frequente para realização de TC-CE no SU, constituindo o método de eleição na deteção de lesões crânio-encefálicas. A radiografia tem um papel limitado na avaliação destes doentes. As crianças abaixo dos 24 meses constituem um grupo particular, pela maior incidência de fraturas e maior subjetividade clínica. Nas restantes situações é essencial uma apreciação mais criteriosa para pedido de TC-CE.

PAS050 - (14SPP-318) - TOMOGRAFIA COMPUTORIZADA CRÂNIO-ENCEFÁLICA NA INVESTIGAÇÃO DE CEFALÉIAS NO SERVIÇO DE URGÊNCIA

Ana Fernandes¹; Marisa Inácio Oliveira¹; Vânia Sousa¹; Catarina Carrusca¹; Raquel Machado¹; Florbela Cunha¹; Helena Sousa¹

1 - Hospital Vila Franca de Xira

Introdução e Objectivos: As cefaleias constituem um motivo frequente de recurso ao Serviço de Urgência em idade pediátrica e um motivo de preocupação para pais e médicos. A maioria resulta de um processo primário benigno podendo, contudo, ser sintoma de patologias graves. As normas orientadoras para a realização de neuroimagem nas cefaleias são controversas e baseiam-se na presença de sinais/sintomas de alarme, tais como cefaleia severa aguda ou crónica progressiva, associada a alterações do comportamento ou do exame neurológico, convulsões, vômitos ou despertar nocturno. A tomografia computadorizada crânio-encefálica (TC-CE), apesar de elevada sensibilidade e especificidade na deteção de causas secundárias de cefaleias, implica exposição a elevadas doses de radiação, acarretando um risco oncogénico não desprezível. Pretendeu-se caracterizar a população de crianças admitidas por cefaleias no Serviço de Urgência (SU) submetidas a avaliação por TC-CE. **Metodologia:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes com idade inferior a 18 anos, que realizaram TC-CE por cefaleia no SU de um hospital de nível II no período de um ano (2012). Foram excluídos os doentes com história de traumatismo crânio-encefálico associado. **Resultados:** As TC-CE para investigação de cefaleias corresponderam a 20% do total de TC-CE efectuadas. Identificaram-se 38 doentes, 60,5% (n=23) do sexo masculino, média de idades 10,7 anos (mín. 5, máx. 17,8). Em 18/38 doentes correspondeu ao primeiro episódio de cefaleias, não existindo história familiar de cefaleias em 10/38 doentes. Referiram como sintomatologia acompanhante náuseas ou vômitos 14/38, foto ou sonofobia 7/38 e febre 7/38 dos doentes. Registaram-se sintomas/sinais de alarme em 35 doentes (92,1%). Os mais frequentemente relatados foram cefaleia aguda intensa (16/38), com <1h de evolução (4/38), história de alteração neurológica recente (15/38), despertar nocturno/cefaleia que acordava o doente ou com início ao despertar (10/38), exame neurológico anormal (8/38). Outros sinais de alarme mais raros foram a localização occipital (n=3), cefaleia de agravamento progressivo ao longo de semanas (n=3), ser desencadeada pelo esforço (n=1) ou associada a sinais meníngeos (n=1). Em 18/38 doentes foram identificados dois ou mais sinais de alarme. Detectaram-se alterações nas TC-CE em 10 doentes (26,3%), das quais 9 casos de sinusopatia e 1 caso de hidrocefalia aguda em contexto de tumor do Aqueduto de Sylvius. Este último apresentava os seguintes sinais de alarme: depressão ligeira do estado de consciência com sonolência e desequilíbrio. Os diagnósticos de alta mais frequentes foram cefaleia primária (18/38) e sinusite ou outra infecção aguda das vias respiratórias superiores (13/38). **Conclusões:** Neste estudo, a maioria das crianças (92,1%) submetidas a TC apresentava pelo menos um sinal de alarme. Encontrou-se um caso (2,6%) com cefaleia secundária a doença neurológica grave, um valor

de incidência baixo que está de acordo com o descrito na literatura. A sinusopatia constituiu uma causa frequente de cefaleias. Os autores consideram que os doentes submetidos a TC-CE no SU devem ser criteriosamente selecionados e, sempre que possível, optar pela vigilância clínica e/ou recorrer à RMN. Os profissionais de saúde podem ter uma intervenção importante na informação da população relativamente aos riscos inerentes à exposição a radiação, particularmente em crianças.

PAS051 - (14SPP-319) - O DESAFIO DE DIFERENCIAR PARASSÓNIAS, CRISES PSICOGÉNICAS E CRISES CONVULSIVAS

Maria Miguel Gomes¹; Andreia Barata²; Susana Carvalho³; Teresa Pontes³; Ana Antunes³; Henedina Antunes^{3,4}; Esmeralda Lourenço³; Sofia Martins³

1 - Serviço de Pediatria do Hospital de Braga; 2 - Unidade de Saúde Familiar S. João de Braga; 3 - Unidade de Adolescentes do Serviço de Pediatria do Hospital de Braga; 4 - Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde da universidade do Minho, Laboratório associado ICVS/3Bs, Braga/Guimarães; 5 - Serviço de Neurologia do Hospital de Braga

Introdução/Descrição do Caso: A Epilepsia Noturna do Lobo Frontal constitui um diagnóstico muito raro, sendo caracterizada por crises convulsivas com início no lobo frontal que ocorrem frequentemente durante o sono. Criança do sexo feminino, 9 anos, que apresenta desde o início de 2012, episódios de sonambulismo, terrores noturnos e sonolúquia. Antecedentes: parto por cesariana devido a sofrimento fetal agudo (índice de Apgar 5/8). Boa evolução estaturo-ponderal, desenvolvimento psicomotor adequado e aproveitamento escolar razoável. Pais divorciados há 2 anos, estando à tutela da mãe. Tem uma irmã com 11 anos com antecedentes de tentativa de suicídio em Julho/2012. Hábitos de sono: dorme com a mãe, tem sono regular de 8 horas, sem roncopatia ou hiperssonolência diurna. Seguida em consulta de pedopsiquiatra, e medicada com risperidona. Antecedentes familiares: epilepsia na avó e tios-avós maternos. Recorreu à urgência por crise convulsiva nocturna: I hora após ter adormecido teve grito seguido de movimentos tónico-clónicos generalizados dos membros superiores e inferiores associados a sialorreia, sem mordedura de língua ou incontinência dos esfínteres, com duração de 2 minutos, ficando hipotónica e com amnésia para o sucedido. Estava apirética e sem alterações ao exame objetivo. Realizou TC-CE que não revelou alterações e EEG que mostrou “atividade paroxística generalizada”. Ficou medicada com lamotrigina e manteve risperidona. Recorreu novamente à urgência por manter episódios noturnos semelhantes e por ter iniciado episódios diurnos de “olhar parado” e “fixo”, sem qualquer movimento e com duração de poucos segundos. Realizou novamente EEG que mostrou “atividade lenta e ampla à hiperpnéia em localização frontotemporal esquerda e temporal direita”. Suspendeu terapêutica anterior e iniciou valproato de sódio. Manteve episódios noturnos acompanhados de incontinência urinária e episódios diurnos em que acordava “enraivecida”, esticava as pernas, agarrava os cabelos e tentava bater na mãe (duração máxima de 15 minutos) e por esse motivo veio novamente à urgência. Ao exame objetivo apresentava-se colaborante, apirética e hemodinamicamente estável, sem alterações cardio-respiratórias, à rinoscopia e ao exame da orofaringe. Exame neurológico normal. Colheu estudo analítico que mostrou níveis subterapêuticos de anti-epiléptico. Suspendeu terapêutica e foi internada na nossa unidade para prosseguir investigação. Realizou EEG que mostrou “traçado de vigília e sono com atividade de base normal, boa estruturação do sono, sem registo de atividade paroxística quer em vigília quer em sono” e RMN-CE que revelou “sulco cortical occipital paramediano direito profundo, envolvido por córtex de aparência normal e fina lâmina de substância branca subcortical, moldando a parede do corno occipital do ventrículo lateral”. Não foram constatados episódios diurnos mas manteve episódios noturnos até iniciar carbamazepina. Foi então diagnosticada Epilepsia Noturna do Lobo Frontal. Actualmente encontra-se assintomática e sem novos episódios de convulsivos noturnos ou eventos diurnos. **Comentários/Conclusões:** O diagnóstico diferencial entre parassónias, eventos psicogénicos e Epilepsia Noturna do Lobo Frontal constitui um desafio! O diagnóstico deve ser baseado numa correta e minuciosa anamnese dado que os exames de imagem ou EEG nem sempre auxiliam. Na população pré-adolescente e com disfunção familiar, em que as questões biopsicossociais são fundamentais, ainda é mais difícil de estabelecer este diagnóstico.

Palavras-chave: Epilepsia Noturna do Lobo Frontal, Parassónias, Crises psicogénicas

PAS052 - (14SPP-394) - (*) MÃES TRABALHADORAS – O DILEMA DA AMAMENTAÇÃO

Patrícia Cardoso¹; Catarina Neves¹; Livia Fernandes²

1 - Hospital Pediátrico - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Centro de Saúde de São Martinho do Bispo

Introdução e Objectivos: O leite materno (LM) constitui o melhor alimento para o recém-nascido. Porém, na sociedade atual em que a mulher concilia os seus papéis de mãe e profissional, inúmeros obstáculos se colocam. O objetivo deste trabalho foi caracterizar e correlacionar o período de amamentação de profissionais médicas e não médicas, através de parâmetros como o conhecimento de benefícios da amamentação (BA), licença de maternidade (LCM), períodos de amamentação (PA), dispensa dos trabalhos suplementar (TS) e noturno (TN), e dificuldades com a entidade patronal (DEP). **Metodologia:** Estudo observacional descritivo transversal realizado de Setembro de 2012 a Fevereiro de 2013, pelo autopreenchimento de inquéritos anónimos. Mulheres agrupadas como: médicas internas (MI), médicas especialistas (ME) e não médicas (NM). Tratamento estatístico: PASW Statistics 18* (p<0,05). **Resultados:** Obtiveram-se 314 inquéritos. A mediana de idade no parto foi 30 anos. A mediana do número de filhos foi 2. Grupos constituídos por 132 (42%) MI, 71 (22,6%) ME e 111 (35,4%) NM. Em relação a LCM, 10,8% dos casos teve direito a 90 dias, 28% a 120 dias, 48,4% a 150 dias, 7,3% a outro período. Entre as MI e ME encontrou-se um maior número de mães com maior duração da LCM (55,3% e 59,2% respetivamente, com 150 dias). Não teve LCM 5,4% dos casos, todos NM. A relação dos grupos com a duração da LCM foi estatisticamente significativa (p<0,001). Observou-se que o grupo NM reconhecia menos BA, com relação significativa para os fatores “diminuição mais rápida do útero da mãe”, “prevenção do cancro da mama”, “maior interação mãe-filho”, “porque é barato”, “porque está sempre pronto”, “recuperação mais rápida do peso anterior à gravidez” (p<0,001). Apenas 12 mães não amamentaram, cujos motivos foram “falta de LM” (5), “má adaptação do lactente” (4) e “decisão materna” (3). Das 96,2% que amamentaram, 90,4%, 81,4%, 78,8%, 66,6% e 24,5% completaram pelo menos 3, 4, 5, 6 e 12 meses (M) de amamentação, respetivamente. A duração mediana foi de 7M. Ao comparar intervalos de amamentação (<6M; <12M e 6M; 12M) com a duração da LCM observou-se uma relação significativa entre maior duração da amamentação com maiores períodos de LCM (p=0,002). Ao voltar ao trabalho, 282 mães continuaram a amamentar (duração mediana 2M). Tiveram direito a um PA 30,3% das mães, dois PA 31,2% e PA acrescido de 30’ por gravidez gemelar 1,6%. Não tiveram PA 33,1% dos casos. Houve dispensa do TS 35% das mães (mediana 12M). A dispensa do TN ocorreu em 44,3% dos casos (mediana 12M). Não obtiveram dispensa do TS 29,3%, e do TN 10,2% dos casos, em que o motivo mais frequente foi a necessidade do serviço. Houve DEP em 41 casos (18,3% de MI, 20% de ME, 3% de NM), com relação estatisticamente significativa (p=0,001), nomeadamente com o PA (p=0,001) e dispensa do TN (p=0,002). A suspensão do LM ocorreu principalmente por hipogalactia (46,1%), desinteresse do lactente (13,1%) e retoma do trabalho (9,4%). Se existisse no local de trabalho um lugar para extração mecânica do LM nos períodos de separação da criança, 21,7% das mães responderam que teriam amamentado por mais tempo. **Conclusões:** Observaram-se diferenças significativas entre os grupos do estudo no que diz respeito ao direito a LCM, ao conhecimento sobre os benefícios do LM e às DEP. Houve uma alta percentagem de mulheres que amamentaram, mas apenas um quarto completou os 12 meses de amamentação. Cerca de um terço das mães não teve PA ou dispensa do TS, o que pode contribuir para a descontinuidade precoce da amamentação.

Palavras-chave: Amamentação, mães trabalhadoras, licença de maternidade

PAS053 - (14SPP-406) - HEMANGIOMA DA FACE OU PHACE?

Carolina V. Guimarães¹; Inês Candeias¹; Ana Pinheiro¹; Felicidade Trindade²

1 - Serviço de Pediatria - HPP Hospital de Cascais; 2 - Serviço de Dermatologia - HPP Hospital de Cascais

Introdução/Descrição do Caso: O hemangioma infantil é o tumor benigno mais comum nas crianças e num subgrupo destas pode estar associado a uma ou mais malformações congénitas. Particularmente perante um hemangioma segmentar de grandes dimensões na face ou cabeça deve ser excluído o diagnóstico de Síndrome de PHACE, um acrónimo correspondente a um conjunto

de alterações: malformações cerebrais da fossa posterior, hemangiomas, lesões arteriais, alterações cardíacas/coarctação da aorta, alterações oculares e fendas esternais. Esta é uma patologia neurocutânea de etiologia desconhecida, mais frequente no sexo feminino (relação 9:1). Tem uma prevalência estimada <1/1milhão e apesar dos poucos casos reportados na literatura a sua incidência em crianças com hemangiomas infantis faciais de grandes dimensões é significativa, variando segundo os estudos entre 20 a 31%. **Relato de caso:** Criança de 8 meses, do sexo feminino, sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes, referenciada à consulta de Pediatria e Dermatologia por hemangiomas da face e genitais externos que surgiram nos primeiros dias de vida, com crescimento progressivo. À observação apresentava hemangioma facial segmentar bilateral a nível da mandíbula, com extensão ao lábio inferior e mucosa jugal e pequeno hemangioma nos grandes lábios, estrabismo divergente à direita, sem outras alterações ao exame objectivo. Para exclusão do Síndrome de PHACE foi pedida observação por Oftalmologia, Cardiologia e programou-se Ressonância Magnética Crânio-encefálica (RM CE) e Angio RM, radiografia de tórax e ecografia abdominal. A AngioRM CE demonstrou agénia da artéria carótida interna direita, com circulação assegurada e compensada através do polígono de Willis. Na observação por Oftalmologia foi notada assimetria dos globos oculares, diminuição da transparência do meio ocular e alterações do nervo óptico à direita, aguardando reavaliação. Realizou eletrocardiograma e ecocardiograma que demonstrou Foramen oval patente, sem outras alterações cardíacas ou dos grandes vasos. Na ecografia abdominal verificou-se a presença de um nódulo hepático heterogéneo, com cerca de 2cm de dimensão, no segmento VII/VIII, compatível com angioma hepático. Aos 2 anos de idade apresenta hemangioma facial em involução e hemangioma genital estabilizado, estrabismo, e normal desenvolvimento estatura-ponderal e psicomotor. **Comentários/Conclusões:** Para o diagnóstico do síndrome de PHACE é necessária a presença de um hemangioma facial segmentar com diâmetro superior a 5 cm acompanhado de um critério major ou 2 minor. No caso clínico descrito verificou-se na investigação clínica e imagiológica realizada até à data a presença de um hemangioma facial segmentar de grandes dimensões acompanhado de 1 critério major, nomeadamente agénia da artéria carótida interna direita, bem como alterações oculares ainda por especificar. Este caso reforça a importância da suspeição diagnóstica e investigação complementar perante um hemangioma infantil facial segmentar. O síndrome de PHACE carece de uma abordagem multidisciplinar pois pode ter implicações significativas no neurodesenvolvimento, estando descritas alterações em 69% das crianças afetadas. São necessários estudos de seguimento destas crianças para se compreender a morbidade a longo prazo.

Palavras-chave: Hemangioma facial, Síndrome de PHACE

PAS054 - (14SPP-447) - UM OLHAR SOBRE A IMAGEM...

Joana Correia¹; Leonilde Santo²; Mesquita Montes²; Conceição Silva³; Maria José Dinis³

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Porto; 2 - Serviço de Ortopedia, Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/Vila do Conde; 3 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/Vila do Conde

Introdução: A osteomielite é um processo infeccioso do osso, que nas crianças resulta principalmente da disseminação hematogénea. A bacteriemia pode ser sintomática ou assintomática. Geralmente são atingidas as metáfises dos ossos longos, preferencialmente dos membros inferiores. Pode estar associada a elevada morbidade, por lesão da cartilagem de crescimento e das articulações, sendo fundamental um diagnóstico precoce. **Caso clínico:** Criança de 14 meses, sexo masculino, sem antecedentes patológicos relevantes. É observado pelo médico assistente por dor à manipulação do terço inferior da perna esquerda, associada a recusa de apoio do membro. Sem febre e sem história de traumatismo. Os pais referiam episódio autolimitado de febre baixa com 3 dias de duração, ocorrido cerca de 1 semana antes, sem outras queixas associadas. Realizou radiografia do tornozelo que mostrou uma lesão na extremidade distal do perónio com reação periosteal, interpretada como fratura. Foi colocada tala gessada e orientado para consulta de Ortopedia. Três dias depois recorre ao serviço de urgência para recolocação da tala. Ao exame objectivo apresentava uma tumefação dura a nível da face lateral do terço inferior da perna esquerda, sem sinais inflamatórios. Repetiu o estudo radiográfico observando-se uma lesão lítica com interrupção da cortical e reação periosteal. Analiticamente não tinha leucocitose, com PCR <0,1mg/dl e VS 23mm/1^h. Realizou ressonância magnética (RMN) do tornozelo, observando-se rarefação e erosão da vertente posterior da diáfise do perónio esquerdo,

com extenso edema dos tecidos moles circundantes, a favor de processo infeccioso. Iniciou antibioterapia endovenosa com cefuroxima e vancomicina. Duas semanas depois repetiu a RMN, verificando-se uma imagem lacunar metafásica com coleção infecciosa central, e um processo fistuloso originando uma pequena coleção na face posterior da metafase com osteólise da cortical. Foi submetido a drenagem percutânea com saída de líquido serohemático. No exame bacteriológico da coleção foi identificada *Granulicatella elegans*, tendo a hemocultura sido estéril. O exame anatomopatológico demonstrou apenas a presença de células inflamatórias. Cumpriu 4 semanas de antibioterapia endovenosa com evolução favorável, completando 6 semanas de tratamento com cefuroxime oral no domicílio. No controlo radiográfico, realizado 3 meses depois, mantinha defeito ósseo no perónio distal mas com fise íntegra. Sem limitação da marcha. **Comentários/Conclusões:** O diagnóstico de osteomielite exige um elevado índice de suspeição, dado que os sintomas iniciais podem ser inespecíficos e ligeiros. Com a evolução do processo infeccioso a criança recusa o apoio do membro envolvido, podendo existir dor e edema local. A ocorrência de febre não é obrigatória. A presença de reação periosteal e esclerose lítica no exame radiográfico devem fazer pensar em osteomielite. No caso clínico descrito, a ausência de parâmetros inflamatórios elevados dificultou a monitorização da resposta terapêutica, tendo sido necessário recorrer a controlo imagiológico. A *Granulicatella elegans* é uma bactéria pertencente à flora da orofaringe e trato gastrointestinal, estando descritos casos de endocardite, osteomielite vertebral e artrite séptica.

Palavras-chave: Osteomielite, *Granulicatella elegans*

PAS055 - (14SPP-499) - DOENÇA DE KAWASAKI (DK) - CASUÍSTICA DE 17 ANOS DO SERVIÇO DE PEDIATRIA (SP) DE UM HOSPITAL NÍVEL 2

Ângela Almeida¹; Liliana Quaresma¹; Maria Miguel Almira¹; Raquel Zenha¹; Ana Nordeste¹; Elsa Hipólito¹; Marisol Pinhal¹

1 - Centro Hospitalar baixo Vouga

Introdução e Objectivos: A DK é uma vasculite sistémica dos pequenos e médios vasos de etiologia desconhecida. A sua morbidade e mortalidade relacionam-se com complicações cardiovasculares, particularmente aneurismas coronários, constituindo a causa mais frequente de cardiopatia adquirida em crianças nos países desenvolvidos. O tratamento com imunoglobulina nos primeiros 10 dias de doença reduz o risco de lesões coronárias. **Objectivos:** Caracterizar os casos de DK internados no SP de um Hospital nível 2 nos últimos 17 anos. **Metodologia:** Estudo retrospectivo das crianças com DK internadas de Março de 1996 a Março de 2013. Foram consultados os processos clínicos e analisadas as características epidemiológicas, manifestações clínicas, alterações analíticas, achados ecocardiográficos, tratamento e evolução. **Resultados:** Foram internadas 13 crianças, 62% eram do sexo feminino. A idade média foi 23 meses (mínimo 6 meses e máximo 4 anos e 7 meses). Quatro casos ocorreram no Inverno (31%), 4 na Primavera (31%), 3 no Verão (23%) e 2 no Outono (15%). A duração média do internamento foi de 12 dias (mínimo 6, máximo 23). À data do diagnóstico, a média do número de dias de febre foi 9 (mínimo 5, máximo 23). Observaram-se os seguintes critérios clínicos: exantema (11/13), conjuntivite bilateral não exsudativa (10/13), alterações das extremidades (10/13), queilite (9/13) e adenopatia (5/13). Outros sinais e sintomas associados foram: irritabilidade (7/13), diarreia (7/13), anorexia (4/13), vômitos (3/13), rinorreia (3/13). Duas crianças apresentavam DK incompleta. As alterações analíticas mais encontradas foram: anemia (13/13), Velocidade de Sedimentação elevada (13/13), trombocitose (9/13) e piúria (5/13). Todas as crianças efectuaram ecocardiograma, tendo o primeiro sido realizado em média a D7 de doença (mínimo D4 e máximo D13). Uma criança apresentava aneurisma coronário, 2 dilatações e 1 espessamento da parede da artéria, 4 alterações da ecogenicidade coronária e 4 derrames pericárdico ligeiro. Realizaram Imunoglobulina 92% dos doentes (12/13), 11 deles até D10. Os 13 doentes realizaram Ácido Acetilsalicílico entre D5 e D15. Todos foram orientados para consulta de Pediatria e/ou Cardiologia Pediátrica. **Conclusões:** É necessário elevado grau de suspeita para realizar o diagnóstico de DK uma vez que o aparecimento dos critérios clínicos não é, habitualmente, simultâneo e por vezes surge de forma incompleta. A rapidez de diagnóstico é fundamental para um tratamento atempado e prevenção de sequelas. O ecocardiograma é importante no diagnóstico e seguimento das crianças com DK. **Palavras-chave:** Doença de Kawasaki, Febre prolongada, Inflamação, Vasculite

PAS056 - (14SPP-524) - TAQUIPNEIA NEONATAL PERSISTENTE: UMA ETIOLOGIA POUCO COMUM

Sofia Fernandes¹; Ana Teixeira¹; Cintia Castro-Correia¹; Eunice Trindade¹; Catarina Ferraz¹; Irene Carvalho¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João, E.P.E. - Porto

Introdução/Descrição do Caso: A dificuldade respiratória é uma das queixas mais frequentes em Pediatria. No período neonatal, a taquipneia persistente poderá dever-se a complicações do parto, malformações congénitas cardíacas ou pulmonares, alterações metabólicas, patologia tumoral ou infecciosa. No período neonatal, a infecção por *Chlamydia trachomatis*, de transmissão vertical durante a passagem do canal de parto, apesar de rara, deve continuar a ser considerada como um dos diagnósticos diferenciais na abordagem de situações de taquipneia e pneumonia no período neonatal tardio, mesmo na ausência aparente de sintomas maternos. **Caso Clínico:** Recém-nascido do sexo masculino com 15 dias de vida, fruto de gestação de termo, vigiada e sem intercorrências. Parto eutócico hospitalar às 39 semanas de gestação, índice de Apgar 1º/5º/10 e antropometria ao nascimento adequada à idade gestacional. Antecedentes familiares irrelevantes. Levado ao serviço de urgência por noção materna de dificuldade respiratória, associada a cansaço nas mamadas, com menos de 24 horas de evolução. Na admissão, apresentava-se com razoável estado geral, obstrução nasal com rinorreia serosa muito discreta e taquipneia com tiragem subcostal. A auscultação pulmonar revelava diminuição global ligeira dos sons respiratórios. A radiografia de tórax mostrava timo de grande dimensão, em forma de vela, adequado à idade. O exame virológico de secreções nasofaríngeas foi negativo. Iniciada terapêutica com nebulizações com soro fisiológico e adrenalina, tendo sido internado. Inicialmente, verificada melhoria clínica progressiva, com apirexia sustentada e sem necessidade de oxigénio suplementar, mantendo, no entanto, períodos de taquipneia e tiragem subcostal, principalmente quando acordado e de forma irregular, agravados com as mamadas. Ao 6º dia de internamento, verificado agravamento clínico, com aumento do volume de secreções respiratórias mucosas e crepitações inspiratórias no terço superior do hemitórax direito. Foi excluída patologia do foro cardíaco, gastroenterológico e otorrinolaringológico. Sem sinais de agravamento/complicação radiológica e estudo analítico complementar com leucograma normal e PCR ligeiramente elevada (). Realizou tomografia torácica, que revelou áreas de consolidação com broncograma aéreo em ambos os lobos superiores, mais exuberante à direita e no segmento apical do lobo inferior direito, compatível com processo infeccioso. Completou então estudo etiológico para pneumonia deste grupo etário, com PCR *Chlamydia trachomatis* positiva. Quando especificamente questionada, a mãe referiu episódio de conjuntivite purulenta unilateral cerca de 1 semana antes do internamento. Cumpriu 5 dias de terapêutica com azitromicina, com melhoria clínica significativa, sendo orientado para a consulta de Pneumologia Pediátrica. Foi igualmente instituída antibioterapia aos pais após confirmação da infecção materna. **Comentários/Conclusões:** A apresentação deste caso clínico pretende relembrar uma causa menos comum de taquipneia e pneumonia no período neonatal, bem como refletir sobre a importância do trabalho e abordagem multidisciplinar de situações aparentemente comuns, mas de evolução atípica. Nas idades mais precoces, os quadros clínicos podem ser muito variáveis e pouco específicos, pelo que é, ainda mais importante, uma anamnese muito rigorosa e cuidada.

Palavras-chave: Taquipneia, Pneumonia, *Chlamydia trachomatis*,

Recém-nascido



TC torácica

PAS057 - (14SPP-311) - (*) PAPEL DO IGF-2 NA REGULAÇÃO ADIPOCITÁRIA: EFEITOS VISCERAIS E SUBCUTÂNEOS

Júlia Galhardo^{1,2}; Jeffrey Holly³; Julian Hamilton-Shield⁴

1 - Estudante de Doutoramento em Child Health, University of Bristol, UK; 2 - Interna de Formação Específica em Pediatria, H. Dona Estefânia, CHLC, EPE; 3 - Professor em Clinical Sciences, University of Bristol, UK; 4 - Professor em Diabetes and Clinical Endocrinology, University of Bristol, UK

Introdução e Objectivos: A gordura visceral está associada ao desenvolvimento de síndrome metabólica e doenças cardiovasculares, sendo ainda pouco conhecidos os mecanismos celulares subjacente. Sugere-se que os adipócitos subcutâneos e viscerais apresentem diferente distribuição das duas isoformas do recetor de insulina (IR-A e IR-B), desencadeando respostas metabólicas distintas na presença de IGF 2. **Metodologia:** Foram realizadas, de forma emparelhada, biópsias de gordura subcutânea e visceral em 20 crianças não-obesas submetidas a cirurgia urológica programada, não-oncológica e não-séptica. **Resultados:** Os pré-adipócitos viscerais e subcutâneos expressam maioritariamente recetores para o IGF 1, que promove a sua proliferação e diferenciação. Ao longo da maturação celular, este recetor diminui, ocorrendo paralelamente um aumento do IR. Os adipócitos viscerais maduros apresentam níveis de IR muito superiores aos subcutâneos, predominantemente à custa de IR-A. Este apresenta uma afinidade para o IGF 2 cerca de 10 vezes superior ao IR-B. A estimulação visceral com IGF 2 produz níveis superiores de TNF- α e IL-6 e inferiores de leptina e adiponectina. Estas células apresentam também maior captação de glicose estimulada pela insulina, níveis superiores de GLUT4, maior número de recetores β -adrenérgicos e taxas superiores de lipólise induzida por catecolaminas; a insulina exerce menor ação na inibição da lipólise. Pré-adipócitos subcutâneos expostos a concentrações elevadas de glicose ou diminuídas de IGF 2, quando maduros, mimetizam as respostas metabólicas dos viscerais. **Conclusões:** O binómio IGF 2 /IR-A apresenta um papel fundamental no metabolismo adipocitário visceral, aparentemente com vista à rápida disponibilização de substrato energético ao fígado. A carência de IGF 2 em estádios adipocitários precoces parece promover uma diferenciação visceral, em detrimento da subcutânea.

Palavras-chave: IGF-2, adipócitos viscerais, síndrome metabólico

PAS058 - (14SPP-78) - HIPERCOLESTEROLÉMIA FAMILIAR: CARATERIZAÇÃO DE UMA NOVA MUTAÇÃO DO RECEPTOR DA LDL (LDLR) NUMA FAMÍLIA AÇORIANA

Rita Lourenço¹; Luisa Martins¹; João Anselmo²; M. Rita Soares¹; Ana Medeiros³; Mafalda Bourbon³; Rui César³; Fernanda Gomes¹

1 - Departamento da Mulher e da Criança, Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, São Miguel, Açores; 2 - Serviço de Endocrinologia do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, São Miguel, Açores; 3 - Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Lisboa

Introdução/Descrição do Caso: A hipercolesterolemia familiar (HF) é uma doença genética que decorre com níveis muito elevados de colesterol desde os primeiros dias de vida. Mutações no gene do receptor das lipoproteínas de baixa densidade (LDLR) são a causa mais frequente desta doença. Integrado no Estudo Português de HF apresenta-se a caracterização clínica, bioquímica e molecular de uma família Açoriana afectada pela doença. O caso-índice é o de um rapaz, seguido em consulta de endocrinologia desde os 12 anos por falência da hipófise anterior provocada por uma malformação congénita. Em avaliação laboratorial de rotina apresentava níveis de colesterol total de 313 mg/dL e c-LDL 262 mg/dL. História paterna de hipercolesterolemia, arco senil corneano e enfarte do miocárdio em idade precoce. Foi realizado o screening do gene LDLR. Identificou-se nos casos afectados uma mutação pontual (c.818-3C>G) heterozigótica que provoca uma interrupção prematura da transcrição (Stop codon). **Comentários/Conclusões:** Esta família ilustra a importância do diagnóstico precoce na prevenção cardiovascular, através do aconselhamento e terapêutica adequada. Nas crianças, o diagnóstico assume especial importância pela presença de factores de risco desde a nascença que persistem na idade adulta. A ausência de programa de rastreio universal faz do diagnóstico um desafio, sobretudo em idade pediátrica.

Palavras-chave: Hipercolesterolemia familiar, Receptor das lipoproteínas de baixa densidade, Mutações heterozigóticas, Diagnóstico precoce, Doenças Cardio e Cérebro-vasculares

	Idade (anos)	Sexo	IMC (Kg/m ²)	Doença cardiovascular precoce	Arco senil da córnea	Colesterol total (mg/dl)	Medicação	cHDL (mg/dl)	cLDL (mg/dl)	Triglicéridos (mg/dl)	Mutação
Caso-Índice	21	M	19.1	Não	Não	290	Sim	26	237	82	c.818-3C>G
Irmão	14	M	19	Não	Não	126	Não	40	75	47	Ausente
Pai	45	M	25.3	Sim	Sim	444	Sim	46	351	276	c.818-3C>G
Mãe	40	F	21.6	Não	Não	155	Não	53	87	55	Ausente
Avó paterna	79	F	22.4	Não	Não	236	Não	56	167	83	Ausente
Avó paterno	-	M	-	Sim (morte aos 46 anos)	-	-	-	-	-	-	-

Tabela HF

PAS059 - (14SPP-79) - AUTOIMUNIDADE – QUE ASSOCIAÇÕES?

Joana Leite¹; Andreia A. Martins¹; Ana Cristina Barros¹; Filipa Espada¹; Patrícia Santos¹; Marcelo Fonseca¹

1 - Hospital Pedro Hispano

Introdução e Objectivos: A autoimunidade constitui a principal causa de disfunção da glândula endócrina. A associação entre várias doenças autoimunes endócrinas e não endócrinas caracteriza os Síndromes Poliglandulares Autoimunes (SPA). De acordo com as suas manifestações classificam-se em 4 tipos: SPA 1 – candidíase mucocutânea crónica, hipoparatiroidismo e doença de Addison (DA); SPA 2 – DA (sempre presente) associada a tiroidite autoimune e/ou diabetes mellitus tipo 1 (DM1); SPA 3 – doença autoimune da tiróide (tiroidite de Hashimoto, tiroidite assintomática, doença de Graves, entre outras) associada a outra doença autoimune; SPA 4 – associação de patologias autoimunes não incluídas previamente (por exemplo: DM1 e vitiligo). O SPA tipo 3 subdivide-se em 4 subtipos conforme as doenças associadas à doença autoimune da tiróide (3A: DM1; 3B: doença autoimune do trato GI; 3C: vitiligo/alopécia; 3D: Lúpus eritematoso sistémico – LES). O presente trabalho tem como objetivo caracterizar os SPA seguidos em Consulta Externa de Endocrinologia Pediátrica, num Hospital nível 2, quanto ao tipo de síndrome, idade de diagnóstico, alterações laboratoriais e/ou ecográficas e terapêutica efetuada, nos últimos dez anos. **Metodologia:** Trata-se de um estudo retrospectivo, descritivo e analítico, baseado na revisão de processos clínicos de crianças/adolescentes que reúnem critérios de SPA. Os dados foram analisados com o programa Excel 2010 (r). **Resultados:** Os autores apresentam 15 crianças/adolescentes com critérios de SPA, sendo 10 do sexo feminino (~67%) e 5 do sexo masculino (~33%). A idade média do diagnóstico foi de 10 anos e meio. A primeira manifestação surgiu em média aos 9 anos de idade. A maioria apresenta SPA tipo 3 (~87%), sendo a principal manifestação a tiroidite autoimune (11 casos), com 2 casos de Doença de Graves (DG). Os restantes dois casos reuniam critérios de SPA tipo 4 (ambos com DM1 e vitiligo). A associação entre tiroidite autoimune e DM1 (3A) foi a mais frequente e a associação entre tiroidite e LES (3D) a menos frequente. Quatro crianças apresentavam SPA 3C pela associação de tiroidite com vitiligo/alopécia. Das crianças com tiroidite autoimune todas apresentavam anticorpos anti-tiroperoxidase (Ac anti-TPO) francamente positivos. **Conclusões:** Nos doentes com doença autoimune endócrina ou não endócrina é mandatório considerar a hipótese de associação com outras disfunções glandulares/doenças autoimunes. A deteção precoce de anticorpos específicos de órgão permite identificar pacientes em risco de desenvolver SPA ou que apresentam SPA subclínico, que irão beneficiar de uma intervenção igualmente precoce.

Palavras-chave: autoimunidade, síndrome poliglandular

PAS060 - (14SPP-92) - AUTO-IMUNIDADE NO EPISÓDIO INAUGURAL DE DIABETES MELLITUS TIPO 1

Joana Rita Monteiro¹; Conceição Costa²; Sónia Aires¹

1 - Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, EPE; 2 - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia / Espinho, EPE

Introdução e Objectivos: Múltiplos estudos sugerem que a presença de auto-anticorpos específicos na diabetes mellitus tipo 1 (DM1) apresenta uma relação com as características clínicas e metabólicas no momento do diagnóstico, bem como com o prognóstico e evolução da doença. Os objetivos deste estudo foram avaliar a frequência dos anticorpos anti descarboxilase do ácido glutâmico 65 (GAD65), anti-células dos ilhéus (ICA) e anti-insulina (IAA) em crianças e adolescente com DM1 à data do episódio inaugural. **Metodologia:** Estudo retrospectivo de todas as crianças e adolescentes com DM1 internadas no CHEDV entre Novembro de 2002 e Julho de 2012. Foram avaliadas no episódio inaugural variáveis demográficas, doseamento de GAD65, ICA, IAA, HbA1c, pH, glicemia inicial, anticorpos anti-tireoglobulina, anti-gliadina e anti-transglutaminase. Efetuada análise estatística com SPSS 17.0. **Resultados:** No total foram avaliadas 92 crianças e adolescentes com uma média de idades de 8.78±3.6 anos, sendo 55.4% do sexo feminino. No episódio inaugural, 40.2% apresentavam cetoacidose diabética (CAD) das quais 29.7% grave, o pH médio foi 7.28±0.10, glicemia média 538.2±209.4mg/dl e HbA1c média de 12.2±2.7g/dl. Cerca de 71.7% das crianças eram positivas para GAD65, 68.8% para ICA e 81.3% para IAA. Apresentavam positividade para os 3 anticorpos estudados 47.8%, para 2 tipos 21% e apenas um positivo 25.7%. Salienta-se que 5.5% eram negativas para os anticorpos testados. No que respeita às variáveis demográficas não se verificou relação com positividade para os anticorpos analisados. Em nenhum dos anticorpos se verificou diferenças estatisticamente significativas no que diz respeito às características clínicas ou bioquímicas do episódio inaugural, exceto um valor de pH mais baixo no grupo de crianças com IAA negativos (7.29±0.99 vs 7.23±0.14, p=0.015). Quando comparado o número de anticorpos positivos com as restantes variáveis analisadas também não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas. Também não se verificaram correlações estatisticamente significativas com o valor de anticorpos e valores bioquímicos. **Conclusões:** A prevalência dos diferentes tipos de anticorpos encontrada neste estudo é sobreponível à de outros estudos publicados, exceto no que respeita aos IAA que são significativamente superior (81.3% vs 54.3% 1). Os resultados encontrados mostraram que não existe relação entre a presença dos anticorpos encontrados e as características clínicas e bioquímicas do episódio inaugural, restando aqui saber se há influência na evolução da doença, nomeadamente, necessidade de insulina a curto e médio prazo e complicações. Algumas crianças apresentavam anticorpos negativos (5.5%), o que poderá ser explicado pela baixa sensibilidade dos ensaios utilizados, sero-conversão e/ou existência de uma forma de DM em que a destruição das células β é mediada por outros mecanismos possivelmente não imunes 1. No entanto, são necessários mais estudos para estabelecer a existência ou não de correlação entre auto-imunidade e evolução da doença. 1. Sabbah E, et al. Diabetes-Associated Autoantibodies in Relation to clinical characteristics and natural course in children with newly diagnosed type 1 diabetes. The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism 1999, 84(5):1534-1539.

Palavras-chave: Anticorpos, DM tipo 1

PAS061 - (14SPP-161) - GINECOMASTIA E MÁCULAS PIGMENTADAS: QUE ABORDAGEM?

Filipa Marques¹; Sara Nóbrega²; Filipa Santos²; Catarina Limbert³; Lurdes Lopes³

1 - HSEF-CHLO; 2 - Unidade de Gastroenterologia e Hepatologia- Hospital Dona Estefânia-CHLC; 3 - Unidade de Endocrinologia-Hospital Dona Estefânia-CHLC

Introdução: A Síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) é uma patologia rara, com transmissão autossómica dominante e uma incidência de 1/200000. Caracteriza-se pela presença no aparelho digestivo de pólipos hamartomatosos, com importante distorção histológica da arquitectura. Fenotipicamente a maioria dos doentes (90%) têm máculas pigmentadas mucocutâneas distintas na mucosa labial e intestinal, extremidades e genitais, geralmente presentes antes dos 5 anos. No entanto as manifestações clínicas podem surgir em idades muito variáveis, desde 1 ano, com média de 13 anos e 50% aos 20 anos. O risco de cancro é elevado (70-90%), sendo a maioria fora do aparelho digestivo e em idade não pediátrica.

No rapaz, é típico o tumor de células de Sertoli do testículo. Este surge habitualmente na adolescência com aceleração do crescimento físico e ginecomastia (por produção de estrogénios), podem ser bilaterais, microscópicos e benignos. O anastrozol é um inibidor da aromatase, consequentemente reduz a síntese de estrogénio e diminui os efeitos deste na mama e a maturação óssea. **Caso clínico:** Criança de 4 anos, sexo masculino, com Síndrome de Peutz-Jeghers, que desenvolveu ginecomastia pelos 2 anos e meio. O exame objectivo revelava um rapaz saudável, com máculas pigmentadas nos lábios e mucosa oral e ginecomastia bilateral, de 4 cm de diâmetro, correspondente a um estadio M3 de Tanner. O volume testicular media 4 ml bilateralmente. O pénis era infantil e não tinha pêlo púbico ou axillar. Altura de 110,5 cm (+1,26 SDS), velocidade de crescimento de 9,85 cm/ano (+2,59 SDS para a idade) e peso normal para a altura. A estatura alvo era 179 cm (+0,6 SDS). A idade óssea era coincidente com a real. De referir que o pai tinha SPJ e desenvolveu ginecomastia pelos 12 anos. A ressonância magnética abdominal excluiu um tumor produtor de estrogénio e mostrou glândulas supra-renais com tamanho normal. A ecografia testicular revelou calcificações multifocais bilaterais e tamanho testicular de 2,1 cm x 1,51 cm bilateralmente. Devido ao contexto e ao aspecto dos testículos na ecografia foi feito o diagnóstico de tumor testicular calcificante de células largas de Sertoli. A investigação endócrina mostrou concentrações normais pré-pubertárias de testosterona, estradiol, FSH e LH. Pelo contrário a inibina-A era bastante elevada: 4,6 pg/mL (0,9-1,7). Foi iniciado anastrozol 1 mg/dia com redução progressiva da ginecomastia e velocidade de crescimento. Não houve efeitos secundários relatados. **Comentário:** O SPJ exige uma vigilância clínica e laboratorial constante. A ginecomastia na criança com SPJ é rara e constitui um alerta para a presença de um tumor produtor de estrogénios. O anastrozol permite reduzir o impacto psicológico da ginecomastia em idade pediátrica, bem como a aceleração da velocidade de crescimento e a maturação óssea precoce.

Palavras-chave: Síndrome de Peutz-Jeghers, ginecomastia, anastrozol



PAS062 - (14SPP-181) - SÍNDROME DE INSENSIBILIDADE COMPLETA AOS ANDROGÉNEOS – CASUÍSTICA DO HOSPITAL PEDIÁTRICO DE COIMBRA

Rita Marques Martins¹; Rita Cardoso²; Alexandra Pedruco²; Alexandra Oliveira²; Isabel Dinis²; Mário Jorge Loureiro²; Alice Mirante²

1 - Hospital Garcia de Orta, E.P.E.; 2 - Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução e Objectivos: O Síndrome de insensibilidade completa aos androgénios é uma doença genética rara, ligada ao cromossoma X, na qual existe uma ausência de virilização de indivíduos com cariótipo masculino (46, XY). Resulta da mutação no gene que codifica o receptor dos androgénios,

originando uma resistência periférica à ação dos mesmos. Assim, os indivíduos afectados têm um fenótipo feminino, com desenvolvimento mamário normal e genitais externos femininos, mas com ausência de estruturas müllerianas. As gónadas masculinas podem encontrar-se na cavidade abdominal, nos canais inguinais ou nos grandes lábios. O diagnóstico pode ser suscitado pela história familiar, pela presença de hérnia inguinal bilateral numa rapariga ou por amenorreia primária. **Objectivo:** Caracterização clínica e genética das crianças e jovens com síndrome de insensibilidade completa aos androgénios, seguidos na Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra. **Métodos:** Estudo retrospectivo das crianças seguidas nesta unidade entre o ano 1986 e 2013, com o diagnóstico de síndrome de insensibilidade completa aos androgénios. **Resultados:** Neste período foram seguidas 7 crianças/jovens com síndrome de insensibilidade completa aos androgénios. A idade de diagnóstico variou entre os 13 dias de vida e os 12 anos de idade. O diagnóstico foi suscitado por hérnia inguinal bilateral em 3 dos casos, e noutros 3 casos pela história familiar, sendo que destes 2 crianças tinham antecedentes de herniorrafia inguinal. Num dos casos o diagnóstico foi suscitado por ausência de concordância entre o cariótipo da amniocentese e o fenótipo dos genitais externos. Seis delas têm estudo genético mostrando 3 mutações diferentes a nível do gene que codifica o receptor dos androgénios no cromossoma X. A gonadectomia foi realizada antes da puberdade em 2 crianças, outras 2 no início da puberdade e 2 aguardam idade pubertária para realizar gonadectomia. Uma das crianças abandonou a consulta aos 10 anos, antes de realizar gonadectomia. Todas têm ecografia a documentar ausência de útero e ovários. Todas têm um seguimento multidisciplinar que inclui a equipa de endocrinologia pediátrica, cirurgia, ginecologia, pedopsiquiatria e psicologia. Quanto à estatura, avaliada na última consulta, verificou-se que estas crianças/adolescentes têm em média uma estatura maiselevada (+ 0,81 desvios-padrão), quando comparada com a estatura-alvo familiar (+0,18 desvios-padrão). **Comentários:** O Síndrome de insensibilidade completa aos androgénios é uma doença rara, salientado-se a importância da suspeição perante raparigas com história de hérnia inguinal bilateral. O seu reconhecimento é importante, não só pela necessidade de realização de gonadectomia e substituição hormonal na puberdade, mas também porque deve, o mais precocemente possível, iniciar-se uma abordagem multidisciplinar preparando as famílias e crianças e jovens para as intervenções futuras e outros problemas, nomeadamente a infertilidade inerente ao síndrome.

PAS063 - (14SPP-324) - SISTEMAS DE PERFUSÃO SUBCUTÂNEA CONTÍNUA DE INSULINA: A EXPERIÊNCIA DO DEPARTAMENTO DA CRIANÇA E DA ADOLESCÊNCIA DO CENTRO HOSPITALAR DO PORTO

Ana Rita Caldas¹; Catarina Mendes²; Joaquina Antunes²; Alexandre Fernandes²; Maria João Oliveira²; Teresa Borges²; Maria Helena Cardoso¹

1 - Serviço de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo do Centro Hospitalar do Porto; 2 - Departamento da Criança e da Adolescência do Centro Hospitalar do Porto

Introdução e Objectivos: A necessidade de melhorar o controlo metabólico nas crianças com diabetes mellitus (DM) tipo 1 tem levado à crescente utilização de sistemas de perfusão subcutânea contínua de insulina (SPSCI). Vários estudos mostram que a sua utilização nestas crianças permite a melhoria do controlo glicémico e redução da frequência de hipoglicemias graves. **Metodologia:** Foram analisados retrospectivamente 30 doentes com DM tipo 1 que iniciaram SPSCI em idade pediátrica no Centro Hospitalar do Porto entre Junho 2002 e Março 2013. Foram excluídos 5 doentes com incumprimento do esquema terapêutico por omissão de bólus de insulina. Foram avaliadas as características prévias desta população e a evolução do perfil metabólico aos 6 meses (n=25), 1 ano (n=19), 2 anos (n=14) e 3 anos (n=13) após colocação de bomba. **Resultados:** Foram analisadas 25 crianças com DM tipo 1, 14 (56%) do sexo masculino e 11 (44%) do sexo feminino, com idade média na data do diagnóstico de 5,5±3,3 anos (mín.1; máx.13,9). As indicações clínicas para colocação de SPSCI foram o controlo metabólico não aceitável em 57,7% (n=15), hipoglicemias graves frequentes em 30,8% (n=8) e necessidade de pequenas doses de insulina em 7,7% (n=2) dos casos. O início da terapêutica com SPSCI ocorreu aos 10,4±4,8 (mín. 1,7; máx.16,8) anos de idade, em média 4,9±3,6 (mín. 0,7; máx.14,9) anos após o diagnóstico de diabetes. Verificámos uma redução dos níveis de HbA1c de 8,0±1,1% (mín.6,1; máx.10,5)

para 7,8±0,9% (mín.6,4; máx.10,0) aos 6 meses, 7,8±0,6% (mín.7,1; máx.9,5) ao 1º ano, 7,7±0,5 (mín. 6,9; máx. 8,6) ao 2º ano e 7,4±0,4 (mín.6,8; máx.8) ao 3º ano após início da terapêutica com bomba de insulina. Não encontramos diferenças estatisticamente significativas entre a HbA1c e entre as necessidades médias de insulina por quilograma de peso antes e após o início da terapêutica com bomba de insulina (0,8±0,2 U/Kg versus 0,7±0,2, 0,8±0,1, 0,9±0,1 e 0,8±0,1 U/Kg aos 6 meses, 1, 2 e 3 anos após, respectivamente). Verificámos uma redução significativa do número de doentes com episódios relatados de hipoglicemias graves entre o período antes (n=13, 52%) e o período após a colocação do SPSCI: 16% (n=4) aos 6 meses, 15,7% (n=3) ao 1º ano, 14,3 (n=2) ao 2º ano e 7,7% (n=1) ao 3º ano. Não ocorreram episódios de cetoacidose diabética no período analisado. Todos se encontram atualmente sob SPSCI, em média há 3,2±2,7 anos (mín.0,5; máx. 9,2). **Conclusões:** A terapêutica com SPSCI permite uma melhoria do controlo metabólico nas crianças com DM tipo 1: apesar da ausência de significado estatístico na redução da HbA1c até ao 3º ano no nosso estudo, este parâmetro não consegue avaliar a estabilidade glicémica conseguida, demonstrada em parte pela redução significativa na percentagem de doentes com hipoglicemias graves descritas. Estes dados reforçam a segurança e eficácia desta opção terapêutica no tratamento desta população pediátrica.

Palavras-chave: Diabetes mellitus tipo 1, Sistemas de perfusão subcutânea contínua de insulina

PAS064 - (14SPP-345) - EFICÁCIA DO TRATAMENTO COM PERFUSÃO SUBCUTÂNEA CONTÍNUA DE INSULINA NA DIABETES MELLITUS TIPO 1 AO LONGO DE 3 ANOS

Alexandra Oliveira¹; Isabel Dinis¹; Ana Rita Martins²; Lina Aveiro¹; Nanci Baptista¹; Helena Ribeiro¹; Ana Rita Capitão¹; Luísa Simão¹; Filomena Freitas¹; Rita Cardoso¹; Alice Mirante¹

1 - Hospital Pediátrico Carmona da Mota - Coimbra; 2 - Hospital Garcia de Orta, E.P.E.

Introdução: A Perfusão Subcutânea Contínua de Insulina (PSCI) é o método mais fisiológico de administração de insulina por permitir mimetizar o seu padrão de secreção basal e prandial pelo pâncreas. Estudos observacionais mostram que a terapia com PSCI melhora o controlo metabólico das crianças e adolescentes com Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1), mas ainda existem poucos estudos sobre a sua eficácia a longo prazo, fundamental na prevenção das complicações macro e microvasculares da DM1. **Objectivo:** Avaliar a eficácia da PSCI no tratamento de crianças e adolescentes com DM1, em relação ao tratamento prévio com Múltiplas Administrações de Insulina (MAI) e durante 3 anos de terapia com PSCI. **Métodos:** Estudo observacional retrospectivo das crianças e adolescentes com DM1 seguidos na Unidade de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica do Hospital Pediátrico Carmona da Mota - Coimbra com pelo menos três anos de tratamento com PSCI. As variáveis analisadas foram: idade, sexo, idade de diagnóstico da DM1 e idade de início da PSCI; duração da terapêutica prévia com MAI; Hemoglobina A1c (HbA1c) média, dose diária total (DDT) no último ano de MAI e nos três primeiros anos de PSCI; valores de colesterol LDL e triglicérides, índice de massa corporal (IMC) antes do início de PSCI e ao terceiro ano de PSCI; número de hipoglicemias graves e de episódios de cetoacidose com MAI e PSCI.

Análise estatística com SPSS 17.0 e teste t de student. **Resultados:** O estudo incluiu 21 crianças/adolescentes (76% do sexo masculino) com idade média de diagnóstico de DM1 de 4,75±3,69 anos e início de PSCI 12,08±3,25 anos. A média de duração de tratamento com MAI antes do início da PSCI foi de 1,59±0,65 anos. A HbA1c média no último ano de MAI e no 1º ano de PSCI foi de 7,26±0,88% versus 7,16±0,91% (p=0,162). Não houve variação significativa na HbA1c no 1º, 2º e 3º ano de PSCI (7,16±0,91% vs 7,27±1,03% vs 7,28±1,09%). A DDT no último ano de MAI e no 1º ano de PSCI foi de 0,82±0,18U/kg/dia vs 0,86±0,25U/kg/dia (p=0,51). Não houve variação significativa na DDT no 1º, 2º e 3º ano de PSCI (0,86±0,25U/kg/dia vs 0,9±0,24U/kg/dia vs 0,92±0,26U/kg/dia, p=0,383 e p=0,372, respetivamente). Verificou-se uma redução significativa do colesterol LDL no 3º ano de PSCI em relação ao último ano de MAI (1,98 ± 0,42mmol/L vs 2,20±0,5mmol/L, p = 0,03). Não se verificou variação significativa dos triglicérides (0,66±0,18mmol/L vs 0,81±0,37mmol/L, p=0,134). Não houve aumento do IMC médio entre o início e o 3º ano de PSCI, situando-se no P75. Ocorreu uma hipoglicémia

grave tanto em MAI como nos 3 anos de PSCI. Não se verificaram episódios de cetoacidose. **Conclusões:** Verificou-se redução da HbA1c média com a transição de MAI para PSCI, a qual se manteve sem variação significativa ao longo dos 3 anos de tratamento. Houve redução significativa do colesterol LDL no 3º ano de PSCI em relação ao último ano de MAI. O tratamento com PSCI é seguro e eficaz, permite a quase normoglicémia mantida com consequente prevenção das complicações degenerativas da DM1.

Palavras-chave: Perfusão Subcutânea Contínua de Insulina, Diabetes Mellitus Tipo 1

PAS065 - (14SPP-363) - GINECOMASTIA PUBERTÁRIA SECUNDÁRIA AO SÍNDROME DE INSENSIBILIDADE PARCIAL AOS ANDROGÊNIOS

Ana Carvalho¹; Ana Luísa Rodrigues¹; Luísa Martins¹; Rita Lourenço¹; Luísa Ferraz²; João Anselmo³; Carlos Pereira Duarte¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, EPE; 2 - Serviço de Cirurgia Plástica, Hospital Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, EPE; 3 - Serviço de Endocrinologia e Nutrição, Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, EPE.

Introdução: O síndrome de insensibilidade parcial aos androgénios (PAIS) é uma patologia do desenvolvimento sexual distinta da insensibilidade completa aos androgénios (CAIS). Ambas estas entidades estão associadas a mutações no receptor dos androgénios. Ao contrário do CAIS, o PAIS pode manifestar-se apenas por discretas alterações no desenvolvimento dos genitais externos ou até unicamente por ginecomastia, como no presente caso clínico. **Descrição do caso:** Doente de 14 anos, raça negra referenciado à consulta endocrinologia pediátrica por ginecomastia bilateral dolorosa com 2 anos de evolução. Fruto de gravidez de termo vigiada, parto eutócico, 5º filho de casal não consanguíneo. Bom desenvolvimento estaturo-ponderal ao longo do P 50. Desenvolvimento psico-motor adequado e sem défice cognitivo. Negava galactorreia; consumo de medicação, hábitos alcoólicos ou de toxicod dependência. Sem antecedentes de traumatismos ou intervenções cirúrgicas. Sem história familiar de ginecomastia ou infertilidade. À data da primeira consulta, o doente pesava 63 kg e a sua altura era de 1.72 m (IMC 21.2 kg/m²); apresentava-se proporcionado; sem dismorfias mas com a ausência de pilosidade da face e escassa pilosidade axilar. Pulosidade púbica: Tanner III, volume testicular 20 ml e pénis de 8 cm. Mamas simétricas no estadio III/IV, discretamente dolorosas, consistência elástica, sem galactorreia ou nódulos palpáveis. (Fig. 1). Tinha humor deprimido em relação com baixa autoestima corporal e tinha desistido de praticar atividade física regular por constrangimento no relacionamento com os colegas. Foram realizados exames complementares de diagnóstico que revelaram: cariótipo 46 XY, função tiroideia normal; testosterona total discretamente elevada 369 ng/dl (15-350); estradiol elevado 54 pg/ml (5-43); LH acima dos valores de referência para a idade e estadio de desenvolvimento genital: 12.89 mU/ml (0.5-5.3); FSH 4.18 mU/ml (0.4- 8.7); prolactina 12.4 ng/ml (2-17); espermograma: 13 milhões por ml com 50% de formas móveis. Realizou RM da hipófise e ecografia testicular que foram normais. Na ecografia mamária apresentava uma distribuição regular do estroma fibroconjuntivo, sem evidência de lesões nodulares. Uma vez excluídas as causas mais comuns de ginecomastia e tendo em conta o perfil hormonal do doente, admitiu-se a hipótese de PAIS. O screening do gene que codifica o receptor dos androgénios localizado no cromossoma X, revelou a existência de uma mutação pontual que se traduz na substituição da alanina pela cisteína na posição 721 (A721C). Foi submetido a mastectomia bilateral em Maio de 2013 e o exame anatomo-patológico apresentava tecido mamário com ductos de aspeto proliferativo. **Comentários/Conclusões:** A ginecomastia pubertária é um achado clínico frequente, considerado fisiológico na maioria dos casos, contudo é importante ter em conta que pode ser a manifestação de patologia endócrina. Neste caso a ginecomastia pubertária associada a elevação da testosterona, estradiol e LH com FSH normal levantou a suspeita de síndrome de insensibilidade parcial aos androgénios que se confirmou por estudo genético.

Palavras-chave: Ginecomastia; Síndrome de Insensibilidade parcial aos androgénios

PAS066 - (14SPP-430) - HIPERTIROIDISMO EM IDADE PEDIÁTRICA – CASUÍSTICA DE UMA CONSULTA DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

Sara Ferreira¹; Sara Aguilar¹; Sara Brito²; Brígida Robalo¹; Carla Pereira¹; Lurdes Sampaio¹

1 - Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2 - Centro Hospitalar Leiria – Pombal

Introdução e Objectivos: A doença de Graves (DG) é a principal causa de hipertiroidismo em idade pediátrica, sendo os fármacos antitiroideos a primeira escolha terapêutica. A taxa de remissão parece ser inferior à dos adultos, pelo que o tratamento definitivo poderá ser uma opção, embora o seu *timing* não esteja completamente definido. **Objectivos:** Caracterizar os doentes seguidos em consulta de endocrinologia pediátrica por hipertiroidismo e avaliar a eficácia terapêutica dos antitiroideos. **Metodologia:** Estudo transversal analítico com revisão dos processos clínicos das crianças/adolescentes acompanhados por hipertiroidismo em consulta de endocrinologia pediátrica. Análises variáveis demográficas, antecedentes, clínica, terapêutica e evolução. Análise estatística: PASW18* ($\alpha < 0,05$). **Resultados:** Identificaram-se 24 crianças/adolescentes acompanhados por hipertiroidismo, 58% do sexo feminino e com idade atual de 15,6±4,0 anos (6,8 - 24,4 anos), 23 apresentando DG e um com hiperfuncionamento autónomo ligado a mutação das proteínas Gs. A idade média ao diagnóstico foi 8,8±4,3 anos (1 mês - 16 anos) e o tempo médio de seguimento 4,3±4,2 anos (0 - 17,3 anos). Ao diagnóstico, 46% apresentavam oftalmopatia, 71% bócio clínico e as queixas mais frequentes foram taquicardia/palpitações (58%), polifagia (38%), perda ponderal (33%), alterações comportamentais (29%), diarreia (29%) e cansaço fácil (25%). Tinham patologia pessoal e familiar predisponente 13% e 21%, respetivamente. Durante o seguimento encontraram-se valores positivos de anticorpos anti-receptor de tiotropina (TSH-TRABS) em 92% e de anti-peroxidase (TPO) ou anti-tiroglobulina (TG) em 88%, tendo normalizado em 59% e 14%. Nas 23 crianças medicadas, o propiltiouracilo foi a primeira opção em 56,5% (substituído posteriormente por tiamazol em 8/13 - 61,5%), tiamazol em 39,1% e L-tiroxina em 4,4%, com tempo médio de terapêutica de 3,4±2,9 anos. A função tiroideia normalizou em 46% das crianças, das quais 6 suspenderam terapêutica após uma média de 3,0±1,8 anos de tratamento, mantendo-se em remissão com *follow-up* médio de 4,7±6,3 anos. Três crianças abandonaram a consulta. As 5 crianças em eutiroidismo e as restantes 11 com doença ativa mantêm-se em tratamento. Nenhuma foi submetida a terapêutica definitiva. Registaram-se efeitos secundários da terapêutica em 21%. **Conclusões:** Os dados epidemiológicos e a eficácia terapêutica foram idênticos aos descritos na literatura. A utilização de antitiroideos foi prolongada, com uma baixa incidência de efeitos secundários. O tratamento médico foi a primeira opção e nenhum doente foi submetido a terapêutica definitiva. Porém, coloca-se a questão desta alternativa terapêutica e do seu *timing* nas crianças que mantêm doença ativa. A taxa de abandonos não foi desprezível, o que reforça a importância do esclarecimento das famílias acerca desta patologia.

Palavras-chave: Hipertiroidismo, Graves, Antitiroideos

PAS067 - (14SPP-469) - DIABETES MELLITUS TIPO 1 INAUGURAL E NÍVEIS DE VITAMINA D

Catarina Mendes¹; Alexandre Fernandes¹; Joaquina Antunes¹; Rita Caldas²; Maria João Oliveira¹; Helena Cardoso²; Teresa Borges¹

1 - Centro Hospitalar do Porto - Departamento da Criança e do Adolescente; 2 - Centro Hospitalar do Porto - Serviço de Endocrinologia

Introdução e Objectivos: Vários estudos epidemiológicos, realizados maioritariamente em países de elevada latitude, mostraram uma associação entre níveis baixos de vitamina D (25-Hidroxi D3) e diabetes mellitus tipo 1 (DM1). O objetivo deste estudo era analisar a relação entre níveis de vitamina D e episódio inaugural de DM1, num país com clima Mediterrânico e com boa exposição solar. **Metodologia:** Estudo caso-controlo, que incluiu doentes com diagnóstico de DM1 inaugural e controlos saudáveis. Os dados foram recolhidos entre Dezembro de 2011 e Abril de 2013. Dentro do grupo dos diabéticos, os níveis de vitamina D foram avaliados à data do diagnóstico. Foi utilizado o teste *t* de *student* para comparação dos dois grupos. **Resultados:** Participaram no estudo vinte crianças/adolescentes com DM1 e cinquenta controlos saudáveis. Apenas 15% dos diabéticos e 18% dos controlos apresentaram níveis suficientes de vitamina D. Os níveis médios de vitamina D foram mais baixos no grupo com DM1 (49.5 nmol/L) do que nos controlos (54.3 nmol/L), apesar desta diferença

não ser estatisticamente significativa ($p=0.210$). Comparando diferentes idades, o grupo entre os 10 e 14 anos foi o que apresentou níveis médios mais baixos desta vitamina (49.5 nmol/L) e esta diferença foi ainda mais notória no grupo dos diabéticos (níveis médios de 39.2 nmol/L). O sexo e a altura do ano não se correlacionaram com a concentração da 25-Hidroxi D3. **Conclusões:** Apesar da exposição solar privilegiada, a deficiência de vitamina D parece ser bastante comum entre as crianças e adolescentes portugueses. Além disso, a sua deficiência parece ser maior nas crianças com DM1 do que no grupo sem doença. Assim, a suplementação com vitamina D poderá ter vantagens em todos os grupos etários. A relação exacta entre deficiência de vitamina D e desenvolvimento de DM1 permanece, contudo, por esclarecer.

Palavras-chave: Vitamina D, diabetes mellitus tipo 1

PAS068 - (14SPP-543) - SÍNDROME DE FRASIER – MUTAÇÃO DO GENE WT1 COMO CAUSA DE DOENÇA DO DESENVOLVIMENTO SEXUAL 46, XY E NEFROPATIA PROGRESSIVA

Carla Costa¹; Helena Pinto²; Tania Martins³; Juliana Oliveira³; Cintia Castro-Correia¹; Estevão Costa⁴; Manuel Fontoura¹

1 - Unidade de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica, Centro Hospitalar São João, FMUP; 2 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, Centro Hospitalar São João, FMUP; 3 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João, FMUP; 4 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Centro Hospitalar São João, FMUP

Introdução: O Síndrome de Frasier é uma doença rara, caracterizada por alteração do desenvolvimento sexual 46, XY e doença glomerular progressiva. Os doentes apresentam genitais externos femininos normais, com gónadas indiferenciadas, cariótipo XY e frequentemente desenvolvem gonadoblastoma. Na infância inicialmente apresentam proteinúria e síndrome nefrótica caracterizado por esclerose glomerular focal e segmentar, com progressão para insuficiência renal crónica na adolescência e adulto jovem. **Caso Clínico:** Adolescente com 17 anos de idade, foi criada de acordo com o sexo feminino. Aos 15 anos, apresentou quadro clínico de cefaleias persistentes, tendo sido detectado ao exame físico a presença de hipertensão arterial (HTA), 202/137 mmHg. No decorrer do estudo da HTA foi diagnosticado insuficiência renal aguda, proteinúria nefrótica, dislipidemia e retinopatia hipertensiva. A ecografia renal mostrou rins de dimensões normais, com a presença de córtex hiperecogénico. Efectuou biópsia renal que revelou esclerose mesangial difusa e iniciou tratamento com enalapril, losartan, nifedipina e calcitriol. Também apresentava queixas de amenorreia primária e ausência de telarca, pelo que efectuou estudo endocrinológico que revelou cariótipo 46 XY e hipogonadismo hipergonadotrófico. A ecografia pélvica mostrou útero de características infantis e gónadas indiferenciadas, tendo realizado gonadectomia bilateral. O estudo histológico revelou a presença de gonadoblastoma bilateral. Iniciou tratamento com estrogénios com desenvolvimento de telarca, mas apresentou uma deterioração de função renal com desenvolvimento de insuficiência renal crónica. Devido ao risco iminente de tumor renal, realiza periodicamente ecografias renais. O estudo genético confirmou a mutação no intron 9 do gene Wilms tumor 1 (WT1). **Conclusões:** Os doentes com Síndrome de Frasier apresentam elevado risco de gonadoblastoma, motivo pelo qual está indicada a realização de gonadectomia bilateral electiva. Como a maioria destes doentes apresentam genitais externos femininos de características normais, só quando surge atraso pubertário é que habitualmente se faz o diagnóstico de doença de desenvolvimento sexual. O estudo molecular do gene WT1 é importante para confirmação do diagnóstico e para planeamento do follow-up.

PAS069 - (14SPP-546) - HIPONATREMIA NUM ADOLESCENTE: UM DIAGNOSTICO RARO

Filipa Correia¹; Alexandre Fernandes¹; Teresa Mota¹; Milagros Garcia¹; Cintia Correia²; Augusto Ribeiro¹; Manuel Fontoura²

1 - Serviço de Medicina Intensiva Pediátrica, Centro Hospitalar de São João E.P.E., Porto; 2 - Serviço de Pediatria – Endocrinologia Pediátrica, Centro Hospitalar de São João E.P.E., Porto

Introdução: A hiponatremia é um distúrbio eletrolítico comum, sendo definida por uma concentração de sódio plasmático inferior a 135 mEq/L. Gastroenterite aguda é a causa mais comum de hiponatremia hipovolémica nas crianças. Os autores apresentam um caso de um adolescente com hiponatremia sintomática de uma causa menos comum. **Descrição do caso:** Adolescente

de 17 anos, sexo masculino, admitido no serviço de urgência por dor abdominal, náuseas e vômitos, associado a tosse, astenia e emagrecimento com cerca de um mês de evolução. Na admissão o doente apresentava mau estado geral, obnubilção, pele e mucosas secas, hipotensão e hiperpigmentação da pele e mucosas. O estudo analítico inicial revelou disfunção renal (Ureia 100mg/dL, Creatinine 2.5mg/dL), hiponatremia severa (112mEq/L), hipercalemia (5.9mEq/L) e acidose metabólica (pH 7.22; pCO2 31mmHg; HCO3 12.7mmol/L) com glicose normal. Apresentava derrame pericárdico moderado e derrame pleural bilateral. Iniciou suporte inotrópico com dopamina e norepinefrina e antibioterapia. O doseamento do cortisol plasmático (4.4mcg/dl) e da corticotropina (948ng/dl) confirmaram o diagnóstico de insuficiência supra-renal primária. O doente iniciou terapêutica de substituição com hidrocortisona e fludrocortisona, com melhoria gradual da sintomatologia. A tomografia computadorizada abdominal mostrou hipoplasia adrenal bilateral, excluindo hemorragia e calcificações. Excluiu-se infecção por Mycobacterium tuberculosis e por Vírus da Imunodeficiência Humana. Os exames culturais e serológicos não mostraram sinais de infeção ativa. Os anticorpos anti-adrenais, anti-tiroperoxidase e anti-tiroglobulina foram positivos, permitindo o diagnóstico de síndrome poliglandular auto-imune tipo 2 (adrenalite e tiroidite auto-imune, sem diabetes mellitus). **Discussão:** A insuficiência supra-renal primária é uma doença rara, especialmente em idade pediátrica. As suas manifestações clínicas devem-se à deficiência de glucocorticóides e mineralocorticóides e na maioria dos casos os sintomas são inespecíficos, sendo necessário um alto índice de suspeição clínica. Se não se iniciar prontamente o tratamento, a insuficiência supra-renal aguda está associado a uma elevada taxa de morbidade e mortalidade.

Palavras-chave: Hiponatremia, doença de addison, síndrome poliglandular auto-imune

PAS070 - (14SPP-192) - FATORES DE RISCO CARDIOVASCULAR EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DIABETES MELLITUS TIPO 1

Conceição Costa¹; Joana Monteiro¹; Lúcia Gomes¹; Miguel Costa¹; Sónia Aires¹
1 - Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga

Introdução e Objectivos: As doenças cardiovasculares (DCV) constituem uma importante causa de morte quer nos países desenvolvidos, quer nos países em desenvolvimento. O processo aterosclerótico começa na infância, pelo que a detecção e o controlo dos vários fatores de risco cardiovascular (FRCV) devem iniciar-se o mais precocemente possível. A diabetes mellitus tipo 1 (DM1) é universalmente reconhecida como um fator de risco independente para patologia cardiovascular prematura, pelo que o controlo de outros fatores de risco deve ser intensificado neste subgrupo de doentes. O objetivo do estudo foi analisar a prevalência de fatores de risco cardiovascular nas crianças e adolescentes com DM1 seguidos na consulta do CHEDV. **Metodologia:** Foi efetuado um estudo transversal dos doentes seguidos em consulta por DM1 (n=71), tendo sido analisados os seguintes parâmetros: sexo, idade, IMC (obesidade se > P95), tensão arterial (hipertensão se tensão sistólica e/ou diastólica > P95), perfil lipídico (hiperLDL-colesterolemia se LDL > 130 mg/dl), hemoglobina glicada (mau controlo glicémico se Hb A1c > 8%), hábitos tabágicos e prática de exercício físico. Para recolha dos dados foi feita a análise retrospectiva dos processos clínicos e aplicado questionário aos doentes. **Resultados:** Das 71 crianças/adolescentes estudadas 59% eram do sexo feminino, com idade média de 12,7 anos (entre 4 e 18 anos). Em relação ao número de FRCV encontrados, 46,9% apresentavam 1 fator de risco, 21,9% 2 fatores de risco e 4,7% 3 fatores de risco. O FRCV mais frequente foi o mau controlo glicémico (70,3% da população). Relativamente ao IMC, encontramos 3,8% de obesos, no entanto, 22,6% apresentavam excesso de peso. Encontramos prevalência de hipertensão em 11,7% e de referir também que 25,5% apresenta-se num estado de pré-HTA. Foi diagnosticado hiper LDL-colesterolemia em 14,8% dos doentes. Apenas 1 doente confirmou o consumo de tabaco. Relativamente ao nível de atividade física, cerca de 10,5% são sedentários. Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas nos vários FRCV quando analisados por sexo ou idade. Verificou-se no entanto que os doentes com bom controlo glicémico apresentam níveis mais baixos de colesterol total ($p=0,008$) e LDL ($p=0,012$) e os diabéticos com dislipidemia apresentam valores mais elevados de TAdiastolica ($p=0,027$) e HbA1c ($p=0,015$). **Conclusões:** Cerca

de 70% dos diabéticos têm pelo menos 1 FRCV. Este facto é preocupante dado tratar-se de um grupo com uma faixa etária bastante jovem. O principal FRCV encontrado foi o mau controlo glicémico. Esta elevada percentagem reflete a dificuldade e complexidade do tratamento da DM1 que está muito dependente da colaboração e cumprimento por parte do doente. A HTA e a dislipidemia também foram frequentes. Estes dados vieram aumentar a nossa preocupação sobre as crianças / adolescentes com DM1 sendo premente o diagnóstico precoce e atempado dos FRCV, bem como a sua respetiva orientação. Os autores alertam para a importância de uma equipa multidisciplinar no seguimento destas crianças e o papel dos Cuidados de Saúde Primários na implementação de hábitos saudáveis.

Palavras-chave: Diabetes mellitus tipo 1, Fatores de risco cardiovascular

PAS071 - (14SPP-68) - DOENÇA DE GRAVES - 10 ANOS DE CONSULTA DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

Marlene Abreu¹; Sara Silva¹; Marta Nascimento¹; Patrícia Santos¹; Filipa Espada¹; Marcelo da Fonseca¹

1 - Unidade Local de Saúde de Matosinhos - Hospital de Pedro Hispano

Introdução e Objectivos: O hipertiroidismo é raro em idade pediátrica e a sua causa mais frequente (cerca de 95%) é o hipertiroidismo auto-imune, mais conhecido como Doença de Graves. Caracteriza-se pela presença de bócio difuso e oftalmopatia. **Objetivo:** Descrever os casos de Doença de Graves seguidos na consulta de Endocrinologia Pediátrica (EP) nos últimos 10 anos.

Metodologia: Estudo retrospectivo e descritivo; os dados foram obtidos através da consulta do processo clínico dos doentes. **Resultados:** Nos últimos 10 anos (2003 a 2013) foram seguidos na consulta de EP 9 doentes com Doença de Graves. A idade média do diagnóstico foi de 9,6 anos, com o diagnóstico mais precoce realizado aos 5 anos (3 casos) e o mais tardio aos 17 anos (1 caso). Apenas 2 doentes eram do sexo masculino. Todos se apresentaram com hipertiroidismo e apenas um doente tinha anticorpos anti-recetores da tiroxina hipofisária (TRAb) negativos, que vieram a positivar no decurso do seguimento da doença. Os anticorpos anti-tiroglobulina e anti-tiroperoxidase também foram positivos na generalidade dos doentes. As ecografias tiroideias apresentaram alterações em todos os doentes, tais como: aumento do volume, heterogeneidade e aspetos de tiroidite. Os fármacos antitiroideus foram a primeira escolha terapêutica em todos os doentes (60% metibazol ou 40% propiltiouracilo). Foram apenas 3 os doentes que já suspenderam os antitiroideus, 2 deles ao fim de 3 a 5 anos. Uma doente ao fim de 7 anos de tratamento apresentava mau controlo da função tiroideia com bócio pelo que realizou iodo radioactivo; no entanto, meses depois, necessitou de reiniciar terapêutica que manteve durante mais 4 anos, até que após o segundo tratamento com iodo radioactivo ficou eutiroidia. Os restantes 6 doentes que ainda não suspenderam os antitiroideus, tratam-se de diagnósticos recentes (há menos de 2 anos) e de um caso que foi recentemente referenciado à consulta já sob medicação há cerca de 8 anos. Um doente desenvolveu uma púrpura hemorrágica com anemia e trombocitopenia durante o tratamento com propiltiouracilo, efeito lateral deste fármaco. Nenhum doente foi submetido a tiroidectomia. **Conclusões:** Os dados encontrados na nossa população vão de encontro ao descrito na literatura. De facto, a Doença de Graves é uma patologia rara em idade pediátrica. Os estudos apontam para uma incidência que varia entre 0,1/100 000 antes da puberdade a 3/10 000 durante a adolescência. Um centro espanhol publicou em 2004 uma série de 20 casos diagnosticados ao longo de 14 anos, o que leva a considerar que os 9 doentes da nossa casuística estão dentro do esperado. De realçar ainda que em 3 doentes o diagnóstico foi realizado aos 5 anos, o que significa que muito provavelmente já teriam sintomas da doença antes desta idade, tratando-se assim de uma apresentação infrequente. De igual modo, os nossos dados corroboram o predomínio de atingimento do sexo feminino por esta doença, sendo que a proporção pode ir de 3/1 até 5/1. Permanece na literatura alguma controvérsia relativamente ao tratamento mais eficaz e o pequeno número de doentes da nossa amostra também não permite inferir sobre este aspeto. Ainda assim, as orientações continuam a recomendar os fármacos antitiroideus como tratamento de primeira escolha, o que foi efetuado em todos os nossos doentes.

Palavras-chave: Doença de Graves, Hipertiroidismo

PAS072 - (14SPP-88) - 100 CASOS DE COLESTASE NEONATAL

Joana Teixeira¹; Henedina Antunes²

1 - Unidade de Gastrenterologia, Hepatologia e Nutrição, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2 - Unidade de Gastrenterologia, Hepatologia e Nutrição, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga e Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho e Laboratório associado ICVS/3B's, Braga/Guimarães

Introdução e Objectivos: O diagnóstico de colestase neonatal (CN) é urgente tanto em relação à etiologia como à instituição de suplementos vitamínicos apropriados. Afeta aproximadamente 1 em cada 2500 nados vivos, constituindo a atresia das vias biliares (AVB) e a deficiência de alfa1-antripsina (AT) as causas mais frequentes. **Objetivos:** Compreender a modificação de etiologia da CN num centro terciário e alertar que continua a ser um verdadeiro desafio o diagnóstico rápido e efetivo da sua etiologia.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos recém-nascidos e lactentes com CN diagnosticados num Hospital terciário desde 1 de Fevereiro de 1996 até 30 de Setembro de 2012. Revisão dos processos clínicos eletrónicos/processos físicos. Determinar idade do diagnóstico, etiologia, função hepática e necessidade de estudo imagiológico ou biópsia hepática. Análise de dados: Microsoft Excel 2007 e SPSS 20.0. **Resultados:** Neste período de 17 anos, foram diagnosticados 100 doentes com CN, dos quais 60% eram do sexo masculino. A mediana da idade ao diagnóstico foi de 9,5 dias (mínimo de 1 e máximo de 77 dias de vida). O valor máximo de bilirrubina total e direta ao diagnóstico foi, respetivamente, 27,22 mg/dl e de 12,88 mg/dl (média±desvio-padrão, 7,16±4,40 mg/dl e 3,02±2,64 mg/dl respetivamente). Os valores máximos de bilirrubina total e direta atingidos após o diagnóstico de colestase ter sido estabelecido, foram de 72 mg/dl e 55 mg/dl respetivamente (valores médios de 10,93±8,64 mg/dl e 5,02±6,85 mg/dl, respetivamente). As causas mais frequentes de colestase neonatal foram recém-nascidos pré-termo sob nutrição parentérica prolongada (34%), sépsis neonatal (29%), défice de alfa 1-antitripsina (5%), infeção congénita a citomegalovírus (5%) e panhipopituitarismo (4%). Dos doentes que pela icterícia tiveram necessidade de excluir AVB e realizaram ecografia abdominal (n=59), 3 tinham AVB, 9 tinham outras alterações. Em 7 casos foi necessária a realização de biópsia hepática (diagnóstico: atresia das vias biliares n=3; pobreza dos ductos biliares n=1; doença de Byler n=1; síndrome de Morsier n=1; biópsia compatível com AVB não confirmada clinicamente, sem exploração cirúrgica n=1). Em 79% dos doentes verificou-se resolução da CN num tempo médio de 4,02±9,76 meses. Faleceram 13 doentes, 5 desenvolveram hepatite crónica (por AT) e 2 foram transplantados (um dos quais faleceu). Relativamente aos falecimentos: 4 ocorreram por sépsis neonatal, 4 por prematuridade extrema (com nutrição parentérica prolongada), 2 em contexto de síndrome de Zellweger, 1 por atresia das vias biliares, após procedimento de Kasai funcionante complicado por síndrome hepatopulmonar em lista de transplante, 1 por doença de Byler (após transplante hepático) e 1 por défice de alfa 1 anti-tripsina (em lista de transplante hepático). **Conclusões:** A maioria das CN ocorreram em doentes internados na unidade de cuidados intensivos neonatais, devido a sépsis neonatal e ao uso prolongado de nutrição parentérica, de acordo com o descrito por outros autores, enquanto que inicialmente a etiologia era a clássica AVB/deficiência AT ou casos sindrómicos. A brevidade do diagnóstico etiológico de CN continua a impor-se para evitar protelar um diagnóstico de AVB (como foi possível nesta casuística), assim como para a abordagem nutricional e suplementos de vitaminas lipossolúveis fundamentais nesta patologia.

Palavras-chave: Colestase neonatal

PAS073 - (14SPP-165) - INGESTÃO DE CÁUSTICOS - CARACTERIZAÇÃO E FACTORES PREDITIVOS DE COMPLICAÇÕES

Ana Ratola¹; Helena Rego¹; Liliana Quaresma¹; Pierre Gonçalves¹; Marta Tavares¹; Eunice Trindade¹; Jorge Amil Dias¹

1 - Unidade de Gastroenterologia Pediátrica - Hospital Pediátrico Integrado - Centro Hospitalar de São João

Introdução e Objectivos: A ingestão de cáusticos, de forma acidental ou voluntária mantém-se um problema actual em pediatria, podendo cursar com lesões do aparelho gastrointestinal superior e sequelas a longo prazo. **Objetivos:** caracterizar os casos de ingestão de cáusticos em idade pediátrica que realizaram Endoscopia Digestiva Alta (EDA) e determinar factores preditivos

de complicações. **Metodologia:** Estudo observacional, analítico e de coorte das crianças que realizaram EDA por ingestão de cáusticos, num Hospital Central (2005-2013), avaliando dados sociodemográficos, caracterização do evento e dados clínicos. **Resultados:** A amostra é constituída por 210 crianças, 136 (64,8%) do sexo masculino. Tinham idade inferior a 6 anos 89,0%. Ocorreram em média 25 casos/ano e os meses de maior incidência foram Agosto e Setembro. A ingestão do cáustico foi predominantemente accidental (em apenas 4 raparigas de forma voluntária). Os eventos ocorreram no domicílio em 151 crianças e o produto encontrava-se fora da embalagem original em 56 casos, nomeadamente em garrafas de água, de refrigerantes e copos. Os produtos mais frequentemente ingeridos foram os detergentes e a soda cáustica (pH alcalino e forma líquida). A sialorria foi o sinal mais observado (35,6%). Aquando do evento a ingestão de água ou leite foram atitudes usuais efectuadas pelos cuidadores. Na abordagem médica inicial a administração de corticóide ocorreu em 46,6% das crianças. Relativamente aos achados endoscópicos, a esofagite estava presente em 30,0%, sendo o grau II a forma mais comum. A estenose esofágica ocorreu em 12 casos, com necessidade de dilatação em 9. Três casos necessitaram de esofagectomia com transposição gástrica. Demonstraram ser preditores de esofagite a sialorria, queimadura da orofaringe e os vômitos. Nenhum dos sinais e sintomas mostrou ser preditor de estenose. **Conclusões:** No período de tempo considerado verificou-se uma tendência para a diminuição do número de eventos por ano, embora se adivinhe para o ano de 2013 uma maior incidência de ingestão de cáusticos, já que em 5 meses ocorreram 12 casos. Os meses de maior incidência coincidiram com períodos de temperaturas mais elevadas, onde há necessidade reforçada de ingestão de líquidos. Assim salienta-se a importância da consciencialização dos pais ou cuidadores, por parte dos profissionais de saúde, relativamente ao armazenamento seguro dos produtos tóxicos e aquisição destes com tampas de segurança. Obtivemos, apesar de tudo, uma baixa taxa de complicações (5,7% casos de estenose) causados maioritariamente por detergentes industriais. Por outro lado, as crianças que ingeriram ácido salicílico concentrado apresentaram lesões exuberantes na EDA inicial, mas nenhuma evoluiu para estenose. Os detergentes industriais e a soda cáustica são particularmente agressivos. Seria interessante realizar um estudo randomizado a nível nacional para avaliar os efeitos da terapêutica com corticóides, já que a sua utilização permanece controversa.

Palavras-chave: Cáustico, esofagite, estenose, coorte, predição

PAS074 - (14SPP-301) - ASSOCIAÇÃO ENTRE ALIMENTAÇÃO MATERNA E DE CRIANÇAS EM IDADE PRÉ-ESCOLAR DA COORTE DE NASCIMENTO GERAÇÃO XXI

Catarina Durão^{1,2}; Andreia Oliveira^{1,2}; Milton Severo^{1,2}; Pedro Moreira^{1,3}; António Guerra⁴; Henrique Barros^{1,2}; Carla Lopes^{1,2}

1 - Instituto de Saúde Pública da Universidade do Porto; 2 - Departamento de Epidemiologia Clínica, Medicina Preditiva e Saúde Pública da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3 - Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto; 4 - Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução e Objectivos: Semelhanças entre o consumo alimentar de pais e filhos foram reportadas, mas a evidência nesta área é consideravelmente escassa. Os objetivos deste estudo foram a avaliação da associação entre consumo alimentar materno e consumo alimentar dos seus filhos e a identificação de padrões alimentares considerando o consumo de ambos. **Metodologia:** Este estudo inclui mães e crianças com 4-5 anos de idade (n=5089) da coorte de nascimento Geração XXI. O consumo alimentar de mães e filhos foi avaliado por questionário de frequência alimentar, aplicado às mães por entrevistadores treinados em entrevistas presenciais, nas quais foi também recolhida informação sociodemográfica e se realizou avaliação antropométrica das mães e crianças. Foram criados cinco grupos de frequência de consumo de alimentos, idênticos para mães e crianças (leite, hortofrutícolas, peixe, carne vermelha e alimentos de elevada densidade energética). A alimentação materna foi categorizada em tercís de frequência de consumo, usando como categoria de referência o tercil (T) superior (leite, hortofrutícolas, peixe) ou o tercil inferior (carne vermelha, alimentos de elevada densidade energética). Considerando recomendações alimentares pediátricas, a frequência de consumo alimentar dos filhos foi dicotomizada (leite <2 vs. >2/dia, hortofrutícolas <5 vs. >5/dia, peixe <3 vs. >3/semana, carne vermelha >3 vs. <3/semana, alimentos de elevada densidade energética >1 vs. <1/dia), usando como referência a categoria de consumo mais adequado.

As associações entre os consumos alimentares foram avaliadas por modelos de regressão logística binomial, considerando o ajuste para características maternas (escolaridade, IMC) e da criança (sexo, z-scores de IMC segundo OMS, tempo com cuidadores). Adicionalmente, usando tercís de consumo das mães e crianças, identificaram-se padrões alimentares por modelos de análise de classes latentes. **Resultados:** Após ajuste, menor consumo de leite pela mãe associou-se significativamente ao aumento da probabilidade de consumo inadequado deste alimento pela criança (1o vs. 3o T, OR:3,38; IC95%:2,75;4,16). O mesmo se verificou nos hortofrutícolas (1o vs. 3o T, OR:4,28; IC95%:3,66;4,99) e peixe (1o vs. 3o T, OR:19,63; IC95%:15,21;25,33). Maior consumo materno de carne vermelha associou-se significativamente a maior probabilidade de consumo superior deste alimento pela criança (3o vs. 1o T, OR:12,30; IC95%:9,31;16,25), o mesmo se observando com os alimentos de elevada densidade energética (3o vs. 1o T, OR:8,47; IC95%:7,18;9,99). Na análise de classes latentes, identificaram-se dois padrões alimentares, representando grupos mutuamente exclusivos de diades mãe-filho partilhando consumos alimentares semelhantes: um caracterizado pela agregação de consumos superiores de hortofrutícolas e peixe e inferiores de carne vermelha, o outro caracterizado por consumos inferiores de hortofrutícolas e superiores de alimentos de elevada densidade energética. **Conclusões:** O consumo alimentar materno mostrou-se consistentemente associado ao consumo alimentar de crianças em idade pré-escolar, observando-se dois padrões alimentares semelhantes entre mães e filhos: um genericamente mais saudável e outro caracterizado por consumos inferiores de hortofrutícolas e superiores de alimentos de elevada densidade energética. O estudo suporta a importância de incluir as mães nas estratégias de prevenção ou terapêutica direcionadas à educação alimentar de crianças. Financiamento: Fundação Calouste Gulbenkian e FCT [PTDC/SAU-ESA/108577/2008]

Palavras-chave: Frequência de consumo de alimentos, Diades mãe-filho, Padrões alimentares

PAS075 - (14SPP-33) - DOSAGEM, EFICÁCIA E TOLERÂNCIA DO POLIETILENGLICOL COM ELETRÓLITOS EM CRIANÇAS MENORES DE 2 ANOS

Adolfo Bautista-Casasnovas¹; Benjamin Martín-Martínez²; Ramón de Vicente-Aguayo³; M^{re} José Domínguez-Otero³; Inés Barros-Quintas³; Elina Estévez-Martínez¹

1 - Servicio de Cirugía Pediátrica, Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela, España; 2 - Unidad de Gastroenterología Pediátrica, Hospital de Tarrasa, Tarrasa, España; 3 - Servicio de Pediatría, Hospital POVISA, Vigo, España

Introdução e Objectivos: O polietilenglicol (PEG) é o agente mais utilizado actualmente para o tratamento da obstrução funcional (OF) em pediatria. Numerosas publicações avaliam a sua segurança em adultos e crianças, mas existem poucas publicações sobre a sua dosagem e eficácia em menores de 2 anos. O objectivo deste estudo foi determinar a dosagem, eficácia e tolerância de PEG 3350 com electrólitos (PEG+E) no tratamento da OF neste grupo de idade. **Metodologia:** Estudo prospectivo em crianças menores de 2 anos, com critério de OF, tratados com PEG+E. As famílias foram informadas e aceitaram a utilização de dito medicamento fora de indicação do Resumo das Características do Medicamento (RCM). PEG+E foi administrado por via oral, a doses de meia saqueta (3,28 grs de PEG) em menores de 12 meses e 1 saqueta (6,56 grs PEG) entre 12-24 meses, ajustando posteriormente a dose segundo a consistência das fezes. Registrou-se: dose inicial, dose de manutenção eficaz, frequência de fezes, consistência de fezes, duração do tratamento e efeitos secundários. A consistência de fezes foi pontuada segundo a seguinte escala: 1 - Muito dura; 2 - Dura; 3 - Branda-maleável; 4 - Pastosa; 5 - Aquosa. As crianças foram avaliadas na visita inicial e à 1^a, 4^a, 8^a e 12^a semana de tratamento e depois mensalmente até serem dados de alta. **Resultados:** Estudamos 35 pacientes, 19 meninas/16 meninos (6 de 0-6 meses; 7 de 6-12 meses; 10 de 12-18 meses; 12 de 18-24 meses), idade média de 13,64 + 6,10 meses, peso médio 11,65 + 2,72 kg. A duração do tratamento foi de 4,6 ± 4 meses. A dose inicial média foi de 0,43 g/kg/dia. A dose de manutenção efetiva foi de 0,57 g/kg/dia. A frequência média de deposições pré-tratamento era de 2,34 ± 0,98 deposições/semana e com o tratamento passou a ser de 7,31 ± 1,60 deposições/semana P < 0.001. A pontuação média da consistência das fezes no pré-tratamento era de 1,57 ± 0,54 e depois do tratamento com PEG+E passou a ser de 3,34 ± 0,58 P < 0.001. Obteve-se uma melhoria em 94,28% dos pacientes. Como efeitos secundários registaram-se dois pacientes com meteorismo e cinco pacientes com diarreia transitória que se resolveu depois de ajustar a dose. **Conclusões:** O PEG+E

a doses de manutenção de 0, 57 g/kg/dia é um tratamento seguro e eficaz de OF em pacientes menores de 2 anos. Esta dose de manutenção é menor que a recolhida em crianças maiores. Recomendamos iniciar o tratamento com doses aproximadas de 0,4 g/kg/dia. A sua eficácia e tolerância são semelhantes às encontradas em outros grupos de idade.

Palavras-chave: **Obstipação funcional, polietilenglicol, dosagem, eficácia**

PAS076 - (14SPP-60) - PANCREATITE HEREDITÁRIA

Brígida Amaral¹; Rosa Lima¹; Herculano Rocha¹; Fernando Pereira¹

1 - Centro Hospitalar do Porto

Introdução e Objectivos: A pancreatite hereditária (PH) pode apresentar-se sob a forma de pancreatite aguda recorrente ou pancreatite crónica. Os sintomas surgem frequentemente na infância e adolescência tipicamente por volta dos 10 anos de idade ou mesmo mais precocemente (antes dos 5 anos). Estima-se que cerca de 80% das crianças com pancreatite crónica apresentam estudo genético positivo. Os autores pretendem caracterizar os doentes com pancreatite hereditária em seguimento na consulta de Gastreenterologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto. **Metodologia:** Foi efectuado um estudo transversal, descritivo e analítico de uma amostra de 3 doentes com pancreatite hereditária. Os dados analisados foram: idade, sexo, antecedentes familiares de doença pancreática, níveis séricos máximos de amilase e lipase, existência de complicações agudas e crónicas, estudo etiológico efectuado e as mutações detectadas no estudo genético. **Resultados:** O primeiro episódio de pancreatite ocorreu entre os 5 e 16 anos. Um doente era do sexo masculino. Em 2 existiam antecedentes de doença pancreática (adenocarcinoma pancreático e pancreatite recorrente). O número de episódios de pancreatite aguda apresentados variou entre 3 e 5. Os valores máximos de amilase na admissão variaram entre 640 e 900 U/L e da lipase entre 893 e 4494 U/L. Em nenhum dos casos se verificaram complicações agudas ou crónicas. O estudo morfológico efectuado nos 3 doentes foi normal (ecografia e colangiressonância magnética) tendo sido excluídas as causas obstrutivas. Foi excluída a etiologia autoimune, farmacológica e metabólica. O estudo genético de pancreatite hereditária revelou mutação em heterozigotia no gene PRSS1 (2 doentes) e mutação em homozigotia no gene SPINK1 (doente sem história familiar de doença pancreática). **Conclusões:** A idade de apresentação da PH está de acordo com a literatura. A forma de apresentação nos 3 doentes foi a pancreatite recorrente. Os doentes com história familiar de doença pancreática apresentaram mutação no gene PRSS1 em heterozigotia.

Palavras-chave: **Pancreatite hereditária, pancreatite recorrente**

PAS077 - (14SPP-265) - INFLUÊNCIA DO METABOLISMO BASAL NA EXPRESSÃO DA OBESIDADE E DA COMORBILIDADE CARDIOMETABÓLICA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES

Ana Luísa Delindro¹; Carla Régo²; Emídio Carreiro³; André Seabra⁴

1 - Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto; 2 - Centro da Criança e do Adolescente - Hospital Cuf Porto. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto. CINTESIS; 3 - Centro da Criança e do Adolescente - Hospital Cuf Porto. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 4 - Faculdade de Desporto da Universidade do Porto. CIAFEL

Introdução e Objectivos: A obesidade adquiriu o estatuto de epidemia a nível global, sendo responsável pela ocorrência de comorbilidade cardiometabólica. O metabolismo basal (MB) é um dos determinantes do risco de obesidade. **Objetivo:** Caracterizar o MB e estudar a sua relação com a expressão de obesidade e de comorbilidade cardiometabólica. **Metodologia:** População: Crianças e adolescentes seguidos em consulta de Saúde Infantil e Juvenil, com idade compreendida entre os 6 e os 17,8 anos (11,6±2,7 anos). Protocolo de estudo: caracterização antropométrica, do estado de nutrição, da composição corporal (*Inbody 230*®), do MB (*Inbody 230*®); do perfil lipídico, da Proteína C-reativa (PCR) e do *HOMA IR*; avaliação da pressão arterial (PA). Foram considerados os seguintes valores para a classificação de risco cardiometabólico (RCM): Colesterol Total (CT) 200 mg/dl, Colesterol das HDL (HDL-c) 35 mg/dl, Colesterol das LDL (LDL-c) 130 mg/dl, Triglicéridos (TG) 150 mg/dl, PCR 3 mg/l e *HOMA IR* >3. Para a PA foi definido risco para um valor percentil 95. **Resultados:** A média de *Z-score* de IMC foi 1,6 (dp=1,5) e do MB de 87,6% (dp=10,5%) do valor de referência. Observou-se uma precoce e elevada agregação

de fatores de RCM. Verificou-se uma correlação significativa negativa entre o MB e o *Z-score* de IMC, a percentagem de massa gorda e a razão cinto/altura e o valor dos TG, do *HOMA IR*, da PCR e da PA. **Conclusões:** O MB individual é um determinante da expressão de obesidade e de comorbilidade cardiometabólica, definindo suscetibilidade individual. A sua utilização na intervenção terapêutica da obesidade deve ser tida em conta.

Palavras-chave: **Metabolismo basal, obesidade, risco cardiometabólico, crianças, adolescentes**

PAS078 - (14SPP-446) - CASUÍSTICA DE DOENÇA DE CROHN NUMA UNIDADE DE GASTREENTEROLOGIA PEDIÁTRICA DUM HOSPITAL TERCIÁRIO

Joana Extreia¹; Andreia Abrantes²; Sara Azevedo²; Ana Isabel Lopes²

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Barreiro Montijo; 2 - Unidade de Gastreenterologia, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: A Doença Inflamatória intestinal integra três entidades: Doença de Crohn, Colite Ulcerosa e Colite Não Classificável. A Doença de Crohn (DC) é a mais prevalente, com aumento da sua incidência nos últimos anos, também em idade pediátrica. Caracteriza-se por um processo inflamatório transmural com envolvimento potencial de todo o tubo digestivo e manifestações extra-intestinais, sendo o diagnóstico estabelecido antes dos 20 anos em 25% dos casos. Os objectivos deste trabalho foram determinar do número de novos casos de Doença de Crohn diagnosticados no período de 1 de Janeiro de 2002 a 31 de Dezembro de 2012 numa Unidade de Gastreenterologia Pediátrica dum Hospital Terciário e caracterizar a expressão clínica e perfil evolutivo dos doentes referidos e com seguimento activo a 31 de Dezembro de 2012. **Metodologia:** Estudo observacional, descritivo, retrospectivo com base em revisão de processos clínicos. **Resultados:** Foram identificados 33 casos de DC em seguimento activo, 18 doentes do sexo masculino e 15 do sexo feminino com idade média ao diagnóstico de 11,3 anos (mínimo 2,8 e máximo 17,1). Em média, foram identificados de 3 novos casos por ano (máximo 6 casos/ano). Fenotipicamente (classificação de Paris) distinguem-se 23 doentes com idade entre 10 e 17 anos ao diagnóstico; 13 com envolvimento ileo-cólico e 13 com envolvimento apenas cólico; 21 doentes com doença não penetrante não estenosante e 3 doentes com atraso do crescimento ao diagnóstico. Na apresentação a manifestação clínica mais comum foi a diarreia (30), com a tríade clássica presente em 19/33 casos; 7 doentes tinham atingimento articular e 15 doentes tiveram necessidade de internamento ao diagnóstico. A anemia e má progressão ponderal foram as complicações mais comuns, em 26/33 e 25/33 doentes, respectivamente; em 5 doentes houve necessidade de cirurgia. À data da análise estavam 24 doentes sob terapêutica com mesalazina, 18 sob azatioprina, 7 sob corticoterapia e 3 doentes sob terapêutica biológica; 21 doentes tiveram necessidade de terapêutica com ferro endovenoso. No período em estudo houve uma mediana de 2 recaídas por doente com 1 internamento por recaída por doente; dos 33 casos 29 encontravam-se em remissão, à data da análise. **Conclusões:** Nos últimos 11 anos houve um aumento do número de novos casos de DC por ano, com predomínio do envolvimento ileo-cólico e cólico e do fenótipo não estenosante, não penetrante. Saliencia-se a frequência da repercussão ponderal e da anemia, bem como da indicação para cirurgia numa percentagem não negligenciável dos casos, apesar do adequado controlo da actividade da doença com a terapêutica imunomoduladora.

Palavras-chave: **DC, Crohn, Casuística, Pediatria**

PAS079 - (14SPP-500) - REFERÊNCIAS PARA O PERÍMETRO DA CINTURA/ESTATURA PARA CRIANÇAS DOS 6 AOS 10 ANOS DE IDADE DA REGIÃO AUTÓNOMA DA MADEIRA

Bruno Sousa^{1,2}; Bruno Mendes de Oliveira¹; Maria Daniel Vaz de Almeida¹

1 - Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto; 2 - Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira

Introdução e Objectivos: Várias medidas e índices antropométricos têm sido associados à doença cardiovascular, contudo tem sido demonstrada a superioridade do perímetro da cintura/estatura (PC/E) relativamente ao perímetro da cintura (PC) e ao índice de massa corporal para identificar fatores de risco cardiometabólicos. Por isso, referências para PC/E, particularmente em crianças

devem ser desenvolvidas para os diversos grupos populacionais. O objetivo deste estudo foi desenvolver referências para o PC/E para idade e sexo para crianças dos 6 aos 10 anos de idade da Região Autónoma da Madeira (RAM). **Metodologia:** Trata-se de um estudo transversal, realizado entre maio de 2004 e maio de 2005 e inclui uma amostra representativa de 2144 crianças, 1014 raparigas e 1130 rapazes, com idades entre 6 e 10 anos de idade. O PC (cm) foi avaliado no ponto médio entre a crista ilíaca e a última costela e a estatura (cm) de acordo com as recomendações da OMS. O PC/E é a razão entre o PC e a estatura. Para elaborar as curvas de percentis e z-scores suavizadas para idade e sexo, os valores foram estimados entre os 72 e os 120 meses (em intervalos de três meses), utilizando o procedimento estatístico LMS, com o expoente da transformação Box-Cox (L), a mediana (M) e coeficiente de variação generalizada (S) através do programa LMSChartMaker, versão 2.76. **Resultados:** Apresentam-se médias e desvios-padrão, assim como as curvas suavizadas de percentis (P3, P5, P10, P25, P50, P75, P90, P95 e P97) e de z-scores (-2, -1, 0, 1 e 2) por idade e sexo. Observou-se que, entre os 6 e 9 anos de idade, os valores são mais elevados no sexo feminino, o que pode indicar um maior risco cardiometabólico neste género. **Conclusões:** Este estudo contribui para preencher uma lacuna existente relativamente a valores de referência para o PC/E nesta população. Estas novas referências constituem uma nova ferramenta para os profissionais de saúde, nomeadamente para avaliar o risco cardiometabólico das crianças da RAM.

Palavras-chave: Referências antropométricas, risco cardiometabólico, Região Autónoma da Madeira

PAS080 - (14SPP-392) - VARIÁVEIS ANTROPOMÉTRICAS E MASSA GORDA COMO PREDITORES DE RISCO CARDIOMETABÓLICO

Soares SS¹; Delindo AL²; Carreiro E¹; Rêgo C^{1,3}

1 - Centro da Criança e do Adolescente - Hospital CUF Porto, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 2 - Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto; 3 - CINTESIS

Introdução e Objectivos: As doenças cardiovasculares constituem uma causa primordial de morbimortalidade na idade adulta. As crianças e adolescentes com sobrepeso/obesidade constituem uma população de risco para estas patologias. O objectivo deste trabalho foi avaliar a associação entre parâmetros antropométricos e de composição corporal e a presença de factores de risco cardiometabólicos (FR-CM). **Metodologia:** Foram incluídos crianças e adolescentes seguidos em consulta de Nutrição Pediátrica com sobrepeso e obesidade e com avaliação completa para FR-CM (pressão arterial, glicemia e lípidos plasmáticos em jejum). Os valores de corte para definição de risco foram os recomendados pela publicação *Integrated Pediatric Guidelines for Cardiovascular Risk Reduction* (Pediatrics, 2011). Foram recolhidos dados do z-score do índice de massa corporal (IMC), razão perímetro da cinta/altura (pc/a) e percentagem de massa gorda (InBody®). A análise estatística foi feita com recurso a testes t e regressão logística binária. O nível de significância foi estabelecido a 0,05.

Resultados: A população incluiu 88 doentes (53 sexo feminino; 91% obesos) com idade média de 10,8 anos (DP 2,9). O z-score de IMC médio foi 2,6 (DP 1,0), a pc/a média 0,6 (DP 0,1) e a percentagem de massa gorda média 40,4 (DP 7,1). Na tabela seguinte apresentam-se valores médios (e DP) para cada variável independente, de acordo com a presença ou ausência de FR-CM. Na análise multivariada, apenas o z-score do IMC demonstrou ser um preditor significativo da presença de FR-CM (p=0,046). **Conclusões:** Na nossa população, o z-score do IMC mostrou ter valor preditivo de risco cardiovascular. Observou-se uma tendência para um valor superior de massa gorda na população com FR-CM. São necessários mais estudos com amostras maiores.

Palavras-chave: Doença cardiovascular, obesidade, z-score IMC, preditividade

	Sem factores de risco (n=36)	Com factores de risco (n=52)	P
z-score IMC	2,3 (0,7)	2,9 (1,2)	0,005
Pc/a	0,6 (0,1)	0,6 (0,2)	0,613
Massa gorda (%)	38,8 (7,3)	41,4 (6,8)	0,131

Tabela_SPP

PAS081 - (14SPP-45) - DOENÇA CELÍACA - A REALIDADE DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Beatriz Fraga¹; Sara Vaz¹; Catarina Franco¹; Catarina Almeida¹; Raquel Amaral¹; Fernanda Gomes¹

1 - Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada (HDES), EPE, São Miguel (Açores)

Introdução e Objectivos: A Doença Celíaca (DC) é uma enteropatia imuno-mediada causada pela ingestão de alimentos com glúten em indivíduos geneticamente suscetíveis. A presença de manifestações clínicas associada à elevação dos anticorpos anti-transglutaminase (AAT) e anti-gliadina (AAG) e a alterações histológicas específicas da mucosa intestinal, constituem fatores essenciais ao diagnóstico, podendo dispensar-se a realização de biópsia endoscópica, segundo critérios ESPGHAN 2012. O trabalho tem como objetivo a caracterização clínica, analítica e histológica das crianças com diagnóstico de DC, seguidas em consulta no HDES. **Metodologia:** Foi efetuado um estudo retrospectivo, com consulta de processos clínicos de crianças com diagnóstico de DC confirmado. Análise de dados realizada em Excel 2010. **Resultados:** Amostra com um total de 51 crianças com idades compreendidas entre os 9 meses e os 16 anos em 2013. Verificou-se predominio do sexo feminino (57% dos casos). A mediana das idades de início dos sintomas foi de 15 meses e do diagnóstico definitivo de 20 meses. 18% das crianças apresentavam familiares em 1º grau com DC conhecida. A apresentação clássica verificou-se em 67% dos casos. Relativamente aos sintomas iniciais, 69% apresentaram má progressão ponderal, em 37% coexistiam sinais de desnutrição e em 45% verificou-se a presença de anemia. Quanto a doenças associadas, 4 crianças apresentaram tiroidite autoimune, 1 diabetes mellitus tipo 1, 2 déficit de IgA total, 1 é portadora Síndrome de Turner. Em 88% das crianças, os anticorpos AAT apresentavam um valor 10 vezes superior à normalidade, verificando-se o mesmo em 71% dos casos relativamente aos anticorpos AAG. Com exceção de um caso, todas as crianças do estudo foram submetidas a biópsia endoscópica, apresentando a maioria uma classificação de *Marsh-Oberhuber* no estadio 3B. 9 crianças situavam-se no estadio 2 ou 3A, verificando-se que em 56% destes casos os AAG apresentavam valor inferior a 10 vezes o normal, ocorrendo o mesmo em 22% dos casos relativamente aos AAT. No que diz respeito à evolução clínica e analítica, constatou-se um aumento médio estatural de 1 percentil após 2 anos de dieta sem glúten, sendo que 77% das crianças encontram-se clinicamente bem e 69% apresentaram normalização completa dos anticorpos após esse período. **Conclusões:** A caracterização da população pediátrica com DC no nosso hospital permite inferir que, de um modo geral, as características clínicas dos nossos doentes estão em concordância com as apresentadas noutros estudos nacionais e internacionais, sendo de realçar a tendência para uma apresentação clínica não clássica. O diagnóstico da DC nessas crianças tem sido cada vez mais prevalente devido, em grande parte, à valorização dos anticorpos específicos para o rastreio da doença e ao avanço dos meios técnicos utilizados. Apesar disso, a caracterização histológica mantém um papel fundamental no diagnóstico da DC. A análise do seguimento destas crianças ao longo de 2 anos, mostra que os resultados clínicos e analíticos, apesar de satisfatórios, ficam aquém do esperado.

Palavras-chave: Doença Celíaca, Clínica, Diagnóstico

PAS082 - (14SPP-64) - PANCREATITE AGUDA - CASUÍSTICA DE 10 ANOS DO SERVIÇO DE PEDIATRIA DO HOSPITAL CUF DESCOBERTAS

Ana Luísa Mendes¹; Pedro Flores¹; Filipa Santos¹; Ana Serrão Neto¹

1 - Hospital Cuf Descobertas

Introdução e Objectivos: A incidência de pancreatite aguda (PA) em idade pediátrica tem vindo a aumentar em todo o mundo. No Hospital Cuf Descobertas (HCD) temos igualmente observado, nos últimos anos, um aumento do número de casos. Esta casuística tem como objectivo rever os casos de PA diagnosticados entre Janeiro de 2003 e Junho de 2013 quanto à etiologia, diagnóstico, terapêutica e complicações. **Metodologia:** Estudo retrospectivo de revisão de processos clínicos de crianças com o diagnóstico de PA, internadas entre Janeiro de 2003 e Junho de 2013. Foram incluídos todos os doentes com idade inferior a 16 anos, com sintomatologia sugestiva de PA, hiperamilasémia e/ou hiperlipasémia elevada mais de o triplo do limite superior do normal e/ou critérios imagiológicos sugestivos de PA. **Resultados:** No período considerado foram internados 8 casos de PA, correspondentes a 7

crianças. Quatro eram do sexo masculino. Cinco ocorreram em 2012 e 2013. A média de idades foi de 9,0 anos (mínimo 2, máximo 15 anos). A mediana de duração de internamento foi de 9,5 dias, sendo superior a 20 dias nos dois casos de etiologia traumática. A média dos valores máximos de amilase obtida foi de 1161,2 U/L e a lipase de 4732,8 U/L. A ecografia abdominal demonstrou, na maioria dos casos, aspectos sugestivos de PA. Cinco casos necessitaram de tomografia computadorizada abdominal e 3 de colângio-ressonância magnética (PA recorrente e dois casos de pseudoquistos pancreáticos). Dois casos tiveram etiologia traumática (ambos por acidente de bicicleta), um foi secundário a terapêutica anticonvulsivante (levetiracetam) e outro foi causado por quisto do colédoco. Os restantes 3 casos foram classificados como PA de etiologia idiopática. O tratamento médico incluiu analgesia e pausa alimentar, com restabelecimento de nutrição entérica às 48 horas. Dois casos necessitaram de nutrição parentérica. Ocorreram complicações (pseudoquistos pancreáticos) em 2 casos. Dois doentes foram submetidos a intervenção cirúrgica (remoção de quisto do colédoco e drenagem de pseudoquistos pancreáticos). Numa criança ocorreu recorrência da PA após 2 meses. Não se registou nenhum óbito. **Conclusões:** Nos últimos dois anos verificámos um aumento significativo de casos de PA em idade pediátrica, tal como referido em casuísticas internacionais. A razão deste aumento de incidência permanece desconhecida. Os critérios clínicos, a elevação da amilase e/ou da lipase ou as alterações ecográficas permitiram a confirmação do diagnóstico em todos os casos. A investigação etiológica exaustiva não permitiu detectar a etiologia de 3 casos, conforme se encontra descrito na literatura. O tratamento consistiu maioritariamente em medidas de suporte com analgesia, pausa alimentar de 48 h e nutrição entérica precoce. A morbidade foi superior nos casos de etiologia traumática. As complicações foram pouco frequentes. Com esta casuística concluímos que a PA é mais frequente do que anteriormente se pensava, devendo fazer parte do diagnóstico diferencial em crianças e adolescentes previamente saudáveis que apresentem dor abdominal, e não apenas em portadores de doença sistémica, vítimas de traumatismo ou com anomalias conhecidas do pâncreas e vias biliares.

Palavras-chave: Pancreatite Aguda, etiologia, pediatria

PAS083 - (14SPP-343) - RELEVÂNCIA DO ESTUDO POLIGRÁFICO DO SONO EM CRIANÇAS COM SÍNDROME DE PRADER WILLI

Catarina Gomes¹; Carla Pereira²; Rosário Ferreira³

1 - Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Directora: Prof. Doutora Maria do Céu Machado; 2 - Unidade de Endocrinologia, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Directora: Prof. Doutora Maria do Céu Machado; 3 - Unidade de Pneumologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Directora: Prof. Doutora Maria do Céu Machado

Introdução e Objectivos: No Síndrome de Prader Willi (SPW) estão descritas frequentes alterações da estrutura de sono, com diminuição do sono REM e do sono lento profundo e elevada prevalência de perturbação respiratória do sono (PRS). Os eventos respiratórios são multifactoriais podendo ter um carácter obstrutivo (dismorfia facial e hipertrofia adenoamigdalina), de hipoventilação (disfunção hipotalâmica) ou misto (obesidade). Alguns estudos revelaram agravamento da PRS durante o tratamento com Hormona de Crescimento (HC), frequentemente indicada nestes doentes. Por todas estas alterações, os estudos poligráficos do sono (EPS) têm sido crescentemente utilizados no seguimento destas crianças. Este estudo teve como objectivos caracterizar as alterações do EPS nas crianças com SPW seguidas num hospital terciário e descrever a importância deste exame no seguimento destes doentes. **Metodologia:** Estudo retrospectivo descritivo com base nos processos clínicos e relatórios de EPS das crianças e adolescentes com SPW seguidas nas Consultas de Sono e de Endocrinologia de um hospital terciário. **Resultados:** Foram avaliadas 22 crianças, 11 ao abrigo do protocolo de prescrição de HC e as restantes por apresentarem sintomas de PRS; 54,5% do sexo masculino, mediana de idades de 12 anos (3; 24). Todas as crianças tinham excesso de peso ou obesidade (mediana de Z-score do Índice Massa Corporal (IMC) de 2,4 (1,1;4,8)). Treze crianças (59%) tinham queixas de roncopatia. Vinte doentes (90%) apresentaram diminuição do sono REM e 6 (27%) apresentaram diminuição do sono lento profundo. A mediana do número de despertares foi de 33 (1;177). Relativamente aos índices de apneia-hipopneia e de dessaturação a mediana foi de 0,3 (0;9,7) e 4,5/hora (0;50), respetivamente. Em 14 casos diagnosticou-se PRS (64%), dos quais 5

com síndrome de apneia obstrutiva do sono, 6 com hipoventilação e em 3 PRS mista. Onze (50%) doentes iniciaram ventilação não-invasiva (VNI) nocturna, por hipoventilação ou perturbação respiratória mista. Onze (50%) iniciaram terapêutica com hormona de crescimento (HC), 6 (55%) após instituição de VNI. **Conclusões:** Tal como descrito na literatura, as alterações da arquitectura do sono foram frequentes neste grupo de crianças com SPW, particularmente a diminuição do sono REM e do sono lento profundo. A identificação de perturbação respiratória do sono foi frequente, como esperado, e com gravidade que justificou a instituição de ventilação não-invasiva em metade dos casos. O EPS é um instrumento essencial na avaliação de crianças com SPW, devendo ser realizada em todos estes doentes com sintomatologia noturna ou diurna de PRS e na avaliação para início de terapêutica com hormona de crescimento.

Palavras-chave: Estudo poligráfico de sono, Síndrome de Prader Willi

PAS084 - (14SPP-372) - ESTUDO ABBA (ABORDAGEM DA BRONQUIOLITE AGUDA) - DESENHO E APLICAÇÃO DE UM QUESTIONÁRIO ELECTRÓNICO

Andrade MG^{1,2}; Constant C³; Magalhães M⁴; Azevedo I⁵; Malveiro D⁶; Sousa E⁵; Salgado R⁶; Bandeira T¹; Fernandes RM^{2,7}

1 - Unidade de Pneumologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Unidade de Farmacologia Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 3 - Serviço de Pediatria, Unidade de Torres Vedras, Centro Hospitalar do Oeste; 4 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João; 5 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 6 - Unidade de Saúde Familiar S. Julião, Centro de Saúde de Oeiras; 7 - Unidade de Alergologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: É reconhecida a heterogeneidade na abordagem diagnóstica e terapêutica da bronquiolite aguda (BA) em diferentes níveis de cuidados. O inquérito ABBA teve por objectivo avaliar perspectivas e práticas sobre BA em Pediatria e Medicina Geral e Familiar (MGF), no contexto da recente norma de orientação clínica (NOC) da Direcção-Geral de Saúde. Descrevemos aqui o desenho do questionário electrónico e avaliamos a sua aplicabilidade e representatividade. **Metodologia:** Um grupo de trabalho multicêntrico e multivalente suportado na Secção de Pneumologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria (SPP) e na Associação Portuguesa de MGF colaborou no desenvolvimento e aplicação do inquérito. O questionário abrangeu aspectos demográficos dos profissionais e na BA domínios sobre definição, diagnóstico, terapêutica, prognóstico e *outcomes*. Construíram-se perguntas a partir de estudos prévios e de conceitos da NOC, com validade facial avaliada informalmente. Utilizaram-se cenários clínicos e várias métricas de resposta (dicotómicas, *Likert*). Os itens foram adaptados à especialidade e ajustados após estudo piloto. Enviaram-se convites electrónicos personalizados para a base de contactos da SPP, e disponibilizou-se um *link* aberto enviado a três *mailing lists* nacionais de profissionais de MGF. Incluíram-se internos de especialidade e especialistas. Aplicou-se o método de Dillman modificado com lembretes regulares e um incentivo não-monetário como estratégias para melhorar a adesão. O instrumento electrónico foi desenhado e aplicado *online* através da plataforma SurveyMonkey®, e os dados foram anonimizados para a análise. O projecto teve aprovação institucional e ética. **Resultados:** Desenvolveram-se questionários com 33 (SPP) e 41 (MGF) perguntas, aplicados em Abril e Maio de 2013. 679 profissionais participaram, 514 da SPP (taxa de resposta 43,3%) e 165 de MGF; 59,2% eram especialistas. Entre pediatras, os locais de trabalho incluíram ambulatório (63%), urgência hospitalar (87%), e internamento (72%), sendo a região de Lisboa e Vale do Tejo a mais representada (40,1%). O preenchimento completo (88,3% na SPP, 68,5% em MGF) foi mais frequente entre internos do que especialistas de Pediatria ($p < 0,05$). **Conclusões:** O questionário desenvolvido foi bem aceite e teve adesão considerável. Aspectos metodológicos devem ser considerados no futuro para melhorar a implementação. Os questionários electrónicos são métodos válidos para o conhecimento das práticas e para informar a discussão de orientações clínicas.

Palavras-chave: Bronquiolite, questionário, metodologia, normas de orientação

PAS085 - (14SPP-578) - ESTUDO ABBA (ABORDAGEM DA BRONQUIOLITE AGUDA) - PERSPECTIVAS SOBRE DEFINIÇÃO, PROGNÓSTICO E OUTCOMES

Constant C¹; Andrade MG^{2,3}; Magalhães M⁴; Azevedo I⁵; Malveiro D⁵; Sousa E⁵; Salgado R⁶; Bandeira T²; Fernandes RM^{3,7}

1 - Serviço de Pediatria, Unidade de Torres Vedras, Centro Hospitalar do Oeste; 2 - Unidade de Pneumologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 3 - Unidade de Farmacologia Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 4 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João; 5 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 6 - Unidade de Saúde Familiar S. Julião, Centro de Saúde de Oeiras; 7 - Unidade de Alergologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: O inquérito ABBA teve por objectivo avaliar perspectivas e práticas de profissionais de Pediatria e Medicina Geral e Familiar (MGF) na bronquiolite aguda (BA). Descrevemos os dados relativos à definição de BA e a aspectos de prognóstico e outcomes. **Metodologia:** Um grupo de trabalho da Sociedade de Pneumologia da Sociedade Portuguesa de Pediatria (SPP) desenvolveu e aplicou um questionário electrónico sobre atitudes face a BA. Enviaram-se convites electrónicos personalizados para a base de contactos da SPP, e disponibilizou-se um link aberto em mailing lists nacionais de MGF. Avaliou-se o grau de concordância relativos à definição de BA (escala de Likert com 5 itens) e a importância relativa de diferentes factores prognósticos e outcomes relevantes para o desenho de estudos clínicos (escala 1 a 5). Explorou-se a associação entre as diferentes perspectivas e aspectos demográficos dos profissionais usando análise bivariada. O instrumento electrónico foi desenhado e aplicado online através da plataforma SurveyMonkey®, e os dados foram anonimizados na análise. **Resultados:** Participaram 514 pediatras e 165 MGF (59,2% especialistas). A definição de BA incluindo coriza prévia e fevres e/ou sibilos teve a concordância de 55,5% pediatras e 12,2% MGF ($p < 0,001$). O diagnóstico de BA foi considerado independente da idade ou do número de episódios por 23% pediatras e 61,8% MGF ($p < 0,001$). Os três parâmetros de gravidade mais valorizados foram: 1º estado geral (ambos), 2º saturação periférica de O₂ (SpO₂) (pediatras)/tiragem (MGF), 3º frequência respiratória (pediatras)/SpO₂ (MGF). Os três factores de risco para internamento mais valorizados foram 1º doença crónica (ambos), 2º prematuridade (ambos), 3º idade actual (pediatras)/S.Down (MGF). 65,6% pediatras e 53,9% MGF concordaram que a BA aumenta o risco de sibilância recorrente em idade pré-escolar. Contudo >60% de ambos são neutros/discordantes quanto ao risco de evolução para asma, atopia ou alterações da função respiratória a longo prazo. Os três outcomes considerados mais importantes a valorizar em estudos clínicos foram: 1º/2º redução do risco de internamento e melhoria da dificuldade respiratória (ambos), 3º redução da necessidade de oxigenioterapia (pediatras)/melhoria da função respiratória (MGF). **Conclusões:** A definição de bronquiolite tem aspectos heterogéneos que variam entre pediatras e MGF. A valorização de factores prognósticos e outcomes foi consistente entre profissionais, e tem implicação na prática clínica e na interpretação da evidência científica.

Palavras-chave: Bronquiolite, questionário, normas de orientação, outcomes

PAS086 - (14SPP-292) - (*) IMPACTO DA DESOBSTRUÇÃO RINOFARÍNGEA RETRÓGADA NA CONDIÇÃO DO OUVIDO MÉDIO EM CRIANÇAS ATÉ AOS 2 ANOS

Ana Silva Alexandrino¹; Rita Santos¹; David Tomé¹; Cristina Melo¹; Daniel Costa¹

1 - Escola Superior de Tecnologia da Saúde do Porto - IPP

Introdução e Objectivos: As infecções respiratórias das vias aéreas superiores (IVAS) têm uma elevada prevalência em crianças pequenas em parte devido às suas características anatómicas e fisiológicas. As IVAS geralmente causam obstrução nasal significativa, o que influencia negativamente a pressão do ouvido médio, levando à disfunção da Trompa de Eustáquio, que é considerado um factor de risco para o desenvolvimento de Otite Média Aguda. Este estudo teve com objectivo analisar o impacto da desobstrução rinofaríngea retrógada na condição do ouvido médio de crianças até aos 2 anos. **Metodologia:** A amostra foi composta por 15 crianças com idade até aos 24 meses, após aprovação da Comissão de ética da Reitoria da Universidade do Porto. A condição respiratória

de cada criança foi avaliada através do *Score de Severidade Clínica*, auscultação pulmonar e observação de sinais de obstrução. Foi realizada a avaliação do ouvido médio (pressão e *compliance*), através de timpanometria, antes e após a aplicação da técnica de desobstrução rinofaríngea retrógada, posterior à hidratação das mucosas nasais com soro fisiológico. **Resultados:** Verificou-se um aumento significativo da pressão do ouvido médio após a intervenção ($T = -3,880$; $p = 0,001$ no ouvido esquerdo; $T = -2,109$; $p = 0,03$ no ouvido direito). Não existiram diferenças significativas na *compliance* do ouvido esquerdo ($z = -1,48$; $p = 0,075$) nem do ouvido direito ($z = -0,667$; $p = 0,273$), contudo, existiu uma tendência para que esta aumentasse após a intervenção.

Conclusões: Verificou-se que a desobstrução rinofaríngea retrógada teve um impacto positivo na pressão do ouvido médio de crianças até aos 2 anos.

Palavras-chave: Desobstrução rinofaríngea, timpanometria, pediatria, infeções respiratórias

PAS087 - (14SPP-381) - RONCOPATIA, HÁBITOS DE SONO E PERTURBAÇÕES DO NEURODESENVOLVIMENTO

Lia Oliveira¹; Rosário Ferreira¹

1 - Laboratório de Sono, Unidade de Pneumologia, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: A perturbação respiratória do sono (PRS) é causa importante de morbilidade em crianças, condicionando alterações do desenvolvimento estatural-ponderal (DEP), metabólicas, e distúrbios emocionais, da aprendizagem e da memória. A fragmentação do sono e alterações gasométricas provocadas pela PRS podem mimetizar ou contribuir para as perturbações do neurodesenvolvimento (PND). **Objetivos:** Caracterizar a população pediátrica referenciada a uma consulta especializada de patologia do sono por PRS com diagnóstico de PND; comparar os hábitos de sono e sintomatologia de PRS entre este grupo e o grupo com PRS sem diagnóstico de perturbação do PND. **Metodologia:** Estudo retrospectivo comparativo por análise de processo clínico num período de 5 anos (2008-2012). Selecionaram-se os doentes referenciados por roncopatia e divididos em dois grupos: A- com PD diagnosticada (perturbação de hiperatividade e défice de atenção [PHDA], dificuldades de aprendizagem [DA], problemas de linguagem [PL], atraso do desenvolvimento psico-motor [ADPM] e autismo); B- sem PND diagnosticada. Estatística descritiva e comparativa (testes não-paramétricos). Excluíram-se causas sensoriais associadas a PND (défice visual ou auditivo). **Resultados:** Incluíram-se 362 crianças com roncopatia, 92 (25,2%) com PND [73 (79,3%) rapazes]. A principal PND reportada é o ADPM (30; 33,3%), seguido de PL (23; 25,6%), DA (17; 18,9%), PHDA (13; 14,4%) e autismo (7; 7,8%). Caracterização do grupo A: a idade mediana na primeira consulta é de 7 (1-18) anos sendo o DEP adequado na maior parte das crianças (78; 74,8%); a maioria não dorme sesta (61; 66,3%) e dorme mais ao fim-de-semana do que durante semana (53; 57,6%), com mediana de 10,5 (6-14) e 9,5 (6-13) horas de sono, respetivamente; é frequente adormecerem na cama (80; 87,0%), sozinhos (64; 69,6%), sem luz de presença (62; 67,4%) ou objeto de transição (60; 65,2%); a maior parte das crianças não acorda de noite (58; 63,0%); televisão no quarto é comum (51; 55,4%); sintomatologia noturna: pesadelos são registados em 38 (42,7%) crianças, terrores noturnos em 28 (30,8%), enurese em 12 (17,9%). Quanto a sintomatologia diurna, cefaleias são reportadas por 24 (28,4%) crianças, irritabilidade por 30 (32,6%), dificuldade de concentração por 76 (78,9%) e sonolência por 15 (16,5%). Comparando os grupos, o grupo A apresenta maior representatividade do género masculino ($p = 0,001$), menor mediana de idade na primeira consulta ($p < 0,001$) e evolução do DEP menos adequada ($p = 0,019$). Quanto a hábitos de sono e sintomatologia de PRS, apenas a sintomatologia diurna difere, apresentando maior incidência no grupo A: irritabilidade ($p < 0,001$), dificuldade de concentração ($p < 0,001$) e sonolência ($p = 0,011$). **Conclusões:** O presente estudo evidencia que cerca de 1/4 das crianças referenciadas por roncopatia apresentam PND, revelando-se uma comorbidade importante. Não foram encontradas alterações significativas dos hábitos do sono em crianças com roncopatia e PND, ao contrário do descrito na literatura; o carácter retrospectivo e subjetivo dos dados obtidos poderão explicar estes dados. As diferenças encontradas relativamente a maior incidência de sintomatologia diurna nas crianças com PND poderão relacionar-se com a doença e respetiva medicação ou ser agravadas pela PRS, devendo esta ser caracterizada objetivamente por estudos do sono.

PAS088 - (14SPP-593) - DOENÇAS HEREDITÁRIAS DO METABOLISMO E ATINGIMENTO RESPIRATÓRIO: COMO ULTRAPASSAR A COMPLEXIDADE?

Catarina Salgado¹; Teresa Bandeira¹; Teresa Nunes¹; Rosário Ferreira¹; Ana Saianda¹
1 - Unidade de Pneumologia, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: As doenças hereditárias do metabolismo (DHM) podem atingir todos os sistemas, sendo os sistemas neurológico e gastrointestinal os mais frequentemente afectados e reportados na literatura. Os estudos referentes às complicações respiratórias são escassos, no entanto têm um valor prognóstico não desprezível em algumas DHM. Objectivo: Descrever o impacto da doença respiratória nas DHM acompanhadas num centro nacional de referência e revisão das estratégias diagnósticas e terapêuticas utilizadas. **Metodologia:** Estudo retrospectivo (Maio/1999 a Abril/2013) com revisão dos processos clínicos dos doentes identificados na base de dados com DHM e envolvimento respiratório acompanhadas numa Unidade de Pneumologia Pediátrica (UPP) dum Hospital Terciário. Analisaram-se variáveis demográficas, diagnóstico de DHM e da situação respiratória [insuficiência respiratória crónica (IRC), infecções respiratórias recorrentes, síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS)], terapêuticas efectuadas (suporte tecnológico respiratório, gastrostomia) e evolução (internamentos e mortalidade). Efectuou-se análise descritiva com recurso ao SPSS 20.0^o e associações entre os diagnósticos de DHM e evolução dos doentes. **Resultados** No Centro de referência das DHM são acompanhados 350 doentes, 16 dos quais com necessidade de cuidados respiratórios especializados. Catorze doentes têm doenças de armazenamento: 9 Mucopolissacaridoses (3 D.Hunter, 1 D.Hurler, 2 D.Morquio, 3 não especificadas) 2 D. de Pompe, 2 esfingolipidoses (1 D. Nieman-Pick, 1 D. Gaucher), 1 deficiência de co-factor do molibdénio; 2 têm doença mitocondrial. Doze (75%) doentes são do sexo masculino e a idade de referência média foi de 4,6 (±5,45) anos, mediana 2,4 (0,2- 19,4) anos. O principal motivo de referência à UPP foi IRC (8; 50%), seguido de SAOS (5;31,25%). O tempo médio de seguimento foi de 4,1 (±4,4) anos. Todos necessitaram de internamento por envolvimento respiratório: 11 doentes por exacerbações pulmonares infecciosas, 9 por IRC agudizada e 3 por SAOS. A média de internamentos/doente foi 0,71/ano (M 3,56 em 5 anos), com um tempo médio de 20 (±24,2) dias; mediana 11,3 (1 - 207) dias. 75 % dos doentes necessitaram de suporte tecnológico fora dos episódios de internamento [2 CPAP; 4 ventilação binível e 3 ventilação invasiva por traqueotomia]. Quatro (25%) dos doentes têm gastrostomia. Na evolução, 2 doentes foram transferidos para os Serviços de adultos aos 33,2 e 18,3 anos (mucopolissacaridoses, com IRC e SAOS com ventilação binível; tempo de seguimento de 13,9 e 13,3 anos respectivamente). Quatro doentes faleceram, 2 com mucopolissacaridose (falecidos aos 4 e 14,7 anos, tempo de acompanhamento 2,5 e 3,2 anos respectivamente) e 2 com esfingolipidoses (D. Gaucher e D. Nieman Pick; falecidos aos 0,4 e 0,5 anos, tempo de acompanhamento de 0,2 e 0,3 anos). Três destes doentes apresentavam IRC e um SAOS. **Conclusões:** Embora o envolvimento respiratório seja pouco frequente nos doentes com DHM, este estudo demonstra a sua grande gravidade e envolvimento de recursos hospitalares, técnicos e humanos. A literatura é escassa na referência à estruturação dos cuidados respiratórios, havendo alguma sobreposição com os apoios aos doentes neurológicos graves. O impacto da morbimortalidade destes doentes, a complexidade e dependência tecnológica suportam a necessidade do estabelecimento de programas estruturados de avaliação respiratória nas DHM, sobretudo nas doenças de armazenamento ou atingimento da cadeia respiratória e compromisso muscular.

Palavras-chave: Doenças hereditárias do metabolismo, complicações respiratórias

PAS089 - (14SPP-63) - PNEUMOTÓRAX ESPONTÂNEO: CASUÍSTICA DE 5 ANOS

Inês Ferreira¹; Ana Azevedo¹; Susana Tavares¹; Cristina Rocha¹; Arménia Oliveira¹
1 - Serviço de Pediatria / Neonatologia, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga

Introdução e Objectivos: O pneumotórax espontâneo define-se como a ocorrência de ar na cavidade pleural, na ausência de um agente externo precipitante. Com o alargamento da idade pediátrica até aos 18 anos, a sua prevalência em Serviços Pediátricos tem vindo a aumentar. No entanto, permanecem controvérsias quanto à abordagem diagnóstica e terapêutica mais adequada. **Metodologia:**

Revisão retrospectiva dos processos clínicos dos doentes internados num Serviço de Pediatria de um hospital nível II, por pneumotórax espontâneo entre Janeiro de 2008 e Dezembro de 2012. **Resultados:** Ocorreram 21 episódios, dos quais 71,4% (N=15) primeiros episódios. 95,2% (N=20) do sexo masculino, com mediana de idades 16,42 anos (mínimo 13,83 e máximo 18 anos). Verificou-se que 52,4% (N=11) ocorreram nos anos de 2011 e 2012 e que 19,0% (N=4) ocorreram no mês de Fevereiro de 2010. A duração média de internamento foi de 4,95 dias (mínimo 1 e máximo 19 dias). Dois doentes (9,5%) tinham asma controlada e a única doente do sexo feminino tinha síndrome de Marfan. Em 19,0% (N=4) verificou-se o consumo de tabaco e em três destes consumo concomitante de cannabis. A mediana do z- score de estatura foi de 0,94 (mínimo -0,59 e máximo 2,08) e de índice de massa corporal foi de -1,04 (mínimo -2,02 e máxima 0,57). O sintoma de apresentação mais frequente foi dor pleurítica (90,4%; N=19), com um máximo de 72 horas de evolução (mediana 24 horas). Em dois casos (9,5%) os sintomas surgiram após a utilização de um instrumento musical de sopro. 66,7% dos casos (N=14) foram à esquerda e todos os doentes se apresentaram sem hipoxemia à admissão. Foi colocado dreno torácico em 76,2% (N=19) e nos restantes (N=2) foram submetidos a tratamento conservador. Realizada TC torácica em 33,3% dos doentes (N=7), sendo que num caso foi detectada a presença de bolhas e noutra bronquiectasias. Três doentes foram submetidos a cirurgia torácica. **Conclusões:** Tal como descrito na literatura, o pneumotórax espontâneo é mais frequente entre adolescentes do sexo masculino, fumadores, com perfil longilíneo. Salienta-se a possível influência de factores atmosféricos que poderão condicionar a distribuição temporal dos casos. Apesar de ter sido utilizada a drenagem torácica num grande número de doentes, questiona-se a possibilidade de uma abordagem menos invasiva em doentes seleccionados. Salienta-se a necessidade de estabelecer métodos de quantificação das dimensões do pneumotórax adequados e validados para a idade pediátrica.

Palavras-chave: Adolescente, idade pediátrica, pneumotórax espontâneo

PAS090 - (14SPP-140) - BRONQUIOLITE OBLITERANTE PÓS-INFECCIOSA – A EXPERIÊNCIA DA CONSULTA DE PNEUMOLOGIA DE UM HOSPITAL DE NÍVEL 3

Joana Cotrim¹; Teresa Silva²; Núria Madureira²; Miguel Félix²

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

Introdução: A bronquiolite obliterante pós-infecciosa é uma patologia rara na criança imunocompetente. É uma doença respiratória obstrutiva crónica, que se desenvolve após um episódio agudo de infecção das vias aéreas inferiores. O agente mais frequentemente envolvido é o adenovírus. O diagnóstico baseia-se numa história clínica compatível, sinais e sintomas respiratórios persistentes e achados característicos nos exames complementares. A orientação terapêutica e o prognóstico são variáveis e os dados disponíveis sobre a evolução são escassos. **Objectivos:** Caracterizar a população com bronquiolite obliterante pós-infecciosa em seguimento na consulta de pneumologia de um hospital de nível 3 no ano 2013, com diagnóstico estabelecido até Junho desse ano. Identificar aspectos a melhorar na orientação terapêutica e seguimento destes doentes. **Metodologia:** Consulta dos processos clínicos da população referida e análise retrospectiva de variáveis relacionadas com a patologia em estudo. **Resultados:** A amostra é de 32 doentes com bronquiolite obliterante pós-infecciosa, com predomínio do sexo masculino. Foi possível identificar o evento inicial em 22 casos, tendo sido uma pneumonia na maioria; em 14 casos foi identificado o agente causal (adenovírus em 9, vírus sincicial respiratório em 4 e metapneumovírus em 1). A maioria dos casos iniciou sintomatologia respiratória persistente durante os primeiros 24 meses de vida, sendo os mais frequentes: pieira, dificuldade respiratória e tosse. A idade média de diagnóstico de bronquiolite obliterante pós-infecciosa foi de 2,8 anos, em média 11,9 meses após o estabelecimento dos sintomas. A TC torácica foi o exame complementar de diagnóstico de eleição e os achados mais frequentes foram o padrão em mosaico e as bronquiectasias. Em 40,6% dos casos foi realizada corticoterapia sistémica e numa larga maioria foi instituída corticoterapia inalada e broncodilatador. Em 37,5% dos casos foi necessária oxigenoterapia. Foi realizado estudo funcional respiratório em 65,6% dos casos, identificando-se um padrão obstrutivo na maioria e resposta positiva ao broncodilatador em 53%. O tempo médio de seguimento foi de

6.6 anos. Observou-se evolução clínica favorável em 62.5% dos casos. Houve diminuição pouco significativa do FEV 1 ao longo do tempo na maioria e agravamento imagiológico em 43.7%. O adenovírus associou-se a necessidade de oxigenoterapia mais frequente e a maior diminuição do FEV 1. Não foi possível estabelecer nenhuma relação entre o agente causal do evento inicial e a evolução clínica ou imagiológica observada. Não houve óbitos. **Conclusões:** No nosso estudo, a evolução observada foi, de forma global, favorável. O curso de doença observado, desde o insulto inicial até ao diagnóstico, foi semelhante ao descrito na literatura. A infecção por adenovírus é reconhecida como factor de risco; na nossa amostra, a evolução clínica a longo prazo parece favorável nesses doentes. A decisão de instituir terapêutica inalatória relacionou-se com a noção clínica de boa resposta, em associação com a resposta positiva ao broncodilatador observada nos estudos de função respiratória. O acompanhamento destes doentes é essencial, tendo-se identificado a necessidade de tornar mais rigorosa a monitorização da função respiratória.

Palavras-chave: Bronquiolite obliterante pós-infecciosa, Criança, Etiologia, Diagnóstico, Tratamento, Evolução

PAS091 - (14SPP-145) - PERTURBAÇÃO RESPIRATÓRIA DO SONO NO SÍNDROME DE PRADER-WILLI – UMA EXPERIÊNCIA DE VINTE ANOS

Joana Cotrim¹; Núria Madureira²; Maria Helena Estêvão²; Teresa Silva²; Miguel Félix²
1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 2 - Pneumologia Pediátrica, Hospital Pediátrico do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: O síndrome de Prader-Willi (SPW) é uma doença genética cujas manifestações clínicas variam com a idade: hipotonia neonatal, atraso de desenvolvimento, hipogonadismo, baixa estatura, obesidade e alterações do comportamento. Estes doentes apresentam um importante risco de perturbação respiratória do sono (PRS), sendo a sua etiologia multifactorial: hipotonia muscular, obesidade, distormorfismos craniofaciais, hipertrofia adenoamigdalina, síndrome restritivo e anomalia das respostas ventilatórias à hipoxemia e à hipercapnia. Os dados disponíveis na literatura sobre a caracterização clínica e polissonográfica em idade pediátrica são escassos. **Objetivos:** Caracterização da eventual PRS dos doentes com SPW seguidos num hospital de nível terciário entre 1993 e 2013. **Metodologia:** Análise retrospectiva dos processos clínicos e dos estudos poligráficos do sono (EPS) efectuados em Laboratório de Sono. **Resultados:** Foram avaliados 15 doentes com SPW, sendo 56.3% do sexo masculino, e com o diagnóstico estabelecido entre os 6 meses e os 10 anos (mediana 3 anos). A idade na primeira consulta de pneumologia variou entre os 3 e os 16 anos (mediana 11 anos). Todos apresentavam sintomas sugestivos de PRS: roncopatia (14/15), apneia (9/15), sudorese nocturna excessiva (7/15) e sonolência diurna (5/15). Ao exame objectivo, além dos distormorfismos faciais característicos, os achados mais frequentes foram hipertrofia amigdalina, palato ogivado, retrognatia e obesidade. O IMC variou entre 23 e 53.5 Kg/m² (média 31.2). À data da primeira consulta, 4 doentes tinham sido já submetidos a adenoamigdalectomia e um estava sob tratamento ortodôntico. Catorze doentes fizeram EPS (estudo *split* em 3), cuja eficácia variou entre 57.3% e 93% (média 83%). Observou-se uma latência média para o REM de 83.7 minutos e uma percentagem de REM de 15.4%. Em todos se constatou PRS: síndrome de resistência das vias aéreas superiores 7.1%, síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS) ligeiro 21.4%, SAOS moderado 14.3% e SAOS grave 57.2%. O índice de apneia-hipopneia variou entre 0.25 e 73 (média 20.7) e o RDI (*Respiratory Disturbance Index*) (6/14) variou entre 3.2 e 32.7 (média 12). A SpO₂ mínima variou entre 54% e 80% (média 74%). Em 7 dos EPS foi possível avaliar a ETCO₂, que foi >50 mmHg durante todo o estudo em 2 dos doentes. A ventilação não invasiva (VNI) foi instituída após EPS em 8/14 doentes (57%), e 4 foram submetidos a cirurgia ORL. Destes, um iniciou posteriormente VNI por manter SAOS ligeiro no controlo efectuado por EPS. Um doente iniciou tratamento ortodôntico, aguardando EPS de controlo. O período de seguimento variou entre 1 mês e 13 anos. Em 3 doentes o seguimento foi irregular e dois foram transferidos para outra unidade hospitalar. Durante o seguimento observou-se melhoria clínica em todos. **Conclusões:** Todos os doentes apresentavam PRS, comprovada por EPS em 14 dos 15 doentes. O recurso à VNI foi frequente tendo sido complementada por outro tipo de estratégias terapêuticas habituais na PRS, atendendo à etiologia multifactorial da PRS nesta patologia. Apesar da reduzida dimensão

da amostra, a presença de PRS em todos os doentes, com intensidade moderada a grave em cerca de 70% deles, reflecte a necessidade de orientação precoce dos doentes com SPW para avaliação de perturbação respiratória do sono.

Palavras-chave: Síndrome de Prader-Willi, Perturbação respiratória do sono, Estudo poligráfico do sono, Tratamento, Evolução

PAS092 - (14SPP-155) - COMPLICAÇÕES DA TRAUQUEOSTOMIA EM IDADE PEDIÁTRICA

Sofia Águeda¹; Rita Jorge¹; José Carvalho²; Carla Moura³; Jorge Spratley³

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 3 - Serviço de ORL, Centro Hospitalar São João

Introdução e Objectivos: A traqueostomia é um procedimento cujas indicações em idade pediátrica são particulares. O objetivo deste estudo era avaliar as complicações relacionadas com este procedimento num Hospital Pediátrico terciário. **Metodologia:** Foi realizada a análise retrospectiva dos dados clínicos relativos a todas as crianças traqueostomizadas no nosso hospital entre 2001 e 2011. Estes dados foram analisados com SPSS 18 ©. **Resultados:** Durante o período do estudo, 56 crianças foram submetidas a traqueostomia, 61% do género masculino. A idade mediana de intervenção foi de 1 ano (IQR:0.17-3.00). A duração média da traqueostomia foi de 31±27 meses. Em 64.2% o procedimento foi realizado num doente previamente ventilado. A incidência de complicações no período pós-operatório foi de 51.5% (n=29) e todas estas foram complicações tardias. A mais prevalente foi hospitalização por infecção respiratória (n=17). Outras complicações reportadas foram granulomas (n=9, 3 distais à cânula com obstrução), hemorragia (n=5), hipersecreção (n=2), obstrução aguda da cânula (n=1), descanulação acidental (n=1) e fuga pericânula (n=1). A colonização bacteriana ocorreu em 71.4% (n=40), em média 2 meses após o procedimento (IQR: 1.00-5.75). Os agentes causais mais frequentes foram *Staphylococcus aureus* (65%), *Pseudomonas aeruginosa* (65%), *Haemophilus influenzae* (40%), *Klebsiella pneumoniae* (30%), *Acinetobacter baumannii* (17.9%) e *Stenotrophomonas maltophilia* (16.1%). A maior parte dos doentes apresentou colonização por múltiplos agentes ao longo do tempo, 62.5% apresentaram 1-3 agentes, 30% 4-6 agentes e 7.5% >7 agentes. Não havia dados suficientes para avaliar a qualidade da voz devido ao carácter retrospectivo do estudo. Durante o período do estudo ocorreram 12 mortes (21.4%, 4 género feminino e 8 masculino), mas nenhuma como consequência direta do procedimento. Contudo, 66.7% destes já tinham apresentado previamente alguma complicação relacionada com a traqueostomia. **Conclusões:** A traqueostomia é um procedimento seguro, sem fatalidades diretamente relacionadas com a intervenção. Contudo, a morbidade e a colonização são elevadas, tal como descrito noutras séries.

Palavras-chave: Traqueostomia, Complicações

PAS093 - (14SPP-316) - ASSISTÊNCIA PEDIÁTRICA DE UMA VIATURA MÉDICA DE EMERGÊNCIA E REANIMAÇÃO NO INTERIOR DO PAÍS

Ana Lopes Dias¹; Jorge Abreu Ferreira¹; Clara Preto^{1,2}; Juan Calviño^{1,2}; Fernando Próspero²; Eurico Gaspar¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 2 - VMER de Vila Real, Instituto Nacional de Emergência Médica

Introdução: A viatura médica de emergência e reanimação (VMER) destina-se à intervenção pré-hospitalar cumprindo um papel essencial na estabilização e transporte de doentes graves. Segundo a literatura, 5-10% das ativações dos serviços de emergência são relativas à idade pediátrica. **Objetivos:** Analisar e caracterizar a assistência à população pediátrica da VMER de Vila Real. **Materiais e métodos:** Análise retrospectiva dos registos da base de dados da VMER de Vila Real referentes aos doentes com idade inferior a 18 anos, assistida entre Janeiro de 2005 e Dezembro de 2012 (8 anos). Analisaram-se variáveis epidemiológicas, motivo de ativação, intervenção no local, transporte e evolução. **Resultados:** No período analisado a VMER de Vila Real registou 8131 ativações, das quais 463 (5,7%) para doentes com idade inferior a 18 anos, sendo 54,2% do sexo masculino. A média de idades foi de 8,2 anos (0 dias a 17 anos). Observou-se predomínio de ativações durante o período da tarde (41,5%). O tempo médio de chegada ao local de assistência foi de 18 minutos. Em 22,2% das situações foi efetuado *rendez-vous* com outros serviços de transporte. O

principal motivo de ativação foi doença aguda (39,5%), sendo que 43,2% por convulsão, 36,1% alteração do estado geral, 19,7% doença respiratória aguda e arritmia 1%. As situações de trauma corresponderam a 36,5% das ocorrências, destacando-se as quedas (36,7%) e os acidentes de viação (35,5%). As intoxicações corresponderam a 7,1% e a assistência a recém-nascidos 7,1% (parto no domicílio/ambulância). Abaixo dos 2 anos predominou a doença aguda e na adolescência os traumatismos ($p < 0,001$). Ocorreram 13 ativações (2,8%) por paragem cardiorrespiratória: 3 por trauma, 2 doença aguda, 3 recém-nascidos e 5 por motivo desconhecido, tendo 2 deles sido recuperados. Realizou-se monitorização em 88,8% e tratamento em 35,6% das situações, sendo que as medidas de suporte avançado de vida foram instituídas em 5,2% dos doentes. Foram transportados 398 doentes para unidades hospitalares (85,8%), 2 crianças (0,4%) helitransportadas diretamente para um Hospital nível 3. Ocorreram 13 óbitos (2,8%). **Comentários:** O tempo médio de chegada ao local de assistência assim como a elevada percentagem de *rendez-vous*, poderão justificar-se pela particularidade da orografia regional, condicionando a acessibilidade aos cuidados de saúde. A elevada taxa de partos no domicílio/ambulância dever-se-á, não só ao anteriormente descrito, como também ao encerramento progressivo de unidades hospitalares com urgência de obstetrícia. A percentagem de ativações para emergências pediátricas encontra-se de acordo com os dados descritos na literatura.

Palavras-chave: VMER, Emergência pediátrica pré-hospitalar

PAS094 - (14SPP-572) - CUIDADOS HOSPITALARES VERSUS CUIDADOS PRIMÁRIOS: RECORRÊNCIA AO SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICA

Conceição Costa¹; Teresa Torres¹; Maria Emília Mota¹; Sandra Sofia Faria¹; Liliana Xavier¹; Helena Santos¹; Isabel Carvalho¹

1 - Centro Hospitalar Gaia Espinho

Introdução e Objectivos: Urgência pode ser definida como uma situação de doença ou acidente que requer tratamento imediato pelo risco para a saúde inerente. A utilização excessiva dos recursos hospitalares/Serviço de Urgência (SU) constitui um problema atual e multifatorial. Pretendeu-se com este estudo caracterizar a população com menos de 4 anos de idade com recurso frequente ao SU Pediátrico de um hospital central de forma a compreender os motivos que levam os cuidadores a preferirem os cuidados hospitalares em detrimento dos Cuidados de Saúde Primários (CSP). **Metodologia:** Estudo descritivo retrospectivo, realizado através da aplicação de um questionário por entrevista telefónica aos cuidadores das crianças com menos de 4 anos que recorreram ao SU de Pediatria num período de 14 dias. Definiu-se como recurso frequente ao SU quando este ultrapassou os 4 episódios desde o nascimento. Esta amostra de crianças (grupo1), foi comparada com uma amostra de crianças do mesmo grupo etário que recorreram ao SU menos de 5 vezes em igual período (grupo 2). Avaliaram-se os seguintes parâmetros: antecedentes pessoais/patológicos, constituição do agregado familiar, escolaridade paterna, área de residência e relação com os CSP. **Resultados:** Obtivemos uma amostra de 275 crianças, 139 do grupo 1 e 136 do grupo 2. A idade média da amostra total foi de 19,3 meses (27 meses no grupo 1; 11,3 meses no grupo 2). No grupo 1 a média de episódios de recorrência ao SU foi 10,8, a mediana foi 9 e o máximo foi 59. Verificou-se neste grupo um predomínio de crianças com, doença crónica (15,1%), internamento prévio (50,6%), seguimento em consulta hospitalar (10%) e famílias ≤ 2 filhos (86%). A idade média das mães foi 32,9 anos (vs 30,7) e dos pais 35,1 anos (vs 34,3). Comparando os 2 grupos não se verificaram diferenças estatisticamente significativas relativamente à idade e escolaridade parental, tipo de família e tipo de transporte. A escolha habitual em caso de doença foi o SU em 58% das crianças do grupo 1 (vs 42%). Em toda a amostra, as justificações para recurso ao SU foram: noção de necessidade de cuidados urgentes (46,9%), Centro de Saúde encerrado (24%), encaminhamento por parte do Médico Assistente (21,8%), atendimento mais rápido (13,1%) e traumatismo (11,4%). No grupo 2, 33% (vs 11%) recorre ao SU apenas após referência pelo Médico Assistente (MA). Avaliando a relação do utente com os CSP, verificamos que 93% das crianças do grupo 1 têm MA; no entanto, referem ser difícil marcar uma consulta urgente no MA ($p=0,016$) e, em maior proporção, não frequentaram de modo regular as consultas de rotina previstas para o 1º ano de vida ($p < 0,001$). **Conclusões:** O recurso preferencial ao SU hospitalar mantém-se elevado apesar da melhoria na resposta dos CSP em situações urgentes. A existência de doença crónica, o seguimento prévio em consulta hospitalar, a dificuldade em obter

uma consulta de urgência no Centro de Saúde e a falha no seguimento em consultas de rotina, parecem ser fatores que influenciam a escolha do atendimento urgente no hospital. Assim, estes dados evidenciam o papel fundamental dos CSP e do seguimento regular de acordo com o Programa Nacional de Saúde Infantil e Juvenil na moderação do recurso aos hospitais. Demonstram ainda a necessidade de campanhas de sensibilização e educação para a saúde, de forma a otimizar a utilização do SU pediátrico por parte dos utentes.

Palavras-chave: Serviço de Urgência, Frequência, Cuidados Saúde Primários

PAS095 - (14SPP-575) - FALÊNCIA RESPIRATÓRIA AGUDA EM ADOLESCENTE

Rodolfo Casaleiro¹; Ricardo Monteiro²; José Robalo³

1 - Médico Interno de Pediatria do Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Coimbra; 2 - Médico Interno de Pediatria do Centro Hospitalar Leiria Pombal; 3 - Médico Pediatra do Centro Hospitalar Leiria Pombal

Introdução/Descrição do Caso: Apesar da excelente imunogenicidade da vacina contra *Haemophilus influenzae* tipo b (Hib), continuam a ser descritos casos raros de infeção. Adolescente de 14 anos, sexo masculino, que vem à urgência pediátrica por febre, mialgias e odinofagia com um dia de evolução e de agravamento progressivo. Programa Nacional de Vacinação cumprido. À entrada apresentava-se febril, com má perfusão periférica, queixoso, hiperemia amigdalina. Pesquisa de *Streptococcus A* negativa. Agravamento clínico com dispneia moderada, dificuldade em falar, voz rouca, estridor à auscultação pulmonar. Colocada a hipótese diagnóstica de epiglote versus laringotraqueíte bacteriana. Na sala de tratamentos, quando preparado para administração de medicação, agravamento súbito da dificuldade respiratória, cianose e emissão de secreções hemáticas espumosas pela boca e nariz. Degradação rápida do estado de consciência, seguida de paragem respiratória e cardíaca. Entubação precoce, iniciando ventilação mecânica e manobras de reanimação cardiovasculares bem-sucedidas. Sem resposta a ventilação com máscara eambu, respondendo a ventilação mecânica com parâmetros agressivos. TC-cervical: "Edema ao longo do compartimento visceral, tanto do espaço retrofaringeo como do espaço pré-traqueal que causa obliteração da via aérea e digestiva". Serotipagem no INSA confirmou Hib. Óbito declarado após 72h de início de sintomas. **Comentários/Conclusões:** Embora a incidência da infeção a Hib tenha diminuído significativamente, a falência vacinal pode ocorrer. Não estão definidos os fatores de risco clínicos e imunológicos para a falência vacinal. Desta forma, sublinha-se a importância de se considerar a infeção a Hib no diagnóstico diferencial da criança ou adolescente que apresenta obstrução de via aérea.

Palavras-chave: Falência respiratória, Adolescente, *Haemophilus influenzae* tipo b

PAS096 - (14SPP-408) - (*) AVALIAÇÃO INAPROPRIADA DO GRAU DE URGÊNCIA CLÍNICA - PERCEÇÃO DOS ACOMPANHANTES DE CRIANÇAS OBSERVADAS NA URGÊNCIA PEDIÁTRICA.

Isabel Dias Coelho¹; Joana Matias²; Maria Silva Salgado³; Ana Margarida Queiroz²; João Franco²; Paulo Calhau²

1 - Unidade de Saúde Familiar Cuidados de Saúde Integrados do Seixal, ACES Seixal-Almada; 2 - Serviço de Pediatria do Hospital Garcia de Orta, Almada; 3 - Unidade de Saúde Familiar Terra Viva, ACES Lezíria

Introdução e Objectivos: A Urgência Pediátrica (UP) é procurada por muitas crianças com situações clínicas não urgentes. A percepção inapropriada do grau de urgência das mesmas pode influenciar essa procura. O presente estudo teve como objectivos: 1) analisar factores preditivos da percepção inapropriada do grau de urgência por acompanhantes de crianças observadas na UP; e 2) analisar a influência dessa percepção na procura de cuidados de saúde. **Metodologia:** Estudo transversal em amostra constituída por crianças observadas numa UP (mais de 40.000 admissões/ano) entre 27/05 e 10/06/2013, não referenciadas e triadas como "não urgentes". Recolha de dados por questionário anónimo preenchido pelo acompanhante e profissionais de saúde. Os acompanhantes responderam à questão "Como classificaria os sintomas apresentados pela criança?" com uma de 4 opções (de "não urgente" a "muito urgente"). Efectuou-se a análise dos factores preditivos de resposta "muito urgente" e de procura de cuidados médicos no actual episódio de doença. **Resultados:**

Foram analisados 330 questionários, correspondendo a crianças com média de idades de 5,3±4,5 anos (50,6% de sexo feminino). Os sintomas foram classificados como “muito urgentes” em 33 (10,2%) crianças. Verificou-se que essa percepção dos sintomas se associou às seguintes características: dimensão do agregado familiar (3,1+1,4 vs 2,7+1,0, p=0,041), não ser primogénito (14,7% vs 7,5%, p=0,046), pai desempregado (22,0% vs 6,9%, p=0,001), menor grau de escolaridade materno (19,4% se 2º ciclo vs 9,0%, p=0,050), e duração de doença superior a 48 h (16,0% vs 7,6%, p=0,023). Acompanhantes de crianças com menor idade, doença crónica, maior número total de episódios prévios de urgência, ou famílias monoparentais também revelaram maior tendência para classificar os sintomas como “muito urgentes”, embora sem significado estatístico. Pelo contrário, as características do seguimento médico de base não se associaram a diferenças na percepção da gravidade da doença. Nas crianças cujos sintomas foram classificados como “muito urgentes” e que são seguidas por pediatra, a procura de cuidados médicos no actual episódio de doença foi mais elevada (53,8% vs 14,3%, p=0,046). **Conclusões:** A percepção inapropriada do grau de urgência foi mais frequente em famílias com características associadas a condições socioeconómicas mais precárias. Factores como a idade da criança e as características da doença actual provavelmente também contribuirão, mas em menor grau. O seguimento de base da criança não parece modificá-la. A classificação como “muito urgente”, nas crianças acompanhadas por pediatra, está associada a uma procura mais frequente de cuidados médicos para o mesmo episódio de doença. Esta observação sugere que famílias com condições socioeconómicas menos favoráveis tendam a sobrevalorizar com maior frequência o grau de urgência de determinados sintomas. No entanto, são as famílias com maior rede de cuidados médicos disponíveis que mais procuram os cuidados de saúde nessa condição.

Palavras-chave: Urgência Pediátrica, Grau de Urgência, Cuidados de Saúde Primários

PAS097 - (14SPP-420) - (*) CRIANÇAS COM SITUAÇÕES CLÍNICAS NÃO URGENTES – QUAIS OS FACTORES PREDITIVOS PARA UMA OBSERVAÇÃO JUSTIFICÁVEL EM MEIO HOSPITALAR?

Isabel Dias Coelho¹; Joana Matias²; Mariana Silva Salgado³; Isabel Melo²; João Franco²; Paulo Calhau²

1 - Unidade de Saúde Familiar Cuidados de Saúde Integrados do Seixal, ACES Seixal-Almada; 2 - Serviço de Pediatria do Hospital Garcia de Orta, Almada; 3 - Unidade de Saúde Familiar Terra Viva, ACES Lezíria

Introdução e Objectivos: A Urgência Pediátrica (UP) é diariamente procurada por dezenas de crianças com situações clínicas não urgentes, que não necessitam de assistência médica hospitalar e cuja observação seria mais adequada nos Cuidados de Saúde Primários (CSP). Em alguns desses casos poderá no entanto justificar-se uma observação hospitalar sem recurso prévio aos CSP. O presente estudo teve como objectivos: 1) avaliar a proporção de crianças com situações não urgentes cuja vinda à UP pode ser considerada justificável; 2) identificar os eventuais factores preditivos; e 3) analisar a relação entre os motivos de vinda referidos pelos acompanhantes e esse critério. **Metodologia:** Estudo transversal em amostra de conveniência constituída por crianças observadas numa UP (mais de 40.000 admissões/ano) entre 27 de maio e 10 de junho de 2013, não referenciadas pelo CSP e triadas como “não urgentes”. Recolha de dados baseada em questionário anónimo preenchido pelo acompanhante (dados socio-demográficos, de seguimento médico e motivos de vinda) e profissionais de saúde (episódios de urgência prévios e atendimento actual na UP). A observação foi considerada justificável se resultou na realização de exames complementares de diagnóstico (ECD), pedido de observação por outra especialidade, administração de terapêutica na UP ou ainda por opinião do médico responsável. Efectuou-se análise descritiva e estatística bivariada entre eventuais factores preditivos, motivos de vinda à UP, e uma observação considerada justificável. **Resultados:** Foram analisados 330 questionários, correspondendo a crianças com média de idades de 5,3±4,5 anos (50,6% de sexo feminino). A observação na UP foi considerada justificável em 108 (32,7%) crianças: 47 por realização de ECD e/ou observação por especialidade, 26 por administração terapêutica, e 35 por decisão médica. Entre os factores analisados, uma idade mais elevada (6,5±4,4 vs 4,7±3,5, p=0,001) e um menor nº de episódios prévios na UP (1,3±1,6 vs 2,4±6,3 ep./ano, p=0,005) associaram-se significativamente à vinda justificável. A fratria (33,6% com vs 23,3% sem fratria, p=0,074) e a situação laboral

materna (34,3% se empregada vs 22,2% se desempregada, p=0,109) apresentaram tendência similar. A escolaridade parental, a atribuição de médico de família ou inscrição em Unidade de Saúde Familiar, o seguimento por pediatra, a duração dos sintomas, o número de observações prévias no actual episódio ou a hora de inscrição não demonstraram associação significativa. Entre os motivos assinalados para vinda à UP, a “possibilidade da criança realizar exames indisponíveis no CS” associou-se a maior percentagem de vindas justificáveis (43,2% vs 27,3%, p=0,003). Pelo contrário, a “possibilidade da criança ser observada por pediatras”, “a esta hora nenhum CS está aberto”, “quero ouvir uma segunda opinião” e “falta de confiança no MF” associaram-se significativamente a menor percentagem de vindas justificáveis. **Conclusões:** A observação na UP foi considerada justificável em apenas uma minoria das crianças com situações não urgentes. A experiência familiar em situações prévias de doença aguda parece relacionar-se com uma decisão mais fundamentada de vinda à UP, enquanto o seguimento médico de base não teve associação aparente. A invocação de motivos indicadores de um menor vínculo aos CSP associou-se a uma menor percentagem de observações justificáveis. Evidencia-se a importância de uma maior educação para a saúde e de uma melhor ligação com os CSP.

Palavras-chave: Urgência Pediátrica, Não urgente, Observação justificável, Cuidados de Saúde Primários

PAS098 - (14SPP-467) - INTOXICAÇÃO ALCOÓLICA AGUDA EM ADOLESCENTES E JOVENS NO SERVIÇO DE URGÊNCIA

Rita Espírito Santo¹; Catarina Salgado¹; Rosa Martins¹; Cátia Pereira¹; Gabriela Sá²; Helena Fonseca³

1 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Serviço de Urgência de Pediatria, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 3 - Unidade de Medicina do Adolescente, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: O Despacho n.º 9871/2010, emitido pela Direção Geral de Saúde (DGS) a 11 Junho de 2010, veio alterar a idade de atendimento na urgência de pediatria para os 18 anos. Sabe-se que no grupo etário dos adolescentes, os acidentes em consequência de comportamentos de risco (nomeadamente a consumo de álcool) estão entre os principais motivos de procura de cuidados hospitalares de urgência. Actualmente encontra-se em discussão pública, uma Norma de Orientação Clínica (NOC) da DGS para a abordagem da Intoxicação Alcoólica Aguda (IAA) em adolescentes e jovens. Pretendeu-se com este trabalho fazer uma revisão dos casos de IAA no nosso serviço de urgência (SU) entre Janeiro de 2011 e Dezembro 2012, analisá-los segundo a NOC e aplicar as fórmulas de estimativa da taxa de alcoolémia com base nos dados recolhidos na anamnese. **Metodologia:** Realizou-se um estudo retrospectivo e descritivo, através da recolha de dados registados no sistema Alert[®], posteriormente analisados estatisticamente no programa SPSS[®] 20. **Resultados:** A amostra final incluiu 32 adolescentes, de idades compreendidas entre os 12 e os 17 anos, com o diagnóstico final de IAA. Verificou-se que 62.5% dos episódios ocorreram durante o fim-de-semana, principalmente nos meses de Outono e Inverno. A maioria (56.3%) recorreu ao SU por alteração do estado de consciência; 18,8% apresentavam história de traumatismo e 65.5% foram transportados pelo INEM. Classificaram-se 75.0% dos casos como IAA moderada a grave e a complicação mais frequente consistiu em alterações do equilíbrio ácido-base, não se tendo verificado nenhum registo de hipoglicémia. Em relação aos que fizeram a determinação da taxa de alcoolémia (n=21), o valor real foi concorde com a sintomatologia em 33.3% dos casos. Em 84.3% dos adolescentes foi realizada a pesquisa de tóxicos na urina, tendo 18,5% sido positivos para canabinóides; 3,7% para benzodiazepinas, sendo as restantes amostras negativas. Quanto à orientação pós-alta, 81,3% (n=26) tiveram alta com referência apenas para o seu médico assistente. **Conclusões:** Constatou-se baixa concordância entre a taxa de alcoolémia estimada pela sintomatologia e o valor aferido. Recomenda-se nos casos de IAA moderada a grave em idade pediátrica, a avaliação do nível de etanol no sangue, já que pode condicionar a abordagem terapêutica. Ao contrário do que a NOC preconiza, apenas uma pequena percentagem dos adolescentes foi orientada para consulta, tendo-se perdido uma oportunidade única de intervenção preventiva. Dada a elevada prevalência do consumo de álcool no grupo etário em estudo e os comportamentos de risco

e complicações associadas, é necessária uma uniformização da abordagem da IAA no SU, como pretende a NOC em que este estudo se baseou.

Palavras-chave: Intoxicação alcoólica aguda, Comportamentos de risco, Jovens

PAS099 - (14SPP-481) - TRANSFERÊNCIAS PEDIÁTRICAS INTER-HOSPITALARES - A EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICO

Jorge Abreu Ferreira¹; Sara Peixoto²; Ana Lopes Dias²; António Trindade³; Eurico Gaspar³
 1 - Interno de Formação Específica de Pediatria - Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro - Unidade de Vila Real; 2 - Interna de Formação Específica de Pediatria - Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 3 - Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria - Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução e Objectivos: As redes de referenciação hospitalar são sistemas através dos quais se pretende regular as relações de complementaridade e de apoio técnico entre todas as instituições hospitalares, de modo a que se garanta o acesso de todos os doentes aos serviços e unidades prestadoras de cuidados de saúde. A Urgência Pediátrica, apesar de englobada num serviço de urgência polivalente, tem por vezes a necessidade de apoio de outras especialidades não existentes ou não disponíveis no momento no hospital, de subespecialidades pediátricas e também a realização de exames complementares de diagnósticos disponíveis apenas em algumas unidades hospitalares. Neste sentido, os autores têm como objetivo caracterizar as transferências de doentes em idade pediátrica no decurso da sua admissão no Serviço de Urgência Pediátrico de um Hospital de nível A2. **Metodologia:** Revisão e análise dos processos clínicos dos doentes admitidos no Serviço de Urgência Pediátrico que, no período compreendido entre 1 de janeiro de 2010 e 31 de dezembro de 2012, foram transferidos para outras unidades hospitalares. Não foram incluídos os doentes admitidos em contexto de urgência geral por não haver dados organizados sobre os mesmos.

Resultados: Nos 3 anos analisados verificaram-se 27505 admissões no serviço de urgência pediátrico, das quais 97 (0,35%) necessitaram de transferência para outro hospital. Cerca de 55,7% dos doentes tinham como proveniência o centro de saúde da área de residência. Houve um predomínio do sexo masculino (61,9%), com um intervalo de idades entre 1 mês e 17 anos, sendo a média de 7,5 anos. Foram transferidas 19 crianças para observação por subespecialidades pediátricas, 9 das quais por necessidade de realização de endoscopia digestiva alta (devido a corpos estranhos no esófago e intoxicações). A cirurgia pediátrica foi responsável pela receção de 18 (18,5%) das transferências, sendo a suspeita de abdómen agudo e queimaduras os principais motivos de referenciação. Do total de transferências, 25 (25,7%) foram realizadas por ausência de apoio de oftalmologia e otorrinolaringologia em contexto de urgência, das quais 5% correspondiam a corpos estranhos no nariz e ouvido e 6% a traumatismo ocular. O hospital de destino mais frequente foi o Hospital de São João (66% das transferências) seguido pelo Centro Hospitalar do Porto - Hospital de Santo António (13%). **Conclusões:** Apenas 0,35% das crianças admitidas na urgência pediátrica em 3 anos necessitaram de transferência para outra unidade de saúde. Os principais motivos de transferências foram a suspeita de abdómen cirúrgico e corpo estranho. A análise do padrão de transferências inter-hospitalares pode-se repercutir nos cuidados prestados a população, ao evidenciaras dificuldades de cada unidade de saúde. Os autores pretendem realçar a importância do conhecimento do perfil de transferências nacional, para melhoria dos cuidados prestados, não se devendo esquecer o valor dos registos clínicos e sua partilha entre ambas as unidades de saúde.

Palavras-chave: Transferências; referenciação; urgência pediátrica

PAS100 - (14SPP-511) - ACIDENTES EM CRIANÇAS E JOVENS - ABORDAGEM NO SERVIÇO DE URGÊNCIA - EXPERIÊNCIA DE 9 MESES NO SERVIÇO DE URGÊNCIA NUM HOSPITAL DE NÍVEL II

Sara Batalha¹; Ines Salva¹; Vania Sousa¹; Raquel Machado²; Marisa Oliveira¹; Ana Fernandes³; Helena Sousa²
 1 - Hospital Dona Estefânia; 2 - Hospital Vila Franca de Xira; 3 - Hospital Santa Maria

Introdução e Objectivos: Os acidentes constituem uma causa importante de morbilidade e mortalidade infantil (6ª causa mundial, em 2004, segundo

a *World Health Organization*), na maioria das vezes evitável. Associam-se, a curto e longo prazo, a elevados custos económicos e consumo de recursos de saúde. Em Portugal, os poucos dados publicados, indicam que as lesões/traumatismos constituem a 1ª causa de morte em crianças, predominando os acidentes domésticos e os motivados por quedas. Torna-se essencial conhecer melhor este problema de saúde pública. **Metodologia:** Estudo prospetivo descritivo com análise coorte das crianças observadas no Serviço de Urgência (SU) Pediátrica de um hospital de nível II por motivo de acidente, entre 1 de Março e 30 de Novembro de 2012 (9 meses). Estudo realizado com base nos dados obtidos na entrevista e preenchimento de um inquérito realizado às crianças/cuidadores no momento da observação no SU e complementados com dados de processos clínicos. Foram utilizados os sistemas Microsoft Office Excel[®]2007 e SPSS[®]17 para análise estatística descritiva e aplicação de teste qui-quadrado, considerando $\alpha = 0,05$. **Resultados:** De entre as 22.502 admissões ao SU de crianças (0-14 anos) registadas no período avaliado, 1.746 (7,7 %) foram por acidentes. A proporção de crianças do sexomascuino foi significativamente superior (60,1%) à do feminino ($p < 0,01$). A maioria apresentava 6 ou mais anos de idade (68%) e, das restantes crianças, 4% (n=71) tinha menos de um ano. As crianças foram transportadas ao SU em viatura própria em 75,4% dos casos. Observou-se uma associação estatisticamente significativa entre o meio de transporte utilizado e a ocorrência de internamento ($p = 0,001$), bem como o grupo etário ($p = 0,008$), com maior proporção de internamentos no grupo dos lactentes. A quase totalidade (92,4%) das crianças recebeu cuidados antes de chegar ao SU sendo que o acompanhamento pelos pais e o grupo etário (1 ano) estiveram associados a um maior número de cuidados recebidos ($p < 0,01$). A observação por Ortopedia foi solicitada em 52,3% e por Cirurgia em 21,8% dos casos com relação estatisticamente significativa entre o grupo dos 0-12M ($p < 0,01$) e a maior frequência das mesmas. A maioria das crianças observadas no SU (77,3%, n=1291) realizou exames complementares de diagnóstico (ECD). Destes destaca-se a radiografia como o mais frequente (n=1221) seguido da TC (n=98). Observou-se uma associação estatisticamente significativa entre o grupo etário 0-12 meses e a realização dos ECD ($p < 0,01$). Os diagnósticos mais frequentes foram a lesão superficial da cabeça (18,11%), seguida da lesão aberta da cabeça (13,35%) e da superficial do pulso e mão (8,54%). Foi necessário internamento em 4,8% dos casos com maior frequência nos lactentes ($p < 0,01$). A transferência para um hospital de nível III ocorreu em 2,8% das crianças. **Conclusões:** Neste estudo realizado numa população pediátrica verificou-se que os acidentes foram motivo frequente de ida ao SU (7,7 % do total de episódios de urgência). A maioria das crianças observada foi submetida a ECD, nomeadamente radiológicas, tendo sido necessária observação por diferentes especialidades numa percentagem relevante de casos. Como seria de prever, os lactentes foram o grupo etário com maior taxa de internamento. Este estudo vem confirmar o elevado impacto dos acidentes em idade pediátrica, quer a nível de saúde infantil quer a nível socioeconómico. Os autores consideram essencial a continuação/reforço da implementação de medidas de prevenção primária nos acidentes.

Palavras-chave: Acidentes, idade pediátrica, serviço de urgência

PAS101 - (14SPP-512) - INTOXICAÇÕES E CONTACTO ACIDENTAL COM TÓXICOS: ESTUDO RETROSPECTIVO

Catarina Carrusca¹; Vânia Sousa¹; Ana Fernandes¹; Marisa Oliveira¹; Raquel Machado¹; Cristina Nunes¹; Florbela Cunha¹
 1 - Hospital Vila Franca de Xira

Introdução e Objectivos: Intoxicações acidentais são causa importante de mortalidade e morbilidade em idade pediátrica, sendo a maioria prevenível. Representam uma das causas mais frequentes de acidentes domésticos. Caracterizámos a população de crianças admitidas no Serviço de Urgência Pediátrica (SUP) por intoxicação ou contacto acidental com potenciais tóxicos. **Metodologia:** Estudo retrospectivo descritivo dos recursos ao SUP de um Hospital de nível 2, com selecção dos doentes com o diagnóstico principal de "intoxicação", admitidos no período de 12 meses (Novembro de 2011 a Outubro de 2012). Destes, foram seleccionados aqueles em que o contacto foi involuntário. Foram analisados os dados demográficos, clínicos, meios complementares de diagnóstico e terapêuticas efectuados, bem como contacto com o Centro de Informação Antivenenos (CIAV). **Resultados:** Foi seleccionada uma amostra de 30 casos, sem predomínio sazonal, a maioria do sexo masculino (67%,

n=20), com idade mediana 3 anos (mín. 2 meses, máx. 11 anos) e com pico de incidência entre os 2 e 3 anos (70% 4 anos). Na triagem, foi atribuída uma prioridade de muito urgente ou urgente em 90% dos casos. O tempo mediano decorrido entre o contacto e a vinda foi ao SU foi de 1h30 (mín 15 min, máx 24h). Em 87% dos casos o local de contacto foi o domicílio e nos restantes a escola/infantário. Todas as crianças se apresentavam clinicamente estáveis na admissão, sendo a maioria sintomática (67%, n=17). Destes, 6 apresentaram sonolência, 3 hiperémia da mucosa oral e 2 vómitos. Os produtos de intoxicação foram na sua maioria fármacos (53%, n=16), dos quais 38% benzodiazepinas (n=6), seguindo-se os químicos domésticos (27%, n=8), o monóxido de carbono (10%, n=3), ingestão de álcool (7%, n=2) e inalação de gás natural (3%, n=1). Verificou-se que a idade 3 anos se associou à intoxicação por químicos domésticos em comparação com a intoxicação por outros tóxicos ($p = 0.099$). A via de contacto foi a ingestão, excepto nos 4 casos de inalação. O CIAV foi contactado em 60% dos casos (n=18). A abordagem terapêutica imediata consistiu em lavagem gástrica (n=5), fluidoterapia (n=5), carvão activado (n=5), N-acetilcisteína (n=1), câmara hiperbárica (n=1). Os meios complementares de diagnóstico realizados foram: avaliação analítica geral (27%, n=8), gasimetria (17%, n=5), pesquisa de tóxicos urinários (10%, n=3), doseamento sérico de fármacos (3%, n=1) e endoscopia digestiva alta (n=1). Houve necessidade de vigilância em Serviço de Observação em 13 casos (43%), com duração mediana de 7h30 (1-24h), e destes realizou-se monitorização cardiopulmonar em 3 casos; 1 criança ficou internada na enfermaria por persistência de sintomas. Não se previram sequelas permanentes nos casos apresentados. **Conclusões:** As intoxicações acidentais tiveram um predomínio até aos 4 anos e no sexo masculino. Os fármacos foram o principal tóxico envolvido, o que reforça a necessidade de uma maior sensibilização junto dos cuidadores para mantê-los fora do alcance de crianças. O CIAV representa um recurso importante na maioria dos contactos com tóxicos. Apesar de nesta série não haver registo de alterações clínicas graves é importante um maior investimento na implementação de estratégias preventivas, destacando-se o papel do pediatra e do estabelecimento de medidas regulamentares, como embalagens invioláveis por crianças.

Palavras-chave: Intoxicações acidentais, fármacos, tóxicos, Serviço de Urgência

PAS102 - (14SPP-577) - POR QUE MOTIVOS RECORREM OS RECÉM-NASCIDOS AO SERVIÇO DE URGÊNCIA?

Rodrigo Sousa¹; Rita Gomes¹; Catarina Salgado¹; Rita Espírito Santo¹; André Graça²; Gabriela Araújo e Sá³

1 - Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Serviço de Neonatologia, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 3 - Equipa Fixa de Urgência, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: Diferentes estudos demonstraram que a maioria dos recursos de recém-nascidos (RN) ao serviço de urgência (SU) pediátrico não exige avaliação diagnóstica ou terapêutica diferenciada. Este trabalho tem como objetivo caracterizar os motivos de recurso de RN ao SU de um hospital terciário no sentido de avaliar no nosso contexto se se verificam os factos referidos na literatura. **Metodologia:** Estudo retrospectivo e descritivo através da revisão de processos clínicos de RN que recorreram ao SU de um hospital terciário durante o período de um ano (de Junho de 2012 a Maio de 2013). Foram recolhidos dados logísticos (data e hora), demográficos (sexo e idade), clínicos (antecedentes, motivo de recurso ao SU, diagnóstico atribuído), referentes a métodos complementares de diagnóstico (MCD) e destino após a alta. Análise estatística com SPSS 20.0^o (nível de significância 5%). **Resultados:** Durante o período de estudo foram observados 413 RN num total de 472 admissões ao SU (1.2% de todas as admissões), com uma idade média de 14.5 dias (desvio-padrão 7.1 dias). Dos doentes em que a informação foi recolhida, 89% eram RN de termo e a maioria nasceu de parto distócico (53.6%). A maioria recorreu apenas uma vez ao SU no período neonatal (88.4%), enquanto 11.6% apresentaram mais do que uma visita. No que diz respeito aos períodos de maior afluência, verificou-se um maior número de recursos ao SU durante o mês de Janeiro (11.4% dos recursos ao SU), às terças-feiras (16.5%) e no período entre as 16 e as 24 horas (47.7%). Os motivos mais frequentes de recurso ao SU foram sintomas respiratórios (20.3%; idade média

18.3 dias), dificuldade alimentar (14.4%; idade média 13.6 dias) e icterícia (13.6%; idade média 9.4 dias). A maioria dos doentes não realizou qualquer MCD (66.7%). O MCD mais realizado foi análise sanguínea (25.6%), seguido de avaliação sumária de urina (9.5%) e urocultura (8.9%). Os diagnósticos mais frequentes foram infeção respiratória (19.9%), dificuldade alimentar (14.4%) e infeção localizada (13.8%). No que diz respeito ao destino após a alta, a maioria dos doentes teve alta para o domicílio e/ou orientado à consulta do médico assistente (78.4%); 13.1% foram internados e 6.8% foram referenciados a uma consulta hospitalar. Entre os RN internados, os diagnósticos mais comuns foram infeção respiratória (33.9%); e icterícia (22.6%);. Em 4.4% das admissões os RN não apresentavam doença, tendo sido apenas fornecido esclarecimento informativo aos cuidadores. **Conclusões:** Verificou-se que na maioria das admissões de RN ao SU não foi realizado nenhum MCD e que a maioria destes teve alta para o domicílio e/ou orientado à consulta do médico assistente. Os resultados parecem reforçar a ideia de que grande parte dos casos poderia ter sido orientado no contexto dos cuidados de saúde primários, com referência adequada daqueles que justificassem avaliação diferenciada. Deste modo, a formação de profissionais dos Centros de Saúde e a promoção aos pais da sua acessibilidade poderiam permitir uma gestão mais racional dos recursos de saúde disponíveis.

Palavras-chave: Recém-nascidos, urgência

PAS103 - (14SPP-222) - EPILEPSIA DE “AUSÊNCIAS”

Ângela Machado¹; Clara Alves Pereira¹; Cláudia Monteiro¹; Maria João Gil-da-Costa²

1 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 2 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de São João

Introdução: A epilepsia representa um dos problemas neurológicos mais frequentes em idade pediátrica, caracterizando-se pela presença de crises convulsivas recorrentes, originadas por fatores constitucionais (genéticos), ou por alterações estruturais cerebrais. As epilepsias generalizadas idiopáticas são, em geral, facilmente identificadas, não necessitando de exames imagiológicos para a sua confirmação, sendo necessário apenas o controlo farmacológico das crises. **Caso clínico 1:** Menina de 7 anos, referenciada à consulta de Pediatria por episódios de perda de consciência, com olhar fixo associado a automatismos de mastigação e motores, breves e frequentes, sem período pós-ictal, com alguns meses de evolução. Sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo, nomeadamente epilepsia. Exame físico e neurológico sem alterações. Para o diagnóstico diferencial de crise parcial ou ausências realizou eletroencefalograma, fortemente sugestivo de epilepsia de ausências, e ressonância magnética cerebral que revelou imagem de pequena lesão localizada na circunvolução para-hipocampal à direita, manifestando características quísticas, podendo corresponder a pequena lesão tumoral. Medicada com valproato de sódio com controlo das crises. Logo após diagnóstico emigra para seguimento posterior em França. **Caso clínico 2:** Adolescente do sexo feminino, 13 anos, previamente saudável, referenciada à consulta por episódios de perda de consciência, com olhar fixo associado a sialorreia, cianose labial, automatismos de mastigação e motores, breves e frequentes, sem período pós-ictal, com 3 meses de evolução. Sem antecedentes familiares de epilepsia. Exame neurológico sem alterações. Realizou eletroencefalograma que identificou atividade paroxística focal centro-temporal direita motivo pelo qual foi pedida ressonância magnética cerebral que mostrou volumoso tumor epidermóide centrado na fissura coroideia direita e estendendo-se à vertente medial do lobo temporal, que condiciona significativo efeito de massa sobre o hipocampo direito. Medicada com valproato de sódio com alguma melhoria. Após discussão no Grupo de Oncologia Pediátrica, dado as imagens serem muito típicas, foi decidido tentar otimizar o controle das crises com terapêutica médica e deixar para segundo plano uma possível cirurgia da epilepsia. **Conclusão:** os autores pretendem evidenciar a importância de uma anamnese cuidada no sentido de coadjuvar na colocação dos vários diagnósticos diferenciais. Assim como a utilização criteriosa, mas por vezes fundamental, de exames de imagem no estudo de uma epilepsia.

PAS104 - (14SPP-485) - (*) OSTEOCONDROMATOSE MÚLTIPLA HEREDITÁRIA, UM DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL NOS MAUS TRATOS FÍSICOS

Vanessa Mendonça¹; Gustavo Queirós³; Sofia Costa Lima¹; Joana Paiva²; Luís Gargaté²; Paulo Oom¹

1 - Departamento de Pediatria - Hospital Beatriz Ângelo; 2 - Departamento de Imagiologia - Hospital Beatriz Ângelo; 3 - Serviço de Pediatria - Hospital Dona Estefânia

Introdução: As fracturas das costelas implicam traumatismos de elevada energia, sendo raramente acidentais ou provocadas por manobras de reanimação cardiopulmonar. Muitas vezes são apenas diagnosticadas *a posteriori*, já em fase de calo ósseo. Na ausência de uma explicação plausível ou patologia orgânica como doença óssea, metabólica ou tumoral são consideradas altamente específicas de abuso físico. Os autores apresentam um caso clínico de exostose múltipla hereditária numa criança suspeita de ser vítima de maus tratos. **Caso clínico:** Criança de 2 anos, sexo masculino, com história de disfuncionalidade parental, trazida pela mãe ao Serviço de Urgência por suspeita de maus tratos físicos pelo pai ou madrastra por apresentar deformação torácica *de novo*. Ao exame físico: fácies atípica, desenvolvimento estatura-ponderal e psicomotor adequados; sem lesões cutâneo-mucosas; peito escavado; deformidade côncava da grelha torácica direita, entre o 4º e 7º arcos costais. A radiografia torácica revelou 2 lesões a este nível, tendo sido inicialmente colocada a hipótese de calo ósseo. Diagnóstico radiológico: lesões no 4º e 7º arcos costais sugestivas de osteocondromas. A investigação radiográfica do restante esqueleto veio a revelar múltiplos osteocondromas. Posteriormente a mãe confirmou que a própria e um dos irmãos do doente são também possuidores daqueles tumores o que corrobora o diagnóstico imagiológico. **Conclusão:** O presente caso ilustra a importância do reconhecimento de patologias orgânicas no diagnóstico diferencial de maus tratos físicos. A osteocondromatose múltipla é uma patologia tumoral benigna que condiciona maior susceptibilidade de fracturas ósseas patológicas que podem mimetizar abuso. No presente caso, não se identificaram lesões sugestivas de fractura, mas a co-existência de abuso físico numa criança com patologia crónica é sempre uma possibilidade a ter em consideração.

Palavras-chave: Osteocondromas, Exostoses múltiplas hereditárias, Fractura patológica, Maus tratos

PAS105 - (14SPP-218) - A CRIANÇA VÍTIMA DE MAUS-TRATOS – ESTUDO RETROSPECTIVO DE UM NÚCLEO HOSPITALAR DE APOIO A CRIANÇAS E JOVENS EM RISCO

Cátia Rodrigues Correia¹; Lénise Parreira²; Sara Ferreira¹; Laura Azurara¹; Ana Caldeira¹; Paula Nunes¹; Maria Manuel Vilhena¹

1 - Hospital São Francisco Xavier; 2 - Hospital Santa Maria

Introdução e Objectivos: Os Maus-tratos (MT) em crianças e jovens constituem um grave e delicado problema psicossocial. Em Portugal, os Núcleos Hospitalares de Apoio a Crianças e Jovens em Risco (NHACJR) foram criados em 1992 e pretendem proteger não só as crianças vítimas de MT, mas também aquelas que apresentam factores de risco de ser negligenciadas ou maltratadas. Os factores de risco são influências da criança, da família ou do contexto sociocultural, que aumentam a probabilidade de ocorrência ou manutenção de tais situações. A intervenção dos NHACJR passa pela aplicação de medidas, segundo um modelo com 3 níveis de acção, de forma a evitar a ocorrência do MT ou da perpetuação do mesmo. O objectivo deste trabalho foi caracterizar os tipos de MT ou de situações de risco referenciadas ao NHACJR de um hospital central assim como as diversas medidas aplicadas. **Metodologia:** Estudo retrospectivo das crianças e jovens referenciadas ao NHACJR pela revisão dos processos clínicos e das atas das reuniões do NHACJR de 01/01/2011 a 31/12/2012. Consideraram-se apenas os primeiros episódios de referenciação. As variáveis sociodemográficas, tipo de MT ou de situações de risco e medidas aplicadas foram caracterizadas e correlacionadas com recurso ao *Software SPSS*, v.16.0. Foram aplicados estudos paramétricos e não paramétricos, aceitando-se um erro $\alpha=0,01$. **Resultados:** Obteve-se uma amostra de 281 indivíduos, com uma mediana de idades de 5 anos, dos quais 55,9% eram do género feminino, 32,2% pertenciam a uma família nuclear, 56,8% das mães e 60,5% dos pais tinham escolaridade 9º ano e 53,3% das mães e 76,5% dos pais estavam empregados. Apenas 44,1% dos indivíduos apresentavam factores de risco inerentes a si para

serem maltratados. As situações de risco mais notificadas foram Disfuncionalidade Parental (DP) (32,7%), Problemas de Comportamento (PC) (16,4%) e pais com patologia psiquiátrica (14,2%). Verificou-se que algumas situações de risco foram referenciadas com uma diferença estatisticamente significativa quando comparado os grupos etários 0-6 anos vs 7-17 anos: *Bullying* (0% vs 8,7%, $p<0,001$), PC (1,9% vs 33,9%, $p<0,001$) e DP (49,4% vs 12,6%, $p<0,001$). Constatou-se que a maior parte das situações de MT não apresentavam concomitantemente factores de risco para MT (61,9% vs 0,00%, $p<0,001$). No que concerne aos MT, observou-se uma incidência aumentada de Abuso Sexual/suspeita (AS) no género feminino (19,1% vs 5,6%, $p=0,001$). O Maltrato Físico (MF) foi mais comum no género masculino (18,5%). Comparando os grupos etários, tanto o MF (10,4% vs 22%, $p=0,007$) como o AS (8,4% vs 18,9%, $p=0,01$) foram mais comuns no grupo dos 7-17 anos. O nível das medidas aplicadas variou consoante o tipo de referenciação: 63,1% das situações de risco aplicou-se medidas de nível 1 (entidades com competências em matéria de infância e juventude); e 51,5% dos MT medidas de nível 2 (comissões de protecção de crianças e jovens). **Conclusões:** A maior parte das características relativas ao tipo de MT estudadas foram semelhantes aos dados nacionais. No entanto, ao contrário de estudos mais antigos, constatou-se que a maioria dos pais possuía escolaridade 9º ano, o que nos leva a constatar que apesar da crescente alfabetização da população os problemas de comportamento social são difíceis de mudar. As situações de risco comumente aceites não revelaram ser bons preditores de eventuais MT, pois a maioria da crianças maltratadas não apresentavam factores de risco associados. Abre-se assim a possibilidade para que sejam realizados mais estudos de forma a melhorar os critérios de referenciação actuais.

Palavras-chave: Maus-tratos, núcleo hospitalar de apoio a crianças e jovens em risco, factores de risco da criança, família ou contexto sociocultural

PAS106 - (14SPP-365) - CASOS SUSPEITOS DE ABUSO SEXUAL NO SERVIÇO DE URGÊNCIA DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Vanessa Mendonça¹; Ana Boto¹; Tânia Esteves³; Patrícia Dâmaso²; Elsa Figueiredo²; Susana Rodrigues¹; Sofia Costa Lima¹; Paulo Oom¹

1 - Departamento de Pediatria - Hospital Beatriz Ângelo; 2 - Departamento de Psiquiatria da Infância e Adolescência - Hospital Beatriz Ângelo; 3 - Serviço Social - Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: O abuso sexual corresponde ao envolvimento de uma criança ou adolescente em actividades cuja finalidade visa a gratificação sexual de um adulto ou outra pessoa mais velha, baseando-se numa relação de poder que engloba uma série de actividades com grande espectro comportamental, desde a ausência de contacto físico até ao mais intrusivo. **Objectivos:** estudo descritivo dos casos suspeitos de abuso sexual admitidos no Serviço de Urgência (SU) de um Hospital Distrital num período de 17 meses (entre Fevereiro de 2012 e Junho de 2013), no que diz respeito à sua caracterização epidemiológica, relacionamento entre as vítimas e agressores, as terapêuticas realizadas e a sua referenciação. **Métodos:** Realizada análise retrospectiva dos dados através da consulta do processo clínico e da ficha de referenciação ao Núcleo de Apoio à Criança e Jovem em Risco daquele hospital. **Resultados:** No período do estudo foram admitidos no SU 20 casos de suspeita de abuso sexual, dos quais 90% (n=18) das vítimas são do sexo feminino. A média de idades foi de 9,8 anos e 25% tinha já processo numa Comissão de Protecção de Crianças e Jovens. O alegado agressor é do sexo masculino em 100% dos casos, sendo conhecido da vítima em 80% (n=16) dos casos e familiar em 25% (n=5). Apenas dois casos recorreram ao SU nas primeiras 72h após a agressão. Foi realizada profilaxia antiretroviral em um dos casos e de doenças sexualmente transmissíveis numa adolescente púbere. Foram todos sinalizados às respectivas CPCJ e às Consultas de Pediatria. **Conclusão:** Os casos de suspeita deste tipo de abuso colocam grandes dificuldades de detecção e diagnóstico, pelo tabu social e vergonha implícitos, pela ausência de reconhecimento da vítima e pela frequente inexistência de lesões observáveis. A abordagem destas situações é extremamente complexa e envolve uma equipa multidisciplinar de profissionais cuja articulação deve facilitar a sinalização e investigação dos casos. No presente estudo constatou-se um elevado número de casos suspeitos de abuso sexual, sendo que ¼ das vítimas era já acompanhada numa CPCJ por risco social. Apesar da consciencialização actual desta problemática há ainda um longo caminho a percorrer na prevenção de situações de abuso, bem como na investigação célere destes casos.

Palavras-chave: A, Abuso sexual, Maus tratos

PAS107 - (14SPP-497) - CRIANÇAS E JOVENS VÍTIMAS DE MAUS TRATOS: EXPERIÊNCIA DOS PRIMEIROS 17 MESES DE INTERVENÇÃO, NUM NOVO HOSPITAL

Tània Esteves¹; Ana Boto²; Elsa Figueiredo³; Patrícia Dâmaso³; Susana Rodrigues³; Fernando Santos³; Paulo Oom²

1 - Serviço Social - Hospital Beatriz Ângelo; 2 - Departamento de Pediatria - Hospital Beatriz Ângelo; 3 - Serviço de Psiquiatria da Infância e Adolescência - Hospital Beatriz Ângelo

Introdução e Objectivos: Os Maus Tratos (MT) ocorridos em crianças e jovens são um problema de saúde pública à escala mundial. O conceito de MT corresponde a toda e qualquer acção ou omissão não acidental, perpetrada pelos pais, cuidadores ou outrem, que ameace a segurança, dignidade e/ou desenvolvimento biopsicossocial da vítima. O presente estudo tem como principal objectivo apresentar os primeiros 17 meses de experiência em MT do NHACJR de um novo hospital, numa região com carências económicas e algumas particularidades sociais. **Metodologia:** Efectuou-se a caracterização das situações de MT sinalizadas ao NHACJR entre Fevereiro de 2012 e Junho de 2013. Os parâmetros analisados foram: características demográficas da população, características familiares e sociais, motivo de referência ao núcleo hospitalar, agente de referência e agente agressor, existência de referências prévias ou sinalizações a outras instituições e orientação dos casos referenciados. **Resultados:** No período de tempo avaliado registaram-se 119 sinalizações. A distribuição por sexos mostrou um predomínio do sexo feminino (58,8%). A faixa etária mais prevalente foi a correspondente ao período entre os 10 e 15 anos (32,7%). Mais de metade da população frequentava escola ou equivalente. Os principais motivos de sinalização foram os MT físicos (46,2%), a disfuncionalidade parental (25,2%) e MT psicológicos (20,1%). Em 76,4% dos casos o agressor pertencia à família nuclear. Uma percentagem significativa de crianças, já tinha sido previamente referenciada a outra instituição dentro da comunidade. Os casos sinalizados foram acompanhados em consulta de psicologia-pediquiatria hospitalar (31,9%), alguns puderam ser directamente transmitidos para NACJR dos Cuidados de Saúde Primários, em 52,9% de casos houve necessidade de se proceder a referência para CPCJ e/ou tribunal. **Conclusões:** O estudo apresentado reflecte a experiência hospitalar recente, num tema tão importante e específico como os maus tratos, numa época de maior instabilidade social e numa população com particularidades culturais e raciais. A caracterização do tipo de maus tratos mais frequentes, e suas componentes psico-sociais, pretende sensibilizar os médicos e técnicos de saúde, para a construção de formas de intervenção mais eficazes e para desenvolverem maior qualidade e rigor na abordagem de crianças ou jovens com suspeita de MT.

Palavras-chave: Maus tratos

PAS108 - (14SPP-584) - INFECÇÃO A NEISSERIA GONORRHOEAE ANTES DA PUBERDADE, ABUSO SEXUAL?

Carlos Escobar¹; Filipa Fonseca¹; Patrícia Santos¹; Sónia Baião¹; Joana Romeiro¹; Maria de Lurdes Torre¹; Helena Almeida¹

1 - NHACJR Hospital Prof Doutor Fernando Fonseca, EPE

Introdução e Objectivos: A infecção a *Neisseria gonorrhoeae*, excluída a transmissão vertical/perinatal e antes da adolescência, é considerada diagnóstica de abuso sexual e supõe um desafio para as equipas dos NHACJR. Relatos de casos de transmissão fora do contexto de abuso existem na literatura. É o nosso objectivo descrever a nossa experiência na abordagem das crianças pré-púberes com infecção a gonococo. **Metodologia:** Revisão de casos de infecção a *N. gonorrhoeae* em crianças entre os 2 e 10 anos, referenciadas ao NHACJR do nosso hospital de Junho de 2011 a Junho 2013 (2 anos). **Resultados:** Oito casos com infecção a *N. gonorrhoeae*: sete identificados no exsudado vaginal e um no líquido articular. Todas crianças do sexo feminino, entre os 2 e 10 anos (mediana: 5 anos). Três casos referenciados pelo médico de família. Em sete casos havia queixas de leucorreia e num caso artrite. Todas as crianças foram medicadas com antibiótico de acordo com o TSA (em sete casos, ceftriaxone). Todos os casos foram avaliados pela equipa do NHACJR (Pediatria / Assistente Social / Psicóloga) e seis casos foram referenciados para o Ministério Público. Quatro casos corresponderam a um mesmo agregado familiar (primas) havendo necessidade de internamento para avaliação da situação social. Verificou-se alterações no comportamento em apenas uma das crianças e não havia alterações ao exame objectivo em nenhuma delas. Procedeu-se a estudo dos adultos

coabitantes em sete casos (verificou-se apenas uma mãe com infecção a gonococo). Duas crianças foram para uma casa de acolhimento pelo contexto social, o resto regressou ao domicílio habitual. Todas as crianças foram seguidas em consulta de Pediatria de Apoio e Risco. **Conclusões:** Da nossa experiência, não foi possível apurar se a origem da infecção gonocócica foi num contexto de "abuso", apesar de em 4 casos existir uma estrutura familiar disfuncional que motivou a retirada de duas crianças. Em cinco casos pareceu existir evidência de infecção intrafamiliar. A abordagem multidisciplinar é fundamental na avaliação e interpretação dos dados, tentando evitar as sequelas sociais e legais inerentes a estas situações.

Palavras-chave: *Neisseria gonorrhoeae*, Abuso sexual

PAS109 - (14SPP-93) - NÚCLEOS HOSPITALARES DE APOIO A CRIANÇAS E JOVENS EM RISCO: A EXPERIÊNCIA DO CENTRO HOSPITALAR DE ENTRE DOURO E VOUGA

Joana Rita Monteiro¹; Maria José Silva¹; Sílvia Silva¹; Denise Schmitt¹; Virgínia Monteiro¹

1 - Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, EPE

Introdução e Objectivos: Os Núcleos Hospitalares de Apoio a Crianças e Jovens em Risco (NHACJR) foram criados e regulamentados em 2008 com o objetivo de promover os direitos das crianças e jovens, em particular a saúde, através da prevenção da ocorrência de maus tratos, da detecção precoce de contextos, fatores de risco e sinais de alarme, do acompanhamento e prestação de cuidados e da sinalização e encaminhamento dos casos de risco. Existem vários níveis de intervenção e acompanhamento que se articulam segundo o princípio de subsidiariedade. Esta ação deverá caber, numa primeira instância, às entidades com competência em matéria de infância e juventude, em segunda instância, às Comissões de Proteção de Crianças e Jovens (CPCJ) e, em terceira instância, aos Tribunais. **Metodologia:** Estudo retrospectivo incluindo crianças e adolescentes referenciados ao NHACJR do CHEDV no período de Janeiro de 2011 a Dezembro de 2012. Foram analisadas variáveis demográficas, origem e motivos de referência, orientação e situação atual de cada caso. **Resultados:** No referido período foram referenciadas 408 crianças e adolescentes (208 em 2011 e 200 em 2012), das quais 54,9% pertenciam ao sexo feminino e 65,2% eram recém-nascidos (RN). A média de idades foi 2,85±5,28 anos (mínimo 0 e máximo 18). Dado a maioria da amostra ser RN o principal sector de referência foi o serviço de Neonatologia/Berçário (60%), seguido do serviço de urgência (14,5%), consulta externa (11,6%) e internamento de Pediatria (8,5%), entre outros serviços. Os motivos de referência foram variados e frequentemente múltiplos dentro de cada caso, sendo os mais frequentes a identificação de situação de risco social (desemprego, dificuldade económica, monoparentalidade) em 38,7% dos casos, negligência / maus-tratos (14,5%), disfunção familiar (12,3%), doença mental / deficiência intelectual materna (7,1%), pais jovens / adolescentes (6,8%), entre outros. Salienta-se 26,5% de casos suspeitos de maus tratos dos quais 46,3% acabaram por ser confirmados, e 8 casos de abandono / rejeição de RN com entrega direta para adoção. Metade das crianças encontra-se em seguimento em consultas de pediatria, 34,8% foram orientadas para o NACJR locais, 34,1% para a CPCJ, onde se encontram em acompanhamento e 10,5% para tribunal de menores. Salienta-se que foi encontrado apoio familiar extra-parental em 31,9% e por Instituições Privadas de Solidariedade Social (IPSS) (institucionalizadas e apoio domiciliário) em 43,9% dos casos. **Conclusões:** Em Portugal, não existem dados estatísticos quanto à prevalência de maus-tratos e sua tipologia, porém, no âmbito da atividade da ARS Norte foram sinalizados em 2011 cerca de 1594 crianças e adolescentes, sendo a maioria motivada por negligência parental. Destes, 22% foram orientados para a CPCJ e 6,6% para os tribunais, percentagens inferiores ao nosso estudo, porém, a maioria dos casos referenciados ao nosso NHACJR pertenciam a agregados familiares conhecidos e acompanhados pela entidade. Salientamos, também que no nosso estudo a principal causa de referência foi a presença de situação de risco social, nomeadamente, nos recém-nascidos, refletindo aqui o importante papel da sinalização por parte do núcleo de partos e o respetivo acompanhamento na consulta de Pediatria/Neonatologia da maioria das situações. Por fim, e igualmente essencial, a articulação com a comunidade e parceiros de primeira linha de intervenção e acompanhamento, nomeadamente IPSS, médicos de família, NACJR locais e também as próprias famílias.

Palavras-chave: NHACJR, maus-tratos, risco social

PAS110 - (14SPP-95) - PROTEÍNA C-REATIVA ULTRASENSÍVEL E OBESIDADE: CARACTERIZAÇÃO EM IDADE PEDIÁTRICA

Sandra Silva¹; Henedina Antunes²

1 - Unidade de Gastroenterologia e Nutrição, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga. Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto; 2 - Unidade de Gastroenterologia e Nutrição, Serviço de Pediatria, Hospital de Braga. Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho. Laboratório Associado ICVS/3Bs, Braga/Guimarães

Introdução e Objectivos: A elevação crónica dos níveis de marcadores inflamatórios pode ser o mecanismo que liga a adiposidade aumentada, característica da obesidade, ao desenvolvimento de co-morbilidades, nomeadamente a resistência à insulina, diabetes mellitus tipo 2 e doenças cardiovasculares, como a aterosclerose. Dos marcadores inflamatórios envolvidos nesta associação, a Proteína C-reativa Ultrassensível (PCR-US), é o mais estável e é, também, o marcador independente e preditivo com maior associação com o risco cardiovascular. O objetivo deste trabalho é estudar a associação entre a PCR-US e o perfil antropométrico e metabólico das crianças com excesso de peso/obesidade de uma consulta de Nutrição de um hospital terciário. **Metodologia:** Na primeira consulta, de 2 de fevereiro de 2011 e 11 de março de 2013 e segundo o protocolo existente, que inclui a recolha de dados antropométricos, a colheita de sangue e uma ecografia abdominal para a pesquisa de esteatose hepática foram analisados os dados de crianças com excesso de peso para as quais havia resultado de PCR-US. Foi critério de exclusão PCR-US >10 ml/L por ser indicador de inflamação aguda. O exercício físico foi classificado como escasso (apenas exercício físico escolar), moderado (exercício físico escolar + uma modalidade extra) e intenso (exercício físico escolar + uma ou mais modalidades extra diárias). O colesterol total foi classificado de normal (<percentil 95:<200mg/dl) e aumentado (>Percentil 95: 200mg/dl). **Resultados:** Das 1211 crianças da consulta, havia resultado de PCR-US para 106. Destas, 3 foram excluídas por apresentarem PCR-US>10mg/L. As 103 crianças da amostra tinham uma mediana da idade 10 anos, mínimo de 3 anos e máximo de 17 anos, sendo que 53% eram do sexo feminino. Os níveis de PCR-US encontraram-se elevados (PCR-US>3 mg/L) em 28,2%. Encontrou-se uma correlação positiva entre PCR-US e o percentil de Índice de Massa Corporal (IMC) ($p=0,021$); a Razão Perímetro da Cintura Altura (RPCA) ($p=0,009$); a hemoglobina glicosilada (HbA1c) ($p=0,047$) e as classes de HOMA-IR (*HOMeostasis Model Assessment for Insulin Resistance*) ($p=0,006$). Verificou-se uma associação inversa entre a PCR-US e as classes de exercício físico ($p=0,047$). Não se encontraram diferenças estatisticamente entre PCR-US e as classes de colesterol total ($p=0,245$) nem LDL ($p=0,473$). Verificou-se que existiam 29 crianças com a PCR-US aumentada; 11 com o colesterol LDL aumentado; 25 com a PCR-US aumentada mas colesterol LDL abaixo do percentil 95 e 7 com PCR-US normal e colesterol acima do percentil 95. Verificou-se também que 4 apresentam ambos os parâmetros alterados e 68 não apresentam estas alterações. **Conclusões:** A elevação da PCR-US nesta população de risco demonstra que a inflamação e o conseqüente risco cardiovascular podem estar presentes e de forma independente de outros fatores de risco, nomeadamente o colesterol, mesmo em idade pediátrica. Encontrou-se diferenças estatisticamente significativas com a elevação do IMC, a RPCA, a insulinoresistência e valores elevados de HbA1c. O aumento do exercício físico mostrou diferença estatisticamente significativa mas como fator protetor. Pode-se concluir que a PCR-US acrescenta valor preditivo de risco cardiovascular aos parâmetros tradicionais e que deve utilizada na prática clínica, nomeadamente na prevenção do risco cardiovascular, mesmo em idade pediátrica.

Palavras-chave: Proteína C-reativa Ultrassensível, Obesidade, Risco cardiovascular, Razão Perímetro da Cintura Altura

PAS111 - (14SPP-438) - TREINO DO BACIO: CARATERIZAÇÃO E FATORES ASSOCIADOS AO INÍCIO E DURAÇÃO

Ângela Pereira¹; Jean-Pierre Gonçalves¹; Ângela Oliveira¹; Liliana Abreu¹; Manuela Costa Alves¹; Aparício Braga²; Sofia Martins¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2 - UCSP Infias (Braga)

Introdução e Objectivos: O treino do bacio (TB) ou controlo de esfíncteres (CE) é uma etapa marcante no desenvolvimento da criança. Poucos são os estudos e diretrizes e, da pesquisa bibliográfica efetuada, não há dados epidemiológicos

nacionais acerca do TB. Este estudo pretende ser o primeiro a caracterizar a realidade numa amostra de crianças portuguesas e determinar quais as variáveis biológicas, sociais e económicas envolvidas e métodos aplicados para retirar as fraldas. **Metodologia:** Efetuado um estudo transversal, observacional e analítico. Foi selecionada uma amostra de conveniência a partir das crianças seguidas em Consulta de Saúde Infantil e Juvenil num Centro de Saúde. Recolhemos os dados através da distribuição de um questionário aos pais de crianças entre 18 e 42 meses (M). Excluímos: crianças com patologias crónicas que interferiram na aquisição de controlo de esfíncteres, gémeos ou dados insuficientes. Analisamos estatística dos dados pelo programa informático SPSS 19. O estudo foi aprovado pela Comissão de Ética para a Saúde da Administração Regional de Saúde do Norte. **Resultados:** Foram estudadas 83 crianças, das quais 24 (29%) não deram início ao TB. Das 59 restantes, 31 são do sexo masculino (52,5%) e a média de idades 31±9M. Frequentam infantário 35 (59,3%) crianças e 35 (59,3%) habitam em meio urbano. Quanto às características maternas, são de nacionalidade portuguesa 42 (71,2%), 40 (67,7%) casadas, 36 (61%) pertencem à classe social média (Graffar III), 39 (66,1%) com escolaridade entre 6 e 12 anos, 22 (67,3%) sem emprego e em média com 1,6±0,8 filhos. A idade média de início e de término do TB é 22,6±7 e 26,6±7M, respetivamente (mais cedo nas raparigas). Das 20 crianças que completaram o TB, 13 (65%) adquiriram primeiro o CE vesical e nas 7 (35%) restantes o CE anal e vesical foi simultâneo. As crianças do meio rural, filhos de mães empregadas e com escolaridade 5 anos iniciam o TB mais cedo. A idade mais precoce de início do TB é 9M numa filha de mãe natural da Índia. A duração do TB registou uma média de 2,8M, mediana 1,5 [0-16]M. O grupo que iniciou mais cedo completou em idade mais jovem o TB ($p=0,005$), contudo a duração até aquisição de CE foi também maior ($p=0,046$). A maioria recebeu informação sobre o tema (familiares e infantário) e escolheu a altura do Verão ($n=49$; 83,1%). O pote é o lugar escolhido por 32(54,2%) casos e os métodos mais utilizados são reforço positivo e mostrar exemplos. O principal motivo referido para iniciar é a idade ($n=17$;28,8%) e sentir a criança preparada ($n=13$; 22,1%); outros motivos: mais prático ($n=10$; 16,9%), ia iniciar a creche ($n=8$; 13,6%), despesas com as fraldas ($n=6$; 10,1%), experiência com filhos anteriores ($n=3$; 5,1%) e a estação do ano ($n=2$; 3,4%). Do grupo que não iniciou o TB ($n=24$), 16 (66,7%) são do sexo masculino; a média de idades é 20,8 (mínimo 18 e máximo 28M). **Conclusões:** A transição para TB apresenta grande variabilidade de fatores desconhecendo-se as suas repercussões no desenvolvimento da criança. Verificamos que o sexo feminino, filhos de mães empregadas e com menos instrução académica, a viver em meio rural, iniciam o TB mais cedo. Existe uma diferença estatisticamente significativa entre iniciar o TB em idade mais jovem e aquisição de CE mais precoce, mas também com maior duração do TB. Percebendo a sua falta, seria útil a divulgação de recomendações nacionais, de forma a poder haver orientações concretas por parte dos Pediatras e/ou Médicos de Família.

Palavras-chave: Treino do bacio, Controlo de esfíncteres

PAS112 - (14SPP-609) - FACTORES PREDITIVOS DO DESENVOLVIMENTO PSICO-MOTOR EM IDADE PRÉ-ESCOLAR

Ana Moutinho¹; Fátima Furtado¹; Gaspar Caetano²; Maurílio Gaspar¹; Anicete Cavaco¹
1 - Hospital José Joaquim Fernandes, Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo; 2 - Unidade de Saúde Familiar Alfa Beja, Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo

Introdução e Objectivos: Devido à importância e ao impacto dos distúrbios no desenvolvimento ao nível da morbidade infantil, é fundamental que se identifiquem precocemente as crianças de maior risco, a fim de minimizar os efeitos negativos daí decorrentes. Existem evidências de que quanto mais precoces forem o diagnóstico das perturbações do desenvolvimento e a intervenção, menor será o impacto desses problemas na vida futura da criança. O objectivo deste estudo foi identificar factores determinantes para aquisição de competências nas várias áreas do desenvolvimento psico-motor, aos 5-6 anos de idade **Metodologia:** Estudo de coorte retrospectivo realizado numa amostra de crianças em idade pré-escolar que consistiu na recolha de dados relativos a factores demográficos, sócio-económicos, peri-natais e de estado de saúde, seguida de avaliação do desenvolvimento psico-motor usando um instrumento já aplicado na população portuguesa. A análise estatística dos dados (SPSS 21.0) foi univariada ($p<0.05$) e bivariada ($p<0,05$; IC 95%). **Resultados:** De uma população de 167 crianças em idade pré-escolar, utentes de uma Unidade de Saúde Familiar, foram avaliadas 64 (38% da população). Dessa amostra, 55% eram do sexo feminino. A média

de idades foi de 66.6 +/- 4.18 meses. A escolaridade dos pais era o 12º ano ou superior, em 76%. Em 70%, o nível sócio-económico era médio ou superior. Existiam antecedentes familiares de patologia neurológica e psiquiátrica em 40% das crianças. Em 31% houve intercorrências durante a gravidez. A média de peso ao nascimento foi de 3173 +/- 445 gramas. 15% tiveram intercorrências no período neo-natal. A amamentação foi igual ou superior a 4 meses em 73%. Em 37% foi referido uso actual de chupeta. A qualidade do sono foi considerada "má" em 42%. A área do desenvolvimento psico-motor em que se registou menor aquisição de competências, foi a dos conceitos abstratos, em 27% das crianças. Verificou-se associação estatisticamente significativa das variáveis: nível sócio económico ($p=0.005$) e amamentação ($p=0.003$) com as competências de motricidade fina; antecedentes familiares de patologia neurológica ($p<0.0001$) e psiquiátrica e amamentação ($p=0.039$) com as competências linguísticas; escolaridade dos pais ($p=0.019$), intercorrências na gravidez ($p=0.028$) e qualidade do sono ($p=0.001$) com a aquisição de conceitos abstratos e de antecedentes familiares de patologia neurológica e psiquiátrica ($p=0.003$) e uso de chupeta aos 5 anos ($p=0.016$) com as competências sociais e comportamentais. A análise bivariada identificou como factores de risco: baixo nível sócio-económico, com risco 13 vezes superior ($OR=13$, IC 1.0-167.9) para dificuldades na aquisição de conceitos abstratos e risco 24 vezes superior ($OR=24$, IC 1.0-559.2) para dificuldades na motricidade fina; antecedentes familiares de patologia neurológica e psiquiátrica conferindo risco 4 vezes superior ($OR=4$, IC 1.310-14.282) para distúrbios comportamentais e de socialização. A amamentação demonstrou ser um factor protector para aquisição das competências de motricidade fina ($OR=0.042$, IC 0.0 - 0.7). Nenhuma das variáveis que tinha revelado associação com as competências linguísticas reteve associação após análise bivariada. **Conclusões** Está amplamente demonstrado que os factores sócio-económicos e a amamentação superior a 3 meses, têm impacto no neurodesenvolvimento da criança. Os resultados deste estudo estão de acordo. São necessários mais estudos, com amostras de maiores dimensões de forma a serem identificados factores de risco adicionais.

Palavras-chave: Desenvolvimento, factores, preditivos, pré-escolar

PAS113 - (14SPP-75) - FEBRE: MITOS E REALIDADE

Rita Lourenço¹; Luisa Martins¹; M. Rita Soares¹; Suzete Duarte²; Fernanda Gomes¹

1 - Departamento da Mulher e da Criança, Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, São Miguel, Açores; 2 - Centro de Saúde Ponta Delgada, Unidade de Saúde dos Arrifes, São Miguel, Açores

Introdução e Objectivos: A febre é um dos sinais e sintomas mais frequentes na prática clínica pediátrica e aquele que motiva mais visitas aos cuidados médicos. É reconhecida como manifestação de doença e motivo de grande preocupação dos pais. **Objetivos:** Avaliar o nível de conhecimentos, atitudes e receios dos pais face à febre e estabelecer a sua relação com as variáveis: idade dos pais, nível de escolaridade e número de filhos. **Metodologia:** Estudo transversal, descritivo, desenvolvido numa Unidade de Saúde rural, no qual foram englobados 171 questionários a pais de crianças, com idades compreendidas entre os 8 dias-16 anos, que recorreram ao atendimento complementar. Amostra de conveniência, selecionada no período de Abril a Junho de 2013. Dados recolhidos por questionário, tratados em software Excel® e SPSS®. **Resultados:** Mais de metade da amostra (56.9%) considerou a febre como um sinal de alerta; 42.1% dos inquiridos definindo-a como temperatura superior a 37.5°, medida maioritariamente na axila (76%), até ao sinal sonoro (74.3%). A quase totalidade dos inquiridos possui termómetro; para 57.9% este foi considerado o método de medição da febre, mas para 20.8% dos pais estadiagnóstico é feito através do toque na testa da criança ou por esta ficar rosada/aborrecida (15.1%), independentemente da idade dos pais ou do número de filhos. Para 37.6% dos pais o método de eleição para baixar a febre foi o arrefecimento com água, despir a criança e medicá-la. O paracetamol foi o fármaco mais utilizado (73.2%), na dose indicada na embalagem (38.5%) ou prescrita na última ida ao Serviço de Urgência (33.1%). As convulsões são entendidas como a maior complicação da febre (74.7%) e talvez, por isso, 91.2% dos pais acorda os filhos durante a noite para medição da temperatura, independentemente da idade, do número de filhos ou escolaridade. A procura de cuidados médicos ocorre nas primeiras 24h de febre em 65.9% da amostra, recorrendo ao Serviço de Urgência 23.8% dos pais por considerarem o serviço mais indicado ou por acharem necessário antibiótico (13.1%). Esta procura precoce de cuidados médicos ocorre sobretudo nos pais com baixa escolaridade ($p<0.05$), independentemente da idade ou do

número de filhos. Os conhecimentos sobre febre são maioritariamente (79%) adquiridos junto do profissional de saúde. **Conclusões:** A "fever phobia" dos pais/cuidadores é motivada por grande ansiedade familiar por inversão do seu valor como sintoma. É por isso importante conhecermos as dúvidas que assombram os pais para podermos atuar no campo da consciencialização e educação para a saúde.

Palavras-chave: Febre, Pais, Atitudes, Receio

PAS114 - (14SPP-164) - CONHECIMENTOS E ATITUDES DOS PAIS SOBRE SEGURANÇA INFANTIL - EDUCAR PARA PREVENIR

Ana Ratola¹; Catarina Carvalho²; Joana Sequeira²; Joana Dias²; Graça Conceição²

1 - Centro Hospitalar Baixo Vouga; 2 - Unidade de Saúde Familiar Flor de Sal, ACES Baixo Vouga

Introdução e Objectivos: Os acidentes domésticos e rodoviários são uma causa importante de morbidade infantil. Para as crianças tudo pode constituir brinca-deira, por isso cabe aos cuidadores criar um ambiente onde a criança possa explorar e crescer em liberdade e segurança. **Objectivo:** Avaliar os conhecimentos e atitudes dos pais relativos a normas de segurança infantil. **Metodologia:** Estudo transversal com aplicação de um questionário, aos pais de crianças dos 4-24 meses, utentes de uma Unidade de Saúde Familiar, entre Novembro de 2012 e Março de 2013. **Resultados:** Responderam ao questionário os pais de 89 crianças, 52,8% do sexo feminino, com mediana de idades de 9 meses. Eram o 1º filho 52,8% das crianças e 63,4% dos pais tinham escolaridade igual ou superior ao ensino secundário. A maioria dos inquiridos referiu ter tido acesso a informação sobre prevenção de acidentes, principalmente através dos profissionais de saúde (74,2%). Nunca tinham ouvido falar desta temática 12,3%. Referiram que os seus filhos já tinham sofrido algum acidente 11,2% dos pais (9 quedas e 1 ingestão accidental de medicamento). Três referem não ter mudado de atitude posteriormente. Questionados em relação aos métodos de protecção usados no domicílio: 66,3% referiram que a cama da criança respeitava as normas de segurança europeia, mas quando questionados, poucos conseguiram descrevê-las adequadamente. Usavam peluches/almofadas na cama 34,8%; 14,6% dormiam a sesta fora da cama de grades (sofá, cama dos pais...). Todos referiram verificar a temperatura da água antes do banho (50,6% com termómetro); 3 famílias possuem esquentador dentro da casa de banho; 37,1% brincam na cozinha, enquanto os pais preparam as refeições; 77,5% usam toalha de mesa; 51,7% possuem lareira, 26,1% dos quais sem protecção. Não protegem as arestas dos móveis 48,3% dos inquiridos, 31,5% não têm protecções nas tomadas e 6,7% têm fios eléctricos soltos em casa; 61,8% não usam limitadores de abertura de janelas; 36% não têm as varandas protegidas e 32,6% não usam protecções nas escadas. Confirmam a idade indicada para os brinquedos 92,1%. Apenas 12,4% usam andarilho; 86,5% referem ter produtos tóxicos e medicação fora do alcance das crianças, mas 4 famílias tiraram-nos da embalagem original e 30,3% adquirem esses produtos sem tampas de segurança. Sete pais referem ter armas de fogo no domicílio, carregada com munições num dos casos. A 13,5% das crianças não é apertado o cinto de segurança dos carrinhos/espreguiçadeiras se estiverem perto dos cuidadores ou em casa. No automóvel, 6 crianças são transportadas ao colo, 87,6% referiram que o sistema de retenção cumpre as normas de segurança, mas 57,3% não o experimentaram na viagem antes da compra. Quando questionados acerca da idade até à qual as crianças devem ser transportadas no sentido oposto ao trânsito, apenas 20,2% responderam 18 ou mais meses. Não se encontrou associação estatisticamente significativa entre a escolaridade dos pais e a maioria das atitudes preventivas de acidentes. **Conclusões:** Apesar do acesso generalizado a informação sobre regras de segurança infantil, verifica-se ainda uma considerável percentagem de incumprimento, colocando em risco a integridade física das crianças. Salienta-se a importância dos profissionais de saúde na educação dos cuidadores a agirem de forma anticipatória e a criarem hábitos seguros desde o primeiro dia de vida da criança.

Palavras-chave: Segurança infantil, acidentes, pais

PAS115 - (14SPP-309) - HETEROTAXIA COM CARDIOPATIA INCOMPATÍVEL COM A VIDA

Manuel Ferreira-Magalhães^{1,2}; Liane Costa^{1,2}; Vânia Gonçalves^{1,2}; Henrique Soares^{1,2}; Paulo Soares^{1,2}; Gustavo Rocha^{1,2}; Claudia Moura^{2,3}; Gorett Silva^{1,2}; Herculia Guimarães^{1,2}

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

Introdução/Descrição do Caso: Os defeitos da lateralização (ou síndromes heterotácicas) são malformações de espectro variável que surgem durante o desenvolvimento *in utero*, alterando o normal posicionamento orgânico em relação ao eixo esquerdo-direito do corpo. Estes podem estar associados a cardiopatia grave, raramente incompatível com a vida. Recém-nascido, feminino, mãe com 42 anos, gestação sem intercorrências, ecografias pré-natais sem alterações, amniocentese por idade materna (46,XX), sem história familiar pregressa de relevo. Parto e primeiras 48 horas de vida sem intercorrências. Em contexto de aparecimento de sopro sistólico e agravamento hemodinâmico *de novo* em D3, foi transferida para a UCIN por suspeita de cardiopatia congénita em D4. Necessidade de ventilação mecânica no transporte, que manteve durante todo o internamento. No exame objectivo apresentava palidez, má perfusão e hipotensão com necessidade de suporte inotrópico. Ecocardiograma demonstrou uma cardiopatia complexa - *situs inversus*, dextrocardia, dextroapex, ventrículo único com dupla câmara de saída e interrupção do arco aórtico. Eletrocardiograma revelou frequência cardíaca de 70 bpm e bloqueio auriculoventricular (BAV) completo. A ecografia abdominal confirmou diagnóstico de *situs inversus*, fígado de morfologia globosa e dimensões aumentadas, baço e pâncreas conservados e de características normais, rins com hiperecogenicidade medular bilateral e presença de líquido livre intraperitoneal. Telerradiografia do tórax com sinais de pulmão trilobar à esquerda. Em virtude da deterioração clínica desenvolveu insuficiência hepática (coagulopatia, hipoalbuminemia e colestase severa), insuficiência renal (creatinina máxima de 2.46 mg/dL) e distúrbios hidroeletrólíticos com acidose metabólica, sob terapêutica com bicarbonato. Necessidade de múltiplas transfusões de glóbulos rubros, plaquetas e plasma fresco congelado. Em D10 realizou cateterismo cardíaco e implantação de pacemaker provisório no ápex do ventrículo dominante, tendo mantido instabilidade hemodinâmica variável. No pós-operatório entrou em anúria, tendo evoluído para anasarca, sem grande melhoria apesar de terapêutica instituída, nomeadamente diálise peritoneal contínua. Durante todo o internamento a doente manteve sedação. A ecografia transfontanelar na admissão era normal, e em D25 revelou dilatação do 3º ventrículo e ventrículos laterais. Após reuniões multidisciplinares com neonatologia, cardiologia pediátrica, nefrologia e cirurgia cardiotorácica foi decidido iniciar cuidados paliativos em D26, com consentimento dos pais, tratando-se de uma cardiopatia extremamente rara, incompatível com a vida, sem outras alternativas de terapêutica médica ou condições para intervenção cirúrgica. Verificado óbito em D29. **Comentários/Conclusões:** O caso apresentado corrobora a existência de grande variabilidade de malformações cardíacas que podem existir na heterotaxia, podendo ser o diagnóstico pré-natal falível. A associação *situs inversus totalis*, dextrocardia, ventrículo funcional único, interrupção do arco aórtico, ausência de isomerismo e BAV completo não está descrita na literatura. Contudo, quando associado a heterotaxia, o BAV completo represento o pior fator de mau prognóstico.

Palavras-chave: Neonatologia, Defeitos da lateralização, Cardiopatia congénita, Bloqueio auriculoventricular, Cuidados intensivos

PAS116 - (14SPP-346) - IMPACTO DA MONITORIZAÇÃO CEREBRAL NO DIAGNÓSTICO DO ESTADO DE MAL EPILÉPTICO NEONATAL

Diana Moreira Amaral¹; Joana Jardim¹; Henrique Soares²; Ana Vilan²; Hercília Guimarães²

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2 - Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: As crises epiléticas ocorrem mais frequentemente no período neonatal do que em qualquer outra faixa etária, tendo neste período fenomenologia, características electroencefalográficas e aspetos clínicos muito específicos. A definição de crise com base apenas em critérios clínicos é limitada e, actualmente, é altamente recomendável a utilização de monitorização electroencefalográfica. Reconhecendo estas particularidades, a monitorização cerebral contínua com electroencefalograma de amplitude integrada (aEEG) é, desde 2009, utilizada por rotina nos recém-nascidos (RN) com risco neurológico da nossa UCIN. O período que antecedeu o início desta monitorização foi avaliado num estudo que reportou os anos de 2000-2007, durante os quais não foram diagnosticados quaisquer casos de estado de mal epilético neonatal (EMN). O impacto do EMN no cérebro em desenvolvimento pode contribuir para um neurodesenvolvimento desfavorável. **Objetivos:** Avaliação do papel do

aEEG no diagnóstico de EMN, comparação com os dados prévios e avaliação do diagnóstico etiológico e da evolução clínica dos RN com o diagnóstico de EMN internados numa UCIN terciária. **Material e métodos:** Dos 53 RN com confirmação electroencefalográfica de crises no período de Janeiro 2009-Junho 2013, 7 tiveram o diagnóstico de EMN. O EMN foi definido como padrão de crise contínua 30min, apresentando-se como múltiplas crises (padrão em dentes de serra) ou elevação sustentada das margens inferiores e superiores do aEEG. Realizada análise retrospectiva dos processos clínicos dos RN com o diagnóstico EMN. Avaliação neurológica aos 3, 12 e 24 meses. **Resultados:** Foram diagnosticados 7 casos de EMN, um deles num pré-termo de 34 semanas e os restantes em RN de termo, 6 do sexo masculino e 1 do sexo feminino, todos nascidos por parto distócico (70% cesariana e 30% ventosa). As crises clínicas foram classificadas como subtis (3), mioclónicas (1), clónicas (1), tónicas (2). 70% iniciaram monitorização aEEG logo após o diagnóstico clínico de crise. O tempo médio de monitorização foi 116 horas/doente. O fármaco de primeira linha foi o fenobarbital em todos os doentes. Após a instituição do fenobarbital verificou-se dissociação electroclínica em 4 casos. O segundo fármaco instituído foi em 83% (5) o midazolam. 83% (5) doentes necessitaram de um terceiro fármaco para controlo da crise (em 4 a lidocaína, em 1 levetiracetam). O fármaco de quarta linha foi o levetiracetam em 2 doentes e em 2 houve necessidade de um 5º fármaco (tiopental). Foi realizada RM cerebral a todos os doentes. Foi identificada a etiologia em todos os doentes: encefalopatia hipoxico-isquémica (4), hemorragia intracraniana (1), AVC neonatal (1) e meningite bacteriana (1). Não foi realizada hipotermia induzida nos casos de EHI. Ocorreu um óbito (EHI). Todos os restantes foram medicados, aquando da alta, com terapêutica anti-epilética com um (3) ou dois fármacos (3). O tempo mínimo de seguimento é de 3 meses e máximo de 24 meses. Actualmente, apenas um apresenta desenvolvimento psico-motor adequado, sem terapêutica anti-epilética (hemorragia intracraniana). Os restantes apresentam alterações de DPM variáveis: três deles paralisia cerebral com epilepsia refractária (EHI). **Conclusões:** Os autores salientam a necessidade da monitorização cerebral dos RN com risco neurológico nas UCINs para o correto diagnóstico da situação clínica e instituição atempada da terapêutica com vista a melhorar o prognóstico neurológico destes doentes.

Palavras-chave: Estado de Mal Epilético Neonatal, aEEG

PAS117 - (14SPP-589) - ABORDAGEM DE RECÉM-NASCIDOS COM RISCO INFECIOSO

Luís Martins¹; Dora Martins¹; Cristina Resende¹; Dolores Faria¹

1 - Maternidade Bissaya Barreto - Centro Hospitalar e Pediátrico de Coimbra

Introdução e Objectivos: Desde 2008 todos os Recém-nascidos (RN) com risco infeccioso e sem profilaxia adequada intraparto realizam rastreio séptico entre 8-12 horas de vida ou aquando do início de clínica sugestiva de infeção. Pretende-se avaliar o protocolo e verificar se com este rastreio se consegue uma deteção precoce dos RN com sépsis. **Metodologia:** Estudo retrospectivo, descritivo dos RN com risco infeccioso e idade gestacional > 34 semanas. O estudo decorreu entre Janeiro 2008 e Dezembro de 2012, mediante consulta de processo clínico. Todos os RN com risco infeccioso realizaram rastreio séptico (hemograma completo e proteína C - reativa (PCR)) às 8-12 horas de vida ou aquando do início da clínica. Considerou-se risco infeccioso mãe portadora de Streptococcus do grupo B (SGB), filho anterior com doença a SGB, febre intraparto, rotura de membranas superior a 18 horas e prematuridade. Considerou-se sépsis: clínica compatível associada a parâmetros laboratoriais positivos: leucócitos > 30.000/uL ou < 5.000/uL, ou PCR 2 mg/dl e/ou hemocultura positiva. **Resultados:** Durante o período de estudo houve 64 RN com risco infeccioso, tinham mediana de idade gestacional 39 semanas e de Peso Nascimento 3110g. O diagnóstico de sépsis foi efetuado em 28 RN (44%), e foi isolado agente em 4 hemoculturas. (2 SGB, 1 E. coli, 1 S. sanguinis). Apresentaram clínica compatível com infeção até 2 horas de vida 30 RN, o que motivou avaliação analítica antes das 8-12h. Destes tiveram diagnóstico de sépsis 19 RN. Dos 34 RN inicialmente assintomáticos, 9 apresentaram posteriormente clínica. Destes, 4 apresentaram rastreio séptico inicial negativo, com reavaliação analítica posterior positiva. A PCR inicial 2 mg/dL teve uma sensibilidade, especificidade, valor preditivo positivo (VPP) e valor preditivo negativo (VPN) de 46,4%, 88,9%, 76,4% e 68% respetivamente. A leucocitose (leucócitos > 30000/uL) teve sensibilidade, especificidade, VPP e VPN de 3,7%, 94,3%, 33,3% e 55,9% respetivamente. A leucopenia (leucócitos < 5000/uL) teve sensibilidade, especificidade, VPP e

VPN de 11,1%, 100%, 100% e 59,3% respetivamente. A presença de sinais clínicos compatíveis com sépsis teve uma sensibilidade de 100% especificidade de 66,7% VPP 70% e VPN 100%. A avaliação seriada da PCR teve sensibilidade, especificidade, VPP e VPN de 89,3%, 83,3%, 80,6% e 90,9 % respetivamente. **Conclusões:** No nosso estudo, a presença de clínica de sépsis teve uma sensibilidade maior que qualquer exame laboratorial. A leucopenia foi o parâmetro com especificidade mais elevada (100%). A utilização da PCR seriada permite um aumento importante da sensibilidade do teste.

Palavras-chave: Risco Infecioso, Sépsis

PAS118 - (14SPP-106) - BRONQUIOLITE E PREMATURIDADE - REVISÃO CASUÍSTICA

Rita S. Oliveira¹; Marta Póvoas²; Filomena Pinto³; Isabel Diogo Santos³

1 - Serviço de Pediatria Hospital de São Teotónio Centro Hospitalar Tondela Viseu; 2 - Serviço de Pediatria Hospital Espírito Santo E.P.E Évora; 3 - Serviço de Pediatria Maternidade Dr Alfredo da Costa Centro Hospitalar de Lisboa Central

Introdução: A bronquiolite aguda é uma doença das pequenas vias aéreas, de etiologia predominantemente viral e que ocorre quase universalmente até aos 2 anos de idade, com um pico de incidência dos 2 aos 6 meses. Para esta condição, a prematuridade constitui um factor de risco independente, sendo igualmente reconhecida com factor de gravidade e de hospitalização. Esta correlação advém não só da imaturidade imunológica e fisiológica das próprias vias áreas do lactente prematuro, mas também da co-existência frequente de patologia pulmonar neste grupo de crianças, nomeadamente a displasia bronco-pulmonar. **Objectivos:** No presente trabalho, os autores pretendem avaliar a incidência de bronquiolite aguda no grupo de recém-nascidos prematuros (RN-PT) com idade gestacional inferior a 32 semanas, estabelecer outros factores de risco para bronquiolite para além da prematuridade, ainda avaliar influência da administração de Palivizumab na incidência e gravidade da bronquiolite aguda. **Metodologia:** Material e Métodos: Foi analisada a população de RN-PT nascidos na Maternidade Dr. Alfredo da Costa (MAC) entre 01/10/2010 e 31/10/2011 inclusivé. Avaliaram-se as seguintes variáveis: Sexo; Idade gestacional; Peso ao nascer; Ventilação invasiva no período neonatal; Diagnóstico de Displasia broncopulmonar; Realização de Palivizumab; Atopia Familiar; Habitats tabágicos no domicílio e durante a gravidez; Frequência infantil; Irmãos em idade escolar; Diagnóstico bronquiolite, bem como a idade do mesmo e necessidade de internamento; Diagnóstico de Sibilância recorrente. **Resultados:** Obteve-se uma amostra final de 90 casos, com ligeiro predomínio do sexo masculino (51%), uma mediana de idade gestacional de 29 semanas e uma mediana de peso ao nascer de 1235 gramas. Em 42 casos (46,7%), registou-se a presença de bronquiolite aguda, sendo que em 19 casos (45%) este episódio motivou internamento hospitalar, em 5 dos quais (12%) em cuidados intensivos. Na sua maioria os cuidadores desconheciam o agente causal. De entre os possíveis factores de risco avaliados, antecedentes de displasia bronco-pulmonar e a frequência do infantário são aqueles que tendencialmente parecem ser mais relevantes neste grupo, embora a correlação não tenha significado estatístico. No nosso estudo, no grupo que realizou terapêutica com Palivizumab não se verificou uma redução dos episódios de bronquiolite; no entanto, existe uma diferença estatisticamente significativa no número de internamentos, incluindo internamentos em cuidados intensivos, pelo que é lícito inferir uma redução da gravidade clínica. **Conclusão:** A bronquiolite aguda é uma infecção respiratória baixa sazonal comum, sendo a causa mais frequente de morbidade respiratória no primeiro ano de vida. À semelhança de alguns estudos internacionais e até nacionais, não se verificou uma redução da incidência de bronquiolite com a implementação de terapêutica com Palivizumab. A diminuição do número de internamentos é no entanto um importante factor, no sentido da avaliação da relação custo-eficácia desta terapêutica.

PAS119 - (14SPP-327) - BENZODIZAPINAS DURANTE A GESTAÇÃO – USO CRESCENTE, CONSEQUÊNCIAS ALARMANTES?

Diana Moreira Amaral¹; Joana Pimenta¹; Gustavo Rocha²; Ana Vilan²; Hercília Guimarães²

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2 - Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: As benzodiazepinas (bdz) estão entre os fármacos mais frequente e crescentemente prescritos a mulheres em idade fértil e grávidas como tratamento

de ansiedade e de eclâmpsia na fase final da gravidez, embora não exista conhecimento aprofundado acerca dos seus efeitos adversos potenciais. **Caso Clínico:** Recém-nascida, fruto de gestação de termo, vigiada e sem intercorrências. Mãe com 31 anos, IVGIP (2A no 1ºT), com antecedentes de depressão medicada com fluoxetina e diazepam (dzp). Serologias maternas negativas, ecografias pré-natais descritas como normais. Parto por cesariana, às 38 semanas, no Hospital da Trofa. Às 6h de vida denotada hipotonia e episódios de trémulo das extremidades. Quatro horas depois mioclonias dos membros, movimentos de mastigação e oculares, tendo sido administrado bólus de fenobarbital. Uma hora depois, episódio de dessaturação e bradipneia revertido com O₂ à face. Manteve ligeira hipotonia e respiração irregular. Transferida para a Unidade de Neonatologia do Centro Hospitalar São João. Na admissão hipotónica, sem outras alterações no exame objetivo. aEEG na admissão com padrão contínuo com *sleep-wake cycling* (SWC), sem crises eletroencefalográficas (EEG). Esteve monitorizada durante cerca de 24 horas, período durante o qual foi observado tremor dos membros sem tradução EEG. Durante os primeiros dias de internamento hiporreactiva, com hipotonia global, reflexo de Moro difícil de despertar, embora simétrico, e reflexo de sucção e preensão débeis. ROTs presentes e simétricos, sem clónus. Realizada punção lombar em D2: líquor com 24 leucócitos/uL, 8,3% PMN, 400 eritrócitos, glicose e proteínas normais. Virológico e bacteriológico negativos. Suspenso aciclovir, iniciado na admissão, após conhecimento destes resultados, tendo também sido suspensa antibioticoterapia perante rastreios séticos seriados negativos. Pesquisa de substâncias de abuso em D1 e D2 positiva para bdz e barbitúricos. Quando questionada, a mãe referiu consumo de bdz durante a gestação e no dia prévio ao parto, conforme prescrito, embora em doses supra-terapêuticas. Em D11 ainda com pesquisa de bdz positiva e apenas em D17 com pesquisa negativa. Em paralelo doseamento de amónia, lactato e CPK normais, sem acidose. Manteve tremor exuberante dos membros que foi resolvendo ao logo dos dias e atraso na aquisição de autonomia alimentar, com necessidade de alimentação por sonda orogástrica. Ecografia transfontanelar em D1, D4 e D22 sem alterações. Manteve-se sempre em ventilação espontânea, hemodinamicamente estável, com glicemias estáveis e sem desequilíbrios hidroelectrolíticos. Exame neurológico adequado à idade aquando da alta, aos 22 dias de vida. **Discussão:** O dzp e o seu principal metabolito, ambos farmacologicamente ativos, atravessam livremente a placenta, havendo acumulação substancial no tecido adiposo, cerebral, pulmonar e cardíaco do feto. A exposição prolongada ou a doses elevadas de dzp durante a gravidez e parto podem levar a síndrome de abstinência neonatal ou a *floppy infant syndrome* com hipotonia, letargia, problemas respiratórios e dificuldades alimentares. Na maioria das revisões o diazepam é apontado como não teratogénico e, dada a extensa experiência clínica, deve ser considerado seguro quando usado na menor dose possível durante a gestação. Deve, contudo, ser evitado o seu uso, ou reduzir-se a dose, nas semanas antes do parto, dados os efeitos tóxicos agudos no RN, bem sublinhados pelo caso clínico apresentado.

Palavras-chave: benzodiazepinas, recém-nascido, síndrome de abstinência

PAS120 - (14SPP-107) - SANFILIPPO: UM QUADRO DESENVOLVIMENTAL EVOLUTIVO

Monica Pinto¹; Sofia Gonçalves¹; José Pedro Vieira²; Paulo Oom¹

1 - Centro de Neurodesenvolvimento, Departamento de Pediatria, Hospital Beatriz Angelo; 2 - Serviço de Neuropediatria, Hospital Dona Estefânia

Introdução/Descrição do Caso: A mucopolissacaridose III, ou síndrome de Sanfilippo, é uma doença rara caracterizada por um declínio cognitivo progressivo e hiperatividade, por vezes com escassas dismorfias. O diagnóstico precoce pode ser importante na intervenção e a sua manifestação do ponto de vista do desenvolvimento varia ao longo do tempo. Apresentamos o caso da JMV, atualmente com nove anos, sem antecedentes familiares relevantes, e com desenvolvimento convencional em idades normais tendo apenas atraso na aquisição de frases, que foi atribuído a otite serosa. Não houve melhoria após cirurgia e aos três anos fez a primeira avaliação do desenvolvimento que mostrou apenas atraso da fala, sem necessidade de intervenção; foi reavaliada oito meses depois e, por agravamento do atraso da linguagem foi proposto apoio de Terapia da Fala. Foi notada agitação psicomotora e seis meses depois foi pedido apoio de Intervenção Precoce. Reavaliada aos cinco anos noutra consulta de desenvolvimento, foi diagnosticada com Perturbação de Hiperatividade e Déficit de Atenção, associada a Perturbação Específica da Linguagem e medicada com metilfenidato, sem melhoria. Seis meses depois foi revista de novo e manteve-se

o diagnóstico e terapêutica mas sem grande eficácia. Aos seis anos foi feita uma avaliação formal que revelou défice cognitivo ligeiro. Foi nesta altura observada por neuropediatra que notou alguns traços dismórficos e pediu estudo metabólico que confirmou o diagnóstico de síndrome de Sanfilippo tipo C. Desde então tem sido acompanhada em consulta de desenvolvimento pelos autores e revela agravamento progressivo do seu desempenho cognitivo, com défice cognitivo moderado (idade mental de três anos para cronológica de oito anos e oito meses) com grande agitação psicomotora, impulsividade e estereotípias não melhorando com medicação estimulante. Iniciou tratamento com genisten natural e desde há dois anos com genistein artificial e risperidona, havendo alguma melhoria da agitação. Iniciou igualmente intervenção estruturada em unidade multideficiência, conseguindo alguma estabilidade comportamental e mantendo uso funcional da linguagem. **Comentários/Conclusões:** Este caso é muito ilustrativo da evolução desenvolvimental típica da síndrome de Sanfilippo e como vai havendo agravamento progressivo e modificação das características e diagnósticos. É fundamental nestes casos, com declínio cognitivo, e sobretudo quando existe hiperatividade grave que não parece melhorar com estimulantes, investir na investigação etiológica de forma a intervir o mais precocemente possível.

Palavras-chave: Hiperatividade, Sanfilippo

PAS121 - (14SPP-112) - PROGRAMA DE TREINO DA CONSCIÊNCIA FONOLÓGICA E SENSIBILIZAÇÃO À LINGUAGEM ESCRITA

Ana Pinelas¹; Luisa Cotrim¹; Monica Pinto¹

1 - Centro de Neurodesenvolvimento, Departamento de Pediatria, Hospital Beatriz Angelo

Introdução e Objectivos: A linguagem escrita é um sistema de representação que depende de instrução formal e o sucesso da sua aprendizagem está intimamente relacionado com competências de reflexão sobre os segmentos orais. A consciência fonémica e o conhecimento do nome das letras são essenciais para a compreensão do princípio alfabético, sendo considerados bons preditores da taxa de sucesso na aprendizagem da leitura e da escrita. Os treinos que integram tarefas fonológicas e de conhecimento do nome das letras têm maior impacto na compreensão do princípio alfabético. O objetivo do nosso estudo foi desenvolver um programa de treino da consciência fonológica e de sensibilização à linguagem escrita aplicando-o num grupo piloto de forma a perceber a sua eficácia. **Metodologia:** Participaram no programa de consciência fonológica e sensibilização à linguagem seis crianças previamente avaliadas na consulta de neurodesenvolvimento. Tinham idades compreendidas entre os cinco e sete anos. O referido programa consistiu em sessões semanais realizadas em grupo, num total de 24 sessões, onde foram trabalhados aspetos relacionados com o projeto pessoal de leitor, a escrita inventada e a consciência fonológica. As crianças foram avaliadas, antes do programa, através de provas que visavam caracterizar as competências de consciência fonológica, o conhecimento das letras, o nível de escrita e a percepção das práticas de leitura e escrita. Após o programa foram reavaliadas através das mesmas provas. **Resultados:** Na avaliação final todas as crianças registaram evolução nas dimensões avaliadas. Destaca-se o nível de consciência fonémica que é superior ao esperado, para a faixa etária, em três crianças. Regista-se evolução na representação gráfica das palavras e no conhecimento das letras. **Conclusões:** O programa de consciência fonológica e sensibilização à linguagem escrita facilita a abstração fonémica, a correspondência fonema-grafema e a compreensão de que as letras representam segmentos da oralidade. No nosso grupo piloto, ajudou a desenvolver competências importantes e necessárias para a aprendizagem da leitura e da escrita.

Palavras-chave: Consciência fonológica, linguagem, leitura

PAS122 - (14SPP-143) - MENINGITE BACTERIANA E NEURODESENVOLVIMENTO – SEQUELAS A LONGO PRAZO

Tiago Milheiro Silva¹; Patricia Lopes¹; Maria João Pimentel¹; Isabel Santos¹; Maria João Brito¹; Maria do Carmo Vale¹

1 - Hospital D^a Estefânia

Introdução e Objectivos: As complicações e sequelas das meningites bacterianas permanecem uma importante causa de morbidade no desenvolvimento harmonioso da criança, apesar de estratégias de prevenção e da antibióticoterapia

eficaz. **Objectivos:** Caracterizar as sequelas do desenvolvimento de uma população de doentes enviados a um Centro de Desenvolvimento após diagnóstico de meningite bacteriana. **Metodologia:** Estudo descritivo, entre 2008 e 2012 de doentes com meningite bacteriana (idade <18anos). Analisaram-se dados demográficos, clínicos, complicações agudas, sequelas e intervenção realizada. **Resultados:** Foram identificadas 47 crianças (55% sexo masculino) com uma mediana de idade de 12 meses aquando o episódio de meningite (min 7 dias, máx 12 anos). Em 24 crianças (51%) foram identificadas sequelas a longo prazo: diferentes graus de surdez neurosensorial (7), sequelas neurológicas (9) e de neurodesenvolvimento (21). Diagnosticaram-se 11 crianças (23%) com défice cognitivo (DC) não observado anteriormente, duas das quais com défices graves (Griffiths <35). O Griffiths médio foi de 89,57: pós meningite a *Neisseria meningitidis* de 96,4 e pós infecção por *Streptococcus pneumoniae* de 77,9. Foram identificadas alterações de linguagem em 10 crianças (21%), alterações de comportamento em 9 (19%) e dificuldades de aprendizagem em 4 (9%). (excluídas as crianças com DC). Do total da amostra, 53% crianças necessitaram de diferentes tipos de intervenção educativa e/ou terapêutica. **Conclusões:** O resultado do estudo desta amostra revela que as sequelas tardias do neurodesenvolvimento após uma meningite bacteriana são provavelmente muito mais comuns do que se poderia supor. Estudos longitudinais com o objetivo de caracterizar melhor o impacto desta patologia na qualidade de vida da criança e família a médio e longo prazo, são não só indicados como necessários.

Palavras-chave: Meningite, neurodesenvolvimento, sequelas

PAS123 - (14SPP-157) - STRESS PARENTAL E RELAÇÕES FAMILIARES EM CRIANÇAS COM DOENÇA CRÓNICA COMPORTAMENTAL

Sofia Águeda¹; Carla Rocha¹; Paulo Almeida¹; Victor Viana¹; Micaela Guardiano¹

1 - Unidade de Desenvolvimento, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João

Introdução e Objectivos: As patologias crónicas em crianças, nomeadamente as que implicam o comportamento, são factor de stress para os pais, o que se repercute na relação pais/filhos e familiar com consequências no curso da própria doença. Uma estrutura familiar funcional poderá contribuir para uma menor avaliação do stress parental, permitindo um coping mais adaptado, funcionando como factor de resiliência. Foram objectivos desta investigação avaliar a percepção de stress em pais com filhos seguidos na Unidade de Neurodesenvolvimento, avaliar a estrutura familiar e verificar a associação entre o diagnóstico e estes factores. **Metodologia:** Os participantes foram mães e seus filhos, estes com diagnóstico de perturbação de hiperactividade com défice de atenção (PHDA), perturbação do espectro autista (PEA) e défice cognitivo. Foram utilizados três questionários respondidos pelas mães: sociodemográfico; FACES III, que permitia avaliar duas dimensões familiares (coesão e adaptabilidade), de modo a caracterizar as famílias como adaptadas/balanceadas ou inadaptadas/extremas; PSI (Parent Stress Inventory) que avalia o stress sentido pelos pais face à relação com a criança nas dimensões stress parental, stress na interação e temperamento da criança.

Resultados: Avaliamos um total de 84 crianças (18 PEA, 43 PHDA e 23 défice cognitivo), com idades entre os 4 e 17 anos, das quais 63.1% género masculino e 36.9% género feminino, a maioria (60.7%) a frequentar o 1º ciclo de escolaridade. As mães tinham idade média de 37.9 anos e escolaridade igual ou superior ao 9º ano em 64.3% dos casos. Os níveis globais de stress são elevados em todos os grupos de doentes, assim como nas três dimensões avaliadas. Uma grande percentagem de famílias agrupa-se nas tipologias extremas (inadaptadas), com apenas 27.4% de famílias balanceadas. Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas em função da idade das crianças, do género ou do diagnóstico. **Conclusões:** Os resultados confirmam as associações entre doença crónica e stress parental e uma estrutura familiar menos funcional. Confirmam ainda a importância de na consulta de Desenvolvimento se integrarem na intervenção medidas ou estratégias dirigidas para a criança mas também para os pais e família.

Palavras-chave: Desenvolvimento, Doença crónica, Estrutura familiar, Stress parental

PAS124 - (14SPP-190) - ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL... UM CASO CLÍNICO E REVISÃO DA LITERATURA

Andreia Leitão¹; Maria Júlia Guimarães²

1 - Centro Hospitalar de S.João; 2 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução / Descrição do Caso: A atrofia muscular espinhal é uma patologia neuromuscular caracterizada por níveis celulares baixos de uma proteína ubi quitária SMN1 (survival motor neuron 1). Esta patologia constitui uma importante causa genética de morte em idade pediátrica. Condiciona uma progressiva perda de neurónios motores alfa, o que leva a atrofia muscular progressiva, paralisia e, eventualmente, morte. A incidência estimada é cerca de 1 em 6000 a 1 em 10000 nados-vivos e a frequência de portadores é de 1/40-1/60. Várias formas clínicas estão descritas, levando à classificação de acordo com a idade de início e a progressão de sintomas. A investigação desta patologia tem levado a crescente literatura e a modelo animal da doença, em busca de terapêutica candidata. Os autores apresentam um caso de uma criança do sexo feminino, 20 meses de idade que recorreu à consulta de Neurodesenvolvimento do nosso hospital por ausência de marcha autónoma. **Caso Clínico:** Criança do sexo feminino, 20 meses de idade, 2ª filha de uma fratria de 2, de pais jovens, não consanguíneos. Dos antecedentes pessoais, destaca-se: gravidez vigiada, de termo, sem intercorrências. Parto eutócico, índice APGAR 9/10, sem necessidade de reanimação neonatal. Tinha dados antropométricos adequados, rastreio metabólico neonatal sem alterações e Plano Nacional de Vacinação atualizado. Sem antecedentes patológicos relevantes. Dos antecedentes familiares salienta-se: pais saudáveis, não consanguíneos; irmã saudável. Sem história familiar de patologia neurológica, neuromuscular, cardiovascular, endócrina, imunológica, gastroenterológica, pneumológica ou outra. Esta criança foi referenciada à Unidade de Neurodesenvolvimento do nosso hospital pela Educadora de Infância, por ausência de marcha autónoma e fraqueza muscular dos membros inferiores presente desde sempre mas com agravamento progressivo. Ao Exame objetivo: criança sorridente, sem dismorfias, sem lesões cutâneas, com bom contacto ocular, boa interação social, linguagem expressiva e receptiva adequadas à idade. A avaliação da motricidade global revelou hipotonia apendicular dos membros inferiores, simétrica, com hiporreflexia, sem sustentação de pé. A motricidade dos membros superiores estava preservada. A motricidade fina era adequada à idade. Perante as hipóteses de diagnóstico colocadas, utilizámos ferramentas que permitiram confirmar o diagnóstico de atrofia muscular espinhal: determinação do nível sérico de CK, electromiografia, biópsia muscular, estudo genético de SMN1. O diagnóstico permitiu iniciar uma abordagem multidisciplinar fundamental nestes doentes.

Comentários/Conclusões: O diagnóstico precoce de atrofia muscular espinhal é fundamental para uma abordagem multidisciplinar precoce. A distinção entre desvios do Neurodesenvolvimento normais e patológicos nem sempre é fácil. No presente caso, a hipotonia dos membros inferiores era óbvia e de agravamento progressivo, sinal de alarme importante.

Palavras-chave: Atrofia muscular espinhal, marcha, hipotonia, gene SMN1

PAS125 - (14SPP-293) - AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DO AMBIENTE FAMILIAR NA PROMOÇÃO DO DESENVOLVIMENTO PSICOMOTOR EM CRIANÇAS EM IDADE PRÉ-ESCOLAR

Cláudia Almeida¹; Susana Aires Pereira¹; Ana Flores Lopes¹

1 - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução e Objectivos: A escala *Home Observation for Measurement of the Environment Scale* (HOME) é uma das medidas de avaliação do ambiente familiar mais usadas em todo o mundo e tem como objetivo avaliar a qualidade e quantidade de estímulos proporcionados pelo meio familiar às crianças. Diversos estudos têm demonstrado associação positiva entre um bom ambiente familiar e o desenvolvimento da criança. **Objetivos:** Avaliar qualidade do estímulo familiar e a influência das características sociodemográficas para o desenvolvimento infantil. **Metodologia:** Aplicação de um questionário baseado na escala HOME aos pais de 142 crianças com idade entre 3 e 6 anos, da área de influência de um hospital nível 3, divididos em dois grupos: crianças seguidas em Consulta de Neurodesenvolvimento e crianças que frequentam outras consultas de pediatria

ou Serviço de Urgência. Foram excluídas as crianças que frequentavam as consultas de Neuropediatria, Genética e Doenças Metabólicas. **Resultados:** A idade média é de 4.3±0.97 anos, com 59.9% crianças do sexo masculino. Da população estudada, 76.8% frequenta o infantário e 21.1% está aos cuidados de um familiar. Quarenta e quatro (31%) é vigiada em Consulta de Neurodesenvolvimento. Dos pais questionados, 98.6% afirmaram ter tempo para brincar com os seus filhos, 78.2% de forma diária e 39.4% por períodos superiores a 1 hora. Todas as crianças têm pelo menos um brinquedo didático e em 81% dos casos utilizavam-nos em brincadeiras com os pais. Os brinquedos mais referidos foram: os que ensinam as cores (93%), os números (93%) e os animais (93%). A idade média em que a criança se começa a interessar por livros é de 23.1±11.1 meses. Cerca de 54.9% dos pais lê aos seus filhos mais de 3 vezes por semana e 61.3% ensina-lhe canções. A televisão ocupa mais de 2 horas do tempo diário de 25.4% das crianças e só em 15.5% sob supervisão permanente do adulto. Verificou-se uma relação positiva entre o uso de brinquedos didáticos nas brincadeiras entre pais e filhos com maior escolaridade do pai (9.28 vs 7.23, p=0.007) e da mãe (9.97 vs 7.73, p=0.004), com o facto de o pai estar empregado (87.3% vs 66.7%, p=0.02) e com um menor número de filhos do casal (1.71 vs 2.26, p=0.018). Quando comparamos as crianças com necessidade de frequentar a consulta de desenvolvimento com as que não frequentam esta consulta, verificamos que no segundo grupo a idade em que as crianças se interessam por livros é menor (21.7 vs 26.3 anos, p=0.034), há um maior número de crianças com mais de dez CDs (33.3% vs 15.7%, p=0.019) e mais de dez livros (66.3% vs 40.5%, p=0.004), os pais habitualmente leem as histórias até ao final (71% vs 39.5%, p=0.001) e ensinam canções aos filhos em maior percentagem (68.4% vs 45.5%, p=0.008). Por outro lado, também neste grupo se verifica uma maior escolaridade da mãe (10.1 vs 8.3 anos, p=0.002) e do pai (9.34 vs 7.92 anos, p=0.014) e o número de filhos é menor (1.69 vs 2.09, p=0.04). **Conclusões:** Os autores constataram que, de forma geral, os pais têm disponibilidade para brincar com os filhos e que todas as crianças têm pelo menos um brinquedo didático. Apesar de não haver diferenças no tempo despendido para brincar, o tipo de material e jogos utilizados na estimulação, assim como a qualidade da interação pais-criança, revelou-se mais pobre no grupo das crianças com necessidade de seguimento em Consulta de Neurodesenvolvimento. Estes resultados apoiam a noção da importância dos fatores ambientais, nomeadamente socio-familiares, para a promoção do desenvolvimento da criança.

Palavras-chave: Desenvolvimento infantil, família, HOME

PAS126 - (14SPP-374) - SÍNDROME DE DOWN - RETRATO DE UMA POPULAÇÃO E SEU ACOMPANHAMENTO

Inês Dias¹; Nina Abreu¹; Cristiana Carvalho¹; Alexandra Luz¹

1 - Centro Hospitalar Leiria-Pombal

Introdução e Objectivos: A trissomia 21 é a causa genética mais frequente de atraso de desenvolvimento. Esta população tem um risco aumentado de desenvolver determinadas patologias, pelo que o seu seguimento requer uma abordagem multidisciplinar. Os autores pretenderam caracterizar a população de crianças e adolescentes com Síndrome de Down (SD) acompanhadas na consulta de Desenvolvimento do Centro Hospitalar Leiria-Pombal (CHLP) e analisar o seu seguimento, de acordo com o que está recomendado as normas internacionais. **Metodologia:** Realizou-se um estudo descritivo, transversal, com colheita retrospectiva dos dados, através da consulta do processo clínico das crianças e adolescentes com o diagnóstico de SD, que se encontravam a ser seguidas na consulta de Desenvolvimento do CHLP em Dezembro de 2012. As variáveis estudadas foram a idade, o sexo, antecedentes pré-natais, seguimento em consultas, patologias diagnosticadas e apoios prestados. Os dados foram processados em SPSS® v19. **Resultados:** Estavam em seguimento à data definida um total de 19 crianças e adolescentes, 11 do sexo masculino, com média de idades de 10,5 anos (mínimo 3,0 e máximo 19,9 anos). A idade materna era igual ou superior a 35 anos em 15 dos casos e o diagnóstico foi pós-natal em 17. O cariótipo era forma livre em 16 dos casos, mosaico em 2 e num dos casos não havia informação. Tiveram a primeira consulta de Desenvolvimento até aos 5 meses 15 casos, sendo que 11 foram referenciados do nosso serviço de Neonatologia. A totalidade da população estudada foi acompanhada em consultas de Cardiologia e Oftalmologia, 18 tinham tido consulta de Otorrinolaringologia (ORL) e 15 foram avaliados em consulta de Ortopedia. Apresentavam

patologia cardíaca 17 casos, sendo a alteração mais frequente a comunicação interauricular; patologia oftalmológica 12 casos, sendo as mais prevalentes o estrabismo e a miopia; e patologia ORL 10 casos, sendo que 5 foram sujeitos a adenoidectomia. Apresentavam alterações ortopédicas 8 casos e tireoideais 4. Havia um caso de celiáquia e 2 com epilepsia. Todos tiveram avaliação do desenvolvimento e tiveram avaliação cognitiva formal 4 casos. Beneficiaram de apoio da intervenção precoce 15 crianças e a totalidade teve apoio educativo. Tiveram alta por terem idade superior a 18 anos dois casos, um encaminhado para consulta de Endocrinologia do CHLP e outro para o médico assistente.

Conclusões: Globalmente as crianças foram precocemente referenciada à consulta de Desenvolvimento, e a maioria foi proveniente do nosso Serviço. A maioria teve avaliação e foi referenciada às especialidades referentes às patologias que frequentemente se associam ao SD. A totalidade beneficiou de apoio educativo e 15 tiveram apoio da intervenção precoce. De modo a melhorar a prestação dos cuidados de saúde neste grupo é necessário uma abordagem estruturada e multidisciplinar com base em protocolos de orientação.

Palavras-chave: Síndrome de Down, Trissomia 21, Consulta, Desenvolvimento

PAS127 - (14SPP-431) - SÍNDROME DE DUPLICAÇÃO MECP2: UMA ENTIDADE CLÍNICA EMERGENTE A SER CONSIDERADA NOS CASOS DE ATRASO DO DESENVOLVIMENTO LIGADOS AO X

Luísa Martins¹; Rita Lourenço¹; Ana Beatriz Fraga¹; Luísa Rodrigues¹; Juan Gonçalves¹; Ana Raposo¹; Ana Lúcia Maia¹; Fernanda Gomes¹

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

Introdução/Descrição do Caso: A Síndrome de Duplicação MECP2, descrita pela primeira vez em 2005, caracteriza-se pela sobre-expressão da proteína de ligação Metil-CpG 2 (MECP2), condicionada pela duplicação do gene homónimo localizado no cromossoma Xq28. Com cerca de 120 casos reportados até à data, estima-se que esta síndrome seja responsável por 1% das situações de atraso do desenvolvimento ligado ao X. **Caso Clínico:** Apresentam-se dois irmãos e um primo em primeiro grau, sem antecedentes perinatais relevantes. Antecedentes familiares de doença do neurodesenvolvimento de etiologia desconhecida, compatível com um padrão de hereditariedade ligado ao cromossoma X. Notado desde os primeiros meses de vida atraso do desenvolvimento, hipotonia, dismorfias faciais e infeções respiratórias recorrentes. Ao longo do tempo foram ainda objectivados atraso severo da linguagem, défice cognitivo grave, espasticidade progressiva que afectava predominantemente membros inferiores, ataxia, sinais sugestivos de alterações do espectro autista e epilepsia de difícil controlo. O estudo molecular dos três indivíduos identificou a presença da duplicação do gene MECP2, confirmando assim o diagnóstico de Síndrome de Duplicação MECP2. Os dois irmãos faleceram aos 12 e 13 anos por falência respiratória na sequência de uma pneumonia. O primo, actualmente com cinco anos, tem acompanhamento multidisciplinar em Consulta de Neuropediatria, Pneumologia Pediátrica, Otorrinolaringologia, Desenvolvimento, Programa de Reabilitação Psico-motora e Intervenção Precoce. (TABELA I). **Comentários/Conclusões:** Indivíduos do sexo masculino com microduplicações do cromossoma Xq28 que envolvem o gene MECP2 apresentam atraso severo e progressivo do neurodesenvolvimento, hipotonia que evolui para espasticidade, atraso/ausência total de linguagem, incapacidade de andar, e infeções respiratórias recorrentes. A disfunção neurológica é progressiva. A morte prematura relacionada com infeções respiratórias é reportada em 50% dos casos. Vários genes poderão estar envolvidos na duplicação, mas o acometimento do gene MECP2 é crítico para o atraso do neurodesenvolvimento. A Síndrome de Duplicação MECP2 é uma entidade clínica emergente, que deve ser incluída no diagnóstico diferencial de lactentes hipotónicos e com atraso do desenvolvimento ligado ao X.

Palavras-chave: Síndrome de Duplicação MECP2, Atraso do desenvolvimento

Características Fenotípicas	Indivíduo 1	Indivíduo 2	Indivíduo 3	Frequência descrita por Ramochki <i>et al</i> ¹
Sexo	M	M	M	
Idade (anos)	12 (óbito)	13 (óbito)	5	
Atraso mental	+	+	+	118/119 (99%)
Hipotonia	+	?	+	86/93 (92%)
Ausência linguagem	+	+	+	63/72 (88%)
Incapacidade de deambular	+	+	-	20/71 (28%)
Infeções recorrentes	+	+	+	82/111 (74%)
Alterações respiratórias	+	+	+	6/18 (33%)
Movimentos estereotipados das mãos	+	?	+	15/33 (45%)
Características autistas/autismo	+	+	+	13/17 (76%)
Epilepsia	+	+	+	57/110 (52%)
Malformações gêno-urinárias	-	-	-	29/67 (43%)
Morte antes dos 25 anos	+	+	+	25/66 (38%)
Espasticidade	+	+	+	42/71 (59%)
Ataxia	+	+	+	20/37 (54%)
Refluxo Gastroesofágico	+	?	-	15/25 (60%)
Dificuldade na deglutição	+	+	-	23/45 (51%)
Obstipação/ pseudo-oclusão intestinal	+	?	+	25/33 (76%)
Características dismórficas	+	+	+	41/41 (100%)

¹Ramochki MB, Tavayev YJ, Peters SU. The MECP2 duplication syndrome. *Am J Med Genet A* 2010; 152A:1079-88

Tabela

PAS128 - (14SPP-315) - SÍNDROME INDUZIDA POR FÁRMACOS COM EOSINOFILIA E SINTOMAS SISTÉMICOS (DRESS) ASSOCIADA AOS ANTITUBERCULOSOS

Adriana Rangel¹; Diana Moreira¹; Raquel Duarte^{2,3}; Herculano Costa⁴; Isabel Carvalho³

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho; 2 - Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho; 3 - Centro de Diagnóstico Pneumológico de Vila Nova de Gaia; 4 - Unidade de Imunoalergologia do Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho

Introdução: A síndrome induzida por fármacos com eosinofilia e sintomas sistémicos, com o acrónimo DRESS do inglês *Drug-reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms*, é uma forma de hipersensibilidade a fármacos com um desfecho potencialmente fatal em cerca de 10-20% dos casos. É caracterizada clinicamente pela presença de febre, exantema maculopapular, linfadenopatia generalizada e envolvimento sistémico de um ou mais órgãos, sendo o fígado o órgão mais frequentemente atingido. O tratamento consiste na descontinuação do(s) fármaco(s) possivelmente incriminado(s), devendo a terapêutica com corticosteróides, imunoglobulina endovenosa e/ou plasmaférese ser ponderada nos doentes com manifestações clínicas potencialmente graves. **Descrição do caso:** Adolescente, sexo feminino, 15 anos de idade, com diagnóstico de tuberculose infeção latente (TBIL) baseado na prova de Mantoux positiva (induração superior a 10mm), IGRA (*interferon gamma release assay*) positivo e contacto com doente bacilífero resistente à isoniazida. Após três meses do início da terapêutica com rifampicina é suspenso o tratamento da TBIL por suspeita clínico-imagiológica de tuberculose pulmonar doença. Posteriormente reinicia rifampicina associada à pirazinamida, etambutol e levofloxacina. Cerca de seis semanas após início deste tratamento, desenvolve quadro de vómitos, diarreia, odinofagia, astenia e exantema maculopapular pruriginoso, sobretudo no tronco. Ao sexto dia de doença (D6), inicia febre elevada e agravamento do exantema maculopapular. Analiticamente apresentava linfocitose com linfócitos atípicos circulantes e hepatite pelo que foi suspenso o tratamento com antituberculosos. Em D12 de doença por atingimento do estado geral e agravamento da função hepática foi decidido internamento. A investigação etiológica autoimune, infeciosa vírica (nomeadamente o teste de amplificação de ácidos nucleicos para herpes vírus humano 6, 7 e 8, citomegalovírus e vírus Epstein Barr) e bacteriana foram negativas. Em D17 de doença, baseado na presença de eosinofilia (1250/µL), diminuição dos linfócitos B CD19 + (179/µL), elevação dos linfócitos T CD8 + (1711/µL), persistência da febre elevada, presença de eritema morbiliforme generalizado com lesões vasculíticas nos membros, deterioração da função hepática e presença de derrame pleural bilateral, foi realizado o diagnóstico de síndrome de DRESS. Instituído tratamento com vitamina K e imunoglobulina endovenosa (400mg/kg/dia, 5 dias) verificando-se melhoria clínico-analítica gradativa desde então. Oito semanas

após a alta, foram realizados testes epicutâneos, com resultado positivo para a rifampicina. **Comentários/Conclusões:** A síndrome de DRESS é uma complicação rara do tratamento com antituberculosos, sendo que as características clínicas e analíticas que a caracterizam são inespecíficas e surgem geralmente de forma gradual, protelando o diagnóstico. A descontinuação dos fármacos é imperativa e deve ser realizada o mais precocemente possível. Nos doentes com tuberculose doença, a imunoglobulina endovenosa é uma terapêutica eficaz a ser considerada em alternativa aos corticosteróides.

Palavras-chave: Síndrome de DRESS, Tuberculose Pulmonar, Antituberculosos, Imunoglobulina endovenosa

PAS129 - (14SPP-317) - UM CASO RARO DE VASCULITE

Catarina Garcia¹; Anna Sokolova¹; Maria de Lurdes Torre¹; Cristina Amaro²

1 - Departamento de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE; 2 - Serviço de Dermatovenereologia, Hospital Curry Cabral, CHLC, EPE

Introdução: O Edema Agudo Hemorrágico da Infância (EAHI) é uma forma distinta de vasculite leucocitoclástica que afecta crianças em idades precoces, com características clínicas próprias. Distingue-se de outras vasculites em idade pediátrica pelo seu curso benigno e rápida regressão espontânea. **Caso clínico:** Lactente de 42 dias de vida, sexo feminino, sem antecedentes peri-natais relevantes, sob aleitamento materno exclusivo. Aparentemente bem até 36 horas antes do internamento quando surgem subitamente lesões cutâneas, localizadas à face e cerca de 24 horas depois ao tronco e membros, associando-se discreto edema das extremidades distais. As lesões eram compostas por placas purpúricas (0,5-4cm de maior eixo), ovais e anulares, bordos bem delimitados sem desaparecimento à digito-pressão. A maioria tinha crescimento centrífugo, aditivo, algumas com aclareamento central, sem bolha ou necrose, não se registando envolvimento das mucosas. Manteve-se apirética e sem qualquer alteração do estado geral. Analiticamente não tinha parâmetros de infecção, alterações da coagulação, alterações da função renal ou da função hepática. Serologias virais (CMV, Parvovirus e EBV) negativas, IgE total normal, factores C3 e C4 normais e anticorpos anti-nucleares negativos. Sem instituição de qualquer terapêutica verificou-se melhoria progressiva das lesões com regressão completa em duas semanas, sem sequelas. Tendo em conta a morfologia, a localização e a rápida progressão das lesões contrastantes com o óptimo estado geral da lactente, assumiu-se o diagnóstico de Edema Agudo Hemorrágico da Infância (EAHI). **Conclusão:** O EAHI é uma vasculite leucocitoclástica rara que se manifesta em crianças até aos 24 meses de idade. Apesar da sua patogénese não estar bem estabelecida, admite-se que seja uma patologia mediada por imuno-complexos, tipicamente revelando uma vasculite dos pequenos vasos da derme. A grande maioria dos casos é precedida por infecções virais (respiratórias, gastro-intestinais), administração de fármacos ou vacinação. Tem como diagnósticos diferenciais a púrpura de Henoch-Schönlein, a meningococcemia, o eritema multiforme ou a vasculite urticariforme, cuja exclusão é fundamental para afirmar o diagnóstico de EAHI. As lesões cutâneas progridem rapidamente em 24-48 horas, ocorrendo predominantemente na face e extremidades. O envolvimento cutâneo exclusivo é a regra sendo muito raro o envolvimento sistémico. Existe uma discrepância óbvia entre a exuberância das lesões e o bom estado geral da criança. A doença é auto-limitada, com desaparecimento das lesões entre uma a três semanas após o início do quadro, não existindo recorrências descritas.

Palavras-chave: Edema Agudo Hemorrágico da Infância, Vasculite no Lactente



Figura A

PAS130 - (14SPP-445) - O RISCO IMINENTE DE ANAFILAXIA EM CRIANÇA POLISSENSIBILIZADA

Sara Peixoto¹; Jorge Abreu Ferreira¹; Marisa Carvalho¹; Márcia Quaresma¹

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

Introdução/Descrição do Caso: O ImmunoCAP® ISAC é um teste de diagnóstico *in vitro* que permite a medição simultânea de mais de 100 anticorpos específicos de vários componentes alergénicos num único teste, usando apenas poucos µl de soro. Trata-se de uma ferramenta diagnóstica muito útil, especialmente em situações mais complexas como é o presente caso clínico. Criança de 6 anos, sexo masculino, com antecedentes familiares de atopia, enviado à consulta de Pediatria/Alergologia para esclarecimento de quadro clínico de alergia alimentar a vários alimentos, nomeadamente anafilaxia após a ingestão de chocós e camarão aos 2 anos de idade, prurido oral com a ingestão de raia, episódio de eritema perioral com ingestão de queijo fresco de cabra e anafilaxia após a ingestão de Kiwi aos 5 anos de idade. Dos exames efetuados é de salientar IgE específica (KUA/L) positiva para camarão (4,1), kiwi (5,4) e lula (0,5), bem como para aeroalergénios: mistura de pólenes de gramíneas (0,31), *D. pteronyssinus* (>100) e *D. farinae* (>100). Com vista à melhor caracterização da situação clínica, foi efetuado estudo dos alergénios moleculares com a técnica ImmunoCAP® ISAC que revelou sensibilização para várias tropomiosinas alergénicas do camarão (rPen a 1, nPen i 1, nPen m 1), *D. pteronyssinus* (rDer p 10) e *Anisakis* (rAni s 3). Também revelou sensibilização para outros componentes alimentares específicos de espécie: Parvalbumina da carpa (rCyp c 1) e do bacalhau (rGad c 1) e cisteína protéase do Kiwi (nAct d 1), bem como para vários aeroalergénios (nOle e 1, nDer f 1, rDer f 2, nDer p 1, rDer p 2). O estudo efetuado identificou ainda um síndrome LTP (rPru p 3, rCor a 8) e quando averiguado, constatou-se que a criança ingeria pêssego apenas sem casca e recusava avelãs. Após análise dos resultados apresentados foi realizada prova de provocação oral com chocós, raia, queijo fresco de cabra e kiwi, que foram negativas, assim como com camarão que se revelou positiva. Tendo por base estes resultados, foi dada indicação para evicção de camarão e frutos secos, sendo permitida a manutenção da ingestão de pêssego apenas sem casca e nunca associada a cofatores. Reforçou-se a importância da educação da criança família e comunidade, bem como da utilização do dispositivo de autoadministração de adrenalina. Foi permitida a ingestão de chocós, queijo de cabra e peixe (apesar da positividade para parvalbumina, uma vez que não existiam queixas prévias com a sua ingestão de outros peixes).

Comentários/Conclusões: O ImmunoCAP® ISAC é um método de diagnóstico recente, cuja interpretação tem de ser adaptada a cada caso em particular. Foi um teste importante neste caso clínico, tendo permitido um estudo mais aprofundado da polissensibilização desta criança e a adoção de medidas terapêuticas essenciais e adequadas.

Palavras-chave: Alergénios moleculares, polissensibilização, alergia alimentar, ImmunoCAP® ISAC

PAS131 - (14SPP-558) - “PROVAS DE PROVOCAÇÃO ORAL – EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL DE DIA”

Erica Torres¹; Ana Pereira¹; Maria Alfaro²; Sandra Caetano²

1 - Interna de Pediatria do Hospital de Faro; 2 - Assistente de Pediatria do Hospital de Faro

Introdução e Objectivos: A alergia alimentar tem uma prevalência de cerca de 6% nos 3 primeiros anos de vida, sendo que 2,5% são por alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) e 1,5% às proteínas do ovo (APO). Em 50% das crianças com APLV esta é ultrapassada por volta dos 5 anos de idade, enquanto que a tolerância à proteína do ovo ocorre mais tarde (cerca de 50% aos 12 anos). As provas de provocação oral (PPO) são úteis para confirmar o diagnóstico de alergia a um alimento suspeito e para averiguar a aquisição de tolerância. Pelo risco de reação alérgica grave, este procedimento deve ser realizado em meio hospitalar. O presente trabalho tem como objetivo caracterizar as PPO ao leite e ovo no Hospital de Dia de Pediatria. **Metodologia:** Estudo retrospectivo, descritivo, realizado por consulta de processos clínicos das crianças encaminhadas para o Hospital de Dia de Pediatria do Hospital de Faro com o diagnóstico ou suspeita de alergia ao ovo ou leite de vaca, no período de Janeiro de 2010 a Julho de 2013. **Resultados:** Foram realizadas 44 provas de provocação oral, 33 por APLV e 11 por APO. Nas PPO ao leite de vaca a mediana de idades foi de 25 meses, sendo este valor superior nos casos de alergia ao ovo (32 meses). Nos 2 grupos a maioria (80%) era do sexo masculino e as manifestações clínicas

mais frequentes cutâneas (57%), seguidas das gastrintestinais e respiratórias. Dos exames realizados salienta-se doseamento de IgE total e específica (realizado em mais de 80% dos casos), bem como testes cutâneos, realizados em 33 crianças. Estes últimos foram negativos em 25% dos casos de APO e 64% dos casos de APLV. Das crianças com APLV, 28 apresentaram tolerância e 5 tiveram prova positiva, contrariamente ao grupo da APO onde apenas 3 crianças apresentaram tolerância. Verificaram-se 7 reações sob a forma de urticária/angioedema, 4 eritema perioral e 2 vômitos. Três das provas positivas foram em crianças com mais de 5 anos (duas ao ovo e uma ao leite). **Conclusões:** Na nossa amostra as manifestações cutâneas de alergia alimentar foram as mais prevalentes, o que está de acordo com a literatura. A maioria das PPO ao leite foram negativas, contrariamente ao ovo em que 73% foram positivas. Muito provavelmente tal deve-se ao facto da aquisição de tolerância ao ovo se dar mais tardiamente que ao leite. Na nossa população encontram-se 3 crianças com mais de 5 anos e PPO positiva, representando risco acrescido de alergia persistente. As provas de provocação oral são uma ferramenta indispensável na abordagem da alergia alimentar, sobretudo nos casos de intolerância a alimentos essenciais da dieta das crianças.

Palavras-chave: Provas de provocação oral, Ovo, Leite

PAS132 - (14SPP-243) - PROVAS DE PROVOCAÇÃO ORAL A ALIMENTOS – CASUÍSTICA

Carla Ferreira¹; Helena Ferreira¹; Liliana Branco¹; Alberto Costa²; Armandina Silva²; Águeda Matos²

1 - Interna de formação específica de Pediatria, CHAA Guimarães; 2 - Assistente Hospitalar Pediatria, CHAA Guimarães

Introdução e Objectivos Tem sido descrita um aumento da prevalência da alergia alimentar, principalmente nos países nos países ocidentais, estimando-se atualmente que ronde os 6-8% em idade pediátrica. Os alimentos mais implicados são o leite de vaca, ovo, peixe, soja, trigo, marisco, amendoim e frutos secos. A prova de provocação oral (PPO) é o método *gold standart* no estudo desta alergia, sendo o único que permite a confirmação ou exclusão de diagnóstico de alergia/intolerância alimentar nos doentes com clínica sugestiva e, testes cutâneos e IgE específicas negativas. No CHAA-Guimarães (CHAA) a PPO é efectuada em regime de Hospital de Dia sob vigilância médica e de enfermagem contínua. **Metodologia:** Efetuou-se um estudo descritivo retrospectivo, procedendo-se à recolha dos dados clínicos das crianças e adolescentes <18 anos que efetuaram PPO alimentar, no CHAA, no período compreendido entre Janeiro 2011 e Março 2013 com o objectivo de determinar o número de PPO efectuadas, sua prevalência, sintomatologia de apresentação e positividade das provas. Para tratamento estatístico foi utilizado o IMB SPSS, versão 21. **Resultados:** Foram realizadas 63 PPO em 55 doentes, 52,7% do sexo masculino com uma média de idades de 29 meses. O alimento suspeito foi na maioria dos casos o leite de vaca (69,1%), seguido do ovo (23,6%). Apresentavam antecedentes pessoais ou familiares de atopia 35% dos doentes. A sintomatologia mais referida foi mucocutânea e gastrointestinal; 32,7% tiveram manifestações em mais do que um sistema. Doze doentes tiveram reacção imediata (sintomas antes das 2h). Foi verificada eosinofilia em 27,3%, IgE total aumentada em 38,2% e Multialimentar igual/superior à classe 3 em 9,1%; os testes cutâneos foram efectuados em 20% dos doentes sendo positivos em 14,5%. Catorze provas foram positivas (8 leite, 3 ovo, 1 peixe, cacau e chocolate). Dois doentes tiveram PPO negativa mas estavam sintomáticos uma semana depois. Uma criança realizou dessensibilização ao leite com sucesso. **Conclusões:** Com este estudo foi caracterizar os casos de suspeita de alergia a alimentos com necessidade de realização de PPO da consulta de Pediatria de doenças alergias de um hospital distrital. Das 63 PPO realizadas, apenas 14 foram positivas (22,2%), o que pode explicar-se pela provável aquisição de tolerância aos alimentos testados na maioria dos doentes. Os alimentos mais implicados foram o leite de vaca e o ovo, provavelmente pela idade das crianças do estudo. Segundo as recomendações atuais o procedimento mais seguro no tratamento da alergia alimentar é a evicção completa do alimento até que seja adquirida tolerância, sendo por isso essencial o diagnóstico de certeza de alergia alimentar, uma vez que dietas de evicção podem estar na origem de transtornos nutricionais graves. Por outro lado a ingestão ou contactos acidentais são uma fonte de preocupação constante para os doentes e cuidadores podendo conduzir a reacções potencialmente fatais, assim o conhecimento de aquisição de tolerância, é também de extrema importância.

Palavras-chave: Alergia alimentar; idade pediátrica; prova provocação oral a alimentos

PAS133 - (14SPP-472) - (*) HISTIOCILOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS – CASUÍSTICA DE 16 ANOS DUM HOSPITAL PEDIÁTRICO

Sónia Silva¹; Manuel João Brito²; Alexandra Paul³; Alice Carvalho²; Gabriel Matos³; Fátima Heitor²

1 - Serviço de Oncologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, E.P.E.; 2 - Serviço de Oncologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, E.P.E.; 3 - Serviço de Ortopedia do Hospital Pediátrico de Coimbra - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, E.P.E.

Introdução: A Histiocitose de Células de Langerhans (HCL) caracteriza-se pela proliferação clonal e acumulação de células dendríticas, possuindo um espectro clínico variado onde as formas localizadas têm um prognóstico bastante mais favorável que as formas sistémicas. **Objectivos:** Conhecer e caracterizar os doentes com HCL diagnosticados nos últimos 16 anos no Hospital Pediátrico de Coimbra. **Material e métodos:** Revisão dos processos clínicos dos doentes observados nos Serviços de Oncologia e Ortopedia com o diagnóstico de HCL, entre Janeiro de 1996 e Dezembro de 2012. Foram analisadas as seguintes variáveis: idade, sexo, clinica de apresentação, classificação de acordo com a *Histiocyte Society* (localizado/sistémico e “órgãos de risco”/“locais especiais”/ multifocal ósseo), terapêutica efectuada, sequelas, sobrevida global e livre de evento. **Resultados:** No período considerado foram diagnosticados 31 casos de HCL (1,9 casos/ano), com média e mediana de idades de 5 anos, idade mínima de 1,8 meses e máxima de 13 anos e cuja relação entre o sexo feminino e masculino foi de 1,2:1. No diagnóstico, 26 casos (84%) eram HCL localizadas (HCLL) e 5 casos HCL sistémicos (HCLS). As queixas osteoarticulares (coluna, membros) corresponderam ao quadro clínico mais frequente (16 casos – 52%) e existiam lesões osteolíticas em 27 (87%) dos casos. A média do tempo de evolução dos sintomas foi de 2,9 meses com o máximo de 1,5 anos. No grupo de doentes com HCLL, um caso era pulmonar e outro ganglionar, 6 casos (23%) eram multifocais ósseos, em 9 havia envolvimento de “locais especiais” (35%). Fizeram quimioterapia 12 crianças. Houve 3 recidivas (uma num doente sem quimioterapia) e faleceram 2 doentes (aqueles que tinham doença pulmonar e ganglionar). No grupo de doentes com HCLS, apenas em 3 casos existia atingimento de “órgãos de risco”, todos recidivaram e verificou-se o óbito em 2 (40%) das crianças, uma delas por infeção pulmonar com ARDS. Em 3 dos doentes foi diagnosticada diabetes insípida, mas em nenhum caso na apresentação clinica. A sobrevida global foi de 87% e a sobrevida livre de evento de 71%. **Conclusões:** Comentários: A HCL, apesar do espectro clínico variado, apresenta na maioria dos casos lesões osteolíticas na apresentação, o que pode facilitar o seu diagnóstico. Na casuística apresentada, todos os casos com atingimento exclusivamente ósseo tiveram evolução favorável e o desafio terapêutico prende-se com o melhor controlo quando há envolvimento sistémico e localizado mas não ósseo.

PAS134 - (14SPP-604) - (*) URTICÁRIA CRÓNICA RECORRENTE E HERPES CUTÂNEO FACIAL

Rita Moinho¹; Carla Chaves Loureiro¹; Graça Rocha²; Sónia Lemos¹; José António Pinheiro¹

1 - Consulta de Alergologia, Serviço de Pediatria Ambulatória, Departamento de Pediatria do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC); 2 - Consulta de Doenças Infeciosas, Serviço de Pediatria Ambulatória, Departamento de Pediatria do CHUC

Introdução/Descrição do Caso: A urticária crónica é uma entidade pouco comum em Pediatria, estimando-se que afeta 0,1 a 0,3% das crianças, podendo apresentar-se com angioedema. Há muitos fatores etiológicos associados, mas a maioria dos casos permanece idiopática. Algumas infeções podem constituir o desencadeante dos episódios, mas os agentes responsáveis raramente são identificados; entre os mais frequentemente associados estão o *Helicobacter pylori*, estafilococos e estreptococos, o vírus Epstein-Barr e o citomegalovírus. Descrição do caso Adolescente de 14 anos, seguido desde os 12 anos em consulta de alergologia por urticária recorrente com angioedema desde os 11 anos. Sem fator desencadeante identificado, nomeadamente fármacos e inicialmente sem noção de associação a intercorrências infecciosas. Tinha antecedentes pessoais de eczema atópico e asma e história familiar de atopia. Observação sem alterações,

não apresentava dermatografismo. Realizados testes cutâneos: positivos para ácaros do pó, gramíneas, penas e látex. Espirometria normal. No seguimento em consulta, feito ensino de registo de episódios e possíveis associações sintomáticas e prova de provocação com luva de látex (negativa). Manteve recorrência de urticária (periodicidade mensal), tendo sido possível detetar a associação temporal entre todos os episódios de urticária e o surgimento, dias depois, de lesões de herpes facial cutâneo (localização peri-labial ou peri-nasal). Decidido tratamento profilático de recorrência do herpes cutâneo, inicialmente com aciclovir oral duas semanas e quatro meses depois com valaciclovir oral pelo mesmo período. Oito meses após terminado último fármaco anti-viral não houve recorrência de urticária nem angioedema e mostra franca redução do número de episódios de herpes cutâneo. **Comentários/Conclusões:** O vírus herpes simplex (HSV) como estímulo de urticária crónica é uma associação raramente descrita na literatura. O benefício do tratamento preventivo com antiviral sistémico é controverso nos casos de herpes cutâneo sem complicações associadas. Neste caso, a diminuição da recorrência do herpes cutâneo facial e a ausência de novos episódios de urticária permitem assumir o diagnóstico de urticária crónica recorrente induzida pelo HSV. Perante uma urticária recorrente, evoca-se a importância de uma história clínica detalhada, com vista à identificação do fator desencadeante, que poderá permitir a tratamento dirigido e evicção de recorrências.

Palavras-chave: urticária crónica, Infecções, Vírus Herpes Simplex

PAS135 - (14SPP-202) - A IMAGEM CORPORAL EM ADOLESCENTES

Marlene Salvador¹; Daniel Castro²; Catarina Ribeiro¹

1 - Hospital Rainha Santa Isabel - Torres Novas; 2 - USF Santa Maria - Tomar

Introdução e Objectivos: Na adolescência a percepção e a satisfação com a imagem corporal (IC) são influenciadas pela idade, desenvolvimento pubertário e auto-estima, assim como por fatores sociais, culturais e familiares. Os casos de insatisfação corporal estão associados, muitas vezes, ao desenvolvimento de transtornos alimentares, quadros depressivos e limitações no desempenho físico, cognitivo e psicossocial. Os objetivos deste estudo foram avaliar a percepção e a satisfação de adolescentes com o seu corpo; averiguar a mudança de comportamentos com o intuito de modificar a IC; determinar quais os fatores que influenciam o conceito de imagem ideal. **Metodologia:** Estudo descritivo com colheita de dados antropométricos e aplicação de um questionário anónimo a adolescentes duma escola de ensino básico e secundário. Para avaliar a percepção e satisfação corporal foi utilizada a escala de silhuetas de Elisabeth Collins constituída por sete figuras de adolescentes de ambos os sexos. Os dados obtidos foram analisados através do programa SPSS. **Resultados:** Obteve-se um total de 271 questionários, verificando-se um predomínio do sexo masculino (58,7%) e uma idade média de 15,4 anos (mín=12 anos; máx=17 anos). De acordo com o percentil do índice de massa corporal (IMC), 1,4% tinham baixo peso, 78,8% peso normal, 11,5% pré-obesidade e 8,2% obesidade. Relativamente à percepção da IC, 63,4% das adolescentes sobrestima o peso e 9,9% subestima, enquanto que no género masculino, 34,4% sobrestima e 33,8% subestima. Quanto à figura corporal ideal, 68,4% dos questionados seleciona a figura correspondente ao percentil 50-75 do IMC. A maioria (57,4%) das adolescentes encontra-se insatisfeita com a sua IC, 82,8% das quais quer emagrecer. Por outro lado, 51% dos adolescentes do sexo masculino deseja manter a sua IC, 29,3% quer emagrecer e 19,7% engordar. Trinta e seis por cento dos casos admite ter alterado os hábitos alimentares e 46,5% afirma ter realizado exercício físico programado para modificar a IC. Verifica-se uma relação estatisticamente significativa entre a modificação dos hábitos alimentares e o aumento do percentil do IMC ($p=0,000$), assim como entre a modificação dos hábitos alimentares e o desejo de emagrecer ($p=0,000$). Onze por cento admite consumir tabaco, mas apenas 2,2% já pensaram fumar ou fumam com o objetivo de reduzir o peso. A maioria (61,6%) afirma que o seu conceito de IC ideal não é influenciado por fatores externos; nos restantes, as influências predominantes são os “amigos” (32,5%) e os “familiares” (20,0%). **Conclusões:** Verifica-se que uma percentagem significativa dos alunos é pré-obesa ou obesa. As adolescentes têm uma tendência para sobrestimar o peso e a maioria está insatisfeita com a própria IC, querendo perder peso. Relativamente ao género masculino, a maioria está satisfeita com a IC. Apenas um terço a metade dos inquiridos, teve atitudes pró-ativas no sentido de modificar a sua IC. Pretende-se reforçar a necessidade de desenvolver programas de educação para a saúde de modo a

que um número maior de adolescentes atinja um estado nutricional adequado e que promovam um maior grau de satisfação com a IC.

Palavras-chave: salvador8

PAS136 - (14SPP-245) - ACNE FULMINANS, CASO CLÍNICO

Carolina Baptista¹; Adriana Rangel¹; Carlos Neiva de Oliveira¹; Inês Leite²; Márcia Cordeiro¹; Lúcia Rodrigues¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 2 - Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução/Descrição do Caso: Acne fulminans é uma forma rara de acne severa com manifestações sistémicas graves. Caracteriza-se pelo agravamento súbito da acne, com lesões nodulares quísticas ulcerativas associadas a manifestações sistémicas como febre, hepatomegalia, poliartralgias, poliartrite, mialgias, anorexia e lesões ósseas. Analiticamente podem encontrar-se leucocitose, trombocitose e aumento dos marcadores inflamatórios e das transaminases. A cintigrafia óssea pode detetar lesões líticas em vários locais. O tratamento é feito com a combinação de corticoides orais, isotretinoína e, se necessário, antibióticos. Relatamos o caso de um adolescente de 15 anos de idade, sexo masculino, que por apresentar acne quístico severo da face e tronco iniciou tratamento com deflazacorte (que fez durante dez dias) e isotretinoína. Na primeira semana de tratamento, teve traumatismo da perna direita num jogo de futebol, sem fratura aparente da radiografia do membro mas com necessidade de colocação de tala gessada durante quatro semanas por edema marcado. Após ter sido retirada a tala, por apresentar erisipela da perna direita, foi internado para realização de desbridamento da ferida e antibioterapia endovenosa. À observação inicial no internamento, apresentava acne quística exuberante na face, dorso e tórax, com ulcerações necróticas e crostas hemorrágicas, perna direita com edema e rubor da metade inferior, sobretudo na região antero-medial com crosta esverdeada e escorrência hemorrágica e referia dor à palpação da região esternal, sem sinais inflamatórios associados. Analiticamente apresentava leucocitose com neutrofilia, monocitose e aumento da velocidade de sedimentação e da proteína C reativa. Foi efetuada ressonância magnética do tornozelo direito, que evidenciou traço de fratura sagital do maléolo medial da tibia. Realizou também cintigrafia óssea, que mostrou focos de hiperfixação do radiofármaco na tibia direita e no corpo do esterno. Foi suspenso o tratamento com isotretinoína, por este atrasar a consolidação da fratura da tibia, e iniciado tratamento com claritromicina e prednisolona. Após duas semanas de terapêutica, apresentava melhor franca das lesões acnéicas, tendo iniciado desmame do corticoide. Manteve claritromicina durante um mês e meio, após o qual reiniciou isotretinoína associada ao corticoide. **Comentários/Conclusões:** Apesar de pouco frequente, é importante considerar a acne fulminans no diagnóstico diferencial das formas de acne severa uma vez que o tratamento mostra grande eficácia na regressão dos sinais e sintomas sistémicos, com resultados visíveis desde a fase precoce da terapia.

Palavras-chave: Acne, Acne fulminans, Osteíte, Isotretinoína



fotografia 1

PAS137 - (14SPP-252) - PAPILOMATOSE RETICULADA E CONFLUENTE DE CARTEAUD E GOUGEROT NA ADOLESCÊNCIA

Joana Leite¹; Mariana Matos Martins¹; Marta Teixeira¹

1 - Hospital Pedro Hispano

Introdução / Descrição do Caso: A papilomatose reticulada e confluenta (PRC) de Carteaud e Gougerot é uma dermatose rara, de etiologia desconhecida, caracterizada clinicamente pelo aparecimento, lento e progressivo, de pápulas acastanhadas com descamação fina, que formam placas confluentes no centro e reticuladas na periferia de limites imprecisos. Localiza-se preferencialmente à região central do tronco (sobretudo regiões intermamária, interescapular e epigástrica), axilas e pescoço, distribuindo-se de forma simétrica. O início habitual na adolescência obriga ao estabelecimento de um diagnóstico correto e instituição de terapêutica eficaz, pelas implicações psicossociais neste grupo etário particular, apesar de se tratar duma doença estritamente cutânea, sem envolvimento sistémico, mas com importante impacto na imagem e autoestima. **Caso Clínico:** Adolescente do sexo feminino de 13 anos, de raça caucasiana, com antecedentes pessoais irrelevantes exceto excesso ponderal, enviada à consulta externa de Dermatologia por lesões cutâneas acastanhadas, assintomáticas, com alguns meses de evolução. Ao exame objetivo apresentava placas acastanhadas (aveludadas e reticuladas na periferia) no pescoço, nos sulcos inter e inframamários e nas axilas, para além de acne extenso facial e dorsal. Efetuou estudo analítico (com perfil lipídico e glicemia em jejum) sem alterações e biópsia cutânea, que revelou alterações na epiderme de hiperqueratose, acantose e esboço de papilomatose. A correlação clínico-patológica apoiou a hipótese de diagnóstico de PRC, pelo que iniciou tratamento com minociclina 100mg/dia e creme de ureia a 10%, observando-se melhoria significativa ao fim de 1 mês de tratamento. **Comentários/Conclusões:** O presente caso pretende alertar para a existência desta patologia rara que, atendendo ao seu início habitual na adolescência e predomínio no sexo feminino, pode ter implicações na autoimagem corporal e psicológicas. A etiologia é desconhecida e provavelmente multifatorial, pelo que existem diversas opções terapêuticas, a maioria com resultados discretos, sendo a minociclina a abordagem terapêutica com resultados mais consistentes na literatura. A sua evolução é crónica, com períodos variáveis de exacerbação e acalmia. **Palavras-chave:** Papilomatose, Adolescência

PAS138 - (14SPP-573) - NO SILÊNCIO DA ANOREXIA NERVOSA

Elsa Lima Teixeira¹; Alzira Ferrão²; Elisabete Santos³; Cristina Faria⁴

1 - Interna Complementar de Pediatria do Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 2 - Chefe de Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 3 - Assistente Hospitalar de Pediatria do Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 4 - Assistente Graduada de Pediatria do Centro Hospitalar Tondela-Viseu

Introdução/Descrição do Caso: A Anorexia Nervosa (AN) é uma perturbação do comportamento alimentar relacionada com o desejo de perder peso e medo intenso de engordar, associado à distorção da imagem corporal, que pode conduzir progressivamente a um estado de malnutrição. A etiopatogenia é desconhecida, mas o modelo biopsicossocial parece ser o mais aceite. A prevalência em adolescentes é de 0,7%, com relação rapaz/rapariga de 1/10. O diagnóstico é clínico, com base numa boa anamnese e exame físico completo. Os exames complementares de diagnóstico servem para avaliar o estado de saúde e complicações da doença. O tratamento deve ter uma abordagem multidisciplinar e ser individualizado. A reabilitação nutricional é a base do tratamento. Apresentamos uma adolescente de 14 anos, sexo feminino, seguida na consulta de adolescência de um Hospital de nível II por Anorexia Nervosa de tipo restritivo, diagnosticada há 5 meses. Como complicações apresentava amenorreia com 8 meses de evolução, bradicardia sinusal e osteopenia. Sem outros antecedentes relevantes. Antecedentes familiares de mãe com dislipidemia, pai operado a neoplasia da tireoide, avó materna com artrite reumatoide e avó paterno falecido com insuficiência renal de causa não esclarecida. No decurso de investigação em ambulatório, por dor abdominal na fossa ilíaca esquerda com cerca de 1 mês de evolução (sem alterações gastrintestinais associadas) e artralguas esporádicas, foi constatada velocidade de sedimentação e proteína C reativa aumentadas, com anemia normocítica e normocrómica e sumária de urina com proteinúria, glicosúria e eritrocitúria. Realizada ecografia abdominal, que revelou suspeita de massa anexial esquerda. Nessa altura, decidido internamento para esclarecimento de situação clínica. Ao exame objetivo, apresentava-se emagrecida (IMC

16,5 Kg/m², P10), com palidez cutânea e restante exame sem alterações. Efetuou TAC-abdominal, que confirmou a presença de uma massa pélvica (8,1x6,5cm), com características tomadensitométricas compatíveis com teratoma, tendo-se programado a sua excisão. Na avaliação laboratorial, mantinha anemia normocítica e normocrómica, proteinúria moderada de 21mg/h/m² e glicosúria de 200mg/dl. Foi orientada para consulta de Nefrologia Pediátrica num Hospital de nível III, constatando-se, associadamente a uma recuperação ponderal e dos períodos menstruais, uma resolução do quadro renal, com avaliação laboratorial sem desequilíbrios hidroeletrólitos ou alterações tubulares renais e adequada taxa de filtração glomerular. Confirmado nesta altura o diagnóstico de tubulopatia transitória secundária à AN. **Comentários/Conclusões:** A AN pode apresentar complicações orgânicas multissistémicas, bem conhecidas e caracterizadas, sendo as renais uma delas. Como a maioria das complicações, o atingimento renal tende a melhorar ou resolver com a recuperação nutricional. Na AN, o diagnóstico deve ser precoce, assim como o tratamento, devendo-se manter um seguimento estreito, a fim de rastrear todas as repercussões físicas da doença, nomeadamente as que apresentam uma evolução insidiosa, de forma a melhorar o prognóstico destes jovens.

Palavras-chave: Anorexia Nervosa, Complicações, tubulopatia

PAS139 - (14SPP-48) - ASSOCIAÇÃO ENTRE PROBLEMAS DE SONO E CO-MORBILIDADES PEDOPSIQUIÁTRICAS NA ADOLESCÊNCIA

Cátia Milheiro¹; Ana Teresa Prata¹; Paula Vilarica¹

1 - Centro Hospitalar Lisboa Central, Hospital D. Estefânia, Área de Pedopsiquiatria

Introdução: Os problemas de sono em adolescentes são causa frequente de morbilidade, subvalorizada pelos próprios, cuidadores e profissionais de saúde. Frequentemente representam alterações transitórias do desenvolvimento, mas podem ser perturbação primária do sono ou estar associados a psicopatologia. A avaliação do sono em adolescentes está pouco sistematizada, não existindo instrumentos validados para caracterização do sono na população portuguesa. **Objetivos:** Determinar a prevalência dos problemas de sono numa população de adolescentes da consulta externa de pedopsiquiatria e a sua associação com co-morbilidades pedopsiquiátricas. **Metodologia:** Revisão da literatura e seleção de questionários de sono aplicáveis a adolescentes (autopreenchimento e preenchimento pelos pais). Seleção de amostra clínica da consulta de Pedopsiquiatria, por método de conveniência e aplicação dos instrumentos. Caracterização dos diagnósticos por consulta dos processos clínicos. Tratamento estatístico (SPSS) que incluiu análise descritiva dos dados e correlação entre variáveis (IC 95%, p<0,05). **Resultados:** Na amostra (n=100), 62% correspondia ao sexo feminino; idades compreendidas entre 12 e 19 anos (média= 14,8). Os diagnósticos psiquiátricos incluíam depressão, ansiedade, hiperatividade e défice de atenção (PHDA), síndrome de Asperger, perturbação do comportamento alimentar, doença bipolar, perturbação obsessivo-compulsiva e perturbação psicótica. Nos questionários aos pais, 51% referiam score total de problemas de sono com significado clínico. A totalidade dos adolescentes referiu problemas de sono nos questionários de auto-preenchimento, havendo 26% com insónia moderada a grave. Não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas entre a distribuição dos diagnósticos e problemas de sono, entre estes e o sexo ou idade, à exceção da PHDA que estava associada a maior prevalência de problemas de sono relacionados com movimentos noturnos. **Conclusões:** Os questionários de autopreenchimento revelaram uma maior prevalência de problemas de sono, em comparação com os preenchidos pelos cuidadores. Estes sub-identificaram as dificuldades ligeiras de sono. Os adolescentes com pior qualidade de sono apresentavam pior funcionamento global, independentemente do diagnóstico psiquiátrico.

Palavras-chave: Sono, adolescência, co-morbilidades pedopsiquiátricas

PAS140 - (14SPP-73) - CONSUMO DE ÁLCOOL ENTRE OS ADOLESCENTES: DESAFIOS DE UMA NOVA REALIDADE.

Rita Lourenço¹; Luisa Martins¹; M. Rita Soares¹; Suzete Duarte²; Fernanda Gomes¹

1 - Departamento da Mulher e da Criança, Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, São Miguel, Açores; 2 - Centro de Saúde Ponta Delgada, Unidade de Saúde dos Arriões, São Miguel, Açores

Introdução e Objectivos: A elevada prevalência do consumo de álcool nos adolescentes e a alteração nos padrões de consumo constituem uma ameaça à sua saúde, bem-estar físico e psíquico. **Objetivos:** Estimar a prevalência do consumo de álcool nos adolescentes de alguns concelhos da ilha de São Miguel (Açores), estabelecer padrões de consumo e verificar a sua relação com sexo, idade, concelho, consumo abusivo de álcool na família e consumo de tabaco/drogas. **Metodologia:** Estudo transversal, descritivo, desenvolvido em escolas públicas, no qual foram englobados adolescentes do ensino básico, seleccionados aleatoriamente entre Abril e Maio de 2013. Dados recolhidos por questionário validado, tratados em software Excel® e SPSS®. **Resultados:** Obtiveram-se 255 inquéritos validados, 50,2% do sexo masculino. Relativamente à idade dos inquiridos, 0,8% tinha 10-11 anos, 39,2% entre 12-13 anos, 51% entre 14-15 anos e 9% entre 16-18 anos. Quanto ao nível de consumo, 73,7% já tinha consumido álcool, com 48,2% dos inquiridos a apresentar consumo de risco e 3,9% consumo nocivo, independentemente do género. Destes, 105 bebem uma a duas vezes no ano; 47 uma a duas vezes por mês, 9 todos os fins-de-semana e 3 todos os dias. A curiosidade (54,3%) é o principal motivo para iniciar o consumo, muitas vezes oferecido pelos pais e familiares (21,7%). As principais razões para manter o consumo são o gosto pelo paladar (49,4%) e para acompanhar os amigos (35,7%). Bebem pela primeira vez na presença dos pais (46,2%) ou com amigos (44,5%) e em 45,4% com idade de início entre os 10-13 anos; sem predomínio de género para idade de início e frequência de consumo. As bebidas destiladas são as mais consumidas (35,3%). Na amostra obtida, o grupo etário dos 14-15 anos apresentou consumos mais elevados. O concelho da Ribeira Grande obteve os maiores níveis de consumo ($p=0,03$). Em 31,8% dos adolescentes verificou-se consumo de tabaco e em 10,2% consumo de outras drogas, sem relação causa efeito. O consumo abusivo de álcool na família mostrou-se como variável independente. Metade da amostra não percebe o consumo de álcool, considerando-se bebedores normais para a idade (91,4%). **Conclusões:** Apesar de proibida a venda de álcool a menores de 16 anos, o consumo de álcool neste grupo etário é elevado e superior ao encontrado na literatura. No entanto o consumo regular não é comum. A precocidade de início e nível de consumo em ambos os géneros, associada à curiosidade e necessidade de corresponder às expectativas do grupo tornam fundamental a implementação de um programa de prevenção a este nível.

Palavras-chave: Consumo de álcool, adolescente

PAS141 - (14SPP-183) - CASUÍSTICA DA CONSULTA DE ADOLESCENTES – A REALIDADE DO ABSENTISMO NUM HOSPITAL CENTRAL

Joana Teixeira¹; Tomás Silva¹; Teresa Ponte²; Susana Carvalho²

1 - Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2 - Serviço de Pediatria, Unidade de Adolescentes, Hospital de Braga

Introdução e Objectivos: O absentismo às consultas tem consequências imediatas no consumo de recursos humanos e económicos, sendo que, a Psiquiatria e a Pediatria são referidas como sendo as especialidades mais afetadas, com taxas de 31-40%. São vários os factores associados a maior absentismo nos adolescentes, nomeadamente, incompatibilidade com a atividade escolar, psicopatologia e o baixo nível sócio-económico. **Objetivos:** Determinar a percentagem de absentismo à consulta de Adolescentes durante um período de 1 ano. Compreender as principais causas de faltas bem como determinar os factores passíveis de serem modificáveis.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos adolescentes que faltaram à consulta agendada entre Julho de 2012 e Junho de 2013. Revisão dos processos clínicos electrónicos e realização de inquéritos telefónicos. Análise de dados: Microsoft Excel 2007. **Resultados:** Neste período foram agendadas 1038 consultas, das quais 899 foram realizadas, resultando num absentismo de 13,4%. A média de idades foi de 14,2 anos; 53% eram do sexo feminino. As faltas no período da manhã representaram 64,1%. Em 64% dos casos, as faltas foram a consultas de seguimento, sendo que a média de tempo decorrido desde a última consulta foi de 4,75 meses. Cerca de 24,7% faltaram mais do que uma vez. Da amostra inicial, 24 foram excluídos da análise descritiva dos dados recolhidos por inquérito telefónico por impossibilidade de contacto. Em 51,6% dos casos de absentismo, a distância do Hospital à residência era inferior a 10 km; 62,4% deslocavam-se em carro familiar e 31,2% em transporte público. Em 12,8% ambos os pais estavam desempregados. A maioria

dos adolescentes frequentavam o ensino regular (77,4%); 46,2% frequentavam o 3º ciclo de escolaridade (7-9º ano); 40% tinha reprovado um ou mais anos letivos. Relativamente ao motivo de falta à consulta: 34% faltaram devido a atividades escolares, 18% abandonaram a consulta por se “sentirem melhores”, 12% por esquecimento e 12% por referirem dificuldades financeiras. Apenas 11,8% referem não ter recebido qualquer aviso da data de consulta; 39,8% receberam aviso por sistema de mensagem escrita telefónica nas 48h prévias. Os motivos de referência aos mais frequentes dos adolescentes que faltaram à primeira consulta ($n=41$), foram ansiedade/depressão (24%), cefaleias (20%) e alterações do comportamento (12%). Nas faltas às consultas de seguimento ($n=76$), 25% eram seguidos por ansiedade/depressão e 8% por alterações do comportamento. A maioria dos adolescentes que faltaram às consultas de seguimento tinham já diagnóstico de psicopatologia (55%). **Conclusões:** Verificamos que a maioria dos casos de faltas ocorreram no período da manhã o que nos leva a inferir acerca da interferência da consulta com a atividade lectiva. Dos adolescentes que faltaram à consulta, a maioria iam a menos de 10Km do hospital e deslocavam-se em carro familiar, pelo que, estas variáveis não podem ser consideradas relevantes no absentismo. Os motivos de falta foram semelhantes aos encontrados por outros autores. No entanto, a dificuldade financeira igualou a percentagem de adolescentes que faltaram por esquecimento. A presença de psicopatologia apresentou-se como um importante fator de absentismo. Dadas as múltiplas variáveis que condicionam o absentismo, é um desafio constante motivar os adolescentes para as consultas de Pediatria.

Palavras-chave: Absentismo, Adolescentes

PAS142 - (14SPP-65) - E. COLI E INFECÇÃO URINÁRIA - NOVOS PERFS DE SUSCEPTIBILIDADE AOS ANTIBIÓTICOS

Ana Luísa Mendes¹; Pedro Flores¹; Maria Favila de Menezes¹; Ana Serrão Neto¹

1 - Hospital Cuf Descobertas

Introdução: A terapêutica empírica e a profilaxia antibiótica dos doentes pediátricos com infecções do trato urinário (ITU) por *Escherichia coli* (*E. coli*) não são consensuais. Para tal, contribui o facto de os padrões de resistência desse agente aos antibióticos variarem consoante as áreas geográficas, tornando necessária a monitorização periódica desse parâmetro em cada centro. **Objetivos:** Conhecer o perfil de susceptibilidade aos antibióticos das estipes de *E. coli* isoladas em urocultura de doentes em idade pediátrica no Hospital Cuf Descobertas (HCD). Verificar a relação da ocorrência de resistências com factores epidemiológicos e clínicos. **Metodologia:** Estudo retrospectivo de uma amostra aleatória de casos de ITU com uroculturas positivas para *E. coli* entre Janeiro de 2009 e Dezembro de 2012. Dos processos clínicos foram recolhidos os seguintes parâmetros: idade, sexo, presença de uropatia, antecedentes pessoais de ITU, utilização de antibiótico profilático, necessidade de internamento, apresentação clínica com febre, padrão de resistência à amoxicilina / ácido clavulânico, cefuroxime, cotrimoxazol e gentamicina. Foram usados testes estatísticos adequados, de acordo com o tamanho da amostra. Foi considerado estatisticamente significativo o valor de $p < 0,05$. **Resultados:** Foram incluídas 198 crianças com ITU a *E. coli*. 75,8% eram do sexo feminino. A média de idades foi de $50,94 \pm 3,26$ meses. Havia diagnóstico de uropatia prévia em 17,7% das crianças e antecedentes de ITU em 28,8%. Mais de um quinto (21,2%) fazia antibioticoterapia profilática, maioritariamente com trimetoprim. Em 49,0% dos casos havia febre e 16,2% foram internados. Encontramos 23,2% de estirpes resistentes a amoxicilina / ácido clavulânico, 7,1% a cefuroxime, 27,8% a cotrimoxazol e 2,5% a gentamicina. O perfil de resistências aos antibióticos testados manteve-se semelhante ao longo dos anos avaliados. A resistência à amoxicilina / ácido clavulânico foi mais frequente no sexo masculino (35,4% vs 19,3%; $p = 0,022$) e em crianças mais novas ($36,76 \pm 5,17$ vs. $55,24 \pm 3,88$ meses; $p=0,29$). A resistência ao cotrimoxazol foi mais frequente nas crianças que faziam profilaxia antibiótica (47,6% vs 25,0%, $p=0,001$). **Conclusões:** As recomendações internacionais preconizam a monitorização do perfil local de resistências na tomada de decisão relativa ao tratamento empírico e profilaxia da UTI por *E. coli* em idade pediátrica. Esta revisão permitiu verificar que, na nossa população, a taxa de resistência à amoxicilina / ácido clavulânico foi de 23,2%, ocorrendo principalmente em crianças do sexo masculino, mais

novas e com uropatia associada. A resistência a cefuroxime foi de 7,1%. A utilização de trimetoprim profilático associou-se a uma maior probabilidade de resistência ao cotrimoxazol. Numa revisão efectuada no HCD e referente a 2001- 2004, a taxa de resistência de *E. coli* a amoxicilina / ácido clavulânico rondava os 10%, o que legitimava a utilização desse antibiótico como terapêutica empírica da ITU. O aumento de resistências agora documentado justifica a revisão dessa atitude. A resistência ao cefuroxime mantém-se baixa, o que permite considerar a sua introdução como antibiótico de primeira linha na terapêutica empírica da UTI. A elevada taxa de resistências ao cotrimoxazol, bem como o seu incremento em doentes medicados profilaticamente com trimetoprim deve fazer-nos questionar eficácia e a utilidade dessa prescrição.

Palavras-chave: E.coli, ITU, resistência, amoxicilina/ácido clavulânico, trimetoprim

PAS143 - (14SPP-162) - (*) NEFROCALCINOSE E NECROSE GORDA DO TECIDO CELULAR SUBCUTÂNEO

Cláudia Loureiro Gomes¹; Melanie Martins¹; Luísa Lobo¹; Carla Simão¹

1 - Hospital de Santa Maria-CHLN EPE

Introdução / Descrição do Caso: A necrose gorda do tecido celular subcutâneo (NGS) do recém-nascido (RN) é uma panícula rara, transitória e auto-limitada. A sua etiologia é incerta podendo resultar da interação de diferentes factores maternos e neonatais. A evolução é habitualmente favorável, com resolução espontânea das lesões, mas podem surgir complicações potencialmente graves. A hipercalemia é uma complicação grave, causa de morbilidade e eventual mortalidade. Descreve-se um caso NGS num RN que evoluiu com hipercalemia e nefrocalcinose. RN do sexo feminino, produto de gestação de 39 semanas, vigiada e sem intercorrências. Parto distóxico por cesariana por sinais de sofrimento fetal. Índice de APGAR 3/6/6 (1º/5º e 10º minutos), com peso ao nascer de 4995g (percentil >90). Submetida a hipotermia passiva. Na 1ª semana de vida desenvolveu quadro de sepsis e NGS que evoluiu de forma extensa e grave a partir do 7/8º dia. Apresentou lesões cutâneas nodulo-papulares, eritematosas, dispersas pelo tegumento, com maior concentração no dorso, região glútea e membros superiores. O diagnóstico de NGS foi clínico. Os valores laboratoriais relativos ao metabolismo fosfo-cálcico eram normais. A determinação de cálcio urinário não foi efectuada. Foi instituída analgesia e ventilação mecânica entre o 9º e 15º dias de vida por apneias que ocorreram no contexto da necessidade de doses elevadas de analgesia. Ao 20º dia de vida o quadro cutâneo pareceu estar controlado, sem aparecimento de novas lesões e analiticamente o valor de cálcio total sérico manteve-se normal (10,8 mg/dl). Teve alta e foi reinternada em D37 por dificuldade alimentar, com reflexos de sucção e deglutição fracos, hipotonia axial e dor à mobilização. A avaliação analítica revelou hipercalemia grave (cálcio total sérico (CaT(s)): 16,2 mg/dL; cálcio sérico corrigido para a albumina sérica: 17,2mg/dL, VR (8-10 mg/dl)). A ecografia renal revelou “sinais de nefrocalcinose medular bilateral e litíase no seio renal esquerdo”. Não se identificaram focos de calcificação em outros órgãos (coração e cérebro). Instituiu-se hidratação endovenosa, restrição do aporte de cálcio, diurético da ansa e corticoterapia que foi mantida durante 20 dias. Ao 64º dia apresentava ainda lesões evidentes em todo o tegumento especialmente na região dorsal. O valor de CaT(s) (10,8 mg/dL) e da razão cálcio/creatinina na urina revelavam normalização deste parâmetros. Aos 16 meses mantém lesões cutâneas nodulares nos membros superiores e região dorsal, não dolorosas, sequelas de lesões anteriores. Analiticamente mantém função renal normal, CaT(s): de 10,3 mg/dL, fósforo sérico 5,2 mg/dL, razão cálcio/creatinina urina de 0,39 mg/mg e PTH 31,9 pg/mL. A ecografia renal mantém sinais de nefrocalcinose medular sobreponível, não sendo evidentes sinais de litíase. Mantém restrição de cálcio na dieta, faz reforço hídrico e não faz suplementação com vitamina D. **Comentários / Conclusões:** A hipercalemia é uma complicação grave da NGS e importante factor de morbilidade. É essencial monitorizar, detectar e tratar precocemente. O risco de aparecimento de calcificações metastáticas é significativo e neste caso a evolução da nefrocalcinose e as suas consequências sobre a função renal no futuro são incertas.

Palavras-chave: Nefrocalcinose

PAS144 - (14SPP-378) - TROMBOSE VENOSA APÓS TRANSPLANTAÇÃO RENAL

Rita Marques Martins¹; Fabiana Fortunato²; Rita S Oliveira³; Luísa Lobo⁴; Anabela Morais⁴; Carla Simão⁴

1 - Hospital Garcia de Orta, E.P.E.; 2 - Hospital Caldas da Rainha, Centro Hospitalar do Oeste; 3 - Hospital São Teotónio, Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 4 - Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, E.P.E.

Introdução/Descrição do Caso: A trombose venosa é uma complicação importante dos transplantes renais em idade pediátrica. A sua incidência varia entre 0.4-6%, sendo mais frequente na fase aguda (2 semanas iniciais) após transplantação. Existem vários factores de risco para a ocorrência desta complicação entre os quais a idade de transplante inferior a 6 anos, terapêutica com diálise peritoneal prévia ao transplante, tempo de isquémia fria superior a 24 horas ou instabilidade hemodinâmica peri-operatória. Apresenta-se o caso de uma adolescente de 19 anos de idade, com síndrome de WARG, com antecedentes de nefrectomia direita por tumor de Wilms, submetida a radioterapia e quimioterapia. Com rim único funcionante que evoluiu para doença renal crónica terminal, iniciando terapêutica de substituição renal (diálise peritoneal) em Agosto de 2011. Submetida a transplante renal de dador cadáver em Maio 2012. Seis meses após transplantação é internada por reacção de infecção a citomegalovírus (CMV) (D+/R+), desenvolvendo uma colite a CMV. Fez terapêutica dirigida com resolução do quadro clínico. Um ano após transplante, foi novamente internada por dor abdominal e perda ponderal significativa, acompanhada de anemia sintomática, parâmetros inflamatórios (elevação da velocidade de sedimentação, proteína C-reactiva e ferritina) e ausência de disfunção do enxerto. Da investigação etiológica destaca-se na ecografia renal (enxerto) com estudo por eco-doppler a identificação de trombose venosa ileofemural esquerda, abaixo do nível da anastomose da veia renal com a veia ilíaca externa. Iniciou terapêutica anticoagulante com enoxaparina 1mg/Kg/dose de 12/12h e contenção elástica dos membros inferiores. Assistiu-se a uma evolução clínica favorável e na reavaliação imagiológica após 1 mês de terapêutica, verificou-se permeabilidade mantida dos vasos ileofemorais, pelo que se decidiu a alta hospitalar e a continuidade da terapêutica em ambulatório. **Comentários/ Conclusões:** Este representa um caso raro de trombose venosa, sem falência do enxerto renal, um ano após transplante renal, com resolução completa com terapêutica médica. Além do risco acrescido de fenómenos trombóticos pós-transplante renal, esta adolescente tem uma infecção recente a CMV, que poderá ser um dos factores etiológicos contributivos para este fenómeno, de acordo com a literatura actual. Os eventos trombóticos após transplante renal não conseguem ser totalmente prevenidos, sendo por isso necessário elevado índice de suspeição no sentido da detecção e terapêutica precoces, pois pode conduzir à falência do enxerto renal.

PAS145 - (14SPP-597) - NEFROLITÍASE E NEFROCALCINOSE PEDIÁTRICA – ANÁLISE RETROSPECTIVA DOS ÚLTIMOS 7 ANOS

Dora Martins¹; Lea Santos¹; Cândida Cancelinha¹; Clara Gomes¹; António Jorge Correia¹

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

Introdução e Objectivos: A nefrolitíase e a nefrocalcinose são entidades clínicas que podem condicionar diminuição da função renal. Nos últimos anos tem-se verificado um aumento do seu diagnóstico em idade pediátrica. Um estudo efectuado nesta Consulta, entre 1985 e 2005 (20 anos) incluiu 63 crianças, a maioria (68%) com alterações metabólicas; 3 crianças (4,7%) evoluíram para insuficiência renal crónica (IRC). Com este estudo pretende-se rever e caracterizar os casos de nefrolitíase e nefrocalcinose diagnosticados numa consulta de referência de Nefrologia Pediátrica nos últimos 7 anos. **Metodologia:** Estudo descritivo retrospectivo dos casos de nefrolitíase e nefrocalcinose diagnosticados entre Janeiro de 2006 e Dezembro de 2012, seguidos em Consulta de Nefrologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra. O protocolo de investigação incluiu avaliação bioquímica, gasometria venosa e doseamento de factores litogénicos em urina de 12/24 horas. Analisaram-se, ainda, dados demográficos, antecedentes pessoais e familiares, clínica de apresentação, tratamento e evolução. Tratamento estatístico: PASW 18°. **Resultados:** Durante o período estudado foram diagnosticadas 43 crianças com nefrolitíase, 6 com nefrocalcinose e 3 com ambos os diagnósticos, sem predomínio de género. A

mediana de idades ao diagnóstico foi de 10,1 anos na nefrolitíase (P25 5,2 – P75 12,3) e de 2,7 anos na nefrocalcinose (P25 1,1 – P75 4,0). O tempo médio de seguimento foi de 2,1 anos. Em 18 crianças (34,6%) o diagnóstico foi efectuado após cólica renal, em 9 (17,3%) por achado ecográfico na investigação de infecção urinária (IU) e dilatação pielocalicial e em 9 casos após episódio de hematuria. Metade das crianças tinha antecedentes familiares de litíase. Todos os doentes realizaram ecografia renovesical e 8 (15,4%) radiografia abdominal, com identificação de cálculos radiopacos em 2 casos. Os principais factores subjacentes identificados foram: alteração metabólica (38 casos/73,1%) sendo a hipercalcúria e a hipomagnesiúria os mais frequentes (32,7% e 30,7% respectivamente), anomalias estruturais (20 casos/38,5%) e antecedentes de IU (18 casos/34,6%). Dez crianças (19,2%) tiveram eliminação espontânea do cálculo, sendo possível a análise da sua composição em 6: oxalato de cálcio (2), estruvite (1), apatite (1), brushite (1) e cistina (1). Treze crianças efectuaram tratamento farmacológico, 6 realizaram litotricia e 3 necessitaram de tratamento cirúrgico. Durante o seguimento, 2 crianças (4,6%) evoluíram para IRC, uma das quais com o diagnóstico de hipomagnesiúria familiar com hipercalcúria e nefrocalcinose. **Conclusões:** A nefrolitíase e a nefrocalcinose constituem entidades que podem evoluir para insuficiência renal crónica. Comparando com o estudo anterior, confirma-se uma tendência para o aumento do número de casos, o que está de acordo com o que tem sido descrito na literatura. A etiologia metabólica continua a ser a causa predominante. A prevalência de IRC mantém-se semelhante. A identificação dos factores etiológicos assume importância relevante ao permitir o tratamento precoce e, assim, poder evitar a evolução para IRC.

Palavras-chave: Nefrolitíase, Nefrocalcinose

PAS146 - (14SPP-188) - GLOMERULONEFRITE AGUDA E PNEUMONIA: UMA ASSOCIAÇÃO POUCO HABITUAL

Inês Nunes Vicente¹; Cândida Cancelinha¹; Clara Gomes¹; A Jorge Correia¹

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

Introdução/Descrição do Caso: A Glomerulonefrite Aguda (GNA) pós-infecciosa é a forma de nefrite mais frequente em idade pediátrica. A tríade clássica inclui hematuria, edema e hipertensão arterial (HTA). Habitualmente, está associada a infecções cutâneas ou faríngeas por estirpes nefritogénicas do *Streptococcus* β-hemolítico do grupo A (SBHGA). **Caso clínico:** Menina de 2 anos e 11 meses, previamente saudável, observada por febre, odinofagia, adenopatias cervicais bilaterais e hematuria macroscópica a que se associou dois dias depois oligúria e lombalgia direita. Analiticamente, destacava-se leucocitose (45 000/ μ L) com neutrofilia (42 800/ μ L), pCr (32,7 mg/dL), procalcitonina (50,8 ng/mL), ureia (145 mg/dL) e creatinina (1,9 mg/dL) séricas elevadas, hipoalbuminemia (1,9 g/dL), urocultura e pesquisa de SBHGA na orofaringe negativas. A radiografia do tórax revelou condensação da base direita associada a derrame pleural. Foi estabelecido o diagnóstico de pneumonia com derrame e GNA com insuficiência renal, tendo sido transferida para o HP, em D3, sob ceftriaxone e furosemido. À chegada, apresentava-se hemodinamicamente estável, com SDR moderado, tensão arterial 96/47 mmHg (<P 50/P 50) e edema ligeiro dos membros inferiores. A ecografia torácica confirmou atelectasia e derrame pleural direitos com 3,5 cm de espessura e múltiplos septos. A ecografia renal mostrou rins globosos com hiperecogenicidade cortical. O ecocardiograma foi normal. Na investigação analítica, mantinha insuficiência renal, com proteinúria nefrótica (Proteína/Creatinina(u)= 240mg/mmol), C3 (0,327 g/L) muito diminuído, C4 normal e título de anti-estreptolisina-O (ASO, 867 UI/ml) e anti-DNase (980 UI/ml) elevados. Às 48h de internamento, verificou-se normalização da função renal e da diurese, resolução da hematuria macroscópica e redução da proteinúria. Realizaram-se toracocenteses em D4 e D6 de doença, a segunda com saída de 980 ml de líquido pleural (LP) purulento. Por manter febre e derrame pleural volumoso, realizou toracoscopia em D11 com desbridamento de múltiplos septos de fibrina, associando-se vancomicina. Boa evolução clínica, com melhoria radiológica significativa, mas mantendo hematuria microscópica e proteinúria vestigial, tendo tido alta em D30. Na restante investigação, salientou-se hemocultura negativa, exame directo (LP) com cocos gram+ mas cultura negativa, PCR *Streptococcus pneumoniae* (LP) negativa, serologia EBV - imune, serologia *Mycoplasma pneumoniae* negativa e pANCA positivo. Os valores de TASO e anti-DNase atingiram valores máximos de 3380 UI/mL e 2490 UI/mL, respectivamente, em D35.

Durante o seguimento, verificou-se normalização do C3 após 5 semanas e do pANCA, TASO e DNase aos 3 meses. Por manter proteinúria significativa intermitente manteve seguimento na consulta de Nefrologia Pediátrica, cuja investigação concluiu tratar-se de proteinúria ortostática. **Comentários/Conclusões:** A associação de GNA e pneumonia é rara. À semelhança dos poucos casos descritos na literatura, o período de latência entre a clínica de pneumonia e GNA foi muito curto, tendo os dois diagnósticos sido estabelecidos em simultâneo. Embora o *S.pneumoniae* e o *M. pneumoniae* sejam os agentes mais frequentemente reportados, neste caso, a elevação marcada da ASO e anti-DNase e a presença de cocos gram+ no exame directo do LP poderão sugerir o envolvimento do SBHGA. Apesar da gravidade do quadro pulmonar, salienta-se a evolução favorável quer do ponto de vista respiratório, quer renal.

Palavras-chave: Glomerulonefrite aguda, pneumonia

PAS147 - (14SPP-294) - HIPERTENSÃO RENOVASCULAR ASSOCIADA AO SÍNDROME DE ALAGILLE: RARA E GRAVE

Manuel Ferreira-Magalhães¹; Liane Costa¹; Ana Teixeira¹; A. Rocha Silva²; Helena Pinto¹; A. Caldas Afonso¹

1 - Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João; 2 - Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular, Centro Hospitalar S. João

Introdução / Descrição do Caso: A hipertensão renovascular (HR) representa aproximadamente 10% dos casos de hipertensão secundária. Em idade pediátrica, a displasia arterial fibromuscular é a principal responsável pela HR, podendo surgir em contexto sindrómico. A limitação das opções terapêuticas implica diferentes abordagens médicas e/ou cirúrgicas durante a doença. Criança de 7 anos de idade, sexo feminino, com diagnóstico de Síndrome de Alagille (SA) aos 2 meses de idade, atualmente com colestase, estenose pulmonar periférica, embriotoxon posterior e HR. O diagnóstico inicial de HTA foi efetuado em Dezembro/2011. A angio-ressonância (angioRM) abdominal revelou estenose acentuada das artérias renais (AR), *kinking* do tronco celiaco e estenose da artéria mesentérica superior. Em Fevereiro/2012 foi sujeita a angioplastia com dilatação por balão sem sucesso. O pós-operatório foi complicado com anemia aguda, hematoma perineal grave, HTA de difícil controlo e falso aneurisma femoral direito, tendo sido transferida para a UCIP do nosso hospital. Repetiu angioplastia da AR direita, com evolução favorável das tensões arteriais (TA), tendo tido alta medicada com 5 anti-hipertensores. Cerca de 3 meses depois, por agravamento da TA e função renal, repetiu angioplastia com *cuttingballon*, revelando no final da intervenção apenas estenose residual à direita. No domicílio foi possível diminuir progressivamente a terapêutica de três para um único antihipertensor. Cinco meses depois foi constatado novo agravamento da TA e função renal: a angioRM mostrou agravamento de todas as estenoses previamente descritas. Em Abril/2013 foi submetida a angioplastia da AR esquerda que se revelou tecnicamente muito difícil. Em D5 pós-operatório foi detetado hematoma perirrenal esquerdo associado a enfarte da metade superior do rim e pseudoaneurisma da AR esquerda (10 mm). Efetuou drenagem cirúrgica do hematoma perirrenal mas não houve identificação do pseudoaneurisma intraoperatoriamente. No contexto de aumento progressivo das dimensões do aneurisma realizou DMSA: função diferencial simétrica; e crómio- EDTA: clear de creat- 35,7 mL/min/1,73m². Foram discutidas com a cirurgia vascular e radiologia de intervenção as melhores opções terapêuticas para preservação da função renal, nomeadamente abordagem cirúrgica (bypass ou auto-transplante) ou abordagem endovascular (stent ou embolização). Após contacto de centros de referência internacionais, foi transferida para Londres (GOSH), pela possibilidade de ser efetuado tratamento endovascular, menos invasivo, com colocação de stent. Esta intervenção não se concretizou por dificuldades técnicas, tendo sido efetuada embolização do pseudoaneurisma da AR esquerda com sacrifício do rim homolateral e angioplastia com balão e colocação de stent na AR direita. Atualmente encontra-se medicada com 4 anti-hipertensores verificando-se melhoria do perfil tensional; a creatinina actual é de 1,7 mg/dl. **Comentários/Conclusões:** As alterações vasculares estão descritas em apenas 6-9% dos doentes com SA, sendo que apenas alguns têm estenose das AR. Este caso raro demonstra: o caráter evolutivo da doença; o prognóstico desfavorável dado o atingimento sistémico da displasia vascular que virá a dificultar um tratamento de substituição renal no futuro e as dificuldades de intervenção terapêutica, que não sendo curativas, têm um benefício limitado no tempo.

Pretende-se também alertar os médicos que seguem doentes com SA para o rastreio precoce da HTA e desta situação.

Palavras-chave: Nefrologia, Hipertensão arterial, Estenose da artéria renal, Angioplastia



Alagille1

PAS148 - (14SPP-272) - DIAGNÓSTICO DE DILATAÇÃO PIELO-CALICIAL PRÉ-NATAL - SEGUIMENTO PÓS-NATAL

Maria Carlos Manuel Janeiro¹; Maria Inês Mascarenhas¹; Ana Rita Coelho¹; Vanda Anacleto¹; Natália Pona¹; Sara Pinto¹; Helena Carreiro¹

1 - Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, E.P.E.

Introdução e Objectivos: A dilatação do trato urinário é a anomalia congénita mais frequente (cerca de 20%). Apesar da sua frequência, a avaliação no período pós-natal continua a ser um grande desafio pois não existe consenso sobre o melhor protocolo de seguimento (especialmente no grupo com dilatação inferior a 15 mm). Sabe-se que a maioria resolve espontaneamente. No entanto, uma percentagem pequena corresponde a uma situação grave que pode levar a lesão renal permanente. O objectivo do clínico é identificar estes casos de forma a intervir precocemente. Foi objetivo deste trabalho rever a evolução clínica das crianças com diagnóstico pré-natal de dilatação pielo-calicial (DPNDPC). **Metodologia:** Estudo retrospectivo e descritivo dos casos de diagnóstico pré-natal de DPNDPC seguidos na consulta de Nefrologia Pediátrica (1996-2013). Foram avaliados dados epidemiológicos, clínicos e necessidade de cirurgia. **Resultados:** Foram avaliados 177 casos de DPNDPC, 72,9% do sexo masculino. A mediana da idade gestacional do DPNDPC foi de 31 semanas (18 sem. - 40 sem.). A maioria (55,9%) dos DPNDPC era unilateral, com uma mediana do diâmetro antero-posterior do bacinete de 9,3mm (4mm - 61mm). A maioria (85,3%) teve alta da maternidade com profilaxia para a infecção urinária (IU). A profilaxia foi suspensa em média aos 14,4 meses (1 mês - 8 anos). A idade mediana da realização da primeira ecografia pós-natal foi 3 dias (1 dia - 180 dias). 42,1% apresentava uma DPC entre 5 e 10 mm, 33,3% tinha menos de 5 mm, 16,4% com dilatação moderada (10-15mm) e 8,2% dilatação grave (> 15 mm). A mediana da idade de realização da segunda e terceira ecografias foi 3 e 8 meses respectivamente. O grau de dilatação na segunda e terceira ecografias foi muito semelhante ao encontrado na primeira. A cistografia para pesquisa de refluxo vesico-ureteral (RVU) foi realizada em 76 crianças (mediana - 6 meses;

1 mês - 48 meses). Foi diagnosticado RVU em 11 crianças (8 destas com RVU grau III). 57 crianças realizaram renograma com prova diurética (mediana - 6 meses; 1 mês - 72 meses) e 20 evidenciaram obstrução (18 das quais com síndrome de junção pielo-ureteral). Realizou-se cintigrafia renal em 10,7 % dos casos (mediana 15 meses) e em apenas 3 casos foram encontradas cicatrizes renais. 26 crianças (14,7%) foram submetidas a intervenção cirúrgica. O período médio de follow-up variou entre 1 e 17 anos. Apenas 13 crianças (7,3%) tiveram IU no período de follow-up avaliado. Nenhuma das crianças apresentou HTA ou proteinúria significativa. No grupo com DPNDPC ligeiros e moderados (89 crianças) verificou-se que: 8 tiveram infecção urinária (1 com cicatriz renal), 2 tinham refluxo vesico-uretral, 5 síndrome de junção e 1 obstrução uretero-vesical. 6 doentes necessitaram de intervenção cirúrgica. Os diagnósticos mais frequentes do total dos DPNDPC foram: DPC inespecífica (107), Síndrome de Junção (18) e RVU (11). **Conclusões:** Os resultados deste trabalho foram semelhantes aos de outros estudos publicados e demonstram que na maioria das situações a DPC constitui uma situação benigna e que cursa sem complicações. Apesar disso, verificou-se que mesmo no grupo das dilatações ligeiras e moderadas se encontraram algumas situações graves, o que demonstra a dificuldade da realização de um protocolo de seguimento seguro que não deixe de diagnosticar as situações graves e com necessidade de intervenção precoce.

Palavras-chave: Dilatação pielo-calicial

PAS149 - (14SPP-141) - A PISTA ESTÁ NA PELE...

Ana Maria Mateus¹; Rita Silva²; Carla Conceição³; José Pedro Vieira²

1 - Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo de Évora, E.P.E.; 2 - Serviço de Neuropediatria, Hospital Dona Estefânia, C.H.L.C.; 3 - Serviço de Imagiologia, Hospital Dona Estefânia, C.H.L.C.

Introdução: As síndromes neurocutâneas são um grupo de doenças que envolvem o sistema nervoso central, a pele e possivelmente outros órgãos que partilham a mesma origem embrionária na ectoderme. Com o presente relato de caso os autores pretendem chamar a atenção para a importância da integração das alterações cutâneas na interpretação das doenças do foro neurológico. **Descrição do caso:** Um rapaz de 7 anos de idade, previamente saudável, recorreu ao Serviço de Urgência por cefaleia occipital com uma semana de evolução. Como sintomas acompanhantes referia náuseas, dor retro-ocular e despertar noturno. O exame neurológico era normal. No restante exame objetivo inicial não foram valorizadas alterações. A avaliação por tomografia computadorizada crânio-encefálica (CE) revelou como achado ocasional acentuação da hipodensidade da substância branca associada a diminutas imagens quísticas, na ausência de outras alterações. A possibilidade de uma leucodistrofia ou de outra doença neurodegenerativa condicionou o internamento para esclarecimento etiológico do quadro clínico. Uma observação mais detalhada revelou a presença de manchas hipopigmentadas lineares segundo as linhas de Blaschko no hemitórax e membro superior esquerdo sugerindo, neste contexto imagiológico o diagnóstico de hipomelanose de Ito. Na ressonância CE verificou-se um extenso processo de leucoencefalopatia, caracterizado pelo hipersinal T2 e hiposinal T1 da substância branca dos hemisférios cerebrais, com predomínio periventricular e central, de forma quase simétrica e difusa. Observaram-se também incontáveis imagens quísticas dispersas por toda a substância branca lesada, nalgumas regiões com configuração mais linear parecendo corresponder a dilatação de espaços perivasculares. A associação de leucoencefalopatia com dilatações múltiplas de espaços perivasculares/microquistos está descrita, embora raramente, no contexto de hipomelanose de Ito. **Discussão:** A hipomelanose de Ito é uma síndrome neurocutânea com potencial de envolvimento multissistémico. O seu diagnóstico pressupõe a presença de lesões cutâneas hipopigmentadas com distribuição segundo as linhas de Blaschko. A maioria dos autores refere como condição *sine qua non* para o diagnóstico a presença simultânea de manifestações neurológicas. Estão também descritas manifestações musculoesqueléticas, craniofaciais e oculares (entre outras) nas quais se incluem dismorfias presentes neste caso. Embora se trate de uma entidade rara o seu reconhecimento é facilitado pelo mosaïcismo pigmentar com morfologia e padrão de distribuição característicos que reflecte diferentes linhagens celulares. A variabilidade nas manifestações clínicas e o seu diagnóstico e orientação precoces ditam o prognóstico. A intervenção terapêutica multidisciplinar, em função dos achados clínicos, deve ser dirigida para minimizar a eventual morbilidade associada.

Palavras-chave: Hipomelanose de Ito, linhas de Blaschko, mosaïcismo pigmentar

PAS150 - (14SPP-416) - CAVERNOMA CEREBRAL OLIGOSSINTOMÁTICO - CASO CLÍNICO

Mónica Cró Braz¹; Alexandre Rainha Campos¹; Helena Vieira²; José Carlos Ferreira¹; Ana Serrão Neto¹

1 - Hospital Cuf Descobertas; 2 - Hospital São Francisco Xavier

Introdução/Descrição do Caso: Os cavernomas, também conhecidos como malformações ou hemangiomas cavernosos são colecções de vasos capilares de parede fina, pouco elástica e irregular. Podem aparecer esporadicamente ou ser transmitidos hereditariamente, de forma autossómica dominante. Estas mutações ocorrem em genes que se julga responsáveis por proteínas que reforçam a rede inter-celular; na sua ausência as células da parede ficam fragilizadas, com maior risco de hemorragia. Os cavernomas ocorrem em todos os órgãos, mas o cérebro é o local mais frequente e o que produz sintomas e sinais mais relevantes. Ocorrem com igual prevalência em ambos os sexos, com pico de incidência entre os 30-40 anos e afectam 0,5% da população mundial. Clinicamente, manifestam-se por cefaleia, hemorragia, convulsões e/ou défices neurológicos focais. A localização, a dimensão e o número de lesões determinam a gravidade da doença. O aparecimento da RMN-CE permitiu a caracterização e o diagnóstico destas lesões vasculares, outrora sub-diagnosticadas, quer em adultos, quer em idade pediátrica. A epilepsia secundária a estas malformações tem melhor prognóstico quando a lesão e a hemossiderina que a circunda são removidas precocemente. Criança, sexo masculino, 8 anos, sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes para a doença actual que, no dia do internamento, em jejum e em posição ortostática, referiu sensação de mal-estar e visão turva seguida de perda de consciência da qual resultou queda desamparada com impacto occipital. O pai descreveu palidez cutânea, movimentos de hipertonia dos membros e desvio conjugado do olhar. A perda de conhecimento teve duração de segundos. Na admissão não apresentava alterações de relevo ao exame objectivo, excepto pequeno hematoma occipital. Perante aparecimento de vómitos incoeríveis, ficou internado para vigilância e realizou TC-CE que revelou fractura da escama occipital à esquerda com hematoma epicraniano e pequeno hematoma espontâneo frontal esquerdo, com eventual lesão vascular subjacente, calcificada à periferia. Para esclarecimento da imagem radiológica, realizou RMN-CE que confirmou tratar-se de um cavernoma. Iniciou terapêutica profiláctica com valproato de sódio na dose de 15mg/kg/dia. Realizou ainda electroencefalograma e avaliação laboratorial (incluindo glicémia, sódio, potássio, cálcio, magnésio, fósforo) que não mostraram alterações. Durante o internamento esteve sempre hemodinâmica e neurologicamente estável. Os vómitos regrediram e não apresentou novos episódios paroxísticos, referindo apenas ligeira cefaleia frontal esquerda por períodos. À data de alta apresentava discreta queda à direita na prova de braços estendidos e força grau 4 na mão direita associada a pequena perda de destreza. Sem outras alterações no exame neurológico. Manteve seguimento em consulta de Neurocirurgia, tendo sido proposto para excisão cirúrgica da lesão vascular. **Comentários/Conclusões:** Os cavernomas cerebrais são malformações geralmente assintomáticas e raras na população pediátrica. Um episódio paroxístico com perda de conhecimento pode ter como origem uma causa identificável, como o sangramento espontâneo de um angioma cavernoso, identificado e caracterizado por imagem. A RMN-CE permitiu o diagnóstico da lesão vascular, tratável cirurgicamente, possibilitando a regressão de sintomas como cefaleia e/ou convulsões e prevenindo complicações mais drásticas como hemorragia grave, hipertensão intracraniana, com risco de vida para o doente.

PAS151 - (14SPP-440) - ACIDENTES VASCULARES CEREBRAIS NEONATAIS: EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO TERCIÁRIO

Lia Oliveira¹; Lígia Paulos²; Teresa Jacinto³; Sandra Valente⁴; Joana Saldanha⁴; Teresa Moreno⁵; Sofia Quintas⁵

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 Leiria-Pombal; 3 - Serviço de Pediatria, Unidade da Mulher e da Criança, Hospital do Divino Espírito Santo-EPE, Ponta Delgada; 4 - Serviço de Neonatologia, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 5 - Unidade de Neuropediatria, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: Os acidentes vasculares cerebrais (AVC) representam uma importante causa de mortalidade e morbidade neurológica crónica

em crianças. A activação de mecanismos de coagulação no período perinatal aumenta o risco de fenómenos tromboembólicos e, conseqüentemente, de AVC. A principal manifestação clínica consiste em convulsões neonatais, habitualmente focais, sem outros sinais de encefalopatia. Os fatores de risco são múltiplos e devem ser regularmente pesquisados. **Objetivo:** Caracterizar os casos de AVC neonatal admitidos numa Unidade de Cuidados Intensivos Neonatal (UCIN) e seguidos em consulta de neuropediatria de um hospital de nível 3, num período de 5 anos (2008-2012). **Metodologia:** Estudo descritivo retrospectivo por análise de processo clínico. **Resultados:** No período do estudo foram seguidos treze RN, seis do género masculino. Em três existiram complicações na gravidez (hipertensão arterial) e nenhum apresentava antecedentes familiares de doença cardiovascular ou trombofilia. A maioria dos partos (doze) foi distócico, com necessidade de reanimação avançada em cinco. A mediana do índice de Apgar aos 1, 5 e 10 minutos foi, respetivamente, 7(0-10)/10(2-10)/10(4-10). Todos os RN eram de termo, com peso adequado. Convulsões constituíram a apresentação clínica em nove dos RN, com mediana de início de sintomas de 22 (0-216) horas de vida. Doze AVC's foram isquémicos (dois com transformação hemorrágica), sendo o único hemorrágico decorrente de um cavernoma talâmico. Na maioria dos casos o atingimento hemisférico foi unilateral (sete hemisfério esquerdo). O território mais frequentemente afetado foi o da artéria cerebral média (ACM). Da investigação etiológica realizada, todos os doentes realizaram rastreio de trombofilias, ecocardiograma e eco-doppler. Detetaram-se alterações analíticas pró-trombóticas relevantes (anticorpo IgM anti-β2 glicoproteína) num RN e em quatro mutações pró-trombóticas. Foram encontradas alterações no eco-doppler cervical em quatro casos (duas disseções da carótida interna e duas estenoses da ACM). Nenhuma criança apresentava alterações ecocardiográficas relevantes. Segundo a classificação etiológica de Ganesan V, a maioria dos eventos foi de causa indeterminada, dois por disseção, dois por arteriopatía cerebral esteno-oclusiva e um de outra etiologia determinada (factor pró-trombótico). Apenas três casos foram medicados com ácido acetilsalicílico (disseção da carótida e síndrome anticorpo anti-fosfolípido). A mediana de tempo de internamento na UCIN foi de 10 (4-14) dias. Com uma mediana de seguimento de 30 (6-51) meses após o episódio agudo, oito crianças não apresentavam sequelas, duas apresentavam hemiparesia isolada, uma hemiparésia com epilepsia e atraso do desenvolvimento psico-motor (ADPM), uma epilepsia isolada e uma ADPM isolado. Não ocorreu nenhuma morte. **Conclusões:** É importante a suspeição clínica do AVC neonatal, dado o quadro na maioria das vezes ser pauci-sintomático. Apenas a pesquisa exaustiva e sistemática dos fatores de risco permitirá a sua identificação. A morbidade não é desprezível; apesar de um tempo de seguimento ainda curto, num período de 5 anos foram diagnosticados treze casos, identificando-se sequelas neurológicas em cinco doentes. É essencial o seguimento a longo prazo de forma a identificar sequelas tardias.

PAS152 - (14SPP-471) - UM CASO DE NEUROFIBROMATOSE TIPO 1 COM MANIFESTAÇÃO NEONATAL

Ana Maria Mateus¹; João Brissos²; Carla David³; Gabriela Pereira⁴; Lurdes Ventura⁴; José Pedro Vieira⁵; Raul Silva²

1 - Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE; 2 - Serviço de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE; 3 - Unidade de Cuidados Intermédios Neonatais, Maternidade Alfredo da Costa, CHLC-EPE; 4 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE; 5 - Serviço de Neuropediatria, Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE

Introdução: A Neurofibromatose tipo 1 (NF1) é uma síndrome neurocutânea autossómica dominante cujas características principais são os neurofibromas e as manchas cutâneas café com leite. A sua incidência está estimada em 1:3000 nados vivos. A idade de apresentação e as manifestações clínicas têm expressividade variável intrafamiliar e interindividual. O espectro de gravidade abrange desde casos assintomáticos a situações com morbidade e mortalidade significativa. Os primeiros sinais podem surgir em qualquer fase da vida. Relata-se uma forma de apresentação rara e grave no período neonatal cuja evolução clínica faz prever um prognóstico reservado com implicações na atitude terapêutica. **Descrição do caso:** Recém-nascido masculino, filho de mãe com NF1. Gravidez vigiada que decorreu com restrição do crescimento intra-uterino e pré-eclâmpsia. Cesariana às 34 semanas. Baixo peso ao nascer. No exame objetivo salientava-se, à direita, exoftalmia, tumefação subcutânea na pálpebra superior e região cervical e curvatura da perna. A ressonância magnética crânio-encefálica

revelou displasia da asa do esfenóide à direita e múltiplas lesões nos nervos cranianos e raquidianos compatíveis com neurofibromas, assumindo-se o diagnóstico de NF1. A telerradiografia da perna evidenciou displasia da tibia. Alta da maternidade no 25º dia de vida com orientação multidisciplinar. A evolução clínica foi complicada aos 4 meses por hematoma subdural e hidrocefalia com necessidade de derivação ventricular externa. Detetada fratura da tibia direita com evolução para pseudoartrose. Atualmente com 6 meses de vida mantém internamento com ventilação espontânea por traqueostomia e alimentação por gastrostomia percutânea. O controlo clínico e imagiológico revela progressão na extensão dos neurofibromas plexiformes centrais e periféricos (paravertebral torácico inferior e retroperitoneal) sem possibilidade de tratamento cirúrgico. **Comentários/Conclusões:** Muitas das manifestações clínicas e complicações da NF1 são características de determinada idade. A apresentação no período neonatal não é muito comum. O presente caso documenta manifestações infrequentes mas típicas desta fase: os neurofibromas plexiformes, com característico envolvimento da órbita e pálpebra superior; a displasia da asa do esfenóide com protusão ocular e a displasia congénita da tibia com potencial de evolução para pseudoartrose. Estão reunidos critérios para o diagnóstico de NF1 disseminada que se associa a uma taxa de mortalidade elevada. A discrepância da gravidade do quadro clínico desta díade mãe-filho ilustra a variabilidade extrema da expressão fenotípica do gene NF1 que dificulta o aconselhamento genético. Embora seja possível o diagnóstico pré-natal, não se consegue contornar a imprevisibilidade da clínica e do prognóstico. Atualmente a abordagem da NF1 consiste na detecção precoce das complicações passíveis de tratamento. A remoção cirúrgica dos neurofibromas plexiformes tem apenas indicação quando o crescimento tumoral compromete estruturas vitais ou resulta num desfiguramento cosmético. Por vezes, a extensão tumoral inviabiliza a ressecção completa. A esta problemática acresce a eventualidade de recidiva tumoral nos casos de excisão incompleta, o que levanta dilemas na abordagem clínica, muitas vezes restringida a efeitos paliativos. Estão em fase de ensaio clínico fármacos para redução do volume dos neurofibromas plexiformes (interferão alfa, imatinib) que estamos atualmente a considerar no presente caso.

Palavras-chave: Neurofibromatose tipo 1, neurofibroma plexiforme, displasia da asa do esfenóide

PAS153 - (14SPP-528) - LEUCOENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL EM IDADE PEDIÁTRICA – EXPERIÊNCIA DE 5 ANOS NUM HOSPITAL TERCIÁRIO

Duarte Rebelo¹; Cristina Camilo¹; Francisco Abecasis¹; Marisa Vieira¹; Teresa Moreno¹; Sofia Quintas¹

1 - Hospital de Santa Maria, CHLN

Introdução e Objectivos: A Leucoencefalopatia Posterior Reversível (LEPR) é um síndrome caracterizado clinicamente por cefaleias, alterações da acuidade visual, convulsões e depressão do estado de consciência. Os fatores potenciais habituais são a elevação abrupta da pressão arterial, insuficiência renal, retenção hídrica e terapêutica imunossupressora. Os achados da neuroimagem, especificamente na ressonância magnética crânio-encefálica (RM CE), são característicos. A terapêutica é sintomática e dirigida ao fator desencadeante e o prognóstico é favorável na maioria dos casos. O objetivo deste trabalho foi caracterizar os casos clínicos de doentes em idade pediátrica acompanhados no departamento de pediatria de um hospital terciário com o diagnóstico de LEPR. **Metodologia:** Estudo descritivo retrospectivo por consulta do processo clínico de doentes internados por LEPR no Hospital de Santa Maria entre janeiro de 2008 a maio de 2013. **Resultados:** No período do estudo foram seguidas no departamento de pediatria seis crianças/adolescentes com o diagnóstico de LEPR, todas admitidas na unidade de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) do mesmo. A mediana de idades foi 10 anos (21 meses a 15 anos). Os sintomas na apresentação foram: crises tónico-clónicas generalizadas (6/5), cefaleias (3/6), alteração do estado de consciência (3/6) e amaurose (2/6). Os achados na RM CE foram sugestivos do diagnóstico com lesões hiperintensas de localização cortico-subcorticais (3 casos) e nos gânglios da base e no cerebelo (1 caso); 2 doentes efetuaram tomografia computadorizada crânio-encefálica. Os fatores desencadeantes identificados foram insuficiência renal (3/5), dois dos casos com crise hipertensiva associada; eclâmpsia; pós-terapêutica com corticoide, tacrolimus e micofenolato de mofetil em doente submetido a transplante

cardíaco; e pós-terapêutica com ciclosporina associada a hipertensão arterial em doente submetido a transplante de medula óssea. O tratamento compreendeu medidas sintomáticas (terapêutica anti-hipertensiva e anti-convulsivante e medidas controlo insuficiência renal) e suspensão dos fármacos imunossupressores utilizados. Uma criança necessitou de suporte ventilatório. A mediana dos dias de internamento na UCIP foi de 6 dias (2 a 35 dias). No seguimento até à actualidade, todos os doentes se encontravam assintomáticos, exceto um doente que se mantém medicado com terapêutica antiepiléptica e outro doente que é seguido noutra hospital. **Conclusões:** Embora pouco frequente, a LEPR exige um diagnóstico atempado, de forma a permitir a rápida instituição das medidas terapêuticas adequadas, entre as quais o tratamento da causa etiológica é fulcral. Só dessa forma é possível assegurar uma evolução geralmente benigna. A suspeição clínica precoce é fundamental em doentes com fatores de risco conhecidos, conduzindo a rápida realização de RM CE, que permite confirmar o diagnóstico, em função das alterações típicas.

Palavras-chave: Leucoencefalopatia posterior reversível, casuística

PAS154 - (14SPP-545) - ABORDAGEM CIRÚRGICA DA EPILEPSIA REFRACTÁRIA NA CRIANÇA

Helena M. Silva¹; J. Freitas²; I. Carrilho¹; S. Figueiroa¹; M. Santos²; J. Chaves²; L. Lima²; J. Ramalheira³; J. Lopes³; R. Chorão³; R. Range^{1,4}; Teresa Temudo¹

1 - Serviço de Neuropediatria, Centro Hospitalar do Porto; 2 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto; 3 - Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar do Porto; 4 - Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar do Porto

Introdução e Objectivos: A cirurgia de epilepsia constitui uma opção terapêutica na criança com epilepsia refratária, com resultados favoráveis no controlo das crises e na melhoria da qualidade de vida. Deve ser efetuada num centro de referência onde exista uma equipa multidisciplinar experiente. O presente estudo tem por objectivo caracterizar o tipo de epilepsia refractária e avaliar a eficácia da cirurgia em todas as crianças operadas num centro de referência. **Metodologia:** Estudo retrospectivo dos casos de epilepsia refratária submetidos a tratamento cirúrgico no período compreendido entre 2005-2013. Analisaram-se dados demográficos (sexo e idade), clínicos e cirúrgicos. Incluídos os casos com período de follow-up mínimo de 12 meses de pós-operatório. O outcome foi definido segundo a Classificação de Engel. **Resultados:** No período referido, 16 crianças foram submetidas a tratamento cirúrgico de epilepsia; excluídas duas crianças por apresentarem um período de follow-up < 12 meses. Nove (64.3%) eram do sexo feminino e a mediana de idade à data da cirurgia foi de 9,2 anos (2,4-18). O início das crises ocorreu numa mediana de idade de 2,6 anos (0.09-13); em quatro crianças a apresentação ocorreu no primeiro ano de vida. As crises eram maioritariamente focais, temporais em 5 casos (35%). Relativamente à patologia subjacente, destaca-se: patologia tumoral em quatro (três DNET, um ganglioglioma), displasia cortical em três, enfarte isquémico em duas. Foram realizadas 5 lobectomias, 4 hemisferectomias funcionais, 4 lesionectomias e 1 calosotomia. Após um período de follow-up médio de 4.4±1.6 anos, 7 crianças (50%) alcançaram a Classe I de Engel e 5 (35.7%) não tiveram benefício com a cirurgia (Classe IV). A displasia cortical e a presença de crises no pós-operatório associou-se com pior prognóstico. A mortalidade foi de 0%. **Conclusões:** A cirurgia da epilepsia é um tratamento seguro na criança com epilepsia refratária. O prognóstico a longo prazo é favorável, multifatorial e dependente da patologia de base. Tal como vem sendo referido na literatura, a displasia cortical associa-se a pior prognóstico.

Palavras-chave: Epilepsia refratária, Cirurgia de epilepsia

PAS155 - (14SPP-53) - (*) LESÃO RENAL AGUDA APÓS CIRURGIA CARDÍACA NUM SERVIÇO DE MEDICINA INTENSIVA PEDIÁTRICA

Liane Correia-Costa¹; Susana Corujeira¹; Marta João Silva²; Teresa Cunha Mota²; Maria José Oliveira²; Augusto Ribeiro²

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar São João, EPE; 2 - Serviço de Medicina Intensiva Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar São João, EPE

Introdução e Objectivos: A lesão renal aguda (LRA) constitui uma complicação importante do pós-operatório cardíaco. Em crianças após cirurgia de cardiopatia congénita, estima-se que possa atingir uma incidência de 3 a 42%, com um aumento de morbimortalidade associado que pode atingir os 79%. Desde

a aplicação dos critérios de RIFLE (*risk, injury, failure, loss e end-stage*) vários estudos reportam valores superiores de LRA no pós-operatório cardíaco em idade pediátrica, associados a diversos factores de risco que importa identificar. O objectivo deste estudo é o cálculo da incidência de LRA num serviço de medicina intensiva pediátrica após cirurgia cardíaca e a identificação de factores associados. **Metodologia:** Foram revistos os registos clínicos de todos os doentes submetidos a cirurgia cardíaca até aos 18 anos de idade, com internamento no Serviço de Medicina Intensiva Pediátrica do CHSJ de Janeiro a Dezembro de 2012. Foi determinado o valor máximo do score de RIFLE para cada doente, baseado na percentagem de variação da creatinina sérica em relação ao valor pré-operatório. Foram também recolhidos dados relativos à administração de infusões vasoactivas e diuréticos, duração de ventilação mecânica, tempo de internamento em SCIP, tempo de internamento total e mortalidade intra-hospitalar. **Resultados:** Foram incluídos 61 doentes, com uma mediana de idades de 38 meses (1 mês a 17 anos), 34 dos quais do sexo masculino. As categorias de risco ajustado para cirurgia de correcção de cardiopatia congénita (RACHS-1) foram definidas para 59 doentes (2 cirurgias por cardiopatia reumática): categoria 1 29.5% (18), categoria 2 45.9% (28), categoria 3 23% (23), categoria 4 1.6% (1). A média dos valores pré-operatórios de ureia e creatinina foi significativamente diferente do valor máximo atingido no pós-operatório (31.3 vs. 43.5, $p < 0.001$ e 0.35 vs. 0.43, $p < 0.001$, respetivamente). De acordo com os critérios de RIFLE, 42 doentes (69%) apresentaram evidência de LRA. O score de RIFLE máximo foi de R (*risk*) em 9 (14.8%) doentes, I (*injury*) em 7 (11.5%) e de F (*failure*) em 1 doente. Às 48h, destes 17 doentes, 10 mantinham algum grau de LRA (apenas 3 mantiveram o mesmo grau de LRA). Nenhum doente necessitou de terapêutica de substituição renal. Os doentes com algum grau de LRA apresentam um nº de dias de internamento em UCI superior (5.41 vs. 3.66, $p = 0.023$), maior nº de dias de ventilação mecânica (3.76 vs. 1, $p < 0.001$) e maior nº de dias com necessidade de suporte vasoactivo (4.24 vs. 1.3, $p < 0.001$). **Conclusões:** A incidência de LRA após cirurgia cardíaca, na nossa amostra, estimada pelos critérios de RIFLE, é bastante elevada. Dado o tamanho da amostra e a baixa mortalidade reportada (apenas 1 óbito), não é possível avaliar as implicações deste achado na mortalidade pós-cirúrgicas mas é evidente o aumento na duração do internamento em UCI. São necessários mais estudos que permitam melhor identificar factores de risco modificáveis de LRA, de forma a melhorar o prognóstico neste grupo de doentes.

Palavras-chave: Lesão renal aguda, cardiopatia congénita/adquirida, cirurgia cardíaca

PAS156 - (14SPP-368) - (*) HIPERNATREMIA NO TCE GRAVE: RISCO OU BENEFÍCIO?

Pedro Fernandes¹; Inês Vicente¹; Andrea Dias¹; M^a Teresa Dionísio¹; Carla Pinto¹; Alexandra Dinis¹; Leonor Carvalho¹; José Farela Neves¹

1 - Serviço de Cuidados Intensivos, Hospital Pediátrico Carmona da Mota, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), E.P.E.

Introdução e Objectivos: A hipernatremia tem sido associada a mau prognóstico em doentes graves. No traumatismo crânio-encefálico (TCE) existe risco acrescido de desenvolver hipernatremia, quer pelo aporte exógeno para controlo do edema cerebral, quer através de outros mecanismos como perturbação do centro da sede, diabetes insípida central (DI) e aumento das perdas insensíveis. O objectivo deste estudo foi avaliar a relação entre o valor de sódio sérico máximo durante o internamento e o risco de mortalidade em doentes pediátricos admitidos por TCE grave. **Metodologia:** Estudo observacional com colheita retrospectiva de dados dos doentes admitidos no Serviço de Cuidados Intensivos (CIPE) com TCE grave (Escala de Glasgow = 8), entre 2003-2012. Foram analisados dados demográficos, clínicos, laboratoriais e de terapêutica. Consoante o valor de sódio à entrada, os doentes foram divididos em 3 grupos: hiponatremia (<135mmol/l), normonatremia (135-150mmol/l) e hipernatremia (>150mmol/l). Foram excluídos os doentes que fizeram DDAVP e aqueles com midríase fixa à admissão. Considerou-se o valor de sódio máximo, aquele que se manteve pelo menos em duas determinações seguidas em 24h e “dias livres de ventilação” (DLV) os dias sem ventilação nos primeiros 28 dias após TCE. A análise estatística foi efectuada usando o programa SPSS 20.0 considerando-se um nível de significância de 0.05. **Resultados:** Foram admitidos 103 doentes com TCE grave, sendo excluídos 19. Dos 84 incluídos, 55 eram do sexo masculino. A mediana de idade foi de

7A (P 25 4A- P 75 11A). Os principais mecanismos de traumatismo foram o atropelamento (33) e acidente de viação (21). A mediana da duração de internamento foi 4 dias (P 25 2- P 75 7) e a de DLV foi 25 dias (P 25 23- P 75 27). Na admissão, 11 apresentavam hiponatremia, 70 normonatremia e 2 hipernatremia. Necessitaram de suporte inotrópico 40 doentes e em 42 foi colocado sensor de pressão intracraniana (PIC), com ou sem drenagem de líquido cefalorraquideo. Os doentes aos quais foram administrados NaCl 3% (39) e manitol 20% (71) fizeram em mediana 4 mEq/kg e 1.9 g/kg respectivamente. Faleceram cinco doentes. Associaram-se com mortalidade: valor de Escala de Glasgow mais baixo na admissão ($p < 0.001$), menor duração de internamento ($p < 0.025$), menos DLV ($p < 0.002$) e valor de natremia mais elevado ($p < 0.001$). Não se associaram com mortalidade: a quantidade de sódio e manitol administrados, rapidez com que o nível máximo de sódio foi atingido, uso de barbitúricos, necessidade de inotrópicos, colocação de sensor de PIC, sexo e idade. Não se verificou correlação entre g/kg de manitol 20% e mEq/kg NaCl 3% administrados e natremia. Na análise multivariada através de regressão logística, apenas o nível de sódio sérico máximo mostrou ser um factor de risco independente para mortalidade ($p < 0.039$). **Conclusões:** Apesar da pequena dimensão da amostra, o nosso estudo mostrou associação entre natremia mais elevada e mortalidade nos doentes com TCE grave. É importante considerar todos os potenciais mecanismos que conduzem a hipernatremia no tratamento destes doentes. Para apoiar os resultados será necessária a realização de estudos prospectivos e com amostras de maiores dimensões.

Palavras-chave: Hipernatremia, TCE grave, Mortalidade

PAS157 - (14SPP-535) - INSUFICIÊNCIA CARDÍACA DESCOMPENSADA: ALTERAÇÕES DA FUNÇÃO RENAL E SEU VALOR PROGNÓSTICO

Lea Santos¹; Cândida Cancelinha²; Andreia Dias²; Carla Pinto²; Teresa Dionísio²; Farela Neves²

1 - Centro Hospitalar Baixo Vouga; 2 - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A síndrome cardiorenal (SCR) define-se como um estado fisiopatológico complexo em que coexiste disfunção cardíaca e renal. A SCR tipo 1 refere-se à lesão renal aguda (LRA) secundária a disfunção cardíaca aguda sendo descrita em cerca de 40% das crianças internadas por insuficiência cardíaca (IC) descompensada (d). Apesar da demonstrada importância prognóstica da LRA em doentes com ICd, ainda existe pouca evidência em relação à idade pediátrica. **Objectivos:** Determinar a incidência de LRA, verificar se está associada a pior prognóstico e avaliar a importância prognóstica do valor da ureia e creatinina em crianças internadas por ICd num Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos (CIPE). **Metodologia:** Foi realizado um estudo observacional analítico e cujo método de colheita de dados foi retrospectivo. Foram incluídas crianças admitidas por ICd no CIPE do HPC durante 5 anos (Julho 2008 a Junho 2013). Definiu-se ICd como sintomatologia de falência cardíaca *de novo* ou exacerbação aguda de IC prévia. Parâmetros analíticos avaliados: ureia e creatinina na admissão e respectivo valor máximo durante o internamento. A LRA foi definida de acordo com os critérios AKIN (*Acute Kidney Injury Network*), como um aumento da creatinina sérica em $27 \mu\text{mol/L}$. Considerou-se evolução desfavorável a morte durante o internamento ou IC terminal com recurso a transplante cardíaco ou técnicas de assistência ventricular mecânica. Para análise estatística foi utilizado o programa SPSS® versão 20.0. **Resultados:** Foram admitidas 102 crianças por ICd, tendo sido excluídas 5 por falta de dados. As 97 incluídas tinham uma mediana de idade de 4 meses (P 25 0 – P 75 80 meses) e 63% eram do sexo masculino. As principais etiologias de ICd foram: cardiopatia com obstáculo esquerdo e/ou *shunt* cardíaco esquerdo-direito em 38,1% dos casos; miocardiopatia em 25,8%; disritmias em 18,6% e doença do pericárdio em 8,2%. A média do valor máximo de creatinina sérica foi de $81 \pm 55,1 \mu\text{mol/L}$ e a do valor máximo de ureia sérica foi de $9,8 \pm 7,4 \text{ mmol/L}$. A LRA ocorreu em 39,2% dos casos, sendo utilizadas técnicas de substituição renal (TSR) em 7,2%. A evolução desfavorável ocorreu em 20,6%. A LRA ocorreu em 60% das crianças com evolução desfavorável *versus* 33,8% nas outras ($p = 0,032$, OR 2,9; 95% IC 1,1-8,1). Nestas crianças a utilização de TSR também foi superior (20% *versus* 3,9%; $p = 0,013$, OR 6,2; IC 95% IC 1,3-30,3). As crianças com evolução desfavorável apresentaram valores superiores de ureia sérica na admissão ($9,6 \pm 5,0$ vs $6,2 \pm 4,9 \text{ mmol/L}$; $p = 0,01$) e máxima ($14,7 \pm 9,4$ vs $8,4 \pm 6,1 \text{ mmol/L}$; $p < 0,001$) e de creatinina sérica na admissão ($78,6 \pm 61,6$

vs $56,0 \pm 26,3 \mu\text{mol/L}$; $p=0,015$) e máxima ($117,3 \pm 78,4$ vs $70,0 \pm 42,3 \mu\text{mol/L}$; $p<0,001$). Através da regressão logística, a variável com maior valor preditivo independente de mau prognóstico foi o valor máximo de ureia sérica ($p=0,003$; OR 1,1). A área inferior à curva obtida através da construção da curva ROC referente ao valor máximo de ureia nas crianças com evolução desfavorável foi de 0,8 ($p<0,001$; IC 95%). **Conclusões:** Este estudo mostrou a elevada ocorrência de LRA nas crianças admitidas em cuidados intensivos por ICd. Contudo, apenas o valor máximo de ureia sérica se destacou como factor predictor independente de evolução desfavorável.

Palavras-chave: Insuficiência Cardíaca descompensada, Lesão renal aguda, Síndrome Cardiorrenal

PAS158 - (14SPP-67) - COMPORTAMENTO E ADAPTAÇÃO PSICOSSOCIAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES VÍTIMAS DE TCE

Augusto Ribeiro¹; Marta Silva¹; Sara Antunes²; Paulo Almeida^{3,4}; Victor Viana^{3,5}

1 - Serviço de Cuidados Intensivos H. Pediátrico - C.H.S. João-Porto; 2 - ISCS-Norte; 3 - H. Pediátrico - C.H.S. João-Porto; 4 - Instituto Superior da Maia; 5 - Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto

Introdução e Objectivos: O Traumatismo Crânio-Encefálico (TCE) constitui uma das principais causas de mortalidade e morbidade em crianças e adolescentes. Uma grande parte dos acidentes rodoviários, escolares e domésticos resultam em TCE que comprometem o percurso de vida dos jovens acidentados e das famílias. Os objectivos desta investigação foram conhecer a adaptação psicossocial e o comportamento de crianças e adolescentes após TCE. **Metodologia:** A amostra foi constituída por 58 crianças/adolescentes com TCE, 19 do sexo feminino e 36 masculino, idade média 11,9 anos quando do acidente e que estiveram internados no SCIP do C.H.S. João - Porto entre 2000 e 2009. Como instrumentos de avaliação, para além de um Questionário Sócio-demográfico e Clínico recorreu-se ao Questionário do Comportamento de Crianças de Achenbach (CBCL) respondido pelas mães. **Resultados:** 71,7% dos acidentes foram rodoviários e entre estes 80,5% foram atropelamentos, 28,3% foram acidentes domésticos ou escolares. Foram classificados como TCE severo 79,3% dos casos, moderados 11,3% e ligeiros 9,4%. Não se verificou associação entre a gravidade do TCE e o tipo de acidente ($\chi^2=2,97$, n.s.) Em 32,8% dos indivíduos manifestavam-se problemas adaptativos globais, 48,3% revelavam problemas do domínio do controlo das emoções (Internalização) e 15,5% dos sujeitos revelavam problemas adaptativos no que se refere ao contacto com o ambiente (Externalização). Entre os problemas mais frequentemente identificados contam-se: As Queixas Somáticas e os Problemas de Atenção, em que o número de problemas era clinicamente significativo em 26% dos sujeitos, e Problemas Sociais clinicamente significativos em 21% dos sujeitos. Não se revelaram associações entre o número de problemas de comportamento e o tipo de acidente ou a gravidade da lesão. Apenas Problemas Sociais se correlacionaram com os dias em coma ($p<0,05$). **Conclusões:** Confirma-se a importância dos atropelamentos como principal causa de TCE nesta faixa etária; qualquer que seja a gravidade do TCE são de esperar implicações negativas na adaptação psicossocial numa grande percentagem dos sujeitos. O impacto dos défices no quotidiano dos sujeitos e famílias sugere a necessidade de acompanhamento multidisciplinar das crianças e jovens vítimas de TCE.

Palavras-chave: Adaptação psicossocial, comportamento adaptativo, traumatismo crânio-encefálico

PAS159 - (14SPP-120) - ASPETOS EPIDEMIOLÓGICOS E CLÍNICOS DA ACIDOSE HIPERCLORÉMICA À ADMISSÃO NUM SERVIÇO DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Luciana Barbosa¹; Clara Machado¹; Lurdes Lisboa¹; Marta João Silva¹; José Carvalho¹; Augusto Ribeiro¹

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

Introdução e Objectivos: A acidose metabólica hiperclorémica pode dever-se a três mecanismos fundamentais: a perda de bicarbonato, a regeneração insuficiente de bicarbonato ou a administração de sais acidificantes. Os autores pretendiam conhecer a realidade do Serviço de Cuidados Intensivos

Pediátricos (SCIP) relativamente à acidose hiperclorémica na admissão, procurando identificar variáveis associadas que possam ser evitáveis, visando o melhor controlo destes doentes. **Metodologia:** Estudo prospectivo dos doentes admitidos no SCIP de um Hospital de Nível 3, no período de três meses (1 de Outubro a 31 de Dezembro de 2012). Foi efetuada a análise das gasometrias arteriais realizadas à admissão e recolhidos dados clínicos e analíticos. As variáveis foram introduzidas numa base de dados eletrónica - www.acidbase.org que possibilitou uma avaliação detalhada do tipo de distúrbio ácido-base de cada doente, nomeadamente do tipo de acidose hiperclorémica (ligeira, moderada ou grave). A análise estatística foi efetuada no programa SPSS 19.0. Os resultados estão apresentados em mediana (P25-P75) ou média (desvio padrão) com um nível de significância de 0,05. **Resultados:** Foram analisadas 70 gasometrias arteriais. 58,6% dos doentes eram do sexo masculino, com uma mediana de idades de 4 anos (1,13-13,00). As situações de pós-operatório foram o motivo de admissão mais frequente (65,7%). Destaca-se da distribuição por tipo de pós-operatório: 41,3% cardio-torácicos; 28,3% neurocirúrgicos e 17,4% cirúrgicos. Das variáveis gasométricas avaliadas destaca-se um valor de pH médio 7,36 (+/- 0,09) e um valor médio de cloro de 109,3mmol/L (+/- 8,64). Constatou-se acidose metabólica hiperclorémica em 78,6% dos casos (55), sendo ligeira em 25,7% e grave em 32,9% dos doentes. 70% dos doentes (49) apresentaram hipoalbuminemia e acidose hiperclorémica concomitantemente. A existência de acidose hiperclorémica à admissão esteve mais frequentemente associada ao facto de se tratar de um pós-operatório (69,0%; $p=0,254$) e ao uso de soro fisiológico para volemização (63,6%; $p=0,234$). A acidose hiperclorémica grave encontrou-se mais frequentemente em doentes com idade ≤ 5 anos (66,7%), sob ventilação mecânica (55,6%) e nos quais se utilizou soro fisiológico (66,7%), embora sem uma diferença estatisticamente significativa. **Conclusões:** Estes resultados sugerem que a acidose metabólica hiperclorémica poderá estar relacionada com a utilização de soro fisiológico como fluidoterapia/volemização sobretudo no contexto operatório, salientando a importância da ponderação da fluidoterapia mais indicada para cada situação clínica.

Palavras-chave: Acidose metabólica hiperclorémica, fluidoterapia, pós-operatório

PAS160 - (14SPP-291) - TRADUÇÃO E VALIDAÇÃO DA ESCALA DE COMA FOUR EM CRIANÇAS GRAVEMENTE DOENTES

Sofia Ferreira¹; Daniel Meireles¹; Alexandra Pinto²; Francisco Abecasis³

1 - Faculdade de Medicina de Lisboa; 2 - Laboratório Biomatemática da Faculdade de Medicina de Lisboa; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução e Objectivos: A escala FOUR (Full Outline of Unresponsiveness), já validada em outros estudos para avaliação do estado de consciência na população adulta, avalia 4 componentes (resposta ocular, resposta motora, reflexos do tronco cerebral e padrão respiratório). O objectivo deste estudo consiste na tradução para português e validação da escala FOUR na população pediátrica, numa unidade de cuidados intensivos pediátricos (UCIPed). **Metodologia:** Este estudo observacional prospectivo, envolveu os doentes internados na UCIPed com depressão do estado de consciência (GCS<15), durante um ano. Os doentes foram avaliados diariamente para ambas as escalas (FOUR e GCS), por três tipos de avaliadores da UCI, Médico Especialista (ME), Médico Interno (MI) e Enfermeiro (E). **Resultados:** Foram incluídos 27 doentes com depressão do estado da consciência (GCS inferior a 15). A idade média dos doentes foi de 9,5 anos, com idades compreendidas entre 1 e 17 anos. O alfa de Cronbach, para avaliação da consistência interna da escala FOUR, foi elevado ($\alpha=0,84$). A concordância inter-avaliador foi superior na escala FOUR para todos os pares de avaliadores (ME/MI =0.649, ME/E =0.757 e MI/E =0.806). O par médico interno/enfermeiro demonstrou maior concordância para ambas as escalas (FOUR =0.806; GCS =0.767). **Conclusões:** A concordância inter-avaliador foi superior na escala FOUR comparativamente à escala de Glasgow. Pode ser aplicada nos doentes internados com depressão do estado de consciência na UCIPed. A escala FOUR fornece mais informações sobre o estado neurológico dos doentes e, ao contrário da GCS, todos os seus componentes podem ser avaliados nos doentes intubados.

PAS161 - (14SPP-450) - CRANIECTOMIA DESCOMPRESSIVA: A EXPERIÊNCIA DE UMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Marta Santalha¹; Sara Oliveira²; Milagros Garcia³; Lurdes Lisboa³; Josué Pereira⁴; Augusto Ribeiro³

1 - Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar do Alto Ave; 2 - Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 3 - Serviço de Cuidados Intensivos de Pediatria - Centro Hospitalar de São João; 4 - Serviço de Neurocirurgia - Centro Hospitalar de São João

Introdução e Objectivos: A craniectomia descompressiva (CD), descrita inicialmente em 1956, é uma medida indispensável para o tratamento da hipertensão intracraniana refratária à terapêutica médica. **Objetivo:** Avaliação da casuística de craniectomia descompressiva para o tratamento da hipertensão intracraniana numa unidade de cuidados intensivos pediátricos.

Metodologia: Análise retrospectiva dos doentes admitidos numa unidade de cuidados intensivos pediátricos, desde 1 de janeiro de 2006 a 31 de dezembro de 2012, com lesão cerebral e hipertensão intracraniana refratária à terapêutica médica submetidos a craniectomia descompressiva. **Resultados:** Foram realizadas CD em doentes com hipertensão intracraniana secundária a traumatismo crânio-encefálico (TCE) malformações arteriovenosas (MAV) e enfarte cerebral. Destes doentes e durante o período do estudo, 79 apresentavam hipertensão intracraniana, dos quais 24 (30,4%) realizaram CD (20/69 com TCE; 2/7 com MAV e 2/3 com enfarte cerebral). Dos casos submetidos a CD, 16 (66,7%) eram do sexo masculino, sendo a mediana de idades no diagnóstico de 10,5 anos [2-17 anos]. Previamente à CD, 83,3% dos doentes foram medicados com terapêutica osmótica (manitol 83,3%; cloreto de sódio hipertónico 33,3%), barbitúricos (62,5%) e medidas de hiperventilação (50%). O tempo desde a admissão hospitalar até realização da CD variou de 1,5 a 216 horas com uma média de 28,4 horas. O procedimento mais frequentemente realizado foi a hemicraniectomia frontotemporoparietal em 70,8%, verificando-se complicações pós-operatórias em 20,8% dos casos. Registaram-se cinco óbitos. A média de tempo de ventilação mecânica e de internamento pós-craniectomia foi de 10,2 dias [4-18 dias] e de 15,3 dias [5-42 dias], respetivamente. A mediana de tempo para a realização da cranioplastia foi de 11 semanas [3-484 semanas]. O tempo médio de seguimento foi de 51,4 meses [7-484 meses], sendo que cinco doentes (31,2%) apresentavam défices (*Glasgow Outcome Scale* 3-4) e 11 (68,7%) com boa recuperação (*Glasgow Outcome Scale* 5). Não foi possível o seguimento de três doentes. **Conclusões:** Neste estudo, a craniectomia descompressiva, apesar de não ser isenta de complicações, parece ser eficaz em doentes com hipertensão intracraniana refratária à terapêutica médica. Nos sobreviventes o prognóstico foi razoável, sendo que 68,7% apresentava na *Glasgow Outcome Scale* um valor de 5. O pequeno número de casos e a impossibilidade de um estudo randomizado comparativo com doentes submetidos apenas a terapêutica médica numa única unidade de cuidados intensivos, torna necessário a existência de futuros estudos multicêntricos prospetivos na população pediátrica para analisar a evolução posterior à realização da craniectomia descompressiva.

Palavras-chave: Craniectomia descompressiva, hipertensão intracraniana

PAS162 - (14SPP-576) - INTOXICAÇÕES GRAVES NUMA UCIP

Joana Ferreira¹; Sofia Almeida²; Marisa Vieira²

1 - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; 2 - Unidade de Cuidados Intensivos, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: As intoxicações agudas nas crianças continuam a ser um importante problema de saúde pública. Constituem um motivo frequente de recurso ao Serviço de Urgência e condicionam um número significativo de internamentos em Unidades de Cuidados Intensivos (UCI). O objetivo deste trabalho centrou-se na análise e caracterização dos casos de intoxicação aguda admitidos numa Unidade de Cuidados Intensivos de um Departamento de Pediatria. **Metodologia:** Análise retrospectiva dos processos clínicos informatizados dos casos de intoxicação aguda admitidos na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos entre Janeiro de 2007 e Dezembro de 2012. Foram recolhidos dados demográficos, clínicos e laboratoriais. A informação foi tratada com recurso ao programa Microsoft Excel 2007. **Resultados:** No período em estudo, foram admitidas 24 crianças, com predominância do sexo feminino (1,7:1) e idade média de 6,8 ± 5,5 anos. A causa acidental foi a mais frequente

(75%), verificando-se relação com antecedentes pessoais e familiares de risco. A maioria das intoxicações ocorreu no domicílio (83,3%), envolvendo apenas uma única substância (66,7%) e a via de exposição mais frequente foi a entérica (83,3%). As intoxicações medicamentosas foram as mais prevalentes (45,8%), com destaque para os anticonvulsivantes. Os agrotóxicos constituíram o segundo grupo mais frequente (33,3%). A maioria dos doentes foi transferida para a Unidade por alteração do estado de consciência e instabilidade hemodinâmica. Dez doentes (41,7%) foram transportados pelo INEM e dez (41,7%) pelo transporte inter-hospitalar pediátrico (TIP). Em 16 doentes foi administrado antídoto (66,7%), que foi iniciado antes da transferência em 11 casos. Nove doentes necessitaram de suporte ventilatório invasivo (37,5%) durante um tempo médio de 25,7 horas (intervalo 1h – 96h) constatando-se uma correlação entre o tempo de intubação endotraqueal e ventilação mecânica com a gravidade da intoxicação. Três doentes necessitaram de suporte cardiovascular (12,5%). Um doente realizou tratamento em câmara hiperbárica (4,2%). Um doente teve necessidade de realizar hemoperfusão com filtro de carvão (4,2%). Foram observadas intercorrências cardíacas (disritmias), respiratórias (insuficiência respiratória aguda), neurológicas (agitação psicomotora, hiperreflexia, convulsões e alucinações), infecciosas (pneumonias de aspiração), metabólicas (hiperglicemia) e hidro-electrolíticas (hiponatremia, hipocaliemia e acidose metabólica) em dezasseis doentes (70,8%). A média do tempo de internamento foi de 2,5 ± 2,27 dias. Todos os doentes estavam estáveis à data de alta, com recuperação sem sequelas na quase totalidade dos casos admitidos (79%). Ocorreram 3 óbitos (12,5%), todos na faixa etária dos 1-3 anos. A probabilidade de morte calculada pela escala Pediatric Risk of Mortality (PRISM) era de 27,9%. **Conclusões** Na nossa série, identificamos maior incidência das intoxicações graves em crianças com idade inferior a 6 anos e de forma acidental, o que está de acordo com a literatura e reforça a importância da prevenção primária. A precocidade do diagnóstico e transferência para a UCI, onde foram realizados suporte de órgão e terapêuticas dirigidas, foi determinante para o bom prognóstico na vasta maioria dos casos.

Palavras-chave: Intoxicações, cuidados intensivos

PAS163 - (14SPP-582) - INFECCÃO ASSOCIADA AOS CUIDADOS DE SAÚDE (IACS) NUMA UCIP

Mariana Costa¹; Marta Amado¹; Cristina Camilo¹; Leonor Boto¹; Joana Rios¹; Francisco Abecasis¹; Marisa Vieira¹

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIPed), Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN

Introdução e Objectivos: As IACS estão associadas a um aumento de morbidade e mortalidade nas UCIP. A vigilância e a monitorização são fundamentais para a implementação de medidas de prevenção e otimização clínica. **Objetivo:** Caracterizar as IACS na UCIP, de 1 de Junho de 2012 a 31 de Dezembro de 2012. **Metodologia:** Definição de IACS de acordo com o CDC. Avaliaram-se 4 tipos: traqueobronquite, pneumonia, infeção associada a cateter venoso central (CVC) e infeção urinária, nos doentes internados 48 horas entre 1 de Junho e 31 de Dezembro de 2012. **Resultados:** Dos 255 doentes internados neste período, 132 permaneceram 48 horas, 56,2% do sexo masculino. A mediana da idade foi de 8,4 anos (1 dia a 18,3 anos), mediana do internamento 12 dias (3-74). Principais causas de admissão: insuficiência respiratória (34,9%), pós-operatório (18,2%), trauma (13,6%) e causas neurológicas em 6,8%. Terapêutica antibiótica na admissão em 87% (81,7% por infeção e 18,3% para profilaxia perioperatória). Tinham cateter arterial 29,6%, CVC 34,8% e 50% cateter vesical. Foram ventiladas 72 crianças (54,6%). Ocorreram 12 IACS (9,1%): 11 infeções respiratórias (10 associadas à intubação - 8 pneumonias (14,1/1000 dias intubação) e 3 traqueobronquites (6,1/1000 dias intubação)). Os agentes isolados foram, por ordem de frequência, *Enterobacter cloacae*, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Pseudomonas aeruginosa* e *Klebsiella pneumoniae*. Ocorreu uma infeção urinária em criança com cateter vesical, a *Escherichia Coli* (2,6/1000 dias cateter), não se verificando infeções associadas a CVC. Comparando o grupo de doentes com IACS (n=12) e o grupo sem IACS (n=120), a mediana da duração de internamento foi de 10,5 e 5 dias, respetivamente. A taxa de mortalidade prevista pelo PRISM foi de 7,2% e a taxa efectiva foi de 3,8%. Não houve óbitos associados a IACS. **Conclusões:** Comparativamente a um estudo feito na nossa UCIP em 2011, houve uma menor incidência de infeções urinárias e manteve-se a incidência de infeções respiratórias associadas à intubação, indicador da necessidade de se reforçarem as campanhas de higienização das mãos e, sempre que possível,

diminuição dos dias de intubação. É de salientar a ausência de infeção associada a CVC. Embora o período estudado seja curto, este resultado, quando comparado com a incidência encontrada no nosso estudo anterior (5,6/1000 dias CVC), parece traduzir uma melhoria das medidas de atuação, nomeadamente a retirada do CVC o mais precocemente possível. Salienta-se também a elevada percentagem de doentes sob antibioticoterapia, o que é explicado pela gravidade dos doentes internados, com infeções suspeitas ou documentadas. Este estudo obteve resultados semelhantes aos descritos na literatura para as UCIP europeias e permite avaliar a evolução das IACS, desenvolvendo estratégias para a sua redução, bem como a comparação com outros centros.

Palavras-chave: IACS, UCIP, HELICS

PAS164 - (14SPP-487) - CARDIOPATIAS CONGÉNITAS NA GRAVIDEZ GEMELAR – REVISÃO DE 5 ANOS

Vasco Lavrador¹; Liliana Pinho¹; Maria do Céu Rodrigues²; Maria José Mendes²; Luísa Lopes¹; Ana Guedes¹; Sílvia Álvares³; Elisa Proença¹

1 - Serviço de Neonatologia - Centro Hospitalar do Porto; 2 - Serviço de Obstetria - Centro Hospitalar do Porto; 3 - Serviço de Cardiologia Pediátrica - Centro Hospitalar do Porto

Introdução e Objectivos: A incidência de cardiopatias congénitas (CC) é de aproximadamente 1% e parece aumentar na gravidez gemelar. O objectivo deste trabalho foi, para além de determinar a prevalência de CC, caracterizar os tipos de cardiopatia e estabelecer a taxa de diagnóstico pré-natal numa população de gémeos nascidos num hospital terciário ao longo de um período de 5 anos. **Metodologia:** Foi realizado um estudo analítico descritivo com consulta dos processos de todos os gémeos nados-vivos na Maternidade Júlio Dinis do Centro Hospitalar do Porto durante um período de 5 anos (2008 a 2012), para identificar os casos de CC e respectivos irmãos. Os dados recolhidos incluíram os resultados da ecografia pré-natal, factores de risco para CC, tipo de parto, índice de Apgar, tipo de cardiopatia, seguimento e prognóstico. **Resultados:** De um total de 725 RN foram identificados 34 doentes de 16 gravidezes. As gravidezes foram classificadas como dicoriónicas (9), monocoriónicas diamnióticas (4), monocoriónicas monoamnióticas (1). Houve 2 casos de gravidez trigemelar classificadas como dicoriónicas triamnióticas. Em 25% das gravidezes da amostra foram utilizadas técnicas de reprodução assistida. A prevalência de CC foi de 2,48% (n=18). Os diagnósticos foram: defeito do septo ventricular (DSV) (10), estenose valvular pulmonar (2), defeitos do septo auricular (DSA) (2), estenose valvular aórtica (1), defeito completo do septo auriculoventricular (1), coarctação da aorta (CoAo) (1), DSV com CoAo (1). A concordância entre gémeos foi identificada em dois pares de gémeos que se apresentaram com DSA e VSD. A maioria das CC foram detectadas em gravidezes de baixo risco e a taxa de diagnóstico pré-natal foi de 18,8%. Foram identificadas malformações associadas em 3 doentes: síndrome de Down, atresia esofágica e fenda palatina. A idade gestacional média foi de 33 semanas (30 a 37) e não se verificou diferença significativa entre o gémeo afectado e o saudável em relação ao índice de Apgar ou à necessidade de reanimação neonatal. Durante os 26,5 meses de seguimento (2,4 a 55,3 meses), apenas o doente com CoAo necessitou de correção cirúrgica. Verificou-se apenas 1 óbito em RN pré- termo, com 1000 g de peso ao nascimento, no pós-operatório de correção de CoAo.

Conclusões: Foi encontrada uma prevalência mais elevada de CC que a esperada com base em estudos populacionais. Assim, a gravidez gemelar isoladamente deve ser considerada uma indicação para ecocardiografia fetal. A taxa de diagnóstico pré-natal foi baixa, reforçando a necessidade de formação e treino especializado em ecocardiografia fetal. A maioria das CC identificadas eram simples e não resultaram num aumento significativo da morbidade.

Palavras-chave: Cardiopatia congénita, Gémeos, Diagnóstico pré-natal, Ecocardiografia fetal

PAS165 - (14SPP-564) - PREVALÊNCIA E CONDICIONANTES DO ALEITAMENTO MATERNO AO NASCER E 6 MESES DEPOIS

Patrícia Romão¹; Filipa Durão¹; Sandra Valente¹; Joana Saldanha¹

1 - Serviço de Neonatologia. Diretor: Prof. Dr. Carlos Moniz. Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE. Diretora: Prof.ª Doutora Maria do Céu Machado

Introdução e Objectivos: O leite materno é considerado o alimento ideal nos primeiros 6 meses de vida, de acordo com a Organização Mundial de Saúde.

O início e manutenção do aleitamento materno (AM) podem depender de factores socioculturais e demográficos, mas também da ação dos profissionais de saúde e comunicação social. **Objetivos:** Conhecer a prevalência do AM ao nascer, aos 3 e aos 6 meses de vida e avaliar os factores determinantes do início e manutenção da amamentação em lactentes nascidos num hospital terciário. **Metodologia:** Estudo longitudinal prospetivo, que incluiu recém-nascidos internados em exclusivo no berçário de um hospital terciário, de fevereiro a abril de 2012. Foram excluídos aqueles em que não foi iniciado o AM na maternidade. Aplicou-se um inquérito à mãe na maternidade e um questionário via correio eletrónico/contacto telefónico aos 3 e 6 meses. Foram avaliados factores demográficos, antecedentes maternos, experiência prévia de aleitamento, gestação e parto, peso ao nascer, início do aleitamento, necessidade de suplemento e uso de chupeta na maternidade, expectativa da duração do AM e factores determinantes da sua interrupção. Procedeu-se à análise estatística utilizando SPSSv20 (Qui2, ANOVA). **Resultados:** Dos 298 inquéritos realizados incluíram-se 292 pares mães/filhos. Das mães estudadas (mediana 32 anos [17-44]), 54,8% eram primíparas, 82,2% tinham nacionalidade portuguesa, 42,0% com escolaridade correspondente ao ensino universitário e 32,9% ao ensino secundário e 86,6% eram profissionalmente ativas. A gestação foi vigiada em 97,6% dos casos, com uma idade gestacional média de 39 semanas ($\pm 1,43$), sendo que 4,8% eram prematuros. Verificou-se que 93,3% tinham um peso adequado à idade gestacional. O AM iniciou-se nas primeiras 2 horas de vida em 96,9% dos casos e 29,0% dos recém-nascidos fizeram pelo menos uma vez suplemento (mediana 1 toma [1-18]), sendo a hipoglicemia (38,6%) a principal causa. 38,8% iniciaram chupeta ainda na maternidade. No que diz respeito à expectativa do AM, 43,5% referiram pretender mantê-lo pelo menos 12 meses. Não se identificaram factores condicionantes da expectativa do AM com significado estatístico (escolaridade e profissão maternas, licença parental, nacionalidade, experiência prévia, informação fornecida na gestação). Verificou-se que a cesariana ($p=0,001$), peso ao nascer ($p=0,00$) e prematuridade ($p=0,001$) se associaram à realização de suplemento. À saída da maternidade, 98,0% das mães amamentava (91,1% em exclusividade). Das respostas obtidas aos 3 (n=75) e aos 6 meses (n=49), 78,7% mantinha o AM aos 3 meses e 53,1% aos 6 meses. As principais causas referidas para a interrupção do AM foram a hipogaláctea/agaláctea e a má progressão ponderal do lactente. Não se identificaram factores condicionantes do AM aos 3 e 6 meses com significado estatístico (expectativa materna, idade e escolaridade materna, vigilância da gestação, licença parental, realização de suplemento ou de chupeta na maternidade). **Conclusões:** A prevalência de AM na alta da maternidade foi elevada (98,0%), contudo com uma taxa importante de abandono aos 3 e 6 meses. O parto por cesariana, o peso ao nascer e a prematuridade associaram-se a um maior risco de iniciar suplemento. A compreensão dos factores condicionantes do AM pode levar a melhoria das estratégias de intervenção e promoção do AM.

Palavras-chave: Aleitamento materno, Factores condicionantes, prevalência

PAS166 - (14SPP-105) - ISOIMUNIZAÇÃO RH E TRANSFUSÃO INTRAVASCULAR

Rita S. Oliveira¹; Helena Ramos²; Ana Bettencourt²; Filomena Pinto²; Israel Macedo²

1 - Serviço de Pediatria - Hospital São Teotónio Centro Hospitalar Tondela Viseu; 2 - Serviço de Pediatria Maternidade Dr. Alfredo da Costa Centro Hospitalar Lisboa Central

Introdução: A isoimunização Rh (I-Rh) é uma doença hemolítica aloimune do feto e/ou do recém-nascido (RN), cuja incidência e morbi-mortalidade neonatal têm vindo a diminuir significativamente nas últimas décadas, em virtude do rastreio populacional e da implementação de técnicas terapêuticas intra-uterinas que tentam reverter a anemia hemolítica, cujo paradigma é a transfusão intravascular (TIV). Apesar do predisposto, a morbidade neonatal prende-se sobretudo com o aparecimento de hiperbilirrubinémia e de alterações hematológicas, nomeadamente anemia e trombocitopénia, ficando ainda por esclarecer alguns aspectos na abordagem terapêutica destas condições. **Objetivos:** É objectivo primário neste estudo a análise quanto à morbidade hematológica, gravidade de hiperbilirrubinémia, colestase e, secundário, o esclarecimento da morbidade neonatal associada à técnica de TIV, num grupo de RN com o diagnóstico de I-Rh. **Material e Métodos:** Estudo de coorte retrospectivo, no qual se identificaram o grupo de RN com I-Rh nascidos na Maternidade Dr Alfredo da Costa (MAC) entre 1998 e 2011, procedendo-se a consulta do processo clínico dos RN, avaliando-se os seguintes variáveis obstétricas e neonatais: sexo, peso ao

nascer (gramas), idade gestacional (semanas), a realização ou não de TIV, valor sérico de hemoglobina ao nascer (g/dL), o valor sérico máximo de bilirrubina total (mg/dL), os tratamentos realizados no período neonatal no âmbito da I-Rh (Exsangüineotransfusão, Imunoglobulina, Transfusão de concentrado eritrocitário e de concentrado plaquetar), o aparecimento de síndrome colestática e seu tratamento. O tratamento estatístico dos dados foi efectuado na aplicação Microsoft Excel do Windows Vista® e no SPSS® versão 13.0. **Resultados:** Obteve-se uma amostra final de 65 casos, dos quais 16 tinham sido submetidos a TIV. Da análise das diferentes variáveis, constatou-se uma correlação estatisticamente significativa entre a realização de TIV e menor idade gestacional, menor peso ao nascer e valores de bilirrubina total máxima mais elevados e necessidade de exsangüineo-transfusão, refletindo a maior gravidade. Há semelhança de outros estudos internacionais, há igualmente correlação entre TIV e desenvolvimento de colestase neonatal, o que pode advir, não só de situações mais graves, mas da toxicidade induzida pela sobrecarga de ferro que esta técnica acarreta. Da avaliação do follow-up destes doentes, a anemia é uma condição com ocorre com relativa frequência e, no que diz respeito à forma tardia, esta parece assumir formas de maior gravidade nos casos submetidos a TIV (existência de correlação estatística com a necessidade de internamento para realização de transfusão de concentrado eritrocitário e utilização de eritropoietina). De igual modo, a trombocitopenia surge com mais frequência na presente de realização de TIV. Estes dados vão de encontro ao descrito na literatura, para o que parece contribuir o efeito supressor da função medular induzido pela TIV. **Conclusão:** A TIV é um importante procedimento terapêutico na abordagem pré-natal da I-Rh grave. A colestase e as co-morbilidades hematológicas, nomeadamente anemia tardia e trombocitopenia, foram neste estudo mais frequentes no grupo de doentes submetidos a TIV. A sua importância deve ser tida em conta na abordagem neonatal e no seguimento dos casos de I-Rh.

PAS167 - (14SPP-339) - (*) PNEUMOTÓRAX EM IDADE PEDIÁTRICA: CASUÍSTICA DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO

Vera Baptista¹; Joana Teixeira¹; Teresa Pontes²; Sofia Martins²; Susana Carvalho²; Ana Antunes²; Jorge Correia Pinto³; Henedina Antunes⁴

1 - Hospital de Braga; 2 - Unidade de adolescentes do Hospital de Braga; 3 - Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Braga e Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho, Laboratório Associado ICVS/3B²s, Braga/Guimarães; 4 - Unidade de adolescentes do Hospital de Braga e Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho, Laboratório Associado ICVS/3B²s, Braga/Guimarães

Introdução e Objectivos: O pneumotórax é uma entidade clínica pouco frequente. A sua caracterização, as atitudes diagnósticas e terapêuticas são controversas, sendo necessário uniformizar procedimentos. **Objectivo:** caracterizar a clínica, a epidemiologia e as atitudes diagnósticas e terapêuticas em relação ao pneumotórax numa população pediátrica. **Metodologia:** Análise retrospectiva dos processos de doentes internados no serviço de pediatria com diagnóstico de pneumotórax no período de maio de 2011 a maio de 2013. Foi excluído o pneumotórax do recém-nascido. **Resultados:** Foram diagnosticados 22 pneumotórax, em 17 doentes: 17 espontâneos - 12 primários e 5 secundários - e 5 traumáticos - 2 iatrogênicos e 3 relacionados com quedas. Foram primeiros episódios 18 e recidiva 4. Um doente apresentou 2 recidivas. A mediana de idades foi 15,5 anos, mínimo de 0 anos e máximo de 17 anos. Eram do sexo masculino 11. Nos 14 adolescentes, 10 eram do sexo masculino, nas 3 crianças, 2 eram do sexo feminino. Afetaram o lado esquerdo 13, direito em 8 e 1 foi bilateral. Quanto a fatores de risco, 6 doentes apresentavam biótipo longilíneo, 3 tabagismo passivo e 1 tabagismo ativo. Entre os pneumotórax secundários, 4 ocorreram em asmáticos, 1 associado a bronquiolite aguda, 1 a síndrome de Marfan. Foi descrita toracalgie nos 22 casos, dificuldade respiratória em 11 e tosse em 4. Em 21 casos a radiografia do tórax foi o exame inicial, em 1 foi tomografia computadorizada torácica (TCT), num politraumatizado. TCT foi pedida em 11 doentes, sendo identificadas bolhas enfisematosas apicais em 2. Foram realizadas em média $5,7 \pm 3,8$ radiografias por episódio. A mediana de dias de internamento foi 6,5. Optou-se por atitude terapêutica conservadora em 8 casos, com repouso em todos, associado a oxigenoterapia em 6. Nestes, a mediana de dias de internamento foi 5 dias. Nos submetidos a atitude invasiva, 14, realizou-se aspiração em 2, com evolução favorável, e colocação de dreno torácico em 12. Destes, 2 foram submetidos a segmentectomia pulmonar e 1 a pleurodesse química. Mantiveram drenagem torácica, em média, 9 dias, até atitude mais invasiva. Os doentes submetidos a drenagem torácica, mantiveram-na, em

média 6,3 dias. Nos doentes que receberam oxigenoterapia (15), 8 receberam a 15 L/min, variando o aporte nos restantes, entre 2 e 12 L/min. Analgesia com paracetamol foi necessária em 19 casos, morfina em 5, ibuprofeno em 1, metamizol magnésio em 1. Antibioticoterapia com Amoxicilina/ácido clavulânico foi usada em 2 e com Claritromicina em 1. Não foram usados antitússicos. **Conclusões:** O número de radiografias do tórax realizadas por episódio foi elevado. Este estudo permitiu estabelecer protocolo de atuação entre especialidades, diminuindo a radiação ao doente. A oxigenoterapia advogada a 15 L/min é colocada em causa, não sendo prática no tratamento do pneumotórax nesta unidade. Aguardamos meta-análises conclusivas para protocolar oxigenoterapia.

Palavras-chave: Pneumotórax, Uniformização de procedimentos

PAS168 - (14SPP-415) - OBSTRUÇÃO DUODENAL CONGÊNITA – TRÊS CASOS DE DIAGNÓSTICO TARDIO

Marta Loureiro¹; Maria Cabral²; Luísa Carmona²; Isabel Vieira²

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

Introdução/Descrição do Caso: A obstrução duodenal congénita é uma malformação rara, habitualmente secundária a um defeito intrínseco por atresia, estenose, membrana ou diafragma duodenais. Esta malformação resulta de uma falência na recanalização do lúmen duodenal entre a 8ª e 10ª semanas de gestação. Cerca de 1/4 dos casos associa-se a S. de Down. Tipicamente manifesta-se no período neonatal, condicionando um quadro de obstrução intestinal alta. O sinal de dupla bolha na radiografia abdominal é característico e reflecte a dilatação gástrica e duodenal proximal. A obstrução incompleta do duodeno (membrana ou diafragma duodenal perfurados, p.e) associa-se a apresentações mais variáveis e, por vezes, tardias. O seu diagnóstico constitui um desafio clínico, exigindo um elevado índice de suspeição para a sua identificação e correcção atempada. Reportam-se 3 casos de obstrução duodenal congénita de diagnóstico tardio. I. 4 anos, sexo feminino, natural de S. Tomé e Príncipe. Gestação vigiada, sem ecografias pré-natais. Vômitos biliares recorrentes desde os 3 meses e má progressão estato-ponderal desde os 6 meses. Admitida por vômitos biliares incoercíveis e dor abdominal com 24h de evolução. À observação: sinais de desnutrição e desidratação grave. Análises: ureia 90 mg/dL, creatinina 1,1 mg/dL. Radiografia simples abdominal: sinal de dupla bolha. Trânsito do delgado e tomografia abdominal superior: obstrução a nível da 2ª-3ª porção duodenal, com imagem em *windsock*, compatível com membrana duodenal; passagem filiforme de contraste. Submetida a duodenotomia com exérese parcial de membrana duodenal. Alta em D7 de pós-operatório, com boa evolução. II. 17 meses, sexo feminino. Gestação vigiada, sem alterações nas ecografias pré-natais. Diagnóstico pós-natal de S. Down. Episódios de vômitos com início após introdução de sólidos. Má progressão ponderal desde os 9 meses, cruzando percentis. Admitida por vômitos biliares incoercíveis com 12h de evolução. À observação: palidez, prostração e sinais de desidratação grave. Análises: ureia 205 mg/dL, creatinina 1,5 mg/dL. Radiografia simples abdominal: sinal de dupla bolha. Ecografia abdominal: distensão gástrica e duodenal até à transição da 2ª-3ª porção duodenal. Submetida a cirurgia, identificando-se obstrução duodenal incompleta por diafragma perfurado. Realizada duodeno-jejunojejunostomia laterolateral transmesocólica. Alta em D12 de pós-operatório, com boa evolução. III. 5 meses, sexo feminino. Gestação vigiada, sem alterações nas ecografias pré-natais. Diagnóstico pós-natal de S. Down. Admitida por vômitos persistentes com início após diversificação alimentar aos 4 meses e má progressão ponderal. À observação: desnutrida e com distensão abdominal. Ecografia abdominal e estudo contrastado gastroduodenal: distensão gástrica e duodenal proximal, sem passagem de contraste. Submetida a cirurgia, identificando-se diafragma duodenal incompleto. Realizada duodeno-jejunojejunostomia. Alta em D6 de pós-operatório, com boa evolução. **Comentários / Conclusões:** Ao contrário da atresia duodenal completa, a obstrução congénita incompleta pode não ter apresentação no período neonatal, impondo uma maior dificuldade diagnóstica. A sua identificação tardia pode condicionar quadros arrastados, com eventual evolução para desnutrição e desidratação graves. A obstrução duodenal deve ser equacionada no diagnóstico diferencial de uma criança com quadro progressivo de vômitos recorrentes e má progressão ponderal. A radiografia abdominal tem um papel-chave no diagnóstico desta doença.

Palavras-chave: Obstrução duodenal, vômitos recorrentes

PAS169 - (14SPP-31) - INVAGINAÇÃO INTESTINAL – CASUÍSTICA DE UM HOSPITAL CENTRAL

Nélia F. Costa¹; Carolina V. Guimarães²; Madalena Sasseti³; Inês Salas Sanmarful⁴; Rui Alves⁵; Paolo Casella⁵

1 - Hospital José Joaquim Fernandes, ULSBA; 2 - HPP Hospital de Cascais; 3 - Hospital Garcia de Orta; 4 - Hospital Distrital de Santarém, EPE; 5 - Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital De Dona Estefânia, CHLC

Introdução e Objectivos: A invaginação intestinal apresenta uma incidência estimada de 0,5 a 4,3 casos/1000 nascimentos, sendo a causa mais frequente de abdómen agudo em lactentes. Na maioria dos casos a etiologia é idiopática, mas pode existir um ponto de partida patológico, nomeadamente em crianças mais velhas. A tríade clínica descrita classicamente - dor abdominal, massa palpável e “geleia de framboesa” - está presente em apenas um terço dos doentes. Atualmente, na maioria dos casos, a abordagem terapêutica consiste na redução por enema (hidrostático ou pneumático), reservando-se a cirurgia para os casos de não resolução imagiológica, instabilidade clínica, suspeita de etiologia não idiopática ou inviabilidade de ansas intestinais. Caracterizar a população de crianças internadas no Serviço de Cirurgia Pediátrica do HDE, com o diagnóstico de invaginação intestinal, num período de 4 anos (entre Janeiro 2009 e Dezembro 2012). **Metodologia:** Consulta dos processos clínicos informatizados. Variáveis analisadas: demográficas, clínicas, investigação diagnóstica, abordagem terapêutica e evolução. **Resultados:** No período em questão, foram internadas 81 crianças com o diagnóstico de invaginação intestinal (média de 1,7 casos/mês, sem sazonalidade), 48 do sexo masculino e 33 do sexo feminino, com idades compreendidas entre os 67 dias e os 13 anos (mediana 12 meses). Relativamente aos antecedentes: 2,6% cirurgia abdominal e 2,5% episódio de invaginação intestinal. A clínica teve início, em 83,3% das crianças, nas 48h que antecederam o internamento, destacando-se: dor abdominal (75,3%); vômitos (65,3%); prostração (64%); retorragia (40%), 1/3 das quais “geleia de framboesa” e massa abdominal (19,7%). Constatou-se que 10,5% das crianças apresentavam concomitantemente quadro de gastroenterite aguda e 9,9% sintomas de infecção respiratória alta. No que diz respeito aos exames complementares de diagnóstico efetuados, todas as crianças foram submetidas a ecografia, 32,1% a radiografia e 2,5% a TC abdominal. Em 89,3% a localização da invaginação foi íleo-cólica e 20,5% apresentavam ponto de partida patológico, destacando-se 6 casos de divertículo de Meckel. Ocorreu desinvaginação espontânea em 8,6% dos casos e foi tentada desinvaginação imagiológica (pneumática e/ou hidrostática) em 77,8%, com uma taxa de eficácia de 73%. Em 42% dos casos houve necessidade de intervenção cirúrgica (metade dos quais por não resolução imagiológica da desinvaginação). Relativamente ao procedimento cirúrgico foi necessário efetuar ressecção de segmentos intestinais em 55,9%. Verificaram-se 6 casos de recorrência, não se registando complicações. A duração média de internamento foi de 3,1 dias (1 a 13 dias). **Conclusões:** A invaginação intestinal permanece uma importante urgência cirúrgica, sobretudo nos dois primeiros anos de vida. Globalmente, as variáveis analisadas neste estudo revelaram-se concordantes com os dados presentes na literatura. No entanto, destacamos a elevada percentagem de doentes que apresentaram um ponto de partida da invaginação patológico, que contribuiu quer para uma taxa de eficácia de desinvaginação por enema inferior à descrita noutros estudos, quer para uma taxa elevada de intervenção cirúrgica.

Palavras-chave: Invaginação intestinal

PAS170 - (14SPP-166) - CARACTERIZAÇÃO DAS LESÕES HEPÁTICAS TRAUMÁTICAS EM IDADE PEDIÁTRICA NUM HOSPITAL TERCIÁRIO (2010-2012)

Andreia Felizes¹; Sara Lobo¹; Stefanie Pereira¹; Marisa Vieira²; Miroslava Gonçalves¹
1 - Departamento de Pediatria (Directora – Professora Doutora Maria do Céu Machado) - Serviço de Cirurgia Pediátrica (Directora – Professora Dra. Miroslava Gonçalves) - Centro Hospitalar Lisboa Norte – Hospital de Santa Maria; 2 - Departamento de Pediatria (Directora – Professora Doutora Maria do Céu Machado) - Serviço de Pediatria Médica (Directora – Professora Doutora Celeste Barreto) - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (Coordenadora - Dra. Marisa Vieira) - Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital de Santa Maria

Introdução e Objectivos: O traumatismo abdominal fechado ocorre em 10 a 15% das crianças vítimas de trauma, sendo mais frequente em acidentes de alta energia ou por impacto directo nos quadrantes superiores do abdómen. O fígado é um dos órgãos mais afectados. O presente estudo pretende avaliar a população pediátrica, admitida no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital

de Santa Maria entre Janeiro de 2010 e Dezembro de 2012, com evidência de lesão hepática traumática e a eficácia do plano de investigação e terapêutico instituído. **Metodologia:** Foi realizado o levantamento dos processos clínicos dos doentes (entre os 0 e os 18 anos) com o diagnóstico de Politraumatismo e Traumatismo abdominal. Incluímos neste estudo os doentes com evidência de lesão hepática na avaliação imagiológica (por ecografia ou tomografia computadorizada) e/ou analítica (AST >200U/L e ALT >125U/L). **Resultados:** Foram encontrados 31 doentes com lesão hepática traumática, correspondendo a 25% do total de doentes estudados e a 35% dos doentes com evidência de traumatismo abdominal. A média de idades foi de 8 anos e verificou-se uma predominância do sexo masculino (58%). Em 84% dos casos o mecanismo de trauma foram os acidentes de viação (13 acidentes de viação de alta energia, 10 atropelamentos, 2 acidentes em motociclo e 1 acidente de bicicleta com impacto do guiador na região abdominal). Verificaram-se lesões associadas à lesão hepática em 87% dos casos, sendo a mais frequente a lesão torácica (48%), seguida da lesão renal (39%) e da lesão crânio-encefálica (32%). Relativamente às lesões hepáticas encontradas em 52% dos casos verificou-se apenas elevação das transaminases. Das lesões com tradução imagiológica constataram-se: em 27% lesões de grau I, 53% lesões de grau II, 7% lesões de grau III e em 13% lesões de grau IV. Apenas uma criança foi submetida a cirurgia, correspondendo a uma lesão hepática grau IV associada a instabilidade hemodinâmica. Registaram-se 19% de complicações, 83% das quais corresponderam a infecções nasocomiais, seguidas das situações de instabilidade hemodinâmica (em 2 casos); 1 caso de Pancreatite, 1 caso de fistula biliar e 1 caso de trombose venosa profunda. A função hepática em 100% dos casos normalizou e as sequelas a nível psicológico foram irrelevantes. Não ocorreram casos de mortalidade (0%). **Conclusões:** À semelhança do verificado em estudos anteriores a causa mais frequente de lesão hepática traumática foram os acidentes de viação de alta energia. A maioria das lesões hepáticas encontradas não tinham tradução imagiológica e a abordagem conservadora foi a preconizada na grande maioria das situações, com boa evolução clínica.

Palavras-chave: Lesão hepática, transaminases, mecanismo de trauma, abordagem conservadora

PAS171 - (14SPP-225) - (*) CIANOSE CENTRAL NEONATAL - NEM SEMPRE CARDÍACA, NEM SEMPRE PULMONAR

Ana Isabel Spínola¹; Raquel Guilherme²; Celeste Bento²; A. Sofia Baptista²; Tabita Maia²; Luís Relvas²; A. Catarina Oliveira²; José Farelá Neves³; M. Leticia Ribeiro²

1 - Serviço de Hematologia Clínica-Centro Hospitalar do Porto, EPE; 2 - Serviço de Hematologia Clínica-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE.

Introdução/Descrição do Caso: A cianose congénita está frequentemente associada a patologias que diminuem o estado de oxigenação da hemoglobina (Hb) ou a sua capacidade para libertar o oxigénio (O₂), nomeadamente as malformações congénitas cardíacas e pulmonares, variantes de Hb com baixa afinidade para o O₂ e metahemoglobinemia por défice de citocromo b5 reductase (cb5r) ou variantes Hb M. Os autores descrevem 3 casos de cianose neonatal devidas à presença de uma variante de Hb F-M. **Caso 1:** recém-nascido (RN) de termo, sexo masculino, índice de Apgar (IA) 9/10/10 com cianose central aos 40 minutos (min.) de vida e taquipneia. História obstétrica (HO) sem intercorrências. Pais não consanguíneos. Pai com internamento no período neonatal, etiologia desconhecida, com necessidade transfusional (desconhecida cianose neonatal). Ao exame objetivo cianose central, saturação de oxigénio (Sat.O₂) 77% com fraca resposta à ventilação mecânica com pressão positiva, hemodinamicamente estável. Avaliação cardio-pulmonar normal e rastreio séptico negativo. Parâmetros hematológicos normais, doseamentos da metahemoglobina (MetaHb) 16% e de cb5r normal. Ao 6º dia melhora progressiva da cianose e da Sat.O₂. Ao 5º mês MetaHb 1%. **Caso 2:** RN de termo, sexo feminino, IA 9/10/10. Ao 4º dia de vida cianose central sem outra sintomatologia. HO sem intercorrências. Pais não consanguíneos. Pai com intercorrência severa neonatal de resolução espontânea; primo paterno em 2º grau com cianose neonatal (caso 1). Ao exame objetivo Sat.O₂ 84-90% com fraca resposta à oxigenoterapia, hemodinamicamente estável. Avaliação cardio-pulmonar normal e rastreio séptico negativo. Parâmetros hematológicos normais, MetaHb 19.5%, cb5r normal. Ao 7º mês de vida MetaHb 1% com resolução completa da cianose. **Caso 3:** RN de termo, sexo feminino, IA 9/10/10. Às 12 horas de vida, cianose

central e discreta polipneia. HO sem intercorrências e antecedentes familiares irrelevantes. Ao exame objetivo, Sat.O 2 89-92% refratária à oxigenoterapia. Hemodinamicamente estável. Avaliação cardio-pulmonar normal e rastreio séptico negativo. Analiticamente: leucocitose com neutrofilia, Hb e plaquetas normais. MetaHb 7.4 %, cb5r normal. Ao 6º mês MetaHb 0.4%. **Comentários/Conclusões:** RNs de termo com cianose central refratária à oxigenoterapia com avaliações cardíacas e pulmonares sem alterações de relevo. De referir doseamentos elevados de MetaHb e cb5r normal, sugerindo um quadro de hemoglobinopatia. O estudo de hemoglobinas por HPLC (*High-performance liquid chromatography*) revelou um pico adicional com um tempo de retenção quase sobreponível ao da Hemoglobina fetal (HbF), sem tradução na percentagem de Hb F, estando este valor de acordo com o esperado para a idade. A redução gradual da MetaHb, e concomitante melhoria da cianose, sugeria uma variante de Hb M com alteração nas cadeias globínicas gama (cuja síntese diminui progressivamente durante os primeiros 6 meses de vida). A sequenciação dos genes *HBG1* e *HBG2* revelou a mutação c.85 C>A; p.Leu29Met, no gene *HBG2*. Esta mutação não estava descrita na literatura, tendo sido designada de Hb F-M Viseu dada a origem dos doentes. Embora as mutações nas cadeias gama associadas a metahemoglobinemia sejam raras, os autores realçam a importância do diagnóstico diferencial perante um caso de cianose. Algumas variantes não causam alterações eletroforéticas, pelo que a caracterização molecular deve ser sempre realizada em caso de suspeita. A sua confirmação evita a realização de exames complementares desnecessários e permite o esclarecimento e tranquilização dos pais, dada a evolução benigna desta patologia.

PAS172 - (14SPP-257) - ANEMIA FERROPÉNICA REFRACTÁRIA - DIAGNÓSTICOS EMERGENTES

Filipa Vilarinho¹; Maria João Palaré²; Anabela Ferrão²; Anabela Morais²

1 - Hospital Santarém; 2 - Hospital de Santa Maria

Introdução e Objectivos: A anemia ferropénica refractária (AFF) é terapêutica com ferro oral coloca como hipóteses diagnósticas a não aderência à terapêutica e a manutenção dos erros alimentares. Quando estas hipóteses são excluídas, torna-se obrigatório ponderar a patologia de absorção, tal como Doença Celíaca, Infecção a *Helicobacter pylori* e Gastrite Atrófica Auto-imune (GAAI). **Objectivo:** relato de casos clínicos de GAAI em que o diagnóstico foi realizado na sequência de AFR, caracterizando o perfil clínico, laboratorial e histológico. **Metodologia:** Estudo retrospectivo com base nos processos clínicos de doentes em idade pediátrica com AFR e diagnóstico de GAAI. **Resultados:** Incluídos 3 casos clínicos, sexo feminino, com mediana de idade à data da apresentação da doença de 14 anos e um caso com antecedentes pessoais de Diabetes mellitus tipo 1 e tiroidite auto-imune. Referenciadas à consulta para investigação de anemia microcítica detectada em análises de rotina, estando clinicamente assintomáticas. Analiticamente com hemoglobina mediana de 10,1g/dl e ferritina mediana de 3,6 ng/ml. Todas cumpriram terapêutica com ferro oral, pelo menos 3 meses. Apenas um caso com hipergastrinemia e redução do Pepsinogénio I. Todas as adolescentes apresentavam critérios serológicos de GAAI (3 com anticorpos anti células parietais positivos e anticorpos anti factor-intrínseco negativo) e critérios anátomo-patológicos (biópsia gástrica) de atrofia gástrica. A Doença Celíaca foi excluída em todos os casos. Infecção a *Helicobacter pylori* detectada num caso, tendo cumprido terapêutica tripla para erradicação. Foi realizada terapêutica com ferro endovenoso nos 3 casos, com boa resposta. **Conclusões:** A GAAI apesar de ser uma entidade rara deve ser equacionada em crianças com AFR, mesmo sem sintomatologia. O índice de suspeição deve aumentar se houver antecedentes pessoais ou familiares de doença auto-imune, pois o risco de GAAI é 3 a 5 vezes maior. Nos casos apresentados destaca-se a presença de hipergastrinemia apenas numa adolescente. A associação do *Helicobacter pylori* com GAAI já foi previamente descrita, sendo ainda incerto o seu papel na etiopatogenia desta patologia. **Palavras-chave:** Anemia ferropénica, gastrite auto-imune

PAS173 - (14SPP-515) - HEMOFILIA GRAVE - A EXPERIÊNCIA DA UNIDADE DE HEMATOLOGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DONA ESTEFÂNIA

Ana Carvalho¹; Ana Laura Fitas²; Sara Nóbrega²; Bárbara Cardoso³; Paula Kjöllersström²; Raquel Maia²; Teresa Almeida²

1 - Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, EPE; 2 - Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE; 3 - Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE

Introdução e Objectivos: A Hemofilia é uma doença crónica, hereditária ligada ao X, com uma incidência de 1-5.000/1-10.000, que cursa com diátese hemorrágica devida ao défice na produção de Fator VIII (Hemofilia A) e Fator IX (Hemofilia B). A forma grave, define-se pela presença de um nível plasmático de fator inferior a 1%, caracterizando-se pela ocorrência de hemorragias espontâneas de início precoce. A terapêutica centra-se na administração do fator da coagulação em défice com o objetivo de garantir uma vida normal, tratando e prevenindo os episódios hemorrágicos e suas complicações, sobretudo a lesão articular. A administração profilática de fator é reconhecida como abordagem de primeira linha associando-se a uma redução significativa da ocorrência da artropatia hemofílica e a uma melhoria da qualidade de vida. Considera-se profilaxia primária quando esta se inicia após a primeira hemartrose, (profilaxia secundária quando é instituída após a segunda hemartrose). A utilização de fatores recombinantes e das tecnologias de inativação dos hemoderivados, permitiu também, reduzir as complicações infecciosas. Mas com advento da terapêutica surgiram anticorpos IgG que neutralizam os fatores de coagulação (inibidores), reduzem a resposta à terapêutica dificultando a abordagem das complicações hemorrágicas. **Metodologia:** Estudo retrospectivo realizado através da consulta dos processos dos doentes seguidos actualmente no Hospital de Dona Estefânia (HDE). **Resultados:** Na Unidade de Hematologia do HDE são seguidas actualmente 25 crianças com Hemofilia grave (duas das quais com Hemofilia B) com média de idades atual de 9,5 anos (min. 4 meses - máx. 18 anos). A mediana de idade ao diagnóstico foi de 12 meses (min. 1º dia de vida - máx. 13 anos), sendo as hemartroses e hematomas subcutâneos as principais manifestações que desencadearam os diagnósticos. A maioria das crianças (72%) encontra-se sob profilaxia primária, com base no fenótipo clínico. Apenas as crianças com diagnóstico tardio ou mais velhas (com diagnóstico prévio à utilização generalizada de profilaxia primária) não puderam beneficiar desta modalidade. A média de idade de início de profilaxia é de 2.2 anos (min. 11 meses - máx. 6 anos). Em cerca de 70% dos casos esta é realizada no domicílio e apenas uma criança necessitou de cateter venoso central. A principal complicação com risco de vida foi a hemorragia intra-craniana em 16% dos casos. Apenas um adolescente apresenta artropatia hemofílica devido ao início tardio da terapêutica (imigrante do Paquistão). Em 7 casos houve de aparecimento de inibidores sendo a sua maioria transitórios mas apenas houve necessidade de indução de imunotolerância em 2 casos. **Conclusões:** De acordo com as recomendações internacionais, a profilaxia primária, com base no fenótipo clínico, tem sido utilizada de forma sistemática nos últimos 11 anos com resultados favoráveis. A colaboração com uma equipa de enfermagem experiente permitiu reduzir a necessidade de utilização de cateter venoso central e grande autonomia na realização de profilaxia fora da Unidade de Hematologia. Todos estes aspetos foram fundamentais para a melhoria da qualidade de vida. No entanto, novos desafios se apresentam, a salientar a abordagem do doente com inibidores e a consolidação de equipas multidisciplinares que permitam a prestação de cuidados de excelência.

Palavras-chave: Fator de coagulação, Hemofilia grave, inibidores

PAS174 - (14SPP-32) - TERAPÊUTICA COM IMATINIB EM LEUCEMIA MIELÓIDE CRÓNICA EM IDADE PEDIÁTRICA: A PROPÓSITO DE UM CASO RARO

Raquel Lopes¹; Maria João Magalhães²; Marta Almeida³; Armando Pinto³

1 - Serviço de Hematologia Clínica, Centro Hospitalar do Porto; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 3 - Serviço de Pediatria do IPOFG do Porto

Introdução / Descrição do Caso: A Leucemia Mielóide Crónica (LMC) é uma doença rara em idade pediátrica. O inibidor específico da tirosinase, o Imatinib, constitui hoje um tratamento de 1ª linha nos doentes com LMC. O conhecimento e avaliação da resposta a esta terapêutica em crianças e adolescentes pode ser fundamental no tratamento desta patologia nesta faixa etária. Trata-se de um adolescente, sexo masculino, admitido neste Serviço de Pediatria Oncológico, aos 15 anos de idade, em contexto de 3 episódios de perda de consciência, um dos quais associado a movimentos tónico-clónicos dos quatro membros e presença de trombocitose (plaquetas: 440000/ul). Foi estabelecido o diagnóstico de Leucemia Mielóide Crónica, com presença da t(9;22)(q34;q11.2) e do gene de fusão BCR-ABL. O doente iniciou tratamento com hidroxiureia (HU), ácido acetilalicólico (AAS) e com Imatinib, com boa resposta constatada ao fim de 3 semanas, com valor de plaquetas de 648000/mm³. Até à data, a necessidade de suspensão do Imatinib ocorreu uma única vez, no final

do 1º mês de tratamento e durante um período de 22 dias, por mielossupressão: neutropenia (510 neutrófilos/mm³) e trombocitopenia (37000/mm³). No decurso do tratamento, a HU e o AAS foram suspensos definitivamente ao final de 1 e 3 meses, respectivamente, por ausência de indicação. O doente não foi submetido a transplante de progenitores hematopoiéticos por ausência de dador compatível. Desde o 2º mês de terapêutica com Imatinib, o doente está clinicamente bem, tendo atingido a remissão citogenética e molecular, respectivamente, 3 e 12 meses após o início do tratamento. Com um follow-up de 4,5 anos, o doente mantém até à data terapêutica com Imatinib, sem necessidade de ajuste de dose, encontrando-se sem evidência de doença a nível citogenético e molecular. **Comentários/Conclusões:** Os autores salientam a eficácia e a excelente resposta ao tratamento com Imatinib, assim como a importância deste facto, num doente jovem sem dador de medula óssea compatível. Mais estudos de avaliação terapêutica são necessários nesta faixa etária.

PAS175 - (14SPP-434) - HOMEOPATIA EM PEDIATRIA. RISCOS SEM BENEFÍCIOS - RELATO DE CASO

Tiago Rito¹; Maria João Lage²; Flora Candeias¹; Maria João Brito¹
1 - Unidade de Infeciologia, HDE - CHLC; 2 - Gabinete de Risco, HDE - CHLC

Introdução/Descrição do Caso: Criança de 3 anos, sexo feminino, previamente saudável com quadro de rinofaringite prévia que recorre ao serviço de urgência por desorientação espacial, agitação psicomotora e alucinações visuais (distorção da imagem dos pais, animais selvagens, fogo), verificando-se anúria e secura das mucosas. As pupilas estavam midriáticas, pouco reativas à luz mas com reflexo direto e consensual mantidos. Apesar dos pais negarem ingestão de quaisquer medicamentos foi pedida pesquisa de tóxicos que foi negativa. Para investigação de eventual encefalite realizou TAC-CE, punção lombar e EEG que não mostraram alterações. No liquor e sangue foram efectuadas pesquisas de CMV, EBV, *Mycoplasma pn* e *Borrelia* também negativas. A avaliação pedopsiquiátrica excluiu a hipótese de psicopatia aguda. Após bastante insistência, o pai vem a referir que a criança tinha iniciado uma terapêutica homeopata com dois produtos diferentes nos dois dias anteriores, tendo-se constatado que um deles continha atropina (belladonna) e sendo o outro de constituição desconhecida. Progressivamente registou-se melhoria clínica e a criança teve alta ao fim de 48h de internamento assintomática. **Comentários/Conclusões:** A prescrição na dose recomendada, deste produto homeopático com atropina (atropa belladonna), uma substância reconhecidamente pouco segura em pediatria, originou um quadro de intoxicação atropínica com todos os prejuízos que daí resultaram para esta criança, submetida ainda a uma investigação invasiva e dispendiosa. O produto em causa não era acompanhado de qualquer informação escrita (mecanismo de acção, concentração, efeitos secundários ou precauções a tomar em caso de intoxicação) como também não fora fornecida informação oral aos pais no acto da prescrição. Num primeiro contacto, o Infarmed referiu a impossibilidade de se realizar um registo de reacção adversa medicamentosa por se tratar de um medicamento homeopático. Posteriormente este registo foi possível após intervenção direta da Direcção Geral de Saúde. Este caso pretende lançar a discussão sobre a prescrição e administração de produtos homeopáticos em pediatria, a ausência de informação escrita e as dificuldades que os clínicos podem sentir quando pretendem colher informação sobre esta medicação na história clínica, conhecer os seus efeitos ou notificar reacções adversas.

Palavras-chave: Homeopatia, Atropina, Intoxicação



20130417_102941

PAS176 - (14SPP-59) - RABDOMIÓLISE INDUZIDA POR FENOFIBRATO EM ADOLESCENTE COM INSUFICIÊNCIA RENAL CRÓNICA E HIPOTIROIDISMO

Filipa Marques¹; Carolina Viveiro²; Isabel Castro³
1 - HSFX-CHLO; 2 - HSA-CHLP; 3 - Unidade de Nefrologia CHLC, EPE - Hospital de Dona Estefânia

Introdução: A rabdomiólise é uma patologia definida pela extravasão para a circulação sistémica do conteúdo da célula muscular após necrose. O fenofibrato é um derivado do ácido fibríco indicado no tratamento da dislipidémia do adulto. A rabdomiólise provocada pelo fenofibrato em monoterapia é rara. A insuficiência renal crónica e o hipotiroidismo são factores precipitantes de rabdomiólise provocada pelo fenofibrato. **Caso clínico:** Adolescente de 14 anos, sexo feminino, com insuficiência renal crónica de etiologia desconhecida, ex-prematura de 32 semanas. Cerca de um mês e meio antes do internamento iniciou sensação de fraqueza muscular, mialgias e urina de cor escura e dez dias antes teve quadro de gastroenterite de provável etiologia viral, com desidratação ligeira e agravamento da insuficiência renal. Foi transferida para a Unidade de Nefrologia e o exame objectivo à entrada revelava jovem prostrada, sem organomegalias, com dor à palpação das massas musculares e pressão arterial de 126/82 mmHg (P95 para altura e sexo), pulso 66 bpm, temperatura 36,4°C, frequência respiratória 20/min. Peso 43 Kg, superfície corporal 1,3 m². Analiticamente: hemoglobina 10,5 g/dL, ureia 230 mg/dL, creatinina 8,42 mg/dL, sódio 135 mEq/L, potássio 5,5 mEq/L, cálcio 9,8 mg/dL, fósforo 6,9 mg/dL, AST 2569 U/L, ALT 1545 U/L, CK 8332 U/L (valor referência <145 U/L), proteínas totais 6,8 g/dL, albumina 3,8 g/dL, colesterol total 148 mg/dL, triglicéridos 203 mg/dL, LDL 96 mg/dL, HDL 34 mg/dL, T4 livre 0,57 ng/dL (v.r. 0,68-1,05 ng/dL), TSH 4,56 uUI/mL (v.r. <3 uUI/mL). Gasimetria venosa pH 7,37, bicarbonato 18 mmol/L, pCO₂ 32,2 mmHg. Taxa de filtração glomerular 9,5 mL/1,73m²/min, proteinúria e hematuria 3+ na tira teste de urina que apresentava cor escura. Estudo imunológico e serologias infecciosas negativas. A terapêutica à data do internamento consistia em: darbepoietina, bicarbonato de sódio, resina permutadora de cationes, carbonato de cálcio, calcitriol, ácido fólico, hidróxido de ferro, complexo B e enalapril, levotiroxina e há 9 meses fenofibrato aproximadamente 100 mg/dia. Quatro meses antes da terapêutica com fenofibrato a creatinina era de 2,50 mg/dl (TFG de 31,9 mL/1,73m²/min). Verificou-se que após início do fenofibrato a insuficiência renal crónica progrediu de estágio 3 para estágio 5. No 1º dia de internamento suspendeu o fenofibrato, optimizou-se a terapêutica conservadora da insuficiência renal crónica e aumentou-se a dose de levotiroxina. No 3º dia de internamento houve diminuição das mialgias e da prostração. Registou-se elevação da creatinina até 9,47 mg/dl ao 13º dia de hospitalização (TFG mínima 8,27 mL/1,73m²/min), com estabilização nos 6,71 mg/dl de creatinina e TFG 11,9 mL/1,73m²/min um mês e meio após suspensão do fenofibrato e normalização progressiva das enzimas musculares. **Comentários:** Este caso assume extrema importância como alerta para o uso de medicação não recomendada em adolescentes. A rabdomiólise é um efeito adverso grave da terapêutica com fibratos. O seu uso implica indicações precisas e clara vantagem terapêutica versus potenciais efeitos acessórios. Deve manter-se uma monitorização clínica e laboratorial rigorosa, sobretudo em adolescentes com insuficiência renal e hipotiroidismo. Os pacientes e os pais devem ser informados da possível iatrogenia potencialmente irreversível dos fibratos.

Palavras-chave: Rabdomiólise, insuficiência renal crónica, hipotiroidismo, fibrato

PAS177 - (14SPP-332) - UTILIZAÇÃO DE ANTIBIÓTICOS NA ENFERMARIA DE PEDIATRIA DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Madalena Sasseti¹; Joana Matias¹; Mónica Sousa¹; Filipa Nunes¹; Margarida Pinto¹; Manuela Braga¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta

Introdução: Actualmente, a emergência de microorganismos multirresistentes constitui um grave problema de saúde pública, com impacto económico e social. O uso racional de antibióticos (AB) nos doentes internados é a medida que melhor previne a emergência e disseminação destes agentes. É fundamental conhecer o padrão de prescrição de AB nas enfermarias hospitalares para se otimizar a sua utilização. Pouca informação existe relativamente à população

pediátrica, no entanto, sabe-se que são os fármacos mais frequentemente prescritos (35% das crianças hospitalizadas). **Objectivo:** Caracterizar a prescrição de AB na enfermaria de Pediatria de um hospital distrital. **Metodologia:** Estudo de casuística. Período: 01/01/2012 a 31/12/2012. Grupo de estudo: crianças ou adolescentes internados na enfermaria de pediatria do Hospital Garcia de Orta que realizaram AB por patologia médica, neurocirúrgica ou ortopédica. Recolha de dados: base de dados da enfermaria e consulta dos processos clínicos. Tratamento de dados: estatística descritiva (SPSS 16^ª). **Resultados:** Foram incluídos 187 doentes de um total de 559, 51% do sexo masculino, com idades entre 0 e 19 anos, 36% com menos de 1 ano, 41% com doença crónica. A mediana da duração de internamento foi de 5 dias e 17% necessitaram de cuidados intensivos. A taxa de reinternamento pela mesma doença foi de 6%. Foram as patologias respiratória (32%) e infecciosa (28%) que justificaram o maior uso de AB. A antibioticoterapia profiláctica representou 14% do total de prescrições. Os AB mais utilizados foram amoxicilina/clavulanato (21%) e ampicilina/amoxicilina (19%). Dois terços (67%) foram tratados em regime de monoterapia. Foram pedidos exames culturais em 149 doentes com uma taxa de isolamento global de 29%; nas hemoculturas a taxa de isolamento foi de 11%. De acordo com o TSA, em 41% destes doentes alterou-se o AB. **Conclusões:** À semelhança do descrito por outros estudos, cerca de 1/3 das crianças internadas na enfermaria foram medicadas com AB, maioritariamente em monoterapia. A utilização dos exames culturais e o conhecimento do padrão de sensibilidade local dos microorganismos são fundamentais para a optimização da prescrição AB.

Palavras-chave: Antibióticos, Enfermaria de Pediatria, Prescrição

PAS178 - (14SPP-296) - BLEFAROFIMOSE SINDRÓMICA - UMA NOVA MUTAÇÃO DE NOVO

Maria Inês Alves¹; Catarina Ferraz¹; Ana Maia¹; Miguel Leão²

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João; 2 - Unidade de Neuropediatria do Centro Hospitalar de São João e Serviço de Genética do Centro Hospitalar de São João

Introdução: A blefarofimose corresponde à diminuição da dimensão horizontal da fenda palpebral e a ptose à diminuição da dimensão vertical da fenda palpebral. A presença destes sinais implica o diagnóstico diferencial entre diversas entidades clínicas, das quais se destacam: blefarofimose isolada, ptose hereditária congénita, ptose com oftalmoplegia externa e síndromes dismórficas como os síndromes de Noonan, Marden-Walker, Smith-Lemli-Opitz, Ohdo, Dubowitz e Blefarofimose-Ptose- Epicanto Inverso (SBPE). O SBPE é uma doença genética autossómica dominante, com penetração praticamente completa, resultante de mutações no gene FOXL2. A sua prevalência é desconhecida, embora alguns estudos refiram ser de 1:50000. Consiste numa anomalia do desenvolvimento palpebral, traduzindo-se clinicamente por 4 características *major*: blefarofimose, ptose, epicanto inverso e telecanto. As principais complicações são erros de refração, ambliopia e estrabismo. Existem 2 tipos de SBPE: o tipo 1, quando há falência ovárica prematura associada aos sinais descritos e o tipo 2, sem atingimento gonadal. O estudo molecular está indicado para diagnóstico e aconselhamento genético. **Caso Clínico:** Lactente, 3 meses, sexo masculino, referenciado à consulta de Pediatria Geral por blefarofimose e ptose desde o nascimento e progressivamente mais evidentes. Pais jovens, saudáveis, sem dismorfias faciais. Antecedentes obstétricos e neonatais irrelevantes. Peso, estatura e perímetro cefálico no percentil 50 e desenvolvimento psicomotor normal. O exame objectivo mostrava: blefarofimose bilateral, ptose palpebral bilateral e epicanto bilateral invertido. Foi encaminhado para a consulta de Genética Médica, e por suspeita de SBPE, tendo o estudo molecular revelado a existência da variante 196 G>A no exão 1 do gene FOXL2. Actualmente com 2,5 anos apresenta adequado desenvolvimento psicomotor. Mantém vigilância clínica na consulta de Oftalmologia. **Discussão/Conclusão:** A mutação encontrada foi classificada como de significado desconhecido, não estando descrita na literatura até então. Contudo, o quadro clínico existente associado ao facto de outras variantes terem sido descritas no mesmo exão permitem considerá-la como patogénica. A ausência de sinais clínicos nos pais, permite a supor tratar-se de uma mutação de novo, como acontece em cerca de 50% dos casos descritos e neste caso o risco de recorrência em futuros descendentes é inferior a 1%. O estudo molecular permitiu confirmar o diagnóstico e fornecer adequado aconselhamento genético à família. A orientação precoce para consulta de Oftalmologia é fundamental para vigilância da acuidade visual e para posterior correcção cirúrgica das anomalias palpebrais.

Palavras-chave: Blefarofimose, ptose, mutação de novo, síndrome

PAS179 - (14SPP-30) - SÍNDROME DE PARINAUD, APRESENTAÇÃO ATÍPICA DA DOENÇA DA ARRANHADELA DO GATO

Sílvia Neto¹; Ricardo Monteiro¹; Diana Beselga²; Sónia Campos²; Fausto Carvalheira²; Ester Gama¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Leiria Pombal; 2 - Serviço de Oftalmologia, Centro Hospitalar Leiria Pombal

Introdução: A Síndrome oculoglandular de Parinaud é uma entidade pouco frequente, caracterizada por conjuntivite granulomatosa associada a adenopatia cervical, pré ou retroauricular homolateral. Tem sido associada a diversas doenças infecciosas, especialmente a doença da arranhadela do gato (*Bartonella henselae*) mas também em infeções granulomatosas crónicas como a tuberculose, sífilis ou infeções fúngicas. **Descrição do Caso:** Adolescente de 12 anos, sexo feminino, previamente saudável, observada na urgência em D10 de olho vermelho, edema e rubor da pálpebra superior direita e D2 de adenopatias submandibular (5cm) e pré-auricular (3cm) à direita, sem outras alterações ao exame objetivo. Febre durante 1 dia. Contacto com gatos. Foi medicada com Flucloxacilina oral (10 dias) e Gentamicina em colírio. Observada por oftalmologia em D13 de doença, tendo-se constatado conjuntivite papilar direita com secreção e alterado colírio para Moxifloxacina. Analiticamente: Leucócitos 6.200/mm³, Neutrófilos 3.400/mm³, Linfócitos 1.900/mm³, Velocidade de Sedimentação 42mm, proteína C reativa 7,3mg/L. Plaquetas e transaminases dentro dos valores normais. Esfregaço de sangue periférico sem alterações. Numa reavaliação 3 semanas após o início do quadro foi constatado granuloma conjuntival no tarso superior. Ecografia cervical (4 semanas após o início da doença): adenopatias latero-cervicais e intraparotídeas à direita, as maiores com 1,7 e 2,5 cm, provável adenopatia reativa. Tomografia Computorizada da órbita: obliteração focal da gordura periorbitária externa à direita, sem outras alterações. Serologias: não imune ao Vírus Epstein Barr, imune ao Citomegalovírus, infeção recente a *Bartonella henselae*. Houve melhoria progressiva do quadro clínico. Em consulta de seguimento, 2,5 meses após o início dos sintomas, mantinha ainda adenopatias residuais. Não apresentava sequelas oftalmológicas. **Comentários/Conclusões:** Na presença de conjuntivite e adenopatia cervical devemos pensar na Síndrome de Parinaud, sendo a infeção por *Bartonella henselae* uma etiologia possível. Neste caso, o doseamento das imunoglobulinas específicas confirmou o diagnóstico.

PAS180 - (14SPP-58) - AGENTE ATÍPICO DE MENINGITE - STENOTROPHOMONAS MALTOPHILIA

Cátia Rodrigues Correia¹; Paula Nunes¹; Sara Ferreira¹; Clara Romero¹

1 - Hospital São Francisco Xavier

Introdução/Descrição do Caso: A *Stenotrophomonas maltophilia* (*S. maltophilia*) é um bacilo Gram-negativo, multirresistente, maioritariamente associado a infeções nosocomiais, em doentes imunocomprometidos. A meningite secundária a *S. maltophilia* é rara, havendo apenas 5 casos descritos em idade pediátrica. Criança de 4 anos, sexo masculino, com antecedentes pessoais de diagnóstico pré-natal às 35 semanas de hidrocefalia por estenose congénita do aqueduto de Sylvius. Foi-lhe colocado um sistema de derivação ventrículo peritoneal (SDVP) aos 2 meses de vida, tendo permanecido assintomático durante 4 anos altura em que é internado com o diagnóstico de meningite a *Candida famata* e hidrocefalia ativa, com necessidade de remoção da SDVP, colocação de derivação ventricular externa (DVE) e posterior recolocação SDVP. Aparentemente bem até ao internamento seguinte, (cerca de 7 meses depois), quando inicia vómitos incoercíveis e cefaleias com 4 dias de evolução. Apresentava à admissão escala de Glasgow 15 e exame neurológico sem alterações. Analiticamente destacava-se leucocitose com neutrofilia e no exame citoquímico do líquido cefalorraquidiano (LCR) verificou-se 11 leucócitos/L e uma elevação das proteínas (173 mg/dL), tendo-se isolado *Candida famata* sensível ao fluconazol. Realizou ecografia abdominal que revelou migração da extremidade distal do SDVP e TC-CE com ventriculomegalia. Regulou-se a pressão da válvula do shunt e iniciou terapêutica com acetazolamida e fluconazol. Decorridos 4 dias removeu o SDVP e colocou uma DVE. Ao 53º dia de internamento, foi isolado no LCR *S. maltophilia* sensível a Trimetropim-Sulfametoxazol (TMP-SMX) pelo que iniciou terapêutica com este antibiótico. Ao 60º dia de internamento, repetiu exame bacteriológico do LCR que apresentava alteração da sensibilidade da *S. maltophilia* (sensível a ceftazidima e levofloxacina; sensibilidade intermédia a

TMP-SMX), tendo-se associado ao TMP-SMX a ceftazidima; posteriormente por persistência da proteinorraquia elevada e teste de sensibilidade antibióticos (TSA) com sensibilidade intermédia também para ceftazidima, associou-se levofloxacina à terapêutica, que perfez durante 21 dias com esterilização do LCR. **Comentários/Conclusões:** O presente caso clínico pretende alertar para a infecção do sistema nervoso central por agentes atípicos, como a *S. maltophilia*. A meningite por esta bactéria está muitas vezes associada a factores de risco, como é o caso dos procedimentos neurocirúrgicos (principalmente colocação de *shunts* ou drenos). Trata-se de uma infecção rara em idade pediátrica, com morbilidade elevada e em que a terapêutica ainda não está completamente definida. O recurso às fluoroquinolonas pode ser necessário, uma vez que o agente é muitas vezes multiresistente e pode alterar o seu padrão de resistência. No presente caso clínico, foi administrado levofloxacina, não tendo sido detectadas até à data sequelas associadas a esta terapêutica.

Palavras-chave: *Stenotrophomonas maltophilia*, meningite, fluoroquinolonas

PAS181 - (14SPP-82) - TOSSE CONVULSA – REALIDADE DOS ÚLTIMOS 9 ANOS NUM HOSPITAL TERCIÁRIO

Ana Filipe Almeida¹; Filipa Flor-de-Lima¹; Cristina Castro²; Joana Sobrinho Simões³; Margarida Tavares²

1 - Serviço de Pediatria, Hospital de S. João E.P.E., Centro Hospitalar de São João; 2 - Unidade de Infeciologia do Serviço de Pediatria, Hospital de S. João E.P.E., Centro Hospitalar de São João; 3 - Serviço de Microbiologia, Hospital de S. João E.P.E., Centro Hospitalar de São João

Introdução e Objectivos: A Tosse Convulsa é uma infecção respiratória causada pela bactéria *Bordetella pertussis*, que se caracteriza por acessos de tosse paroxística. Foi responsável por grande parte da morbimortalidade infantil, previamente ao advento da vacinação. Permanece, atualmente, uma preocupação em termos de Saúde Pública, apesar da implementação de programas de imunização global. **Metodologia:** Estudo descritivo, retrospectivo, por análise dos dados relativos às crianças internadas num hospital nível III, na região Norte de Portugal, de 2004 a 2012, que apresentaram PCR positiva para *Bordetella pertussis*.

Resultados: Dos 67 doentes estudados, trinta (45%) foram admitidos no ano de 2012 e 36 (54%) são do sexo feminino. Com idades compreendidas entre os 18 dias e os dezasseis anos, sendo que 50 (75%) têm menos de quatro meses. Em 32 doentes (48%) não tinha sido efetuada vacinação contra a pertussis e trinta crianças (45%) tinham um esquema vacinal incompleto. Durante o Verão o número de internamentos foi maior (40%) e no Outono menor (6%). A tosse, presente em 93% dos casos, foi descrita como cianosante em 57% (N=38) e teve uma duração média de 12 dias. O tratamento de eleição foi a eritromicina, até ao ano de 2008 (88%) sendo, a partir de 2009, preconizada a utilização de azitromicina (88%). A duração média do internamento foi de 10,7 dias. Ocorreu coinfeção vírica em 3 casos (4%). Seis crianças necessitaram de Cuidados Intensivos. Surgiram complicações em 9% dos casos (N=6). Foi prescrita profilaxia aos contactos em 73% dos casos. Não se verificaram óbitos. **Conclusões:** Apesar das diligências efetuadas no sentido da prevenção desta infecção, os dados mostram uma tendência clara de ressurgimento da tosse convulsa nos países desenvolvidos, sobretudo no grupo etário dos pequenos lactentes. Por tal, uma vigilância epidemiológica eficaz aliada, porventura, à implementação de novos reforços vacinais, poderão desempenhar um papel fulcral no controlo da morbimortalidade associada à tosse convulsa, em Portugal.

Palavras-chave: Tosse convulsa, Infecção por *Bordetella pertussis*

PAS182 - (14SPP-193) - QUERION DE CELSO

Pedro Silva Almeida¹; Helena Cruz¹

1 - USF São Simão da Junqueira - ACES Grande Porto IV

Introdução: A *Tinea capitis* é a dermatofitose mais comum na idade pediátrica (3-7 anos), sendo causada por fungos do género *Trichophyton* e *Microsporum*. Afeta sobretudo couro cabeludo, sobrancelhas e pestanas (atinge principalmente a haste capilar e os foliculos). A transmissão é realizada através do contacto com animais infetados, solo ou contacto interpeçoal. A apresentação clínica varia desde uma dermatite seborreica, a uma doença inflamatória com lesões eritematosas e descamativas com alopecia, podendo progredir para lesões tipo Querion de Celso. Este último caracteriza-se por fenómenos inflamatórios, de tipo foliculite agrupada, que surgem sobre áreas pilosas. **Descrição do Caso:**

JMP, sexo masculino, 10 anos, vive com os pais em ambiente rural, ambos agricultores e com contacto frequente com animais. Antecedentes pessoais: dificuldade na dicção e perturbação de hiperatividade e défice de atenção. Antecedentes familiares irrelevantes. Foi observado em instituição privada de saúde, por tumefação e dor parietal esquerda, após queda com traumatismo craniano com um mês de evolução. À observação apresentava traumatismo craniano esquerdo com tumefação e crosta e com drenagem de serosidade. Foi medicado com flucloxacilina e aplicação tópica com betametasona e ácido fúcido. Cinco dias após, recorre à consulta aberta na Unidade de Saúde Familiar (USF), pelo motivo anteriormente descrito. Ao exame objetivo apresentava um exsudado purulento abundante com loca na região parietal esquerda e foliculite supurada na região frontal, sem alopecia e sem melhorias. Foi referenciado para Serviço de Urgência (SU) de Cirurgia Geral no Hospital da área de residência, para provável drenagem. Teve alta medicado com amoxicilina e ácido clavulânico e itraconazol. Quatro dias depois foi observado na USF para reavaliação. No novo exame objetivo não tinha melhoria das lesões cranianas. Perante o quadro clínico, foi adicionada terapêutica com cetoconazol em creme e champô (também para familiares) e pedidos exames laboratoriais. Devido ao agravamento do exsudado da ferida na região parietal e aparecimento de mais lesões na região frontal, bem como de febre, o utente deu entrada no SU dois dias depois, tendo ficado internado, com o diagnóstico de *tinea capitis* com superinfecção, para realização de tratamento endovenoso e esclarecimento etiológico. Durante o internamento foi avaliado por Dermatologia, tendo sido medicado com prednisolona, griseoflúvina, clinamicina e cetoconazol champô. O resultado do exame micológico do exsudado do couro cabeludo foi positivo para *Trichophyton audouinii*. Tem sido observado seriadamente em várias consultas na USF, tendo demonstrado melhoria clínica lenta, mas progressiva, da alopecia cicatricial. **Comentários/conclusões:** O presente caso demonstra a importância do diagnóstico precoce e da instituição de terapêutica correta. Por outro lado, relata um ambiente rural onde a incidência deste tipo de doenças é mais comum e onde o contacto com animais infestados é relativamente frequente.

Palavras-chave: Querion de Celso, tinea do couro cabeludo, dermatofitose, idade pediátrica

PAS183 - (14SPP-219) - CLAUDICAÇÃO PROLONGADA NUMA CRIANÇA

Nelea Afanas¹; Isabel Valente¹; Tânia Sotto Maior¹; Nuno Alegrete²; Venília Benta¹; Emídio Carreiro¹

1 - Centro da Criança e do Adolescente, Hospital Cuf Porto, Porto; 2 - Ortopedia Infantil, Hospital Cuf Porto, Porto

Introdução / Descrição do Caso: A claudicação é uma queixa comum em crianças, sendo a maioria dos casos causados por traumatismos ou situações benignas auto-limitadas. Raramente há necessidade de pedir exames complementares de diagnóstico, no entanto outras patologias tais como artrite, osteomielite e tumores ósseos, devem ser evocadas quando a evolução clínica não é favorável. Apresenta-se o caso clínico de uma criança de dezanove meses, sexo masculino, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, orientada na Consulta de Ortopedia Infantil por apresentar claudicação da marcha e diminuição da mobilidade do membro inferior esquerdo com 1 mês de evolução. O início da sintomatologia ocorreu 3 dias após uma infecção das vias aéreas superiores, associada a febre nos primeiros dias de doença, havendo referência a ligeiros sinais inflamatórios (edema e calor local) do joelho esquerdo. Sem história conhecida de traumatismo. Dos exames complementares inicialmente realizados há a registar um hemograma normal, proteína-C-reativa (PCR) de 30,1 mg/L e ecografias do joelho e anca esquerdos sem alterações. Foi medicada com ibuprofeno. Não havendo melhoria clínica e mantendo a claudicação na terceira semana de doença, realizou radiografia do joelho esquerdo que revelou uma lesão osteolítica da metáfise distal do fémur. Posteriormente realizou Ressonância Magnética Nuclear que confirmou o diagnóstico de osteomielite. Efetuou então artrocentese do joelho esquerdo e trepanação óssea do fémur esquerdo, tendo ficado internada para esclarecimento etiológico e antibioticoterapia endovenosa (flucloxacilina e gentamicina). No internamento, de salientar um hemograma que se mantinha normal e PCR de 9,6 mg/L, com uma velocidade de sedimentação de 20 mm. No aspirado ósseo, os exames micobacteriológico e micológico foram negativos, enquanto no exame bacteriológico foi isolado um cocobacilo gram-negativo. Por suspeita clínica de infecção por *Kingella kingae* foi solicitada a técnica de reação em cadeia de polimerase para este agente, que foi positiva. A hemocultura revelou-se negativa. A antibioticoterapia

endovenosa durante 14 dias decorreu sem intercorrências e a evolução clínica foi favorável, tendo a criança tido alta hospitalar assintomática e sem claudicação. **Comentários/Conclusões:** O cocobacilo gram-negativo *Kingella kingae*, colonizador da orofaringe, tem sido reconhecido nos últimos anos como agente etiológico de infeções osteoarticulares, bacteriemia e endocardites em crianças abaixo dos 3 anos. Este caso reproduz aspetos característicos da infeção por *Kingella kingae* nomeadamente a escassez de atingimento sistémico, as queixas osteoarticulares e a evolução indolente. É importante um alto grau de suspeição dada a clínica subtil e as dificuldades nas técnicas de isolamento cultural.

Palavras-chave: Claudicação, osteomielite, *Kingella kingae*, criança

PAS184 - (14SPP-254) - MENINGITES DE REPETIÇÃO – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO!

Juliana Oliveira¹; Vânia Gonçalves¹; Carla Costa¹; Eunice Trindade¹; Artur Bonito Vitor²
1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João E.P.E.; 2 - Unidade de Doenças Infecciosas/ Imunodeficiências, Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João E.P.E.

Introdução: A meningite constitui uma das doenças graves em pediatria, a sua recorrência não é habitual e implica a investigação adicional de uma causa subjacente facilitadora. **Caso clínico:** Adolescente de 17 anos de idade, do sexo masculino, praticante de exercício físico (jogador federado de râguebi), com PNV atualizado. Antecedentes pessoais de várias intercorrências infecciosas durante a infância, nomeadamente, otites e amigdalites (amigdalectomia e adenoidectomia aos 6 anos), parotidite, varicela, gengivostomatite herpética e febre escarionodular. Internamento aos 10 anos por meningite a *Neisseria meningitidis* (serotipo B) sem que resultasse sequelas. Recorreu ao serviço de urgência por quadro de febre elevada, cefaleias intensas, mialgias e vômitos com 2 dias de evolução, associado nesse dia a perda de equilíbrio e incapacidade para marcha autónoma. Já no serviço de urgência foi objectivada flutuação do estado de consciência, obnubilação com períodos de agitação intensa. No exame objectivo apresentava sinais meníngeos positivos. Efectuou TC-cerebral urgente seguido de punção lombar e foi transferido para o serviço de cuidados intensivos pediátricos. O estudo analítico na admissão apresentava 29200 leucócitos com 85% de neutrófilos e PCR 151,5 mg/L. O exame do líquido cefalo-raquidiano apresentava 2264 células/uL, 99% polimorfonucleares, 200 eritócitos/uL, glicose 38 mg/dl, proteínas 1,36 mg/dl, e posteriormente isolamento no exame bacteriológico de *Neisseria meningitidis* (serotipo B). Efectuou 8 dias de ceftriaxone, com boa resposta clínica, e teve alta após 11 dias de internamento para o domicílio, sem sequelas aparentes, e orientado para consulta de imunodeficiências para estudo complementar. No dia seguinte à data da alta, recorreu ao serviço de urgência por ter iniciado quadro de toracalgia à esquerda, agravada pela inspiração profunda e pelo decúbito dorsal. Efectuou estudo analítico que revelou um aumento dos D-dímeros (3,09microg/mL) e TC torácico que mostrou evidência de tromboembolismo pulmonar bilateral. Dada a estabilidade hemodinâmica, optou-se pelo tratamento com enoxaparina, com posterior transição para varfarina, verificando-se uma boa evolução clínica. O estudo do complemento revelou normalidade de C3 com alteração da actividade hemolítica total, pelo que se doseou as fracções do complemento tendo sido identificado um valor baixo de C7 de 2.1mg/dL (valor de referência 4-11 mg/dL). No estudo de risco trombofílico realizado foi-lhe detectado uma heterozigotia para o gene da protrombina (G20210A). **Comentários/Conclusões:** Perante a presença de recorrência de meningites bacterianas por *Neisseria* deve ser pesquisada a presença de um défice de complemento subjacente, o défice no “Membrane Attack Complex” (MAC, C5-C9) está associado a infeções de repetição por *Neisseria meningitidis* e *Neisseria gonorrhoeae*. Neste caso foi identificado um défice de C7, défice esse que tem sido globalmente descrito. As infeções por *Neisseria* nestes pacientes tendem a ser recorrentes, clinicamente moderadas e com uma baixa taxa de mortalidade, por vezes por serotipos menos comuns.

Palavras-chave: Meningite, imunodeficiência

PAS185 - (14SPP-258) - “ UMA DOR DE COTOVELO...” - CASO CLÍNICO

Alexandra Pires Pinto¹; Catarina Miranda²; Cláudia Aguiar³; Juliana Oliveira³; Luís Nora⁴; Teresa Febrá⁵; Célia Madalena⁶

1 - CHLN - Hospital de Santa Maria, EPE; 2 - USF do Mar - ACES Grande Porto IV; 3 - Centro Hospitalar de São João; 4 - S. Ortopedia - Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/Vila do Conde; 5 - Centro Diagnóstico Pneumológico - Póvoa de Varzim; 6 - S. Pediatria - Centro Hospitalar Póvoa de Varzim /Vila do Conde

Introdução: As manifestações extrapulmonares de tuberculose em crianças e adolescentes ocorrem em cerca de 25% dos casos. As localizações mais frequentes são ganglionar, pleural, osteoarticular e meníngea existindo muito poucos casos descritos na literatura de tuberculose dos tecidos moles. **Caso clínico:** Apresenta-se o caso de uma adolescente de 17 anos de idade, previamente saudável que inicia quadro de dor à mobilização do cotovelo direito, sem sinais inflamatórios locais e sem história de traumatismo prévio. Observada no Serviço de Urgência por Ortopedia não evidenciava alterações radiográficas e foi medicada sintomaticamente. Por persistência das queixas álgicas e surgimento de sinais inflamatórios locais realizou, a pedido da médica assistente, novo estudo radiográfico que mostrou: “edema e celulites locais; área lesionada de 30x7 mm; sem atingimento dos tendões subjacentes; sem bursite; sem áreas de rotura”. Iniciou terapêutica com flucloxacilina oral sem melhoria pelo que foi reencaminhada ao Serviço de Urgência para avaliação por Ortopedia. Ao exame objectivo apresentava tumefacção na face externa do cotovelo direito dolorosa à palpação, com sinais de flutuação mas sem compromisso da mobilidade articular. Internada para estudo, efectuou punção local e iniciou antibioticoterapia com amoxicilina – ácido clavulânico (4 dias endovenoso seguida de 6 dias de terapêutica oral) sem melhoria clínica. Do estudo realizado salienta-se exame cultural do pús em meio líquido de Middlebrook 7H9 e Lowenstein Jensen positivo para *Mycobacterium tuberculosis*. Prova tuberculínica de endureção de 13 mm. A Ressonância Magnética do cotovelo direito revelou “ volumosa coleção líquida centrada na gordura cutânea a vertente posterior externa do cotovelo compatível com lesão infecciosa de etiologia tuberculosa ”. Orientada para Centro de Diagnóstico Pneumológico (CDP) com o diagnóstico de Tuberculose dos tecidos moles e iniciou terapêutica tripla com Isoniazida, Rifampicina e Pirazinamida apresentando evidente melhoria clínica após um mês de tratamento. **Comentários/Conclusões:** Apesar da sua raridade, a Tuberculose dos tecidos moles deve ser uma hipótese de diagnóstico a ter em conta em lesões localizadas persistentes e resistentes a terapêutica antibiótica.

Palavras-chave: Tumefacção persistente, tuberculose tecidos moles

PAS186 - (14SPP-275) - INFEÇÃO DO TRACTO URINÁRIO EM IDADE PEDIÁTRICA: ETIOLOGIA E PERFIL DE SENSIBILIDADE AOS ANTIBIÓTICOS

Liliana Pinho¹; Sara Oliveira²; Joana Correia¹; Carla Leite³; Silva Pereira³; Célia Madalena³
1 - Centro Hospitalar do Porto; 2 - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia-Espinho; 3 - Centro Hospitalar Póvoa de Varzim-Vila do Conde

Introdução e Objectivos: A infecção do tracto urinário (ITU) é comum em idade pediátrica. Diversos estudos têm vindo a demonstrar um aumento da prevalência de resistência bacteriana aos antibióticos, que varia consoante a região geográfica e dentro da mesma região de instituição para instituição. O presente trabalho teve como objectivo conhecer os agentes etiológicos mais comuns de ITU e respectivo perfil de sensibilidade aos antibióticos na população pediátrica de um hospital de nível II do Norte de Portugal. **Metodologia:** Estudo descritivo com vertente exploratória e colheita retrospectiva dos dados. Foram analisadas as uroculturas positivas em idade pediátrica (0-18 anos) efectuadas no laboratório de microbiologia do CHPVVC, entre Janeiro de 2010 e Dezembro de 2011, correspondentes a episódios de ITU. Analisaram-se os seguintes parâmetros: idade, sexo, antecedentes de patologia nefro-urológica, antibioticoterapia profiláctica, tipo de ITU, agente etiológico e respectivo perfil de sensibilidade aos antibióticos. As crianças com patologia nefro-urológica e/ou sob quimioprofilaxia não foram consideradas na análise da etiologia e perfil de sensibilidade aos antibióticos. A análise estatística foi efectuada através do programa informático SPSS 20°. **Resultados:** Durante o período de estudo, verificaram-se 299 episódios de ITU, correspondentes a 250 crianças (75% do sexo feminino), com uma mediana de idades de 33 meses. Registaram-se 152 casos de pielonefrite e 147 de cistite. Cinquenta episódios de ITU (17%) ocorreram em crianças com patologia nefro-urológica e/ou sob antibioticoterapia profiláctica. Analisando as uroculturas das crianças sem patologia nefro-urológica e sem antibioticoterapia profiláctica (n=249), a maioria teve como agente etiológico a *Escherichia coli* (80,3%), seguida do *Proteus mirabilis* (14,1%). Este microrganismo foi mais prevalente no sexo masculino, ao contrário de todos os outros agentes etiológicos, associação com significado estatístico (p=0,000). Em todos os grupos etários, a *E. coli* foi o agente etiológico mais frequente. A análise do antibiograma deste microrganismo revelou sensibilidade à amoxicilina/ácido clavulânico em 74% dos casos, às cefalosporinas de 2ª e 3ª geração em 97% e 98% dos casos, respectivamente, ao cotrimoxazol em

85%, à gentamicina em 98% e à nitrofurantoína em 97% dos casos. Quanto ao *P. mirabilis*, a sensibilidade à amoxicilina/ácido clavulânico foi de 94%, às cefalosporinas de 2ª e 3ª geração de 100%, à gentamicina e cotrimoxazol de 91% e à nitrofurantoína de 6%. Verificou-se resistência à ampicilina em 49% dos casos de *E. coli* e 20% de *P. mirabilis*. **Conclusões:** O conhecimento dos agentes etiológicos da amostra e respectivo perfil de sensibilidade aos antibióticos é fundamental para orientar adequadamente o tratamento empírico inicial da ITU. No nosso estudo, a *E. coli* apresentou elevada taxa de resistência à amoxicilina/ácido clavulânico, mantendo alta sensibilidade às cefalosporinas de 2ª geração, pelo que o cefuroxime axetil deverá ser a opção preferencial para o tratamento empírico da ITU na nossa população.

Palavras-chave: Infecção urinária, criança, sensibilidade, antibióticos

PAS187 - (14SPP-290) - SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA E COLECISTITE ALITIÁSICA COMO COMPLICAÇÃO DE INFECÇÃO POR VÍRUS DE EPSTEIN-BARR

Teresa Jacinto¹; Luciana Barbosa²; Rosa Martins⁴; Isabel Esteves³; Ana Fernandes⁵; Sofia Fernandes³; Sofia Lima²; Paulo Oom³; José Gonçalo Marques³

1 - Hospital do Divino Espírito Santo, HES-EPE Ponta Delgada; 2 - Centro Hospitalar de Gaia; 3 - Unidade de Infeciologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria, HSM/CHLN-EPE; 4 - Hospital de Santa Maria, HSM/CHLN - EPE; 5 - Departamento de Pediatria - Hospital Beatriz Ângelo

Introdução/Descrição do Caso: A síndrome hemofagocítica (SHF) é um estado hiperinflamatório sistémico agudo que pode ser primário (condicionado por um defeito congénito), ou secundário (a infecções, doenças auto-imunes ou neoplasias). A rápida deterioração clínica condiciona elevada mortalidade. Nos casos associados a vírus de Epstein-Barr (EBV), o tratamento pode incluir esquemas variáveis de imunossupressão, terapêutica biológica com rituximab ou transplante de células progenitoras hematopoiéticas. Adolescente, sexo feminino, 14 anos de idade, internada por quadro febril com 15 dias de evolução, acompanhada de fadiga, hepatoesplenomegalia e serologias positivas para EBV. Apresentou deterioração clínica rápida em D11 de doença, com confusão, icterícia e anasarca. A carga viral do EBV era de 28097 cópias/mL. A ecografia abdominal mostrou colecistite alitiásica. Analiticamente, apresentava bicitopenia moderada, níveis indeseáveis de fibrinogénio, hiperferritinemia (9036 mcg/mL), hipertrigliceridemia (570mg/dL) e velocidade de sedimentação (VS) normal. O mielograma mostrou imagens de hemofagocitose, confirmando o diagnóstico de SHF. Iniciou terapêutica imunossupressora de acordo com o protocolo HLH- 2004, incluindo a administração de etoposido e dexametasona, com boa resposta clínica e analítica. A carga viral do EBV manteve-se indetectável desde D27 de protocolo. Completou três tomas de etoposido até indução de aplasia medular, e manteve corticoterapia um total de 10 semanas, de acordo com o protocolo. O estudo complementar da desgranulação e citotoxicidade das células NK no Childhood Cancer Research Unit - Karolinska Institutet em Estocolmo, mostrou desgranulação normal e diminuição transitória da capacidade citotóxica das células NK. Neste contexto, não foi realizado estudo genético. Actualmente mantêm-se em remissão, com 5 meses de seguimento. **Comentários/Conclusões:** Apresentamos um caso de uma adolescente com síndrome hemofagocítica secundária a infecção EBV. A colecistite alitiásica pode ocorrer secundariamente à primo-infecção por EBV, especialmente se houver hepatite colestática associada, havendo apenas 5 casos pediátricos descritos na literatura. Na infecção EBV complicada com SHF, está descrito apenas um caso, também numa adolescente do sexo feminino, submetida ao protocolo HLH-94 e drenagem percutânea da vesicular biliar, com evolução rápida para falência multi-orgânica fatal. O diagnóstico precoce e instituição de terapêutica imunossupressora agressiva, é fundamental no prognóstico dos casos graves com deterioração rápida.

Palavras-chave: Síndrome hemofagocítica, Epstein-Barr, EBV, etoposido, colestase alitiásica

PAS188 - (14SPP-344) - DENGUE. QUANDO A DOENÇA É IMPORTADA!

Filipa Furtado¹; Ema Leal²; Flora Candeias¹; Maria João Brito¹

1 - Unidade de Infeciologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, CHLC; 2 - Equipa Fixa de Urgência, Hospital Dona Estefânia, CHLC

Introdução e Objectivos: A dengue é provocada pela picada do mosquito do género *Aedes*, restrito a locais geográficos específicos, não ocorrendo transmissão interpessoal. Em Portugal continental não foram ainda detetados este tipo de vetores sendo uma doença de importação que os clínicos devem saber reconhecer e notificar. Com este trabalho pretende-se caracterizar os casos de dengue internados numa Unidade de Infeciologia Pediátrica. **Metodologia:** Revisão descritiva dos casos de dengue confirmados por *polymerase chain reaction* (PCR), entre Novembro de 2012 a Maio de 2013. **Resultados:** Foram incluídas quatro crianças com idades entre os 3 e 13 anos de idade, todas do sexo feminino e com contexto epidemiológico no regresso recente a Portugal Continental (< 7 dias): Angola (Luanda) (2), Madeira (1) e Brasil (1). A clínica cursou com febre e cefaleias frontais em todos os casos, exantema maculopapular eritematoso generalizado (2), um dos quais com prurido muito intenso e de difícil alívio, mialgias (2) e dor retroorbitária com fotofobia (1). Em nenhum caso ocorreu sinais de discrasia hemorrágica ou de dengue grave. Todos tiveram leucopenia (mínimo $1,6 \times 10^9$ /L) e dois casos trombocitopenia (mínimo 57×10^9 /L). Os sinais de alerta foram dor abdominal (1), descida súbita da febre até ao 5º dia (1), aumento do hematócrito (1) e vômitos persistentes (1). Identificou-se serotipo 1 nos casos oriundos de Angola e da Madeira não se tendo identificado o serotipo no caso do Brasil. O tratamento foi apenas de suporte com antipirético (paracetamol) em SOS e fluidoterapia ev. A evolução foi favorável em todos os doentes, com melhoria progressiva, sem intercorrências ou complicações. **Conclusões:** Apesar da ausência de casos autóctones de dengue em Portugal continental, o recente surto da doença na Região Autónoma da Madeira e o aumento da taxa de emigração para países tropicais obriga a manter um elevado índice de suspeita em doentes com critérios clínicos e epidemiológicos sugestivos. A imunidade é serotipo-específica pelo que é fundamental manter as recomendações sobre cuidados a ter nas viagens para zonas endémicas incluindo a potencial gravidade acrescida no caso de re-infecção.

Palavras-chave: Dengue, Madeira, Angola, Brasil, Aedes

PAS189 - (14SPP-355) - QUANDO AS BORBULHAS NÃO PASSAM...

Paula Freitas¹; Rita Fernandes²; Nuno Castro¹

1 - USF Ara de Trajano; 2 - USF Aqua Flavias

Enquadramento: O Síndrome de Gianotti-Crosti (SGC) ou acrodermatite papular da infância, é uma erupção cutânea papular simétrica com uma distribuição acral, com três manifestações cardinais: dermatite eritemato-papular não recidivante, hiperplasia dos gânglios linfáticos e hepatite aguda, geralmente anictérica. Os critérios de diagnóstico são uma erupção cutânea caracterizada por pápulas ou papulovesícula rosa-acastanhadas, de topo achatado 1 a 10 mm de diâmetro, envolvimento de pelo menos três dos quatro locais acral (bochechas, nádegas, superfícies extensoras dos antebraços, superfícies extensoras das pernas), simetria de lesões e duração de pelo menos 10 dias. **Descrição do caso:** Doente do sexo masculino, 21 meses, saudável, bom desenvolvimento estado-ponderal e psico-motor. Em maio de 2012, recorreu ao Médico de Família pelo aparecimento de febre (T max 39,3°C), odinofagia e aumento dos gânglios linfáticos submandibulares. O exame objetivo revelou exsudado amigdalino à direita, tendo sido medicado com amoxicilina + ac clavulânico. No início do mês de Junho inicia exantema localizado nos braços, inicialmente interpretado pela mãe como reação ao calor. Cerca de 7 dias depois, em consulta com MF apresenta exantema nos membros superiores e inferiores nas zonas expostas, pruriginoso, de distribuição simétrica. As lesões eram papulovesículas eritematosas, monomórficas, de topo achatado, com cerca de 5 a 10 mm de diâmetro. Mantém gânglios aumentados. Foi medicado com anti histamínico (AH) gotas + hidrocortisona creme. Em 19/07/2012 por agravamento da erupção cutânea, que generalizou, foi referenciado ao SU de Pediatria, que pediu consulta dermatologia urgente. Quer pelo tempo de evolução, por ter sido precedida por infecção respiratória e pelas características da erupção cutânea, foi colocada a hipótese de Síndrome de Gianotti-Crosti. Pediu doseamento de enzimas hepáticas com ligeiro aumento das transaminases e serologia hepatite B, negativa. Estabeleceu-se como diagnóstico SGC. Medicado com AH e emoliente. Manteve-se em vigilância analítica até normalização das enzimas hepáticas (3 meses depois). **Discussão:** O SGC é uma dermatite, de etiologia desconhecida, que surge associada a infecções virais, principalmente HBV e EBV, mias frequentes em crianças com idade >5anos. O diagnóstico é clínico, baseado nas características particulares da erupção cutânea e do tempo

de duração. Os exames laboratoriais podem ser necessários para determinar a etiologia ou para excluir outras condições no diagnóstico diferencial. A remissão espontânea sem intervenção ativa é a regra, mas geralmente dura de 10 dias a 6 meses. O tratamento indicado é sintomático. É importante educar os pais de crianças com GCS sobre a etiologia, prognóstico, complicações e potencial propagação da erupção de outras crianças. Como regra geral, as complicações de GCS são raras, o curso é benigno, e o prognóstico é bom.

Palavras-chave: Síndrome Gianotti crosti; infecção viral; erupção cutânea

PAS190 - (14SPP-362) - AEROMONAS – UM AGENTE EMERGENTE

Joana Matias¹; Patrícia Pais¹; José Diogo²; Filipa Nunes¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta; 2 - Serviço de Patologia Clínica, Laboratório de Microbiologia, Hospital Garcia de Orta

Introdução/Descrição do Caso: Originalmente associadas a doenças em animais de sangue frio, as bactérias do género *Aeromonas* têm vindo a ser consideradas, nos últimos anos, agentes patogénicos emergentes para a espécie humana. São bacilos gram-negativos de presença ubíqua em ambientes aquáticos, multiplicam-se preferencialmente em água não poluída e podem resistir à desinfecção com cloro. São também frequentemente isoladas em produtos alimentares e no solo. As espécies com maior significado clínico são a *A. hydrophila*, a *A. veronii* e a *A. caviae*, causando habitualmente sintomas gastrointestinais. A maioria dos casos de infecção ocorre durante os meses de verão, atinge crianças com menos de 3 anos e são autolimitados. Celulite secundária a contaminação de feridas e, mais raramente, infecções como osteomielite, pneumonia, meningite e sépsis podem também ocorrer. Em Portugal, existem poucos dados sobre a patogenicidade deste agente. No nosso hospital, tem-se verificado um aumento recente de casos de diarreia por *Aeromonas* spp (6 em 2012 e 4 no 1º semestre de 2013, comparativamente com 3 casos identificados entre 2004 e 2011). **Caso 1:** Criança de 3 anos, sexo feminino, previamente saudável, observada por febre, dejectões líquidas abundantes com vestígios de sangue vivo e dor abdominal discreta tipo cólica. História de viagem recente a Cabo Verde. Alta com medidas de suporte. Em reavaliação clínica, constata-se melhoria significativa das queixas. Na coprocultura é isolada *Aeromonashydrophila*. **Caso 2:** Lactente de 7 meses, sexo masculino, com cardiopatia congénita operada. Diversificação alimentar aos 6 meses. Inicia dejectões pastosas em moderada quantidade com emissão ocasional de muco e vestígios de sangue vivo. Alta com medidas de suporte. Reavaliado por manutenção de diarreia e instalação de febre, com isolamento na coprocultura de *Aeromonas caviae* e *Yersinia enterocolitica*. Medicado em ambulatório com trimetoprim e sulfametoxazol, com evolução clínica favorável. **Caso 3:** Lactente de 5 semanas, sexo feminino, alimentada com leite adaptado (LA) exclusivo desde a 2ª semana de vida. Sem intercorrências no período neonatal. Inicia recusa alimentar e dejectões líquidas abundantes com muco e escasso sangue vivo. Admitem-se as hipóteses diagnósticas de intolerância às proteínas do leite de vaca e colite infecciosa; inicia em internamento LA extensamente hidrolisado (EH). Na coprocultura isola-se *Aeromonas hydrophila* e *Aeromonas caviae*. Durante o internamento, observa-se melhoria clínica gradual, tendo suspenso LA EH. **Comentários/Conclusões:** Apesar de historicamente consideradas bactérias de baixa virulência para o ser humano, a importância do género *Aeromonas* tem sido recentemente reconhecida, particularmente na idade pediátrica. São agentes transmitidos na água e alimentos contaminados e causam uma grande variedade de síndromes diarreicas. Salienta-se o aumento recente de casos de infecção por *Aeromonas* spp, sem modificação das técnicas laboratoriais, a merecer vigilância continuada.

Palavras-chave: *Aeromonas* spp, Diarreia, Agente emergente

POSTERS COM DISCUSSÃO

PD001 - (14SPP-607) - DOENÇA GRANULOMATOSA CRÓNICA LIGADA AO X – DA GENÉTICA CLÁSSICA À GENÉTICA MODERNA

Joana Amaral¹; Fabiana Ramos¹; Emília Faria¹; Sónia Lemos¹
1 - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução/Descrição do Caso: A doença granulomatosa crónica ligada ao X (DGC- LX) resulta de mutações no gene CYBB localizado no cromossoma X que codifica a subunidade gp91(phox) da NADPH oxidase. Os indivíduos do sexo masculino apresentam infecções graves desde os primeiros anos de vida, enquanto que as mulheres portadoras da mutação são habitualmente assintomáticas. Apresentamos 2 doentes com DGC e mutação confirmada no gene CYBB (DGC-LX) mas em que um é do sexo masculino (hemizigoto) e outro do sexo feminino (portadora). Caso 1- Criança do sexo masculino actualmente com 4 anos de idade, com história de adenites e abscessos cutâneos, esplênicos e hepáticos a *S. aureus*, *Serratia marcescens* e *Aspergillus* desde o 1º ano de vida. A capacidade oxidativa dos neutrófilos apresentou-se diminuída. Identificada mutação R226X no gene CYBB. Actualmente com atingimento granulomatoso do cólon. Caso 2- Jovem do sexo feminino actualmente com 18 anos, enviada aos 17 a consulta de IDP por abscesso a *Salmonella Typhimurium* no membro superior direito. Antecedentes de pneumonia com derrame pleural, apendicite com processo inflamatório exuberante, otites médias agudas e adenites cervicais supuradas com isolamento de *Serratia marcescens* e *Staphylococcus epidermidis*. Por suspeita de DGC-AR realizou capacidade oxidativa dos neutrófilos verificando-se diminuição da capacidade oxidativa em 84% dos neutrófilos e monócitos. O estudo molecular do gene CYBB identificou uma nova mutação patogénica. O estudo da inactivação do cromossoma X confirmou desvio extremo de lionização (100%). **Comentários/Conclusões:** A mutação no gene CYBB causa DGC no sexo masculino, sendo as mulheres portadoras assintomáticas. Neste trabalho apresentamos 1 caso de DGC-LX num doente do sexo masculino e 1 caso de DGC- LX numa doente do sexo feminino. Este fenómeno resultou de um desvio extremo da lionização do cromossoma X, um evento raro (<2% de casos de DGC-LX) que deve ser considerado em doentes do sexo feminino com fenótipo de DGC que apresentem duas subpopulações de neutrófilos com diferente capacidade oxidativa sugere, padrão ausente na DGC-AR na qual todos os neutrófilos são igualmente afectados.

Palavras-chave: Gene CYBB, Lionização, hemizigoto, portadora, capacidade oxidativa

PD002 - (14SPP-41) - TOSSE CONVULSA ASSOCIADA A COMPLICAÇÕES: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Beatriz Fraga¹; Luísa Martins¹; Sara Vaz¹; Rita Lourenço¹; Catarina Almeida¹; Lucinda Pacheco¹; Fernanda Gomes¹
1 - Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, EPE

Introdução/Descrição do Caso: A Tosse Convulsa é uma doença infecciosa do trato respiratório causada pela *Bordetella Pertussis*. Constitui um importante problema de saúde pública, com morbidade e mortalidade significativas, particularmente em lactentes e crianças não vacinadas. **Caso Clínico:** Lactente de 2 meses, do sexo feminino, que ainda não tinha realizado as vacinas dos 2 meses, sem outros antecedentes relevantes. Aparentemente bem até 2 semanas antes do internamento, altura em que inicia obstrução nasal associada, no dia do internamento, a acessos de tosse com congestão facial e cianose. Sem outra sintomatologia acompanhante. Analiticamente apresentava leucocitose de $40,67 \times 10^3$ /ul com 75% de linfócitos, trombocitose com 684×10^3 plaquetas/ul e PCR 0.12mg/dl. Admitiu-se provável tosse convulsa ficando internada no Serviço de Pediatria, medicada com azitromicina. No decorrer do internamento verificou-se agravamento progressivo da situação clínica com acessos de tosse mais frequentes e dispneizantes, com necessidade de reanimação com insuflador, decidindo-se transferência para a Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN). Apresentou vários episódios de apneias e bradicardias importantes que condicionaram reanimação com insuflador e massagem cardíaca, acabando por ser entubada e ventilada. A

evolução clínica decorreu com múltiplas intercorrências: varicela em d3, infecção respiratória baixa por sobreinfecção bacteriana com isolamento de *E. Coli* e *Streptococcus Oralis* no TET em d5, isolamento de *Streptococcus Epidermidis* em hemocultura periférica (com rastreio séptico negativo) em d13 e coexistência de VSR positivo nas secreções respiratórias. A pcr para *Bordetella Pertussis* foi positiva nas secreções nasais, confirmando-se a tosse convulsa. A partir de d15 verificou-se melhoria progressiva do quadro clínico, tendo alta em d30, clinicamente bem, aparentemente sem alterações neurológicas, mantendo seguimento em Consulta de Pediatria. **Comentários/Conclusões:** Nos últimos anos tem-se assistido ao ressurgimento da Tosse Convulsa no nosso país. Este fenómeno é explicado pela ausência de reforço natural associado à perda de imunidade vacinal ao longo do tempo, fazendo com que adolescentes e adultos sejam fontes de contágio de pequenos lactentes com ou sem cobertura vacinal. A gravidade da doença é significativamente maior em lactentes não vacinados, pelo que a administração da vacina torna-se uma medida vital que nunca deverá ser prescindida na ausência de contra-indicações absolutas.

Palavras-chave: Tosse convulsa, Lactentes

PD003 - (14SPP-74) - REACÇÃO LEUCEMÓIDE POR INFECÇÃO A VÍRUS EPSTEIN-BARR

Sara Ferreira¹; Paula Nunes¹; Ana Caldeira¹; Cátia Correia¹
1 - Hospital São Francisco Xavier, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Introdução/Descrição do Caso: A mononucleose infecciosa (MI) é uma doença infecciosa cujo principal agente etiológico é o vírus *Epstein-Barr* (VEB) e que se caracteriza pela tríade clássica de febre, faringite exsudativa e adenomegalias. A infecção inicia-se na cavidade oral, onde os linfócitos B infectados vão desencadear uma resposta imune com formação de linfócitos atípicos (linfócitos T CD8 +). A leucocitose ($>11 \times 10^9$ /L) com linfocitose ($>4 \times 10^9$ /L) é um achado frequente na MI, mas uma leucocitose $>50 \times 10^9$ /L impõe um diagnóstico diferencial com outras patologias. M.N., 5 anos, sexo feminino, aparentemente saudável até 8 dias antes do internamento, altura em que iniciou febre, astenia, odinofagia e tumefacção cervical unilateral dolorosa. Recorreu à urgência ao 3º dia de doença, apresentando ao exame objectivo adenomegalias generalizadas, orofaringe hiperemiada e hepatoesplenomegália. Laboratorialmente destacava-se uma elevação das transaminases (AST 326 U/L e ALT 287 U/L) e o *Monospot*[®] (pesquisa de anticorpos heterófilos da mononucleose) positivo. Na reavaliação ao 8º dia de doença, salientava-se analiticamente uma leucocitose ($72,4 \times 10^9$ /L) com importante linfomonocitose (linfócitos $57,2 \times 10^9$ /L e monócitos $7,9 \times 10^9$ /L), trombocitopenia (120×10^9 /L) e PCR $<0,29$ mg/dl, sem blastos no sangue periférico. Decidiu-se o internamento para esclarecimento etiológico da leucocitose acentuada. Ao 2º dia de internamento a teleradiografia torácica não revelava alterações, nomeadamente alargamento mediastínico. Ao 3º dia de internamento a imunofenotipagem de sangue periférico mostrava marcada inversão da razão dos linfócitos T CD4/CD8 com elevada activação das células T citotóxicas, não se detectando populações linfóides B monoclonais, nem alterações no fenótipo dos linfócitos NK (*natural killer*). Ao 4º dia de internamento, realizou-se o mielograma, que não revelou alterações. Os anticorpos IgM e IgG anti-VCA (*viral capsid antigen*) do VEB foram positivos. Teve alta ao 6º dia de internamento, clínica e analiticamente melhorada: leucócitos $29,5 \times 10^9$ /L com linfócitos $22,6 \times 10^9$ /L e monócitos $2,0 \times 10^9$ /L, plaquetas 190×10^9 /L e PCR $<0,5$ mg/dl. **Comentários/Conclusões:** A leucocitose com linfocitose é frequente num processo infeccioso viral, mas uma leucocitose acentuada poderá ser sugestiva de um quadro leucémico agudo, mesmo sem blastos no sangue periférico, diagnóstico que foi excluído pelo mielograma. Com este caso clínico pretende-se assim alertar que, embora raramente, a infecção a VEB pode desencadear uma reacção leucemóide.

Palavras-chave: Reacção leucemóide, vírus Epstein-Barr, mononucleose infecciosa

PD004 - (14SPP-81) - BACTERIÉMIA POR MORAXELLA OSLOENSIS

Joana Amaral¹; Patrícia Mação¹; Lia Gata¹; Henrique Oliveira²; Fernanda Rodrigues¹; Luís Januário¹

1 - Serviço de Urgência e Unidade de Infecção, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Laboratório de Microbiologia, Hospital Geral, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução / Descrição do Caso *Moraxella osloensis* é um cocobacilo gram negativo, aeróbio, raramente identificado em amostras biológicas. Por esta razão, o seu significado clínico e o tratamento mais adequado não são bem conhecidos. Há relatos na literatura de casos de endocardite, meningite, osteomielite, artrite séptica e bacteriémia causados por esta bactéria, sendo a bacteriémia isolada raramente descrita. Os autores apresentam um caso de bacteriémia por *M. Osloensis*. Lactente de 8 meses, previamente saudável, que recorreu ao Serviço de Urgência com rinorreia e tosse esporádica com 4 dias de evolução, noção de otalgia e febre (38,8°C) desde há 24 horas. No exame objectivo apresentava bom estado geral, petéquias no tronco e membros inferiores, e hiperémia timpânica à direita, sem outras alterações. Efectuou hemograma que apresentava Hb:11.1g/dL, Leucócitos:18020/μL, Neutrófilos: 5240/μL, Plaquetas:10360/μL; Proteína C reactiva de 5.2mg/dL e estudo da coagulação sem alterações. Ficou com hemocultura em curso. Pela presença de petéquias foi decidida admissão para vigilância. Durante o internamento manteve febre, tosse e rinorreia mas com bom estado geral, hemodinamicamente estável e sem progressão do exantema. Cerca de 48 horas depois foi recebida informação de que a hemocultura era positiva tendo o exame directo revelado cocobacilos gram negativos. O estado clínico mantinha-se sobreponível e a repetição da avaliação laboratorial revelou Leucócitos:21680/μL, Neutrófilos:6220/μL, Plaquetas:11620/μL; Pproteína C reactiva sobreponível (5.6mg/dL). A análise sumária de urina e a radiografia do tórax não apresentaram alterações. Iniciou ceftriaxone. Nas horas seguintes observou-se agravamento clínico com períodos de irritabilidade e prostração. Foi identificada *Moraxella osloensis* na hemocultura. Decidiu-se realização de punção lombar cuja análise citológica não apresentou alterações e a cultura foi negativa. O ecocardiograma que não evidenciou sinais de endocardite. Foram identificados vírus Parainfluenza 3 e adenovírus por PCR nas secreções respiratórias. Manteve febre nas 48 horas seguintes mas com melhoria progressiva do estado geral. Teve alta ao 6º dia de tratamento sob cotrimoxazol oral até completar 10 dias.

Comentários / Conclusões: Os autores apresentam este caso de bacteriémia por *Moraxella osloensis* pela raridade da identificação deste gérmem, que pode causar infecções potencialmente graves. A evolução foi favorável.

Palavras-chave: Febre, Petéquias, Bacteriémia, *Moraxella osloensis*

PD005 - (14SPP-137) - PNEUMONIA RETROCARDÍACA – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Marta Machado¹; Alexandra Oliveira²; Elsa Hipólito¹; Sílvia Almeida¹; Maria Manuel Flores¹

1 - Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar Baixo Vouga; 2 - Hospital Pediátrico Carmona da Mota - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução / Descrição do Caso: A presença de febre numa criança ou jovem com rigidez da nuca e mau estado geral requer avaliação imediata. Meningite é a primeira hipótese a ser colocada. No entanto, por vezes, este quadro clínico pode ser a manifestação de infecção noutra local, como otite média aguda, abscesso retro-faríngeo, pielonefrite aguda ou pneumonia. Descrição do caso: Adolescente de 13 anos, do sexo masculino, sem antecedentes de relevo e com Programa Nacional de Vacinação actualizado, recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por quadro de febre elevada e cefaleias occipitais com cerca de 5 horas de evolução. Referência também a uma dejeção de fezes líquidas, um vómito alimentar e rinorreia e tosse nos 4 dias anteriores. À admissão no SU apresentava cefaleias intensas, fotofobia, dorsalgia e epigastralgia. Da observação inicial destacava-se: mau estado geral, rigidez terminal da nuca e sinal de Kernig presente. Realizou radiografia de tórax antero-posterior (sem alterações), estudo analítico sérico (24700 leucócitos, 85% neutrófilos, Proteína C Reactiva de 2,53 mg/dl, estudo da coagulação normal) e punção lombar (sem pleocitose). Durante a permanência em Sala de Observação manteve febre e iniciou dor retro-esternal de características pleuríticas e clínica de choque, que reverteu após dois bólus de soro fisiológico. Realizou electrocardiograma (taquicardia sinusal) e ecocardiograma (sem alterações) e repetiu estudo analítico (elevação da Proteína C Reactiva para 15,43 mg/dl; Velocidade de sedimentação de 38 mm; marcadores de lesão miocárdica negativos). Repetiu também radiografia

de tórax que evidenciou imagem de condensação retrocardíaca, pelo que iniciou ceftriaxone a 100 mg/kg/dia. Em D2 de doença iniciou tosse hemoptóica, tendo realizado prova tuberculínica e pesquisa de *Mycobacterium tuberculosis* no suco gástrico, que foram negativas. Ocorreu evolução clínica e analítica favoráveis sob antibioterapia. As hemoculturas realizadas em D1 de doença vieram a revelar-se negativas. **Comentários / Conclusões:** Embora pouco frequente, a pneumonia pode cursar com rigidez da nuca ou dor cervical secundária a espasmo muscular compensatório ou por dor referida a partir dos lobos pulmonares superiores. Da mesma forma, quando a pneumonia se localiza nos lobos inferiores pode apresentar-se como dor abdominal. No caso apresentado, a co-existência de sinais meníngeos e dor abdominal, bem como a localização radiológica da pneumonia dificultou o diagnóstico. Os autores pretendem alertar para uma doença comum mas com apresentação clínica atípica e com imagem radiológica difícil de interpretar.

Palavras-chave: Pneumonia retro-cardíaca, meningismo, rigidez da nuca

PD006 - (14SPP-144) - MENINGITE A STREPTOCOCCUS PYOGENES - UMA ETIOLOGIA RARA

Andreia Teixeira Martins¹; Catarina S. Oliveira¹; Filipa Cunha¹; Marta Parada¹; Maria Manuel Flores¹

1 - Centro Hospitalar Baixo Vouga – Aveiro

Introdução: Apesar do grande aumento da doença estreptocócica invasiva observado nos últimos anos, a meningite causada por *Streptococcus pyogenes* é uma entidade rara. Caso clínico: Adolescente de 13 anos, sexo masculino, previamente saudável, com quadro caracterizado por febre com 4 dias de evolução, odinofagia, otalgia e otorreia à esquerda, ao qual se associaram vômitos e cefaleias de agravamento progressivo. Ao exame objectivo apresentava-se hemodinamicamente estável, prostrado, Escala de Coma de Glasgow 13, com rigidez da nuca e sinal de Kernig positivo. Destacava-se também hiperémia na orofaringe e lesões vesiculares amareladas, com halo eritematoso, algumas em crosta, no lábio superior à esquerda. Foi realizada Tomografia Axial Computorizada crânio-encefálica que não revelou alterações. As colheitas séricas evidenciaram leucocitose com neutrofilia e elevação da proteína C reactiva. Foi efectuada punção lombar, com saída de líquido céfalo-raquidiano (LCR) límpido, cujo estudo destacou glicorráquia 14.4 mg/dL, proteinorráquia 179.0 mg/dL e presença de 371.0 células /mm³, com predomínio de mononucleares. Iniciou-se, nesta altura, antibioterapia empírica com ceftriaxone, vancomicina e aciclovir em doses meníngeas. No exame directo do LCR observaram-se cocos Gram positivos e a cultura foi positiva para *Streptococcus pyogenes*, pelo que se suspendeu aciclovir. Fez-se ainda cultura da otorreia e das secreções da orofaringe ambas positivas para *Streptococcus pyogenes*. Em D8 de internamento a antibioterapia foi alterada para penicilina G benzatínica, tendo completado 14 dias no total. Apesar da melhoria do estado neurológico manteve picos febris diários até D12. Repetiu colheitas séricas que não evidenciaram agravamento. Teve alta clinicamente bem. Não foram identificadas sequelas, nomeadamente neurológicas ou auditivas. **Comentários / Conclusões:** Embora estejam descritos poucos casos de meningite a *Streptococcus pyogenes*, a possibilidade de complicações agudas e sequelas tornam fundamental um elevado grau de suspeição clínica e etiológica, para instituição de terapêutica atempada.

Palavras-chave: meningite

PD007 - (14SPP-186) - MENINGITE FÚNGICA- A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Rita Marques Martins¹; Filipa Nunes¹; Margarida Pinto¹; Paula Azeredo¹

1 - Hospital Garcia de Orta, E.P.E.

Introdução / Descrição do Caso: A colocação dos sistemas de derivação do sistema nervoso central (SNC) por hidrocefalia é uma das intervenções neurocirúrgicas mais frequentes em idade pediátrica. A infecção destes sistemas é uma complicação importante, não só pela sua frequência, como pela morbilidade e mortalidade associada. O risco de infecção é mais elevado no primeiro mês após colocação da derivação, em doentes submetidos a várias revisões e após revisão de derivação infectada, sendo os agentes mais frequentes as bactérias da flora cutânea. A infecção fúngica do SNC, apesar de rara em idade pediátrica, deve ser considerada em doentes com estes dispositivos, sendo o

microrganismo mais frequentemente isolado a *Candida* spp. Apresenta-se o caso de uma criança com 6 anos, com hidrocefalia secundária a malformação de Dandy-walker e colocação de sistema de derivação quisto-peritoneal aos 3 meses de idade, revisto pela última vez aos 6 meses de idade. Admitido por dor abdominal, sem febre, cefaleias ou vômitos, e sem alterações de novo ao exame neurológico. Após a ecografia abdominal identificar ascite de grau significativo multiseptada, foi realizada colheita de líquido do reservatório do sistema de derivação e exteriorizada a sua extremidade distal. O exame microbiológico do líquido revelou crescimento de *Candida albicans*, pelo que iniciou terapêutica com anfotericina B lipossômica, e foi substituído o sistema de derivação. A extremidade proximal da derivação revelou a presença de *Staphylococcus aureus*, com exame citoquímico do líquido sem alterações. Cumpriu terapêutica com anfotericina B lipossômica durante 4 semanas, e vancomicina 4 dias substituída por flucloxacilina, de acordo com o antibiograma. Por ausência de melhoria completa da ascite, após 3 semanas de terapêutica, e já com três exames microbiológicos de líquido negativos, decidiu-se colocação de sistema de derivação ventrículo-auricular. **Comentários/Conclusões:** Este representa um caso raro de meningite fúngica com ponto de partida abdominal e colonização bacteriana do sistema de derivação do SNC, sem sinais ou sintomas neurológicos de novo, vários anos após última revisão do sistema. A contaminação da extremidade distal dos sistemas de derivação ventrículo-peritoneal pode ocorrer em caso de perfuração abdominal ou peritonite e pode apresentar-se com sinais inespecíficos, sendo por isso necessário um elevado índice de suspeição. Tal como descrito na literatura, a terapêutica antimicrobiana dirigida concomitantemente com a substituição do sistema de derivação está associado a melhores resultados.

PD008 - (14SPP-198) - CLÍNICA ATÍPICA: O DESAFIO DIAGNÓSTICO!

Andreia Filipa Mota¹; Virginia Machado¹; Sofia Peças¹; Susana Parente¹; Estela Veiga¹; Vera Viegas¹

1 - Centro Hospitalar de Setúbal, E.P.E. - Hospital de São Bernardo

Introdução / Descrição do Caso: O Herpesvírus Humano 7 (HHV7), homólogo do HHV6 e do Citomegalovírus (CMV), é um vírus linfotrópico das células T CD4+. A primoinfeção ocorre geralmente na primeira infância, por transmissão salivar. Caracteristicamente assintomática, o espectro clínico é variável, pela multiplicidade de órgãos que pode acometer.

Apresenta-se o caso clínico de um adolescente de 12 anos, sexo masculino, saudável, que inicia 7 dias antes do internamento cefaleia pulsátil frontoparietal, intermitente, com resposta parcial à analgesia. No quinto dia de doença recorre à Unidade de Urgência Pediátrica (UUP) por perda de consciência, de curta duração, associada a desvio da comissura labial à direita, desvio homolateral da cabeça e um episódio de vômito. Após avaliação clínica, laboratorial incluindo pesquisa de tóxicos e realização de eletroencefalograma (EEG) e tomografia computadorizada crânio-encefálica (TC-CE) sem alterações, opta-se pelo internamento para acompanhamento da evolução clínica. Durante o internamento mantém cefaleia, de características similares às descritas, de intensidade crescente, e ao segundo dia de internamento regista-se um episódio de convulsão tónico-clónica generalizada de curta duração, seguida de vários episódios de vômito e um pico febril (38,4°C). Ao exame objetivo destacava-se desorientação alo e autopsíquica, disartria e diminuição da força no membro superior direito. Analiticamente: sem parâmetros sugestivos de infeção bacteriana; líquido cefalorraquidiano (LCR) com 42 células (predomínio linfocitário) sem alterações na glicoproteinorráquia. Colocou-se a hipótese de meningoencefalite de provável etiologia viral e iniciou-se aciclovir endovenoso (EV). 24h depois refere agravamento da cefaleia, tendo realizado nova punção lombar que revelou 210 células (predomínio de neutrófilos), proteinorráquia 187mg/dL e glicorráquia 52mg/dL; Cultura do LCR, hemocultura e pesquisa de antígenos capsulares no LCR negativos; Imagiologicamente: TC-CE e veno-TC-CE – edema cerebral difuso, atenuação da densidade da substância branca e apagamento de sulcos corticais; pequenas trombozes venosas cerebrais superficiais das veias tributárias do seio sagital superior. Ressonância magnética (RM) CE e angio-RM – múltiplas zonas corticais, difusas (temporais esquerdas, subcorticais da insula direita e córtex paramediano frontal bilateralmente) com hipersinal em T2; ganho irregular de sinal na meninge adjacente ao seio longitudinal superior e seios venosos durais laterais e sigmoideus, respetivamente. EEG sem atividade patológica. Perante o agravamento clínico, a que se associou períodos de bradicardia e hipertensão, e dadas as alterações analítico-imagiológicas associou-se ceftriaxone e ciprofloxacina, EV, sendo transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos

do Hospital Dona Estefânia. Após melhoria clínica regressou ao hospital da área de residência, tendo-se suspenso a terapêutica antibiótica empírica face ao isolamento do HHV7, por PCR, no LCR e à serologia para HHV7 sugestiva de infeção aguda. Teve alta orientado às consultas de neuropediatria e de adolescentes. **Comentários/Conclusões:** Propomos a apresentação de um caso clínico de meningoencefalite a HHV7, clinicamente atípico, paucissintomático, onde as possíveis sequelas a curto e longo prazo são difíceis de antever.

Palavras-chave: Herpesvírus Humano 7, Cefaleia, Meningoencefalite, Líquido cefalorraquidiano

PD009 - (14SPP-110) - TRÁFICO DE MENORES

Sandra Pereira¹; Sofia Fernandes¹; Alberto António Caldas Afonso¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João, E.P.E. - Porto

Introdução e Objectivos: O Tráfico de Seres Humanos (TSH) é uma das infrações penais mais graves a nível mundial, violando os direitos Humanos e sendo considerada a escravatura da atualidade. Em 2012, registaram-se 20,9 milhões de vítimas TSH mundialmente. Os grupos mais vulneráveis são as mulheres e os menores, estimando-se que a cada ano 1,2 milhões de crianças sejam vítimas de tráfico. Nos últimos anos, tem sido prestada especial atenção a esta problemática, quer a nível europeu quer a nível nacional, com criação de programas de intervenção e avaliação epidemiológica. Caracterização do panorama nacional e europeu relativamente a TSH e em particular das vítimas menores.

Metodologia: Pesquisa manual de bibliografia sobre TSH, privilegiando relatórios estatísticos e dados epidemiológicos relativos à União Europeia (UE) e a Portugal dos últimos 10 anos. Análise dos dados estatísticos, com foco nos referentes a menores. **Resultados:** Desde 1996 que a UE tem criado vários programas de combate ao TSH; recentemente esta problemática foi assumida como prioridade na luta contra o crime organizado, efectuando-se a Directiva 2011/36/EU e o Plano UE para erradicação do TSH 2012-2016. Também Portugal criou o I Plano Nacional Contra o TSH em 2007 (2007-2010) e a Rede Nacional de Segurança Interna em 2008; desde 2011 está em vigor o II Plano Contra o TSH, elaborado para consolidar as políticas públicas de combate a este fenómeno. Em 2013 foi publicado o primeiro relatório estatístico da UE relativo a TSH respeitante ao período de 2008 a 2010. Neste último ano, sinalizaram-se 9528 vítimas e verificou-se um aumento de 18% desde 2008; em 61%, o país de origem pertencia à UE. As vítimas menores corresponderam a 15%, sendo maioritariamente do sexo feminino (80%). A forma de exploração mais comum foi a sexual (62%), seguindo-se a exploração laboral (25%) e outras (14%), nas quais se incluiu mendicidade forçada, venda crianças, remoção de órgãos e actividades criminais. Relativamente aos traficantes, eram predominantemente homens (75%) e na maioria dos casos (55%) o país de origem não pertencia à UE. À semelhança das vítimas, a forma de exploração mais frequente foi a sexual (84%), seguindo-se a laboral (12%) e as outras (3%). O número de traficantes suspeitos diminuiu 17% entre 2008 e 2010, embora tenha aumentado a percentagem de traficantes processados; o número de traficantes condenados também reduziu 13%. Em Portugal, em 2011, sinalizaram-se 48 vítimas de TSH (11 confirmadas) e no estrangeiro identificaram-se 31 vítimas portuguesas (18 confirmadas). Das 79 vítimas, 10 eram menores e 3 foram confirmadas. A forma de exploração mais comum foi a laboral (n=41), seguindo-se a sexual (n=29) e outras (n=9). A exploração sexual foi mais associada ao sexo feminino e nacionalidade estrangeira, enquanto a laboral foi mais frequente no sexo masculino e em Portugueses. Em 2012, sinalizaram-se 125 vítimas, das quais 39 eram menores; destas 36 ainda se encontram em investigação (31 por exploração laboral e 4 por exploração sexual). **Conclusões:** Apesar do combate ao TSH, a exploração humana persiste, mais sofisticada e subtil, mas igualmente real. Em Portugal, assistiu-se a um aumento da sinalização de vítimas, particularmente de menores, entre 2010 e 2012. Contudo, ainda existe um longo caminho a percorrer, começando pela sensibilização da importância da denúncia de um crime, que é público, e terminando no apoio à vítima, relativamente a consequências sociais, psicológicas e físicas.

Palavras-chave: Tráfico de Seres Humanos, Exploração, Menores, Sinalização

PD010 - (14SPP-268) - O DIREITO DAS CRIANÇAS

Ana Barata¹

1 - Internas de Pedopsiquiatria do HDE, Lisboa

Introdução e Objectivos: Do ponto de vista jurídico, a intervenção no interior da família é uma área extremamente complexa na medida em que implica um conflito entre dois direitos fundamentais, o direito da criança e o direito da família. Actualmente, a promoção dos direitos e a protecção de crianças e jovens em perigo encontra-se regulada pela Lei 147/99, de 1 de Setembro - LPCJP-, que entrou em vigor a 1 de Janeiro de 2001. Para além da LPCJP, outros diplomas legais serão referidos no presente trabalho, nomeadamente a Constituição Da República Portuguesa e a Convenção das Nações Unidas sobre os Direitos da Criança. **Metodologia:** Propomo-nos fazer uma revisão teórica do direito das crianças na medida em que nos parece essencial que os profissionais de saúde que atendem crianças e jovens em perigo conheçam, com alguma profundidade, os princípios orientadores e os modelos da intervenção levada a cabo pela Comissão de Protecção/ Tribunal de Menores, com vista à definição de um projecto de vida para a criança. **Resultados:** O regime introduzido pela LPCJP impôs grandes modificações, não só em termos conceptuais e terminológicos, como em termos substanciais. Efectivamente, a LPCJP trouxe inovações quanto aos princípios a que deve obedecer a intervenção para a promoção e protecção de crianças e jovens, introduziu novas medidas de promoção, reestruturou as formas de intervenção, alterou a constituição e funcionamento das comissões e atribuiu uma nova função ao Ministério Público.

Conclusões: Linhas de força e de vulnerabilidade da actual lei de Protecção de Crianças e Jovens em Risco

PD011 - (14SPP-300) - CRIANÇAS EM RISCO - CASUÍSTICA DO SERVIÇO DE PEDIATRIA DO CHTV

Sofia Reis¹; Maria Inês Marques¹; Maria José Cálix¹; Nazaré Domingues²; Maria José Esteves²; Cristina Faria¹

1 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 2 - Serviço Social do Centro Hospitalar Tondela-Viseu

Introdução e Objectivos: Na interpelação de crianças em risco social a prevenção é tão importante quanto o diagnóstico. É fundamental intervir no risco para prevenir o perigo. Assim, nesta abordagem que se pretende multidisciplinar, o Pediatra em meio hospitalar tem um papel fundamental, para que, atempadamente, sejam ativados os mecanismos de ajuda e apoio necessários para proteger estas crianças. Um relatório da United Nations Children's Fund de 2010 que mede o bem-estar infantil deixa Portugal num miserável 23.º lugar numa lista de 29 países. Salienta ainda que 2010 é um período anterior à crise financeira e social que hoje vivemos, o que significa que estas conclusões não refletem ainda as consequências da austeridade com que se vive nos últimos três anos. Os autores analisaram os casos de crianças sinalizadas pelo Núcleo Hospitalar de Apoio a Crianças e Jovens em Risco do Centro Hospitalar Tondela-Viseu (NHACJR-CHTV), com o objetivo de determinar e caracterizar as situações identificadas como risco social ou maus-tratos e comparar os resultados antes e depois de 2010. **Metodologia:** Para o estudo epidemiológico descritivo foram consultados os processos clínicos e relatórios sociais das crianças sinalizadas pelo NHACJR-CHTV de Janeiro de 2008 a Dezembro de 2012. Os dados foram posteriormente introduzidos e analisados em EXCEL (Microsoft Office). **Resultados:** Em 5 anos foram sinalizadas pelo NHACJR-CHTV 266 crianças. Salienta-se uma distribuição anual crescente com 213 casos só nos últimos 3 anos. Das crianças sinalizadas 52,6% são do sexo feminino e 54,5% recém-nascidos. Relativamente à distribuição geográfica, 40,2% dos casos são residentes no concelho de Viseu. Como causas de sinalização registam-se 74,4% de situações de risco e 25,6% de maus-tratos (38,2% são maus-tratos físicos, 35,3% abusos sexuais, 23,5% negligências e 3% maus-tratos psicológicos). Em 53,8% dos casos o agressor co-habitava com a criança. As situações sinalizadas por risco social englobam famílias com carências económicas, com filhos anteriores já sinalizados, contexto de toxicod dependência, alcoolismo, prostituição, doença psiquiátrica, progenitor preso ou falecimento da mãe. Houve necessidade de intervenção da Comissão de Protecção de Crianças e Jovens em 33,8% dos casos, Ministério Público em 22,6%, apoio da Medicina Legal em 11,7% e da Polícia de Segurança Pública em 6,4%. As crianças mantiveram-se na família nuclear em 80,4% das situações, 14,3% foram institucionalizadas, 3,4% entregues a outros familiares e 1,9% dadas para adoção. **Conclusões:** É

alarmante o aumento exponencial do número de crianças sinalizadas a partir de 2010. Provavelmente estes resultados refletem, não só a maior atenção e organização das entidades responsáveis pela sinalização destas crianças, mas também serão parte do reflexo da austeridade vivida pelas nossas famílias nos últimos anos. Relativamente à criança maltratada, surpreende o facto do número de maus-tratos físicos e de abusos sexuais se sobrepor ao de negligências, talvez reflexo da nossa benevolência cultural. Consideramos que o número de casos de maus-tratos psicológicos, por ser mais difícil percebê-lo, está subestimado. A evolução dos episódios de criança maltratada reflete a evolução da própria humanidade. A evolução dos episódios de criança sinalizada reflete a evolução da própria sociedade. O alerta máximo para o contexto bio-psico-social de todas as crianças que procuram ou são trazidas ao cuidado médico é um imperativo máximo da boa prática clínica na protecção da criança.

Palavras-chave: Criança, Risco Social, Maus-tratos, Sinalização

PD012 - (14SPP-244) - EXPOSIÇÃO A VIOLÊNCIA EM RELAÇÕES DE INTIMIDADE – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Jacinta Fonseca¹; Catarina Maia¹; Bárbara Romão¹; Márcia Cordeiro¹; Lúcia Rodrigues¹

1 - Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE

Introdução/Descrição do Caso: A situação das crianças que vivem expostas a violência em relações de intimidade não é um problema social novo, mas antes um problema que tem vindo a merecer um olhar cada vez mais atento. O testemunho de violência tem efeitos profundos na criança, quer a curto, quer a longo prazo. As crianças expostas estão em risco de respostas mal adaptativas em uma ou mais áreas de funcionamento, nomeadamente a nível comportamental, emocional, social, cognitivo e físico. Muitas vezes as crianças expostas à violência interpáparental são apenas consideradas “vítimas indiretas”, pelo que, durante muito tempo, foi difícil enquadrá-las em algum tipo de abuso. Considera-se atualmente que o abuso emocional inclui o abuso interpáparental que é testemunhado pelos menores. Caso clínico: Criança do sexo feminino, 11 anos de idade; família nuclear: pai - 39 anos, desempregado, sem rendimentos, dependente monetariamente da esposa, episódios de intoxicação alcoólica, vício do jogo, situações de autoagressão; mãe - 37 anos, antecedentes de epilepsia e síndrome depressiva, bacharelato em engenharia alimentar, responsável por laboratório de enologia. Seguida em consulta de Reumatologia Pediátrica por osteocondrose do polo inferior da rótula - Doença de Sinding-larson. Vinha sempre acompanhada pelos pais, que se mostravam preocupados com o seu estado de saúde. Por suspeita de Perturbação de Hiperatividade Défice de Atenção (PHDA) foi referenciada a Consulta de Desenvolvimento, à qual compareceu apenas com a mãe, tendo a menor dado a conhecer situação de violência doméstica (situações de agressão física do pai referida à mãe e abuso emocional manifestada por insultos verbais, críticas, ameaças, controlo monetário). Foi orientada para a Consulta de Pedopsiquiatria e sinalizado o caso à Comissão de Protecção de Crianças e Jovens em Risco (CPCJ). Registavam-se ainda múltiplas idas ao serviço de urgência por cefaleias e queixas articulares. Por novo episódio de ida ao SU por cefaleia e tratando-se de uma menor em perigo, foi internada para esclarecimento da situação. No internamento mostrava-se preocupada com a mãe, em assuntos relacionados com a sua doença/medicação, e do ponto de vista emocional, assumindo um papel ativo na resolução dos problemas da mesma, verbalizando comentários depreciativos em relação ao pai. A CPCJ decidiu a aplicação de medida de apoio junto a outro familiar na pessoa dos avós maternos, com quem se encontra a viver atualmente, fazendo a mãe também parte do agregado familiar, os pais estão separados. Tem contacto com o pai um dia por semana, contacto telefónico praticamente diário. Boa adaptação à escola, bom relacionamento com os pares, transitou para o 7º ano. Confirmou-se o diagnóstico de PHDA, medicada com metilfenidato. Mantém seguimento em consulta de Pediatria e de Pedopsiquiatria. **Comentários / Conclusões:** A exposição de crianças à violência em relações de intimidade, deverá ser uma preocupação para a comunidade no sentido de elaborar programas de prevenção e intervenção, bem como uma preocupação muito particular para todos os médicos que acompanham estas famílias. É essencial que estas questões sejam colocadas nas consultas de rotina, para que uma vez detetadas possam ser devidamente orientadas. A violência doméstica, na qual se inclui a exposição a violência nas relações de intimidade, é crime público,

sendo um problema transgeracional, que passa de pais para filhos. É urgente quebrar estes ciclos de violência e orientar quer as vítimas, quer os agressores.

Palavras-chave: Violência doméstica, abuso emocional

PD013 - (14SPP-506) - (*) BULLYING E CYBERBULLYING - O QUE HÁ DE NOVO?

Catarina Santos¹; Ana Barata¹; Rita Gameiro¹

1 - Clínica do Parque - Hospital Dona Estefânia

Introdução e Objectivos: Embora seja considerado um fenómeno ancestral, o *bullying* tem ganho maior importância nas últimas décadas. O aparecimento do *cyberbullying* alertou para a escala global deste fenómeno, reforçando a importância de se procurar um consenso na sua definição. Tal mantém-se controverso, devido à influência dos factores culturais. Os instrumentos de avaliação, as linhas de investigação e de prevenção têm-se alterado nos últimos anos, tornando este tema especialmente relevante na comunidade científica ligada à promoção do bem-estar na infância e adolescência. Neste trabalho, procuramos apresentar uma revisão das linhas de pensamento mais recentes sobre este tema, explorando a etiologia deste fenómeno, o perfil dos seus intervenientes e as estratégias que têm sido implementadas. Procuramos ainda apresentar a realidade portuguesa e reflectir sobre a forma como nos situamos perante o restante contexto internacional. **Metodologia:** Revisão das publicações recentes mais relevantes sobre o tema apresentado. **Resultados:** Nos últimos anos parece ter havido uma maior sensibilização em relação a esta problemática no nosso país, melhorando a forma como se lida com os efeitos do *bullying* e permitindo estratégias de prevenção/intervenção mais adequadas. **Conclusões:** Embora estejamos a melhorar há ainda um trabalho a fazer para nos aproximarmos de alguns países do Norte da Europa, que continuam a ter melhor desempenho nesta área.

PD014 - (14SPP-367) - MAUS TRATOS A CRIANÇAS E JOVENS – A REALIDADE DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO

Maria Armanda Passas¹; Diana Amaral¹; Margarida Tavares²; Etelvina Gonçalves²; Iza Carvalheira²; Victor Viana²; Oriana Santos²; Maria João Ilharco²; Alda Mira Coelho²

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2 - Núcleo Hospitalar de Apoio a Crianças e Jovens em Risco do Centro Hospitalar de São João

Introdução e Objectivos: Em 2008 foi criada a Rede de Núcleos de Apoio da Acção de Saúde para Crianças e Jovens em Risco, tendo como objetivo uma resposta estruturada do SNS ao fenómeno dos Maus Tratos (MT). A progressiva inserção na atividade dos serviços hospitalares tem contribuído para que o fenómeno dos maus tratos tenha maior relevo nas preocupações dos profissionais. **Metodologia:** Análise retrospectiva das fichas de sinalização ao NHA-CJR de um hospital nível III do Norte de Portugal desde 2011. **Resultados:** Foram identificados 192 casos de MT (84 em 2011 e 108 em 2012). A maioria das vítimas pertence ao sexo masculino (54%), verificando-se inversão desta tendência a partir dos 10 anos. O grupo etário mais afetado é o dos 0 aos 2 anos. Em aproximadamente metade das situações referenciadas a família apresenta uma situação económica precária verificando-se reincidência de situações de negligência na família. A maioria é proveniente do concelho do Porto, seguindo-se a região de Valongo, tendo sido referenciados 30% dos Serviços de Urgência (SU), 27% do Internamento de Pediatria Médica e 24% dos Serviços de Ambulatório. Em 2012 triplicou o número de referências a partir do SU. Os principais motivos de sinalização foram a negligência, a disfuncionalidade parental/familiar, seguidos do MT psicológico/emocional e o MT físico. Dos 32 casos referenciados por suspeita de abuso sexual foram confirmados 19 (59%). Os principais indicadores dos MT físicos foram a presença de lesões em locais pouco habituais e diferentes estádios de evolução, relativamente aos MT psicológicos/emocionais as principais manifestações foram a relutância em regressar a casa e/ou fuga. Na maior parte dos casos (62%) foi efectuado o encaminhamento para acompanhamento pelas Comissão de Protecção de Crianças e Jovens da respectiva área de residência. No primeiro semestre de 2013 foram sinalizados 60 casos.

Conclusões: Os dados encontrados estão de acordo com os dados nacionais publicados até à data. A maior consciencialização dos profissionais poderá ter contribuído para o aumento de sinalizações verificado, embora os autores questionem se este aumento possa estar relacionado com o agravamento das condições económicas que ocorreu nos últimos anos.

PD015 - (14SPP-235) - (*) ALEITAMENTO MATERNO - SUA PREVALÊNCIA E FATORES ASSOCIADOS - NOMEADAMENTE O “CANTINHO DA AMAMENTAÇÃO”

Jorge Manuel Amado Apóstolo¹; Paula Maria Cardoso¹

1 - Escola Superior de Enfermagem de Coimbra

Introdução e Objectivos: O aleitamento materno é um dos pilares principais na promoção e protecção da saúde das crianças em todo o mundo (Sarafana, Abecasis, Tavares, Soares & Gomes, 2006). Apesar das evidências bem documentadas das suas vantagens e das iniciativas e estratégias com vista ao aumento da sua prevalência, esta continua baixa, especialmente após o 3.º - 4.º mês após o parto. Com o estudo pretendemos: Identificar a taxa de prevalência do aleitamento materno aos seis meses em dois contextos dos Açores; identificar factores associados à prevalência do aleitamento materno nas populações em estudo, particularmente o “Cantinho da amamentação”; compreender como as mães avaliam a sua experiência no cantinho da amamentação. **Metodologia:** Realizou-se uma pesquisa quantitativa, transversal descritivo-correlacional embora com uma componente de aproximação qualitativa. A colheita de dados foi feita por um questionário e uma entrevista semi-estruturada a 100 pares mães/crianças com idades entre os 6 e os 18 meses divididas em dois grupos de comparação: 50 mães que tiveram o apoio do “Cantinho da amamentação” e 50 mães que não usufruíram desse apoio. O principal modelo estatístico utilizado foi teste Qui-Quadrado nos dados quantitativos. Os dados das entrevistas foram submetidos a análise de conteúdo. **Resultados:** Verificou-se uma taxa de prevalência do aleitamento materno não exclusivo de 47%. O fator *administração de suplemento aorecém-nascido* associou-se negativamente à prevalência do aleitamento materno - $p=0,008$ - Da análise de conteúdo evidenciaram-se: a importância da estrutura *cantinho da amamentação* para apoio e aconselhamento, o significado positivo para a continuidade e duração da amamentação nas mães que usufruíram desta possibilidade. **Conclusões:** A prevalência de 47% aos seis meses está muito aproximada às metas internacionais e acima das taxas nacionais de 28% encontradas. Foi identificado como fator negativo a administração de suplemento ao nascimento. Em relação à existência do cantinho da amamentação, apesar de não ter sido demonstrado inferência estatística na sua associação com a prevalência da amamentação, a sua importância foi evidenciada pela experiência positiva vivida pelas mães e expressa nas respostas às entrevistas. Neste sentido, sugerimos a continuação da criação de cantinhos da amamentação nas instituições de saúde participantes no estudo e investigação adicional sobre ao assunto.

Palavras-chave: Amamentação; prevalência; cantinho amamentação

PD016 - (14SPP-383) - HEMOCULTURAS POSITIVAS NUM SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICO: REVISÃO DE 6 ANOS

Carlos Neiva¹; Adriana Rangel¹; Carolina Baptista¹; Paulo Lopes²; Ana Garrido¹; António Vinhas Silva¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; 2 - Serviço de Patologia Clínica, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução e Objectivos: A febre de causa infecciosa é um dos principais motivos de admissão nos Serviços de Urgência Pediátrico (SUP). A hemocultura é um dos exames complementares mais solicitado nestas situações. Avaliámos as hemoculturas realizadas entre 2007 e 2012 num SUP em crianças com febre de causa infecciosa com isolamento de agentes patogénicos e respetivo cruzamento de parâmetros analíticos e clínicos. **Metodologia:** Estudo retrospectivo de todas as hemoculturas realizadas num SUP de janeiro de 2007 a dezembro de 2012 com isolamento de agentes patogénicos. As variáveis analisadas foram: género, período febril, diagnóstico final, temperatura máxima, hemograma, proteína C-reativa, isolamento de patogénicos em culturas de outros líquidos orgânicos, antibioterapia inicial e eventual alteração de acordo com agente isolado e antibiograma. A análise estatística foi realizada com o programa SPSS 19.0. **Resultados:** De um total de 4.977 hemoculturas realizadas neste período, foram isoladas 49 (0.01%) com identificação de agentes patogénicos, sendo que 6 representavam repetição de hemocultura com isolamento prévio de agente patogénico. Houve um total de 249 (0,05%) com isolamento de agentes considerados não patogénicos. Foram isolados 43 agentes patogénicos. Os

agentes identificados foram o *Streptococcus pneumoniae* (n= 11 casos, 25,6%), *Staphylococcus aureus* (n=10, 23,3%), *Escherichia coli* (n=7, 16,3%), *Neisseria meningitidis* e *Streptococcus pyogenes* (n=4, 9,3%), *Enterococcus faecalis* (n=3, 7,0%), *Salmonella spp.*, *Haemophilus influenzae*, *Klebsiella pneumoniae* e *Proteus mirabilis* (n=1, 2,3%). Nos antibiogramas do *S. pneumoniae* foi verificada sensibilidade à penicilina em 7 casos, sensibilidade intermediária em 3 casos e resistência em 1 caso. Relativamente ao *S. aureus* constatámos sensibilidade à oxacilina em 9 dos casos e resistência em 1 dos casos. Houve isolamento de 11 patógenos em outros líquidos orgânicos, com o mesmo agente e perfil da hemocultura. Quanto ao diagnóstico final, encontramos as seguintes frequências: bacteriemia oculta (n=15, 34,9%), osteomielite (n=7, 16,3%), urosepsis (n=7, 16,3%), pneumonia (n=5, 11,6%), meningite (n=2, 4,7%), otite média aguda (n=2, 4,7%) e artrite séptica (n=2, 4,7%), celulite orbitária, faringoamigdalite, febre tifoide com um caso cada representando 2,3%. Quanto à distribuição anual de hemoculturas, foram verificados em 2007 9 casos; em 2008 5 casos; em 2009 8 casos; e em 2010, 2011 e 2012 7 casos/ano. Quanto ao diagnóstico consoante o agente, em todos os casos de pneumonia foi isolado o *S. pneumoniae*. Nos casos de bacteriemia oculta (n=15) foram identificados *S. aureus*, *N. meningitidis*, *S. pneumoniae* em 3 casos cada (20,0%), *S. pyogenes*, *E. faecalis* em 2 casos cada (13,3%), *E. coli*, *K. pneumoniae* em 1 caso cada (6,7%). Nos casos de osteomielite (n=7), foram identificados em 6 casos (85,7%) o *S. aureus* e em um caso (14,3%) o *S. pyogenes*. No diagnóstico de urosepsis (n=7) foi isolado a *E. coli* em 6 casos (85,7%) e *P. mirabilis* em 1 caso (14,3%). **Conclusões:** A prevalência de bacteriemia em doente admitidos no Serviço de Urgência é baixa, o que sugere, face a estes resultados a necessidade de revermos os critérios de colheita das hemoculturas. O agente isolado mais frequente foi o *Streptococcus pneumoniae* cuja prevalência manteve-se estável. Ao longo dos últimos anos as suscetibilidades dos agentes patogénicos isolados mantiveram-se relativamente estáveis. A avaliação dos dados microbiológicos é fundamental para a monitorização da epidemiologia e da prática clínica.

Palavras-chave: Hemocultura, Bacteriemia oculta

PD017 - (14SPP-389) - OSTEOMIELEITE VERTEBRAL: UM CASO DE LOMBALGIA E TOSSE

Carolina Prehaz¹; Ana Gomes da Silva¹; Sofia Silva¹; Cristina Esteves¹; Sérgio Neves¹; Susana Correia¹

¹ - Centro Hospitalar Barreiro Montijo, EPE

Introdução: Embora a incidência global de tuberculose esteja a aumentar, em Portugal tem-se verificado um decréscimo gradual do número de casos, mantendo-se um país de média incidência, com um elevado potencial de transmissão na comunidade. A infecção VIH/SIDA constitui o factor de risco mais importante quer para a transmissão quer para o prognóstico. São de considerar ainda a toxicod dependência, o alcoolismo, a reclusão e a situação de sem-abrigo. Na grande maioria dos casos não é encontrado qualquer factor de risco, podendo muitos casos passar despercebidos até existirem manifestações mais graves da doença. A tuberculose óssea é uma complicação tardia, rara e que envolve mais frequentemente as vértebras dorsais inferiores e lombares. Evidência de outros focos de tuberculose ou sintomas sistémicos estão muitas vezes ausentes, sendo o diagnóstico feito apenas quando sintomas de lombalgia ou limitação da marcha estão presentes. Caso clínico: Apresentamos um adolescente do sexo masculino, 16 anos, raça negra e naturalidade portuguesa. Antecedentes familiares irrelevantes e história pessoal de absentismo escolar e consumo diário de cannabis. Recorreu ao SU por lombalgia mecânica com 1 mês de evolução, inicialmente com boa resposta a AINÉs mas posteriormente com alívio apenas em repouso e agravamento em ortostatismo, com a marcha e manobra de Valsalva. Concomitantemente apresentava tosse produtiva com expectoração purulenta, com cerca de 2 meses de evolução, sudorese nocturna arrastada e perda de peso não quantificada. Sem febre, história de traumatismo ou outra sintomatologia associada e sem contexto epidemiológico relevante. Ao exame objectivo apresentava-se emagrecido, assumindo posição antálgica em flexão anterior esquerda do tronco e com ortostatismo e marcha limitados por dor lombar, sem outros achados. RX do tórax com reforço hilar bilateral, sem outras alterações. Foi feita TC da coluna lombar que revelou espondilodiscite L5-S1, confirmada por RM da coluna lombo-sagrada que mostrava ainda erosão focal de L5-S1, com componente tecidual adjacente envolvido a raiz direita de L5, sem

abscesso epidural. Teste IGRA positivo, HIV 1 e 2 negativos. Considerando como agente etiológico mais provável *Mycobacterium tuberculosis* e embora não tenha sido feita biópsia da lesão para confirmação diagnóstica, foi iniciada terapêutica anti-tuberculosa com isoniazida + rifampicina + pirazinamida + etambutol, com melhoria significativa das queixas álgicas. Embora tenha sido delineado o acompanhamento em consultas de Ortopedia e Infeciologia após a alta, o adolescente abandonou o seguimento hospitalar. **Discussão:** A tuberculose é uma doença de prevalência moderada em Portugal, com elevado risco de transmissão na comunidade e muitas vezes sem factores de risco assinaláveis. A tuberculose vertebral é uma complicação rara e surge muitas vezes na ausência de outros focos ou sintomas de tuberculose, sendo por isso importante considerar esta etiologia perante uma história de lombalgia com sinais imagiológicos de osteomielite vertebral, mesmo não havendo história de contactos infectados. Dado o elevado risco de transmissão na comunidade é essencial o acompanhamento prolongado destes doentes e a confirmação de um tratamento adequado.

Palavras-chave: Lombalgia, Osteomielite vertebral, Tuberculose

PD018 - (14SPP-396) - AINDA A TUBERCULOSE. AINDA AS DIFICULDADES NO DIAGNÓSTICO!

Margarida Alcafache¹; Flora Candeias¹; Luís Varandas¹; Maria João Brito¹

¹ - Unidade de Infeciologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, CHLC - EPE, Lisboa, Portugal

Introdução / Descrição do Caso: Adolescente de sexo feminino, 15 anos, natural de Moçambique, previamente saudável. Mãe com tuberculose pulmonar a *Mycobacterium tuberculosis* resistente à isoniazida cerca de quatro anos antes. Apesar desta informação, segundo a mãe, nesse período a adolescente teria realizado profilaxia com isoniazida durante 6 meses. Foi internada por febre vespertina, sudorese nocturna, tosse seca, perda de peso não quantificada, astenia e anorexia com duas semanas de evolução. A radiografia de tórax mostrou adenopatias hilares e alargamento do mediastino confirmadas por TC-torácica. Prova tuberculínica com 20 mm de enduração. O lavado bronco-alveolar foi negativo, mas no suco gástrico visualizaram-se bacilos ácido-álcool resistentes (BAAR). Iniciou rifampicina, pirazinamida, etambutol e levofloxacina, por suspeita de resistência à isoniazida tal como a mãe. Identificou-se *Mycobacterium chelonae* no exame cultural em duas amostras colhidas em semanas diferentes, pelo que se adicionou claritromicina. Por este motivo, realizou estudo do eixo de interferão/interleucinas e fagocitose, que não revelaram alterações. Adicionalmente, o exame directo e a PCR para *Mycobacterium tuberculosis complex* de outras amostras de suco gástrico foram consecutivamente positivas durante mais de 6 semanas, registando-se um aumento da massa mediastínica com sinais de necrose. Foi reforçada a toma directa observada e manteve-se a associação destes cinco antibióticos. Nestas amostras veio a confirmar-se o isolamento de *Mycobacterium tuberculosis* com testes genéticos de resistência e antibiograma sensíveis à isoniazida. Só após quase dois meses apresentou baciloscopias negativas. Teve alta com o diagnóstico de tuberculose mediastínica por *Mycobacterium tuberculosis* e infecção por *Mycobacterium chelonae*. **Comentários / Conclusões:** Este é um caso particular de tuberculose, onde a interpretação dos resultados dos exames culturais suscitaram dúvidas e dificuldades na orientação da terapêutica. A identificação de uma micobactéria atípica neste contexto poderia relacionar-se com o facto da doente não cumprir as normas de colheitas, não respeitando o jejum. No entanto se considerarmos uma co- infecção de 2 micobactérias, tal sugeriria um défice da imunidade (que não veio ainda a confirmar-se), e explicaria o agravamento clínico e o facto das baciloscopias negatívemente tardiamente. Por outro lado o isolamento de uma *Mycobacterium tuberculosis* sensível à isoniazida, e portanto com características diferentes do microorganismo que infectara a mãe, indicia que esta adolescente não terá cumprido a profilaxia, e vem lembrar que no contacto com tuberculose resistente existem sempre outras populações de micobactérias não-resistentes potencialmente mais contagiantes.

Palavras-chave: tuberculose mediastínica, *Mycobacterium chelonae*, micobactéria atípica

PD019 - (14SPP-411) - MENINGITES VÍRICAS: A ETIOLOGIA IMPORTANTE

Diana Baptista¹; Filipa Correia¹; Marta Alves¹; Andreia Lopes¹; Teresa São Simão¹; Ana Luísa Lobo¹

1 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Alto Ave

Introdução / Descrição do Caso: O adenovírus é um agente patogénico comum na população pediátrica. O espectro de manifestações clínicas é muito variável e depende de fatores como o serótipo, a idade e a imunocompetência do hospedeiro. Manifesta-se habitualmente por doença febril auto-limitada com envolvimento do trato respiratório. Contudo outros órgãos e sistemas podem ser afetados. O atingimento do sistema nervoso central é raro e ocorre mais frequentemente em crianças com comprometimento imunitário. Relata-se o caso clínico de uma criança de 4 anos, do sexo masculino, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes, trazida ao serviço de urgência por febre alta e cefaleias frontais com doze horas de evolução. Foi referida pelos pais sonolência e diminuição da sua atividade habitual. Negados vômitos ou outros sintomas gastrointestinais, queixas respiratórias, urinárias ou de outro tipo. O primo, com quem mantinha contato próximo, teria sido internado nesse mesmo dia com diagnóstico de meningite vírica. Ao exame objetivo apresentava-se hemodinamicamente estável, febril e com razoável estado geral. Sem sinais de dificuldade respiratória, exantemas ou petéquias, apresentava auscultação cardiopulmonar normal. A avaliação dos sinais meníngeos revelou um sinal de Brudzinsky positivo e Kernig negativo. O exame neurológico foi normal assim como o restante exame objetivo. Durante a permanência no serviço de urgência manteve prostração mesmo em apirexia. O estudo analítico revelou um hemoleucograma normal com um estudo bioquímico sumário sem alterações e a proteína C reativa foi negativa. Foi realizada punção lombar que evidenciou pleocitose com presença de 451 leucócitos com predomínio de mononucleares (98%) no líquido cefalorraquidiano (LCR), glicorraquia normal e proteinorraquia ligeiramente aumentada. Iniciou antibioterapia com ceftriaxone. No estudo microbiológico do LCR, detetou-se a presença de adenovírus por técnica de *Polymerase Chain-Reaction* (PCR), sendo o exame cultural amicrobiano. Suspendeu antibioterapia e foram instituídas medidas gerais e de vigilância registando-se excelente evolução clínica. Teve alta ao final de três dias assintomático e sem alterações no exame objetivo nomeadamente qualquer disfunção neurológica. Em curso estudo para despiste de disfunção imunitária e identificação do serótipo viral. **Comentários / Conclusões:** O agente etiológico mais frequente na meningite vírica é o enterovírus, responsável por cerca de 85-95% de todos os casos. A meningite por adenovírus é uma entidade rara, sendo ainda menos frequente em crianças imunocompetentes. O seu diagnóstico é estabelecido através da detecção do genoma viral por PCR no LCR. Os autores apresentam este caso não só pela sua raridade, mas também porque enfatiza a importância do diagnóstico etiológico. Este é relevante quer em termos epidemiológicos quer em termos clínicos, podendo orientar importantes investigações posteriores.

Palavras-chave: Adenovírus, meningite

PD020 - (14SPP-412) - EMPIEMA SUBDURAL E CEREBRITE A STREPTOCOCCUS ANGINOSUS COMO COMPLICAÇÃO DE SINUSITE

Marta Contreiras¹; Sofia Quintas¹; Paulo Oom¹

1 - Departamento de Pediatria - Hospital Beatriz Ângelo

Introdução/Descrição do Caso: O empiema subdural pode surgir na criança e no adolescente como complicação de sinusite. Quando não tratado a progressão pode ser rápida e mesmo fatal. Apresenta-se o caso clínico de um adolescente com antecedentes pessoais de sinusite crónica que no decurso de uma agudização, medicado com amoxicilina e ácido clavulânico, surge uma semana mais tarde com alterações do comportamento com alucinações visuais nomeadamente macrozoopsia, olhar fixo, sialorreia, desvio da comissura labial e movimentos de mastigação. A ressonância magnética cranioencefálica evidenciou coleções frontais e aspectos sugestivos de cerebrite. Foi submetido a intervenção neurocirúrgica e otorrinológica para drenagem do empiema e dos seios perinais. Foi medicado com vancomicina e meropenem. No exame cultural do pus houve crescimento de *Streptococcus anginosus*. Completou quatro semanas de antibioterapia endovenosa e teve alta clinicamente bem. **Comentários / Conclusões:** A evolução muito favorável deste doente, com recuperação completa

sem défices neurológicos, assenta no diagnóstico, na drenagem e na instituição de antibioterapia precoces.

Palavras-chave: Empiema subdural, cerebrite, sinusite

PD021 - (14SPP-419) - POR TRÁS DE ADENOPATIAS GENERALIZADAS...

Liliana Branco¹; Maria João Vieira¹; Carla Laranjeira¹; Susana Soares¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave - Guimarães

Introdução: As adenopatias são frequentes na população pediátrica. Geralmente são secundárias a processos benignos e auto-limitados, mas podem associar-se a situações de maior gravidade. Quando ocorre envolvimento de duas ou mais regiões ganglionares não contíguas são classificadas como adenopatias generalizadas, sendo a doença sistémica a causa mais comum. **Caso clínico:** Adolescente do sexo masculino, 16 anos de idade, com antecedentes pessoais de asma intermitente ligeira. Sem antecedentes familiares de relevo. Admitido no serviço de urgência por tumefação axilar à esquerda com 4 dias de evolução. Sem história prévia de febre, perda ponderal, anorexia, astenia, exantema ou sintomas respiratórios. Nega conviventes doentes ou viagens recentes. Referência a consumo de água engarrafada e leite de vaca pasteurizado. De salientar apenas o contato com animais (cão e gato). Ao exame objetivo apresentava adenomegalias na região cervical (bilaterais com cerca de 2 cm de maior diâmetro à esquerda), na região supraclavicular (à esquerda com cerca de 1 cm de maior diâmetro) e na região axilar (bilaterais com cerca de 1,5 cm de maior diâmetro à esquerda), de consistência elástica, bordos regulares, indolores à palpação e não aderentes aos planos superficiais e profundos. O estudo analítico e a radiografia torácica não revelaram alterações de relevo. Efetuou tomografia computadorizada tóraco-abdomino-pélvica que confirmou a presença de adenopatias generalizadas nomeadamente axilares, mediastínicas, retroperitoneais e mesentéricas. De salientar marcadores víricos negativos. Posteriormente, o estudo serológico revelou tratar-se de uma infeção aguda por toxoplasmose, pela presença de IgG e de IgM positivas (>250 UI/L e >10.000 respetivamente). Em consulta de seguimento, foi documentado o decréscimo da IgM (7,66) tendo-se verificado concomitantemente uma resolução progressiva e espontânea da sintomatologia. **Comentários / Conclusões Conclusão:** As adenopatias generalizadas estão associadas a inúmeras etiologias constituindo um desafio diagnóstico. A toxoplasmose é uma infeção causada por um parasita intracelular, o *Toxoplasma Gondii* e a serologia é o teste mais utilizado para estabelecimento de diagnóstico. Geralmente a infeção é assintomática, sendo as adenopatias generalizadas observadas em apenas 20-30% dos casos sintomáticos. A maioria apresenta uma evolução benigna, pelo que não existe necessidade de tratamento.

Palavras-chave: Adolescente, adenopatias generalizadas, toxoplasmose

PD022 - (14SPP-426) - INFEÇÃO RECORRENTE POR CLOSTRIDIUM DIFFICILE

Sofia Bota¹; Filipa Santos²; Luís Varandas¹; Catarina Gouveia¹; Gonçalo Cordeiro Ferreira¹

1 - Unidade de Infeciologia, Departamento de Pediatria, Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE;

2 - Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE

Introdução: A incidência da infeção por *Clostridium difficile* (CD) tem aumentado nos últimos anos, sobretudo na população adulta. Em 5 a 35% dos casos verifica-se recorrência da doença, associada ou não à emergência de estirpes hipervirulentas. Nestes casos, a abordagem terapêutica não é consensual.

Caso Clínico: Criança de quatro anos, sexo feminino, com história de diarreia com sangue e muco com 13 dias de evolução, associada a dor abdominal, sem febre ou vômitos. À observação, não apresentava distensão abdominal nem ar tóxico. Analiticamente constatou-se anemia ferropénica, parâmetros inflamatórios normais e anti-corpos anti-transglutaminase positivos. A pesquisa de *Clostridium difficile* nas fezes foi positiva. Como fatores de risco a destacar: apendicectomia seis meses antes, antibioterapia de largo espectro prévia e doença celíaca ativa (comprovada por biópsia jejunal). Cumpriu 10 dias de metronidazol e teve alta após regressão do quadro com dieta sem glúten. Primeira recidiva 4 dias depois, sendo novamente medicada com metronidazol, com boa resposta. Segunda recidiva na semana seguinte, medicada com vancomicina, metronidazol e probióticos. Terceira recidiva uma semana após suspensão do esquema. Nesta altura, é efetuado teste de sensibilidade microbiana, que revela resistência ao metronidazol, pelo que iniciam vancomicina oral, com esquema de desmame durante 7 semanas, associada a imunoglobulina endovenosa (3

doses), mantendo-se, desde então, assintomática e sem excreção fecal de CD. **Comentários / Conclusões:** O tratamento da infecção recorrente por *Clostridium difficile* é difícil. As opções aprovadas são muito limitadas e incluem o metronidazol e/ou a vancomicina *per os* podendo ser necessário, em última instância, recorrer ao transplante fecal ou a terapêuticas alternativas. Neste caso, a terapêutica prolongada com vancomicina oral associada à imunoglobulina foi eficaz, evitando o transplante.

Palavras-chave: *Clostridium difficile*, tratamento de *Clostridium difficile* recorrente

PD023 - (14SPP-435) - NEISSERIA MENINGITIDIS: APRESENTAÇÃO INVULGAR

Raquel Costa¹; Vera Almeida¹; Ângela Luz¹; Susana Gomes¹; Luís Amaral¹; Carla Cruz¹
1 - Serviço de Pediatria - Hospital Espírito Santo Évora

Introdução: Bacteriemia por *Neisseria meningitidis* é temida como uma condição associada a choque, meningite e deterioração clínica fulminante com elevada morbi-mortalidade, pelo que é fundamental o elevado nível de suspeição e o reconhecimento dos sinais de alarme de doença severa. **Descrição de caso:** Lactente 9 meses, sexo masculino, residente em meio rural, internado por febre intermitente com 2 semanas de evolução (cerca de dois picos diários de temperatura axilar máxima 41°C, sem repercussão no estado geral) a que se associou exantema no 12º dia de doença. De salientar sintomatologia respiratória alta no início do quadro clínico. À observação sem sensação de doença grave, fontanela anterior normotensa, exantema papular generalizado, com sufusão central punctiforme em algumas lesões e atingimento palmo-plantar. Sem outras alterações ao exame objectivo nomeadamente escara, enantema ou adenomegalias. Analiticamente: Hemoglobina 11.6 g/dL, leucocitose 22600/μL com neutrofilia 71.4%, plaquetas 261000/μL, tempos de coagulação normais, PCR 6.2 mg/dL, exame sumário de urina sem alterações, urocultura negativa. Foi considerada a hipótese diagnóstica de febre escaro-nodular e iniciada terapêutica com Azitromicina, com resolução da febre, regressão do exantema e melhoria dos parâmetros indirectos de infecção. Da investigação etiológica salienta-se serologias para *Rickettsia conorii*, *typhi* e *E. chaffeensis* negativas, PCR para *Rickettsia* negativa, serologias virais (Epstein-Barr, Cocksackie, Echovírus, Citomegalovírus) negativas, serologia para *Mycoplasma pneumoniae* negativa. Hemocultura positiva *Neisseria meningitidis* serogrupo B (P1. 22-1,14). Ao 3º dia de internamento, após conhecimento do resultado da hemocultura foi iniciada antibioterapia com Ceftriaxone, posteriormente alterada para Meropenem de acordo com o Teste de Sensibilidade aos Antibióticos. Hemoculturas de controlo negativas. **Comentários / Conclusões:** A Bacteriemia oculta por *Neisseria meningitidis* é uma entidade com espectro clínico variável, desde formas indolentes a quadros de falência multiorgânica. Apesar de descritos casos de resolução espontânea, impõe-se a terapêutica antibiótica específica pelos riscos de formas tardias de doença invasiva.

Palavras-chave: *Neisseria meningitidis*, Bacteriemia oculta

PD024 - (14SPP-62) - UTILIZAÇÃO DO FACEBOOK COMO MEIO DE COMUNICAÇÃO EFICIENTE COM AUTISTAS

Catarina Gouveia¹; Rosa M. Vasconcelos²; Maria da Graça Guedes²
1 - Mestre em comunicação de Modal. Universidade do Minho, Departamento de Engenharia Têxtil; 2 - Escola da Engenharia, Departamento de Engenharia Têxtil

Introdução e Objectivos: Atendendo às particularidades que definem estes indivíduos, o objectivo é perceber de que forma é que a rede social - o Facebook - poderá culminar numa comunicação eficiente com indivíduos com Síndrome de Asperger, resultando num meio de inclusão social e digital. Tal decisão reflete-se devido à importância acrescida a que o objeto computador e as TICs se sujeitam quando uma conexão com um Aspie, pois atualmente são vários os estudos que comprovam a eficiência destes dois meios de comunicação alternativa. O intuito é relacionar essa alternativa com o atual universo do Facebook, tendo como perspetiva o olhar de uma pessoa com Síndrome de Asperger. **Metodologia:** Foi importante analisar estudos de outros autores em volta de temas de carácter associativo, desde uma perspetiva histórica sobre o Espectro do Autismo até à Internet, verificando-se que os três tópicos centrais: o EA, a Inclusão Social/Digital e a Comunicação eficiente através da Internet. Para a análise de conteúdo foram definidos parâmetros de avaliação, de acordo

com a própria organização do Facebook, tendo em conta as características dos indivíduos com estas redundâncias e a problemática deste trabalho. A interação social dos sujeitos que englobam a amostra foi determinada a partir do nível de participação/interação, segundo um conjunto de comportamentos observados durante 6 meses, complementando-se ainda com um pequeno questionário a todos os intervenientes do estudo. **Resultados:** O carácter comunicativo que se relaciona com o termo interação social, pode ser inclusivo mas não eficiente, o que não revela a existência de alguma diferença na eficiência da comunicação ou nas interações sociais entre os indivíduos Aspies e os ditos normais. Efetivamente, estes sujeitos comunicam mais através de códigos visuais e/ou auditivos (vídeos ou imagens), seguindo-se com uma menor frequência a utilização de códigos verbais (frases escritas). Não significa que existam diferenças vincadas na tipologia de comunicação entre estes dois grupos, pois possivelmente, também qualquer usuário comum poderá utilizar estes códigos como fios condutores no verbo comunicar dentro desta rede social. Os Aspies percebem que têm de comunicar mas não compreendem a necessidade de interagir. **Conclusões:** Quando alguém adere a esta rede social, desde logo está a comunicar a sua necessidade de inclusão - se este adere mas nunca utiliza a rede, está a comunicar a sua passividade mas a eficiência desta enquanto rede é quase diminuta. A estruturação, em certa medida, rígida na organização da plataforma pode também traduzir-se numa facilidade na comunicação quando de um utilizador autista, devido ao conforto provocado pela utilização mecanizada, requerendo esforços sensoriais mais reduzidos. Apesar dos meios comunicativos utilizados serem na sua globalidade de naturezas comuns, os seus conteúdos podem variar de usuário para usuário. Contudo, na comunidade de utilizadores com esta síndrome, são perceptíveis interesses direccionados para temas muito específicos, que variam de indivíduo para indivíduo, ao invés da generalidade dos restantes usuários. Este interesse temático resulta numa interação ao nível intrapessoal, que não tem como objetivo a comunicação utilizador - Facebook - utilizador(es). Após uma reflexão foi impossível obter dados exatos ou quantitativos; abriu-se um leque de possibilidades e hipóteses capazes de serem supridas num futuro, considera-se que este estudo poderá tornar-se numa mola de arranque para outras análises e investigações, tanto relativamente ao autismo como a nível do Facebook e suas interações.

Palavras-chave: Síndrome de Asperger, Interação e comunicação social, Internet - Facebook, Inclusão digital e social



376670 242765049116312 299432834_n

PD025 - (14SPP-530) - NEUROLÉPTICOS - PROBLEMA OU SOLUÇÃO?

Daniela O. Couto¹; Rita Teixeira²; Georgina Maia²
1 - Serviço de Psiquiatria da Infância e da Adolescência do Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2 - Serviço de Psiquiatria da Infância e da Adolescência do Centro Hospitalar Lisboa Ocidental EPE

Introdução e Objectivos: Os neurolépticos são fármacos cada vez mais frequentemente utilizados na população pediátrica, nomeadamente nas perturbações de comportamento e perturbações psicóticas. Contudo, a tolerabilidade e a segurança nesta faixa etária são ainda uma questão colocada por muitos clínicos. **Metodologia:** As autoras propõem-se a rever a literatura mais recente relativa aos riscos/benefícios da utilização de neurolépticos. **Resultados:** A risperidona constitui o neuroléptico mais estudado, apesar de também o haloperidol estar aprovado pela FDA no tratamento de perturbações de comportamento e psicose infantis com bom efeito terapêutico. No entanto, de uma maneira geral a maioria dos neurolépticos apresenta um bom perfil de segurança e tolerabilidade nas crianças. Relativamente aos efeitos secundários, os mais comuns são

a sonolência transitória (33%), cefaleias (33%), rinite (28%) e aumento de peso (21%). Pouco frequentes são os sintomas extra-piramidais, tais como as discinésias e a acatisia, afectando cerca de 3% das crianças medicadas. O síndrome maligno dos neurolépticos, apesar de se constituir como uma emergência médica, é extremamente raro. **Conclusões:** O uso generalizado dos neurolépticos nas crianças e adolescentes coloca algumas questões aos profissionais de saúde. O conhecimento das indicações para a sua utilização e dos efeitos secundários é essencial para que os clínicos se sintam confortáveis na sua utilização.

Palavras-chave: Neurolépticos

PD026 - (14SPP-103) - A EXPERIÊNCIA DE UMA CONSULTA DE ONCOLOGIA PEDIÁTRICA - 1 ANO DE ADMISSÕES

Luciana Barbosa¹; Eliana Aguiar¹; Margarida Badior¹; Maria João Magalhães¹; Raquel Lopes¹; Dalila Rocha¹; Vítor Costa¹; Tereza Oliva¹; Ana Maia Ferreira¹; Armando Pinto¹
1 - Serviço de Pediatria IPOFG Porto

Introdução e Objectivos: Tem-se verificado nos últimos anos um aumento da incidência de doenças crónicas em idade pediátrica, nomeadamente das doenças oncológicas. Os autores pretendiam conhecer a realidade da consulta do Serviço de Pediatria do IPOFG - Porto no que respeita aos doentes admitidos durante o ano de 2011. Este estudo visou constituir a base de um futuro estudo de incidência da patologia oncológica pediátrica neste Centro. **Metodologia:** Estudo retrospectivo dos processos dos doentes observados em primeira consulta durante o ano de 2011 no Serviço de Pediatria do IPOFG - Porto. A análise estatística dos dados recolhidos foi efetuada no programa SPSS 19.0. **Resultados:** Foram admitidos em primeira consulta 155 doentes, com um predomínio do sexo masculino (57%) e com uma mediana de idades de 11 anos. A maioria (89%) dos diagnósticos foi realizada no IPOFG - Porto e foram coincidentes com a suspeita inicial em 62% dos casos. Relativamente aos casos oncológicos (100), 56% eram do sexo masculino, com um predomínio (45%) do grupo etário do 1 aos 9 anos. A leucemia linfoblástica aguda foi o diagnóstico mais frequente (31%), seguido do linfoma de Hogkin (15%). Verificou-se que no grupo etário 5 anos a maioria dos tumores correspondem a leucemias ou neuroblastomas (78,6%) e a totalidade dos tumores ósseos ocorreram em idades superiores a 5 anos. A duração média da sintomatologia, os tempos médios entre a admissão e o diagnóstico e entre a admissão e o início do tratamento foi menor nos tumores hemato-oncológicos do que nos tumores sólidos, com uma diferença estatisticamente significativa ($p < 0,05$). O tempo médio entre a admissão e o início do tratamento foi de 9,7 dias nos tumores hemato-oncológicos e de 32 dias nos tumores sólidos. Do seguimento destes doentes até à data actual constataram-se 7 óbitos, 6 dos quais corresponderam a tumores hemato-oncológicos e 1 a carcinoma tímico em estadio avançado. **Conclusões** Estes resultados corroboram os dados epidemiológicos oncológicos pediátricos e permitem apenas a retirada de reflexões. A continuidade deste tipo de recolha e análise poderá possibilitar conclusões de base epidemiológica mais alargada, mesmo à escala Nacional.

Palavras-chave: Primeira consulta, admissões, tumores hemato-oncológicos, tumores sólidos

PD027 - (14SPP-187) - TUMOR OVÁRICO DA GRANULOSA JUVENIL EM CRIANÇA DE 3 ANOS COM SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDMANN: ASSOCIAÇÃO ÚNICA

Mariana Matos Martins¹; Susana Lopes²; Carla Ferreira³; Ana Lobo³; Ruben Pinheiro⁴; Maria Bom Sucesso⁵; Tiago Henriques Coelho⁶

1 - Serviço de Pediatria Médica - Hospital Pedro Hispano, ULSM.; 2 - Serviço de Pediatria Médica - Centro Hospitalar Médio Ave.; 3 - Serviço de Pediatria Médica - Centro Hospitalar Alto Ave.; 4 - Serviço de Cirurgia Pediátrica - Hospital Pediátrico Integrado São João.; 5 - Unidade de Hemato-Oncologia, Serviço de Pediatria Médica - Hospital Pediátrico Integrado São João.; 6 - Departamento de Fisiologia e Cirurgia Cardiorrástica, Faculdade Medicina da Universidade do Porto.

Introdução: O síndrome de Beckwith-Wiedmann (SBW) constitui uma alteração do crescimento envolvendo um risco aumentado de tumores embrionários. Entre os mais frequentemente associados estão o tumor de Wilms e o hepatoblastoma e, de forma menos comum, o rabdomiossarcoma, carcinoma do córtex da suprarrenal e neuroblastoma. Até à data, e do conhecimento dos autores, não estão descritos na literatura casos de associação com tumor ovárico da granulosa

juvenil (TGJ). Caso: Descrevemos o caso de uma criança de 3 anos de idade e diagnóstico de síndrome de Beckwith-Wiedmann com uma massa ovárica detectada em ecografia de rotina segundo os protocolos de vigilância vigentes. A doente foi submetida a cirurgia conservadora da fertilidade com salpingo-ooforectomia laparoscópica unilateral e a avaliação histológica revelou um TGJ em estadio IA. **Discussão:** O TGJ é uma neoplasia rara entre a globalidade dos tumores malignos do ovário com uma idade média de apresentação de 7-8 anos. A maioria encontra-se no estadio I e unilateralmente confinados ao ovário aquando do diagnóstico, permitindo assim uma cirurgia citorréductiva como 1ª linha de tratamento. Apesar do bom prognóstico, a recorrência é elevada, pelo que o seguimento e rastreio, particularmente nesta criança, é essencial.

Palavras-chave: Síndrome Beckwith-Wiedmann, tumor granulosa juvenil

PD028 - (14SPP-18) - NÍVEIS DE REFERÊNCIA DIAGNÓSTICO EM TOMOGRAFIA COMPUTORIZADA EM PEDIATRIA

Joana Santos¹; Shane Foley²; Graciano Paulo¹; Mark F. McEntee³; Louise Rainford²
1 - Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Coimbra, Instituto Politécnico de Coimbra; 2 - School of Medicine & Medical Science, University College Dublin; 3 - Faculty of Health Sciences, The University of Sydney

Introdução e Objectivos: Nos últimos 10 anos o uso da Tomografia Computorizada (TC) em crianças aumentou cerca de 700% em todo o mundo. Portugal tem apenas dois hospitais com dedicação exclusiva à Pediatria e a maioria das crianças portuguesas realiza exames de TC em hospitais para adultos sem equipamento dedicado e sem protocolos de pediatria. A falta de informação em torno dos valores de dose em TC torna impossível realizar comparações com a literatura internacional, tornando desconhecido o valor de dose e o risco a que as crianças portuguesas estão expostas. As crianças são particularmente susceptíveis aos efeitos da radiação ionizante, pois possuem 10 vezes mais potencial neoplásico do que um adulto, e tem uma maior longevidade o que faz com que carcinomas radioinduzidos possam ocorrer. Os objectivos deste estudo são a criação de Níveis de Referência de Diagnóstico (NRD) nacionais para os exames de TC mais frequentes em pediatria e alertar os profissionais de saúde para os perigos inerentes à radiação em pediatria. **Metodologia:** Após análise dos resultados de um estudo nacional sobre TC com vista à caracterização dos protocolos de TC utilizados em pediatria em Portugal, foram analisados os valores de frequência de exames de TC e respectivos valores de dose em três hospitais pediátricos nacionais, após aprovação das respectivas comissões de ética. De acordo com as recomendações europeias e estudos internacionais foram estabelecidos NRD para categorias etárias: menor que um ano, 5 anos, 10 anos e 15 anos. Estes valores foram posteriormente comparados com os de outros países europeus. **Resultados:** Foram obtidos NRD locais, para cada hospital em estudo, descritos em CTDIvol(mGy) e DLP(mGy.cm). Através destes valores foram estabelecidos os NRD nacionais para TC crânio-encefálica e TC torácica de 48mGy e 2mGy para recém-nascido, 50mGy e 6mGy para crianças de 5 anos, 70mGy e 6mGy para crianças de 10 anos e de 72 mGy e 7mGy para 15 anos de idade, respectivamente. **Conclusões:** Os NRDs obtidos poderão servir como orientações para os serviços de Radiologia não dedicados à pediatria. Os resultados obtidos neste estudo indicam potencial de optimização nos hospitais em estudo uma vez que alguns dos valores obtidos são superiores ao valores encontrados na literatura. Em Pediatria devido à elevada radiosensibilidade da criança, é necessário controlar, avaliar e optimizar a dose nos pacientes durante os exames radiológicos de modo a promover a Melhor Prática Radiológica, isto é a a melhor imagem diagnóstica com o menor valor de dose possível, seguindo assim o princípio ALARA (*As Low As Reasonably Achievable*).

Palavras-chave: Tomografia Computorizada, Radiação, Níveis de Referência de Diagnóstico

PD029 - (14SPP-347) - A PRESCRIÇÃO DE EXERCÍCIO FÍSICO, NA SAÚDE E NA DOENÇA, EM IDADE PEDIÁTRICA

Elisa Bucho¹
1 - USF Colares

Introdução: A alteração dos nossos hábitos de consumo e o crescente sedentarismo que tem vindo a caracterizar a nossa sociedade, repercutiram-se

negativamente na saúde da mesma, visto que, tais mudanças levaram ao aumento da sua morbidade e mortalidade. Assim, o incentivo à realização de exercício físico, é nos dias de hoje uma prática corrente, pois a realização deste contribui para a diminuição dessa mesma mortalidade e morbidade. No entanto, o tipo de exercício escolhido/effectuado tem que ser adequado à idade e patologia (se existente) da criança/adolescente que o realiza, de modo, a que a prática desse exercício melhore a sua saúde. Neste sentido, a obtenção de conhecimentos que permitam uma prescrição de exercício físico adequada e individualizada, permitindo assim um ganho em saúde para quem o efectue, é imprescindível. **Objectivos:** Aprender a prescrever exercício físico a utentes em idade pediátrica que apresentem como antecedentes pessoais patologia do foro pulmonar, cardíaco, ortopédico ou endocrinológico e a adequar os meios complementares de diagnóstico a esse grupo etário e patologia, de modo, a proceder a uma correcta, apropriada e personalizada prescrição de exercício físico no âmbito de uma consulta de Saúde Infantil e Juvenil. **Metodologia:** Foi efectuada uma pesquisa sistemática nas bases de dados UpToDate e PubMed/MEDLINE, de artigos escritos em português e inglês, publicados na última década, utilizando como limites: artigos de revisão, meta-análises e ensaios clínicos aleatorizados. Foram usados os termos MeSH: “exercício físico”, “exame médico-desportivo”, “prescrição de exercício”. Foram consultadas as seguintes revistas científicas: *Nascer e Crescer*, *Revista Portuguesa de Clínica Geral* e a *American Family Physician* com os termos MeSH supracitados.

Resultados: A prática de exercício físico constitui um ganho em saúde, seja este físico ou mental. Mas, para se alcançar este propósito a prescrição de exercício físico deve ser adequada e personalizada. Consequentemente, e para que ambos se verifiquem, temos que conhecer os antecedentes pessoais e familiares, os gostos desportivos, a profissão, sensibilização e disponibilidade para a prática de exercício do nosso utente. Porém, somente após a realização desta história clínica, do exame objectivo, do pedido/análise de meios complementares de diagnóstico e tendo em conta a idade e a patologia (se existente) desse utente, se pode encaminhar o mesmo para a prática de um exercício físico específico. A escolha do tipo de exercício a efectuar é determinante para o ganho em saúde. Assim, por exemplo, à criança/adolescente asmático ou escoliótico é indicada a prática de natação, ao diabético ou hipertenso a prática de marcha. **Conclusões:** A prática do exercício físico, desde que adequada à idade e patologia (se existente), é extremamente benéfica, pois melhora a saúde física e mental da criança/adolescente que o realiza. O Médico de Família e o Pediatra, têm como objectivo prevenir e promover a saúde, logo, um importante papel na educação e sensibilização da prática de exercício do físico, assim como, na sua orientação e prescrição. Tal, advém do conhecimento holístico da criança/adolescente, reflexo da privilegiada relação médico-doente que caracteriza a prática clínica diária de ambas as especialidades.

Palavras-chave: Isa.bucho

PD030 - (14SPP-475) - UM CASO DE HIPERTENSÃO ARTERIAL NA ADOLESCÊNCIA

Andreia Morais¹; Sílvia Silva¹; Leonor O. Silva¹; Isabel Brito Lança¹; Gisela Neto²; Fátima Pinto³

1 - Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo- Hospital José Joaquim Fernandes; 2 - Centro Hospitalar de Lisboa Central- Hospital D. Estefânia; 3 - Centro Hospitalar de Lisboa Central- Hospital de Santa Marta

Introdução: A hipertensão arterial (HTA) com etiologia secundária é a forma mais frequente em idade pediátrica e, deve ser suspeitada em todos os casos de elevação da pressão arterial. Cerca de 5-25% das crianças com HTA secundária têm causa renovascular. O seu reconhecimento atempado é importante dado ser uma entidade passível de tratamento, evitando-se lesões nos órgãos-alvo, responsáveis por morbidade significativa. **Descrição do caso:** Relata-se o caso de uma adolescente de 14 anos, raça caucasiana, sem antecedentes pessoais de relevo, nascida de parto de termo eutócico, sem necessidade de medidas invasivas nomeadamente cateterismo umbilical. Antecedentes familiares: pai com HTA não estudada e controlada com dieta. Mãe com hipercolesterolemia não estudada. Sem outros casos de HTA ou dislipidemia na família. Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por valores de pressão arterial persistentemente elevados no ambulatório, sem qualquer sintomatologia. Na admissão: assintomática, bem disposta. PA 174/118 mmHg (PA sistólica e diastólica p99+5) e FC 110 bpm, IMC p75-50, restante exame objetivo sem alterações. Medicada no SU com captopril, sem normalização dos valores tensionais. Referenciada à consulta e iniciada marcha diagnóstica: função tiroideia, doseamento plasmático de renina, catecolaminas e esteróides plasmáticos e urinários, radiografia

de tórax, ECG, ecografia abdominal superior, renal e supra-renal e retinografia. O ecocardiograma transtorácico revelou miocardiopatia hipertrófica não obstrutiva, sem evidência de coarctação da aorta. A monitorização ambulatoria da pressão arterial (MAPA), confirmou HTA sistodiastólica diurna e noturna mantida; assintomática durante o registo. Iniciou terapêutica com nifedipina 0,3mg/Kg. Foi referenciada a um hospital terciário para realização de *ecodoppler* das artérias renais que, evidenciou dificuldade na deteção do fluxo da artéria renal principal no rim direito, compatível com estenose da artéria renal. Fez angio-TC das artérias renais que evidenciou irregularidade parietal na artéria polar superior direita e ramo polar inferior da artéria renal principal, com esboço “em rosário”. Este padrão, associado à estenose descrita, é sugestivo de displasia fibromuscular. Fez cateterismo terapêutico, com angiografia das artérias renais e dilatação com balão, da zona estenótica. Posteriormente, assistiu-se a uma normalização progressiva dos valores tensionais. **Comentários:** A HTA é frequentemente assintomática e, tal como neste caso, a persistência de valores tensionais elevados, deve obrigar à exclusão de uma causa secundária de HTA. A displasia fibromuscular, é a causa mais comum de hipertensão renovascular na América do Norte e Europa Ocidental (63- 88%). O tratamento *gold standard* é a angioplastia renal transluminal percutânea, podendo ocorrer reestenose em 20-26% dos casos. Deste modo, apesar da existência de uma resolução rápida com reduzida morbidade, deverá ser mantida uma vigilância rigorosa para adequar a necessidade de novas intervenções, com o objetivo de obter a normotensão nestes doentes.

Palavras-chave: Hipertensão arterial secundária, estenose da artéria renal, displasia fibromuscular

PD031 - (14SPP-613) - “NÃO OLHAR PARA CIMA PODE FAZER A DIFERENÇA” - ABCESSO RETROFARINGEO COM EXTENSÃO AO MEDIASTINO

Antonio Miguel Salgado¹; Liliana Franco¹; Conceição Santos¹; Conceição Lemos¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital de São Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução/Descrição do Caso: As infeções da orofaringe são frequentes em idade pediátrica. Por vezes, podem complicar-se de infeções cervicais profundas (abcesso periamigdalino, retro-faríngeo e latero-faríngeo), potencialmente graves. A resolução envolve equipa multidisciplinar: Pediatra, Otorrinolaringologista e Cirurgia Cardiorádica. A drenagem, como complemento de antibioterapia, tem sido a abordagem tradicional desta patologia. Vários relatos de caso já demonstraram que a abordagem conservadora pode permitir a sua resolução. **Descrição do caso:** Criança de 4 anos, sexo masculino, sem antecedentes patológicos ou familiares de relevo, PVN atualizado, incluindo vacina antipneumocócica. Apresentou Febre e odinofagia, 6 dias antes do internamento. Ao 3º dia de doença, associa-se exantema macular difuso e limitação na extensão cervical e após pesquisa de antigénio de Streptococcus grupo A na orofaringe, iniciou azitromicina por médico assistente. Por manter as queixas recorre ao SU no 5º dia de doença, apresentando exantema escarlatiniforme, hiperemia e hipertrofia amigdalina, sem desvios ou assimetrias, adenomegalias cervicais bilaterais e limitação no movimento de extensão cervical. Foi medicada 1.200.000 UI de Penicilina IM. Por agravamento do estado geral associado a disфонia e trismos, foi internada ao 6º dia de doença. Estava febril, prostrado, com inclinação preferencial do pescoço e tronco para a direita, limitação na extensão cervical e rotação lateral do pescoço para a direita, trismus, disфонia. Ecografia cervical que demonstrou adenopatias, a maior com 23mm, sem características de adenofleimão. Radiografia de tórax com alargamento do mediastino. ORL instituiu terapêutica com ceftriaxone (100mg/Kg/dia) e clindamicina (40 mg/kg/dia). TAC cérvico-torácico em D2, com imagem hipodensa no espaço retrofaríngeo, desde a rinofaringe até ao mediastino superior e médio, nível da bifurcação da traqueia, onde atinge 39x21mm. Sem critérios cirúrgicos por cirurgia cardio-torácica. Por febre e queixas algicas, após 48h de antibioterapia, realiza RM Cervico-mediastínica com manutenção de coleção multiseptada retrofaríngea, estendendo-se ao mediastino superior até ao plano do arco aórtico. Após reavaliação por Cirurgia Cardiorádica foi associada vancomicina (40mg/Kg/dia). Evolução clínica e imagiológica favorável. Apirético desde 7º dia e sem limitação na extensão do pescoço desde 13º dia de internamento e RM Cervico-mediastínica de controlo ao 21 dia, com regressão superior a 90% da coleção retrofaríngea inicial. Cumpriu 21 dias de Ceftriaxone e Clindamicina e 17 dias de Vancomicina. Alta ao 22º dia de internamento, com Cefuroxime (30 mg/Kg/

dia) durante 15 dias. Consulta de ORL para adenoidectomia e amigdalectomia. **Comentários / Conclusões:** Este caso destaca a importância, num doente com clínica de amigdalite e sem resolução do quadro após terapêutica adequada, de na presença de elementos semiológicos como a limitação da mobilização do pescoço, trismus e disфония, considerar complicações graves como abscesso retrofaringeo. Neste caso em particular, destaca-se a potencial gravidade, pela extensão ao mediastino com possível evolução para mediastinite. Consideramos que a instituição de terapêutica atempada foi decisiva para a evolução favorável. Por outro lado, semelhança de outros relatos de caso recentes, demonstra o sucesso de uma terapêutica conservadora, apenas com antibioterapia endovenosa, contra o paradigma anterior, que a associa a drenagem cirúrgica.

Palavras-chave: Abscesso Retrofaringeo; Amigdalite Aguda

PD032 - (14SPP-61) - UM CASO DE DERMATITE GRAVE

Nélia F. Costa¹; Victor Miranda²; Isabel Esteves³; Carolina Gouveia⁴; Cristina Tapadinhas⁴
1 - Hospital José Joaquim Fernandes, Beja, ULSBA; 2 - Hospital de Santo Espírito da Ilha Terceira; 3 - Unidade de Infeciologia Pediátrica, Hospital de Santa Maria; 4 - Serviço de Dermatologia, Hospital de Santa Maria

Introdução/Descrição do Caso: A psoríase eritrodérmica é uma patologia pouco frequente, caracterizada por eritema e descamação cutânea generalizados. As complicações relacionam-se com a perda da barreira protectora cutânea, tratando-se principalmente de infecções e alterações hidroelectrolíticas. Lactente de 4 meses, natural de Cabo Verde, aparentemente bem até aos 2 meses de idade, altura em que é referido o aparecimento de crostas melicéricas na região retro-auricular, bilateralmente, e erupção cutânea generalizada, eritemato-descamativa, de instalação progressiva, com envolvimento das palmas e plantas. Sem sintomatologia respiratória ou gastrointestinal associada. Foi colocada como hipótese diagnóstica dermatite atópica grave e medicado com corticoterapia sistémica prolongada, sem melhoria. Por persistência do quadro, foi trazido ao nosso país, tendo ficado internado na Unidade de Infeciologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria, com a suspeita de eritrodermia secundária a dermatite seborreica vs dermatite inflamatória. Ao exame objectivo destacava-se: aspecto cushingóide, irritabilidade à manipulação, pele eritematosa e descamativa e edema dos membros inferiores. O estudo imunológico foi normal, incluindo a imunotipagem, populações linfocitárias, CH50 e imunoglobulinas (com ligeira elevação da IgE). A função tiroideia e paratiroides, glicémia e zinco sérico estavam normais. Foi solicitada colaboração da Dermatologia, que colocou como principais hipóteses diagnósticas a eritrodermia ictiosiforme e a psoríase. Foi feita uma prova terapêutica com corticóides tópicos no membro inferior direito, sem melhoria, pelo que foi interrompida. A biópsia cutânea mostrou aspectos sugestivos de psoríase. Foi medicado com emolientes cutâneos e anti-histamínico oral, segundo um plano de cuidados de higiene e hidratação cutânea bem determinado, apresentando desde então períodos de melhoria e de agudização. **Comentários / Conclusões:** A psoríase eritrodérmica é uma forma rara e grave de psoríase, que se manifesta no lactante. A investigação diagnóstica inicial deve incluir o rastreio de imunodeficiência, com estudo da imunidade humoral e celular (para excluir outros síndromes com eritrodermia/eczema, como o síndrome de Omenn, Wiskott-Aldrich, Hiper IgE e outros tipos de Imunodeficiência Combinada Severa). A terapêutica inclui hidratação cutânea, cuidados de higiene, anti-histamínicos e, por vezes, corticóides tópicos, a longo prazo. Alguns autores sugerem o uso de metotrexato e acitretina nos casos moderados e ciclosporina ou infliximab nos casos severos e instáveis.

Palavras-chave: Lactente, psoríase eritrodérmica

PD033 - (14SPP-56) - SÍNDROME DE DELEÇÃO DO BRAÇO LONGO DO CROMOSSOMA 13 - CASO CLÍNICO

Maria João Ribeiro Fernandes¹; Cristiana Gomes Martins¹; António Fonseca¹; Manuela Santos²

1 - Hospital Santa Maria Maior - Barcelos; 2 - Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A síndrome de deleção do braço longo (q) do cromossoma 13 é uma doença rara com apenas algumas centenas de casos descritos na literatura médica. Caracteriza-se, essencialmente, por malformações congénitas, atraso mental, de crescimento e dismorfias craniofaciais. O fenótipo é muito vasto,

dependente da região deletada e consequentemente dos genes perdidos. Apesar da relação genótipo-fenótipo estar pouco descrita, conseguiram-se distinguir 3 grupos consoante a zona deletada: um grupo consiste em deleções que incluem a banda 13q32; os outros dois grupos compreendem deleções proximais ou distais a esta banda, sem a sua deleção. A estes 3 genótipos associam-se a fenótipos com gravidade diferente. Aquando da deleção da banda 13q32 surgem doentes com malformações congénitas muito severas; a deleção da região proximal a esta compreende casos de atraso mental ligeiro, atraso de crescimento e podem apresentar, ou não, retinoblastoma (depende se o gene RB1, presente nesta zona for removido). Nas deleções distais são observados casos de atraso mental severo sem malformações cerebrais ou atraso de crescimento. O prognóstico é variável consoante a região e extensão da deleção. **Descrição do caso:** Criança de 2 meses e 28 dias de idade referenciada à consulta externa de pediatria (CEP) por má progressão ponderal. Nascida de uma gestação de 39 semanas, vigiada, sem intercorrências, por parto eutócico sem complicações. Antropometricamente apresentava: peso de 2885g [percentil (P)<10], comprimento 46.5cm (P10-25) e perímetro cefálico (PC) de 32.5cm (P25). Sem antecedentes pré-natais, natais e pós natais de relevo. Apresentava na CEP, aos 3 meses e 12 dias de idade um exame físico adequado à idade e a seguinte somatometria: peso de 4230g (P<5), comprimento 56cm (P5) e PC de 38.5cm (P5). Realizou-se estudo analítico que se revelou normal. Foi acompanhada em consulta na qual se constatou progressão ponderal relativamente paralela ao P5, mantendo-se o comprimento e perímetro cefálico nas linhas de percentis acima referidas. Aos 9 meses e 9 dias de idade, na quarta consulta de seguimento, apresentou agravamento da progressão ponderal com acentuado desvio descendente da sua linha de percentil habitual e ligeira hipotonia axial ao exame físico. Nesta altura, decidiu-se internar para estudo. Durante o internamento foram excluídos por meios analíticos e de meios complementares de diagnóstico (MCD) os diferentes diagnósticos diferenciais de má progressão ponderal. Pediu-se a colaboração de neuropediatria e instituíram-se os cuidados, terapêutica e dieta adequados às necessidades da criança. Os resultados analíticos revelaram-se normais, os MCD imagiológicos apenas revelarem um quisto hepático e o cariótipo denunciou a deleção intersticial do braço longo do cromossoma 13, aparentemente do segmento 13q14.3-13q22.3 em todas as células examinadas. A criança mantém o seguimento em CEP, tendo-se procedido à referenciação genética da família e ao despiste de malformações na criança. Iniciou intervenção precoce/estimulação global e terapia ocupacional. A sua progressão e desenvolvimento continuam a ser acompanhados dado a imprevisibilidade dos mesmos. **Discussão:** Este caso serve para partilhar a experiência clínica na abordagem de uma patologia rara, de apresentação variável e pouco descrita na literatura, evidenciando a importância dos achados clínicos e sua valorização por parte do clínico no acompanhamento, diagnóstico e seguimento das crianças.

Palavras-chave: Síndrome genético, deleção braço longo cromossoma 13, má progressão ponderal

PD034 - (14SPP-129) - MICROLITÍASE TESTICULAR EM IDADE PEDIÁTRICA.

Joana Leite¹; Rute Machado¹; Sara Pires da Silva¹; Filipa Espada¹; Rui Almeida¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pedro Hispano

Introdução / Descrição do Caso: A microlitíase testicular é uma entidade rara, com uma prevalência estimada de 1 a 2% em idade pediátrica. Sendo um diagnóstico imagiológico, define-se pela presença ecográfica de focos hiperecogénicos, sem sombra acústica posterior, de 1 a 3 mm de diâmetro, distribuídos aleatoriamente por todo o testículo uni/bilateralmente (a última forma mais frequente). A sua associação a tumor testicular, nomeadamente de células germinativas, encontra-se descrita em idade pediátrica. Não existem atualmente recomendações formais de seguimento a longo prazo. **Caso Clínico 1)** Criança de 2 anos, com antecedentes pessoais de hidrocelo bilateral, que apresentou em ecografia escrotal aos 8 meses de vida focos milimétricos hiperecogénicos dispersos em ambos os testículos. Neste contexto, efetuou marcadores tumorais (alfa-fetoproteína, beta-HCG e antígeno carcinoembrionário) que foram negativos. Aos 24 meses de idade mantém padrão ecográfico de microlitíase testicular bilateral, sem outras alterações relevantes. **Caso Clínico 2)** Adolescente de 14 anos com suspeita de atraso pubertário, tendo realizado aos 11 anos de idade ecografia escrotal, que revelou microlitíase testicular bilateral. Sem outra patologia urológica associada. Mantém-se sob vigilância clínica e

imagiológica, efetuando autoexame testicular mensal e ecografia testicular anual, com persistência da microlitíase. **Comentários/Conclusões:** A descrição dos presentes casos pretende alertar para a existência desta patologia, rara em idade pediátrica, habitualmente diagnosticada como achado incidental em ecografia testicular realizada por outros motivos. Pensa-se que a microlitíase testicular esteja associada a uma série de condições benignas, tais como criptorquidia, testículos não descidos, infertilidade, torsão testicular, hidrocelo, varicocele ou assimetria testicular. No entanto, e apesar de não ser considerada uma alteração pré-maligna, a sua associação a tumores testiculares encontra-se bem descrita na literatura. Por esse motivo, a maioria dos autores defende vigilância clínica e ecográfica anual a longo prazo. A utilidade de outros exames (marcadores tumorais seriados ou biópsia testicular) mantém-se controversa.

PD035 - (14SPP-130) - LOMBALGIA: NEM SEMPRE É POSTURAL...

Ana Cristina Barros¹; Eliana Oliveira¹; Duarte Vieira²; Cidraís Rodrigues¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pedro Hispano; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Hospital Pedro Hispano

Introdução/Descrição do Caso: A prática desportiva intensa ou o sedentarismo exagerado podem assumir um papel importante nas queixas álgicas do sistema músculo-esquelético. As lombalgias podem ter etiologia diversa e por isso é fundamental distinguir os sinais de alarme que possam orientar o diagnóstico etiológico. Descreve-se o caso clínico de um adolescente de 17 anos com antecedentes pessoais de rinite e asma atópicas por alergia a ácaros e para a qual se encontrava medicado com montelucaste e imunoterapia específica. Não se encontraram antecedentes familiares relevantes. Apresentava quadro com 4 meses de evolução caracterizado por lombalgias progressivamente incapacitantes, desencadeadas pelo exercício físico e sem alívio com analgesia (anti-inflamatórios não esteróides orais e tópicos). Melhoria ligeira das queixas álgicas após cessar por completo o exercício físico habitual (karaté, futebol e desporto escolar, com periodicidade bissemanal de cada um deles). Negava cefaleias, alterações visuais ou auditivas. Sem antecedentes de artrite, fraturas, osteomielite, alterações da dentição ou deformidades ósseas. A avaliação estatual era adequada (P50-75). Ao exame objetivo constatava-se dor à palpação da região lombo-sagrada, sem outras alterações, nomeadamente deformidades ósseas ou sinais de artrite. Por persistência das lombalgias realizou radiografia da coluna lombar que mostrou densificação difusa das plataformas vertebrais lombo-sagradas (sinal “ruger jersey”) e densificação no centro dos corpos vertebrais rectangulares e de bordos bem definidos (aspeto “bone within bone”). Alargou-se o estudo radiográfico da coluna (alterações descritas presentes desde C2), crânio (discreta densificação das estruturas ósseas do andar médio da base do crânio), bacia e membros inferiores e superiores [aumento da densidade óssea global, mais significativa nos ossos da bacia (imagens de “bone within bone”), sacro, extremidade proximal dos fémures e cinturas escapulo-umerais]. Observava-se um ligeiro alargamento metadiáfisário (deformidade em frasco de Erlenmeyer) na porção distal dos fémures. Estes achados permitiram o diagnóstico de osteopetrose tipo II. Analiticamente sem alterações no hemoleucograma e na contagem plaquetária, função renal normal assim como o metabolismo fosfo-cálcico. A ecografia das paratiroides e reno-vesical eram normais. A osteodensitometria da coluna lombar e do colo femoral mostrou acentuado aumento da densidade mineral óssea. **Comentários / Conclusões:** A dor lombar é maioritariamente de origem inespecífica, mas quando os sintomas se tornam incapacitantes eleva-se o índice de suspeição e a imagiologia torna-se essencial. A osteopetrose tipo II, em metade dos casos é um achado imagiológico, geralmente no final da adolescência, dado que as alterações radiológicas apenas se iniciam na infância. A dor óssea ocorre frequentemente e as fraturas e a osteomielite podem ser formas de apresentação. A morbilidade associada a esta doença consiste sobretudo no elevado risco de fraturas, deformidades ósseas e neuropatias por compressão dos nervos cranianos. Apesar do aumento da massa óssea, existe fragilidade do osso, devendo evitar-se atividades físicas com impacto no solo, orientações nem sempre fáceis de cumprir na adolescência. Realça-se o uso criterioso dos exames imagiológicos perante queixas músculo-esqueléticas persistentes e incapacitantes.

Palavras-chave: Lombalgia, osteopetrose

PD036 - (14SPP-160) - SÍNDROME DE BARDET-BIEDL - UM CERTO OLHAR: SEIS DEDOS DE CONVERSA!

Joana Cunha de Oliveira¹; Marlene Rodrigues¹; Ricardo Dourado Leite²; Helena Silva³; Sandra Guimarães⁴

1 - Interna de Formação Específica em Pediatria do Hospital de Braga; 2 - Interno de Formação Específica em Oftalmologia do Hospital de Braga; 3 - Assistente Hospital em Pediatria do Hospital de Braga; 4 - Assistente Hospital em Oftalmologia do Hospital de Braga

Introdução / Descrição do Caso: A síndrome de Bardet-Biedl (SBB) é uma ciliopatia rara de transmissão autossómica recessiva, caracterizada por distrofia retiniana, obesidade, polidactilia, disfunção renal, dificuldade da aprendizagem e hipogonadismo. O diagnóstico é baseado na clínica, mas pode ser confirmado por sequenciação dos 17 genes conhecidos associados à gênese da doença. São apresentados dois casos de dois irmãos do sexo masculino com clínica compatível com o diagnóstico de SBB. Pai com espondilite anquilosante e prima de segundo grau com polidactilia. Pais não consanguíneos. AFAC, 14 anos, gestação de termo, parto eutócico. Polidactilia dos pés e quinto dedo da mão esquerda duplo. Necessidade de Terapia da Fala, apoio educativo e de Psicologia desde o ingresso escolar. Por progressiva diminuição da acuidade visual desse os 6 anos, realizou aos 9 anos Electrofisiologia sendo diagnosticada distrofia cone-bastonete. Telerradiografia das mãos e pés confirmou polidactilia com duplicação do quinto dedo da mão esquerda e sindactilia com clinodactilia do quarto e quinto dedos do pé direito, quinto metatarso do pé esquerdo com esboço de polidactilia. Hipercolesterolemia diagnosticada aos 13 anos. Atualmente, apresenta excesso de peso, visão olho direito 2/10, olho esquerdo 1/10, atrofia peripapilar e retina granulada à fundoscopia. Com ligeira dismorfia facial (olhos pequenos); Tanner com pêlo axilar no estadio II, púbico no estadio IV e testículos 15ml. Frequente o 9ºano com aproveitamento satisfatório, mas tem dificuldade na leitura e está sob terapêutica com metilfenidato. Apresenta, então, 3 critérios major (distrofia dos cones e bastonetes, polidactilia e dificuldade da aprendizagem) e 2 minor (atraso da linguagem e sindactilia/clinodactilia) suficientes para o diagnóstico de SBB. RMAC, 11 anos, gestação de termo, parto eutócico. Ecografias pré-natais com hiperecogeneidade renal. Polidactilia nos pés e mãos bilateralmente. Ecografia renal aos 12 meses revelou rim direito pequeno, formação hiperecogénica (12mm) parecendo corresponder a quisto parapiélico. Microcefalia relativa desde o nascimento, realizou ecografia transfontanelar descrita como normal, e RMN sem alterações. Atraso na comunicação verbal. Constatada perda visual progressiva desde os 4 anos pelo que realizou Electrofisiologia, que revelou uma distrofia dos cone-bastonete. Telerradiografia das mãos e pés com clinodactilia dos quintos dedos dos pés. Frequente o 5ºano com aproveitamento satisfatório. Seguido por Psicologia, Pedopsiquiatria, sob Terapia da Fala e medicado com metilfenidato. Atualmente, visão: olho direito 4/10, olho esquerdo 5/10, retina granulada à fundoscopia. Com implantação baixa do cabelo, hipertelorismo e orelhas aladas, estadio de Tanner com pêlo axilar no estadio I, pêlo púbico no estadio II e testículos com 8ml. Portanto, apresentando 4 critérios major (distrofia dos cones e bastonetes, polidactilia, anomalias renais e dificuldades da aprendizagem) o diagnóstico de SBB está estabelecido. **Comentários / Conclusões:** Os casos clínicos descritos são típicos da SBB. É uma síndrome com pelo menos 17 loci genéticos (BBS1-17) já mapeados. A distrofia retiniana é critério *sin qua non* e conduz à amaurose em cerca de 90% dos doentes até aos 30 anos. O dismorfismo das extremidades ronda os 70%, mais predominante nos pés. A dificuldade da aprendizagem está bem documentada pela necessidade de apoios educativos e recurso a terapêutica medicamentosa. A raridade desta entidade nosológica justifica assim a apresentação dos presentes casos. **Palavras-chave:** polidactilia, aprendizagem, obesidade, distrofia retiniana, anomalias renais

PD037 - (14SPP-195) - ELEVAÇÃO DAS ENZIMAS HEPÁTICAS COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE DOENÇA NEUROMUSCULAR

Joana Extreia¹; Paula Afonso¹; Margarida Rafael¹; Susana Rocha¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Barreiro Montijo

Introdução / Descrição do Caso: As transaminases não são marcadores específicos de doença hepática e são várias as condições que se associam a aumento das mesmas. A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é uma doença neuromuscular de transmissão autossómica recessiva ligada ao cromossoma X. Uma

mutação no gene da distrofina está na gênese desta patologia que se caracteriza por fraqueza muscular proximal progressiva.

Caso Clínico: Menino de 6 anos e 10 meses referenciado à Consulta de Pediatria por hepatomegalia e elevação do valor das transaminases. Pais saudáveis, não consanguíneos, sem história familiar de doença neuromuscular. Gravidez vigiada, de termo, parto eutócico com somatometria ao nascer adequada, Índice de Apgar: 4-6-10, período neonatal sem intercorrências. Boa evolução estaturo-ponderal e do perímetro cefálico. Do desenvolvimento psicomotor destacava-se marcha autónoma aos 15 meses com tendência para “marcha em pontas”. Os pais referiam hipertrofia gemelar desde sempre, dificuldade em subir escadas e descreviam-no como “desajeitado” a correr. À observação destacava-se pseudohipertrofia da musculatura abdominal e gemelar bilateral, simétrica, ligeira hiperlordose, com diminuição da força muscular proximal dos membros inferiores e manobra de Gowers positiva. Marcha com apoio plantar mas com dificuldade na marcha em calcanhars por retracção aquiliana. Analiticamente destacava-se elevação da aspartato-aminotransferase (AST) e alanina-aminotransferase (ALT), ambas com valor dez vezes superiores ao normal e o doseamento posterior da creatina-cinase (CK) corroborou a hipótese de distrofia muscular, com um valor 100 vezes acima do valor normal. No entanto não foram detectadas deleções/duplicações no gene da distrofina, pelo que se realizou biópsia muscular, que confirmou a presença de distrofinopatia. Foi então solicitada a sequenciação do gene DMD, sendo detectada a mutação c.3103C>T (p.Gln1035X) em hemizigotia no gene DMD, o que estabeleceu o diagnóstico. O doente foi encaminhado a um centro de referência de doenças neuromusculares onde mantém seguimento. **Comentários / Conclusões:** Nem sempre o aumento das transaminases é sinónimo de doença hepática; uma história clínica pormenorizada e o exame objectivo detalhado podem ser sugestivos de outras patologias nomeadamente doenças neuromusculares como no caso apresentado. Perante elevação mantida das enzimas hepáticas a exclusão de hepatopatia é mandatória, mas o aumento das transaminases pode ser indicativo de doença muscular, pelo que, mesmo nos casos assintomáticos, o doseamento de CK deve ser efectuado, evitando assim investigação exaustiva centrada na patologia hepática.

Palavras-chave: Transaminases, doença neuromuscular

PD038 - (14SPP-217) - CARDIOPATIAS CONGÉNITAS EM DOENTES COM FENDAS LÁBIO-PALATINAS: 21 ANOS DE EXPERIÊNCIA DE UM GRUPO MULTIDISCIPLINAR

Joana Pimenta¹; Sofia Águeda¹; Paulo Santos¹; Sofia Granja²; Ana Maia^{1,3}

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João, Porto; 2 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João, Porto; 3 - Consulta Multidisciplinar de Fendas Lábio-Palatinas, Centro Hospitalar de São João, Porto

Introdução e Objectivos: A fenda lábio-palatina é uma das malformações congénitas estruturais mais comuns, com uma prevalência estimada de 1:700. A sua etiologia parece estar relacionada com uma complexa interacção entre factores ambientais e genéticos. Malformações associadas noutros órgãos e sistemas, nomeadamente alterações cardíacas, estão presentes numa percentagem significativa dos doentes. Uma vez que a sua presença pode originar várias complicações, principalmente a nível da alimentação, linguagem, audição e estética, uma abordagem multidisciplinar é fundamental.

Metodologia: Foi realizado um estudo retrospectivo e descritivo, através da revisão dos processos clínicos dos doentes observados na Consulta Multidisciplinar de Fendas Lábio-palatinas de um hospital terciário, entre Janeiro de 1992 e Dezembro de 2012. Os doentes foram classificados segundo o tipo de fenda: fenda labial (FL), fenda lábio-palatina (FLP), fenda palatina (FP) e fenda atípica (FA). Foram também analisadas as seguintes variáveis: sexo, familiares afectados, malformação cardíaca associada, malformações noutros órgãos e sistemas e síndromes associadas. **Resultados:** Dos 490 doentes que frequentam a consulta multidisciplinar 65 (13,3%) apresentam malformação cardíaca associada. Destes, 50,8% são do sexo masculino e 15,4% têm familiares afectados. Relativamente ao tipo de fenda, 67,7% apresentam FP, 23,1% FLP, 9,2% FL e 1,5% fenda atípica. Foi identificado um síndrome conhecido em 61,5% dos doentes. O mais comum foi a Sequência/Síndrome de Pierre-Robin (20%), seguido do Síndrome de deleção 22q11.2 em 15,4% (4,6% DiGeorge e 10,8% Velocardiofacial) e Síndrome de CHARGE em 6,2%. A maioria dos doentes, 73,8%, apresenta malformações associadas, principalmente outras malformações faciais, esqueléticas e renais; 21,5% têm atraso de desenvolvimento psicomotor. Relativamente à doença cardíaca, as mais frequentes são os shunts esquerdo-direito (comunicação interventricular: N=27; comunicação interauricular: N=16; persistência do canal arterial: N=6); seguidas das obstruções

direitas (Estenose Pulmonar: N = 9; Tetralogia de Fallot: N=6). Cinco doentes apresentam alterações do ritmo. **Conclusões:** Este estudo demonstra a elevada prevalência de cardiopatia congénita em doentes com FLP (principalmente das patologias com shunt esquerdo-direito e obstrução do tracto de saída do ventrículo direito). Confirma também a relação com outras malformações em diferentes órgãos e sistemas e síndromes associadas (principalmente o Síndrome Pierre-Robin e a deleção 22q11.2). Neste sentido, os autores chamam a atenção para a necessidade de avaliação cardíaca detalhada em todos os doentes com fendas, bem como uma investigação cuidadosa para exclusão de síndromes/malformações associadas vis ando uma orientação multidisciplinar adequada para todos os doentes.

Palavras-chave: Fenda lábio-palatina, cardiopatia congénita, malformações congénitas

PD039 - (14SPP-232) - AVALIAÇÃO BIOPSISSOCIAL NA CONSULTA DOS 10-13 ANOS. CASO CLÍNICO.

Nuno Ricardo Anselmo Lourenço¹; José Carlos Peixoto¹

1 - Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução/Descrição do Caso: Calcula-se que 1/3 dos adolescentes estão em risco de sofrer consequências de comportamentos de risco. A evidência científica demonstra que o investimento na sua prevenção traduz-se em ganhos efectivos de saúde e numa despesa residual face às consequências. A qualidade da relação familiar e a existência de um adulto de referência preparado para acompanhar o adolescente são os factores protectores mais importantes. A falta de formação dos profissionais de saúde para atingir estes objectivos é um dos factores responsáveis pelo acesso de apenas 1/3 dos jovens às consultas de vigilância acima dos 10 anos. O modelo de consulta dos 10-13 anos proposto é uma abordagem biopsicossocial para oportunamente identificar factores protectores e de risco e criar o tripé assistencial “saúde-família-adolescente” fulcral para a vigilância longitudinal adequada. A avaliação proposta é uma abordagem simplificada e rápida do modelo de entrevista HEADSS para adolescentes. Assenta no Triângulo de Avaliação Biopsicossocial (TABPS), uma representação gráfica que reúne as 4 dimensões analisadas: o “Eu Adolescente” (no centro do triângulo), a “Família”, o “Prazer/Amigos” e o “Dever/Escola” (nos vértices). O jovem deve fazer uma auto-avaliação em relação ao TABPS. O caso clínico apresentado é ilustrativo de uma situação que demonstra a necessidade desta abordagem: M.F, rapaz referenciado em 2009 pelo seu médico de família à consulta de Pediatria Geral no Hospital Pediátrico de Coimbra (HP) por dispneia para esforços. Foi observado com 13 anos em Outubro de 2011, com o diagnóstico de asma e durante o seguimento em consulta identificaram-se outros problemas: obstipação, excesso de peso e cefaleias. O agregado familiar era composto pelos avós paternos e pais. O pai desempregado entretanto arranjava emprego. Sem outros antecedentes relevantes. Face à resolução dos problemas estaria programada a alta mas ao aplicar o TABPS, na presença do avó, constatou-se que o papel parental pertencia aos avós com restantes relações familiares degradadas. O avó, superprotector mostrava-se preocupado com desinteresse pela escola e as notas baixas que mantinha. A sós, o jovem fez uma auto-avaliação quantitativa sobre as dimensões do TABPS. Expressou uma vontade de se libertar dos pais e avós e uma comunicação intrafamiliar inexistente. Revelou já ter consumido tabaco e álcool com os amigos e muitas restrições na sua liberdade para conviver com eles. Reconheceu pouco empenho nos estudos. Boa auto-estima. O que faltou para não dar nota máxima a determinado item foi um indicador das dimensões que necessitavam de intervenção. Apesar de achar no início a consulta uma “seca”, no fim quis repetir brevemente a conversa sobre os temas tratados. Marcou-se nova consulta onde o adolescente reforçou o papel dos avós e identificou o avó como o adulto de referência. Considerava a mãe “burra e histérica” (sic) e o pai ausente e com etilismo importante. Teve alta referenciado à consulta de Medicina do Adolescente no HP. **Comentários / Conclusões:** A aplicação oportuna do TABPS permitiu descobrir as fragilidades deste jovem, identificar a figura de adulto de referência, identificar o modelo parental desadequado, a existência de comportamentos de risco e manter a vigilância numa consulta de referência. Este modelo é exequível e necessário mesmo no contexto de consultas hospitalares. Tem sido utilizado nas consultas de Pediatria Geral do HP e está proposto pela ARS Centro ser implementado ao nível dos cuidados primários da Região Centro.

Palavras-chave: Promoção de saúde, adolescentes, avaliação biopsicossocial

PD040 - (14SPP-236) - LESÕES PURPÚRICAS – QUE DIAGNÓSTICO?

Catarina Neves¹; Nádia Brito²; Dulce Santos²; Lourdes Mota²; Lurdes Moura²

1 - Hospital Pediátrico Carmona da Mota, CHUC, EPE, Coimbra; 2 - Hospital Distrital da Figueira do Foz, EPE

Introdução: A púrpura é definida como uma alteração da coloração da pele ou das mucosas por extravasamento de células sanguíneas. O diagnóstico diferencial pode implicar uma elevada variedade de etiologias tão distintas como sepsis, coagulopatias, vasculites, entre outras. **Caso clínico:** Os autores apresentam o caso de um lactente de 9 meses, previamente saudável, trazido ao Serviço de Urgência por aparecimento súbito de lesões maculopapulares anulares equimóticas e petéquias dispersas, envolvendo sobretudo os membros inferiores (pé esquerdo, pernas, e face posterior da coxa esquerda). Eram acompanhadas de edema, calor e dor do pé esquerdo. História de rinorreia mucosa e tosse produtiva com agravamento na última semana. Sem febre e com excelente estado geral. Sem ingestão de fármacos ou vacinações recentes. A avaliação analítica com hemograma, tempos de coagulação, pCr e tira teste urinária não revelaram alterações significativas. Foi estabelecido o diagnóstico clínico de edema hemorrágico agudo da infância e teve alta com medidas gerais e indicação de reavaliação no dia seguinte. Nesse dia, mantinha o bom estado geral, mas apresentava maior número de lesões, com aspeto mais purpúrico e atingimento de forma simétrica de ambos os pés, pernas e coxas. Verificou-se resolução completa das lesões no prazo de duas semanas. **Discussão:** O Edema Hemorrágico Agudo da Infância é uma vasculite leucocitoclástica que ocorre tipicamente nos dois primeiros anos de vida. Caracteriza-se por lesões purpúricas exuberantes, em placas anulares, com bordos bem definidos e desenhos vasculares centrais, localizadas na face, pavilhões auriculares e membros, assim como edema das extremidades. A exuberância das lesões cutâneas contrasta com o bom estado geral da criança e com curso benigno da doença, com resolução espontânea em 1-3 semanas, geralmente sem recorrência ou sequelas. O caso clínico descrito é demonstrativo do curso habitual desta doença pouco comum, de etiologia desconhecida, apesar de maior frequência no Inverno e em associação com infeções respiratórias altas, imunizações ou ingestão de medicamentos, pelo que se suspeita ser mediada por imunocomplexos.

Palavras-chave: Púrpura, Edema hemorrágico, Lactente

PD041 - (14SPP-241) - SINUSITE AGUDA: NÃO UMA... MAS DUAS COMPLICAÇÕES

Ana Torres¹; Tiago Correia¹; Susana Lima¹; Victor Correia da Silva²; Rui Vaz³; Francisco Cunha¹; Emídio Carreiro¹

1 - Centro da Criança e do Adolescente, Hospital Cuf Porto, Porto; 2 - Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital Cuf Porto, Porto; 3 - Neurocirurgia, Hospital Cuf Porto, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto

Introdução/Descrição do Caso: A rinosinusite aguda bacteriana é uma patologia comum em Pediatria, complicando 5-7% das infeções víricas respiratórias altas. A evolução clínica é habitualmente favorável, no entanto, em cerca de 5% dos casos, podem ocorrer complicações, nomeadamente orbitárias, intracranianas ou ósseas. O diagnóstico e tratamento atempados são essenciais para um bom prognóstico. Apresenta-se o caso clínico de uma adolescente de 13 anos com antecedentes de rinite alérgica, que recorreu ao Atendimento Pediátrico permanente por um quadro de febre com 7 dias de evolução (com agravamento nas últimas 36 horas) e rinorreia purulenta. No dia da admissão, apresentou cefaleias frontais, sem fotofobia, sem náuseas ou vômitos e referia rubor e noção de maior volume palpebral à esquerda. No exame objetivo tinha bom estado geral (com Escala Coma de Glasgow = 15), sinais de celulite periorbitária/dacrioadenite à esquerda e dor à percussão do seio frontal homolateral. O exame neurológico não revelou sinais meníngeos ou défices focais e a observação do fundo ocular foi normal. Analiticamente o hemograma era normal, com uma proteína C-reativa (PCR) de 150mg/L. Realizou tomografia das órbitas, seios nasais e cerebral que mostrou a existência de celulite pré-septal à esquerda, pansinusite fronto-etmoido-esfeno-maxilar à esquerda, associadas a empiema epidural frontal, com componente gasoso, bem como sinais de cerebrita do parênquima circundante e uma solução de continuidade óssea na tábua interna do seio frontal. Efetuou então ressonância magnética nuclear (RMN) encefálica que evidenciou uma coleção endocraniana extra-axial frontal anterior à esquerda, aparentemente extra-dural e preenchida por "gás" e conteúdo líquido, a qual ocasionava

deformação do parênquima subjacente; apresentava ainda sinais de edema e/ou cerebrita frontal à esquerda. Foi então decidido e proposto pela equipa de Pediatria, Neurocirurgia, Otorrinolaringologia e Oftalmologia a necessidade de abordagem cirúrgica e iniciou antibioticoterapia endovenosa tripla e dexametasona intravenosa (2dias). O pós-operatório da drenagem do abscesso cerebral e da pansinusite decorreu favoravelmente, com alta da Unidade dos Cuidados Intermediários em D2. No internamento da Pediatria teve uma melhoria clínica progressiva, com apirexia sustentada desde D2, e sem intercorrências. Os exames culturais (hemocultura, pús e tecido do abscesso) foram negativos. Realizou tomografias e RMN de controlo que mostraram uma melhoria progressiva e ausência de sinais de recidiva local. Teve alta após 25 dias de terapêutica com ceftriaxone e metronidazol e 21 dias de vancomicina, apresentando à data da alta apenas discretos sinais inflamatórios nos seios perinasais. No seguimento multidisciplinar em ambulatório, tem estado clinicamente bem e não apresenta sequelas. **Comentários/Conclusões:** Os autores pretendem relembra as complicações raras mas potencialmente graves da sinusite bacteriana. Perante a existência de um quadro de celulite periorbitária e de um abscesso cerebral/cerebrita, optou-se por manter uma antibioticoterapia tripla durante três semanas e meia, de modo a minimizar o risco de recidiva local. O diagnóstico clínico e imagiológico atempado possibilitaram uma abordagem multidisciplinar, rápida e integrada, que podem ter sido essenciais para a resolução clínica completa e sem sequelas aparentes neste caso clínico.

Palavras-chave: Sinusite aguda, abscesso cerebral, celulite periorbitária, complicações, adolescente

PD042 - (14SPP-330) - UMA VARIANTE RARA DE MILIA

Ana Maria Mateus¹; Ana Isabel Cordeiro²; Maria João Paiva Lopes³

1 - Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Dona Estefânia, CHLC - EPE; 3 - Serviço de Dermatologia, Hospital de Santo António dos Capuchos, CHLC-EPE

Introdução: Define-se por milia a presença de quistos queratinocíticos benignos superficiais, traduzidos clinicamente por pápulas assintomáticas com 1 a 4mm de dimensão e coloração branca. A milia pode surgir espontaneamente, sem causa aparente (milia primária) ou no contexto de patologia cutânea, trauma ou medicação (milia secundária). A maior parte dos casos que surgem na prática clínica constituem uma entidade primária. É o caso da milia congénita, com predomínio na face, couro cabeludo e região superior do tronco, que ocorre em até cerca de 50% dos recém-nascidos. Embora a milia seja um achado comum em idade pediátrica, sobretudo no período neonatal, existem diversas variantes clínicas e associações síndromicas raras que impõem um diagnóstico diferencial. Os autores relatam o caso de uma variante rara de milia com manifestação numa idade não habitual. **Descrição do caso:** Lactente do sexo feminino com 7 meses de idade. Primeira filha de um casal jovem não consanguíneo, gravidez vigiada, sem intercorrências. Boa evolução estaturoponderal e desenvolvimento psicomotor adequado. Sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes. Observada em consulta por erupção cutânea generalizada com evolução desde o nascimento, caracterizada por pequenas pápulas brancas, aparentemente assintomáticas, algumas com resolução espontânea. Sem história de traumatismo, alterações cutâneas prévias, exposição solar excessiva ou de erupção cutânea idêntica em familiares. À observação eram visíveis múltiplas pápulas brancas com cerca de 1 a 3 mm de diâmetro dispersas por todo o tegumento e couro cabeludo. Sem evidência de sinais inflamatórios ou de alterações cutâneas residuais. De salientar, no restante exame objetivo, ausência de dismorfias ou de alterações capilares e ungueais. Não se adotou nenhuma medida terapêutica optando-se, de momento, por uma atitude expectante. **Discussão:** O presente caso ilustra uma milia eruptiva múltipla (MEM). Esta entidade rara caracteriza-se pelo aparecimento espontâneo de milia, mais exuberante em número de lesões e área de distribuição do que seria esperado na forma mais comum primária benigna. Tipicamente, as lesões surgem ao longo de semanas a meses, são assintomáticas e ocorrem com maior frequência na cabeça, região cervical e tronco. São poucos os casos descritos na literatura. Os relatos referem-se a pacientes mais velhos, com idade compreendida entre os 15 e os 71 anos, e com distribuição das lesões menos generalizada do que na lactente descrita. A etiologia da MEM não está ainda esclarecida. Pode ser classificada em três formas: (i) espontânea (sem causa aparente) (ii) familiar de transmissão autossómica dominante ou (iii) associada a genodermatose. Apesar de benigna a MEM pode ser incómoda

do ponto de vista cosmético e difícil de tratar. A incisão, expressão, curetagem e electrodissecção são abordagens eficazes mas podem ser inviáveis devido à extensão da erupção e ao desconforto infligido à criança. Estão descritos casos pontuais de sucesso com outras opções terapêuticas (retinóides tópicos e azitromicina). Neste caso, atendendo à idade da examinada e à possibilidade de remissão espontânea optou-se por uma atitude expectante.

Palavras-chave: Milia, Milia eruptiva múltipla, Quistos queratinocíticos

PD043 - (14SPP-354) - MANIFESTAÇÕES NEUROLÓGICAS NA DOENÇA CELÍACA - A PROPÓSITO DE UM CASO

Tiago Milheiro Silva¹; Ana Isabel Cordeiro¹; Rita Machado¹; Mário Coelho¹
1 - Hospital D^a Estefânia

Introdução/Descrição do Caso: A doença celíaca é uma doença auto-imune relativamente comum, com uma prevalência estimada de 1 a 2% na população em geral, induzida pelo consumo de glúten, presente em diversas espécies de cereais. O intestino é o local típico de ocorrência de manifestações clínicas, através da infiltração linfocítica da lâmina própria e camada epitelial do intestino delgado, contudo outras manifestações podem surgir incluindo manifestações cutâneas, como a dermatite herpetiforme, manifestações psiquiátricas como ansiedade ou depressão, ou manifestações neurológicas como ataxia cerebelosa, epilepsia ou enxaqueca. Os autores apresentam o caso de uma criança de 21 meses, sexo masculino, internada por invaginação ileo-ileal em contexto de atraso de desenvolvimento estatural ponderal. Dos antecedentes pessoais havia a destacar um cruzamento do percentil de peso 50 para o percentil 5, onde se encontrava na altura do internamento, a partir dos 7 meses. Havia introduzido glúten na dieta aos 6 meses. Um ano antes do internamento iniciou episódios esporádicos de tremores generalizados dos 4 membros, postura anómala em extensão e rotação interna dos membros inferiores, de curta duração (<10segundos) por vezes em salvas. Apresentou 3 episódios ao longo de um ano que teriam duração de 1 – 2 dias e resolução espontânea. No dia do internamento recorreu ao Serviço de Urgência por dor abdominal intensa e dejectões diarreicas. A ecografia realizada demonstrou imagem de pseudo-rim em relação com invaginação ileo-ileal à direita. Da investigação realizada no internamento destacavam-se anticorpos anti-transglutaminase >300 UI/mL, anticorpos anti endomisio positivos e anticorpos antigliadina 289 UA. Realizou endoscopia digestiva alta com biópsia duodenal que demonstrou atrofia subtotal vilositária e infiltrado inflamatório transepitelial (Marsh 3C). Por reaparecimento de episódios paroxísticos de tremor generalizado que o despertavam do sono com ar assustado realizou EEG de longa duração que revelou actividade paroxística temporal bilateral. A Ressonância Magnética Crânio-encefálica revelou apenas um hipersinal T2, puntiforme, temporal posterior à direita. Teve alta, após resolução espontânea do quadro de invaginação, com dieta de evicção de glúten com melhoria significativa do quadro de dejectões diarreicas, medicado com levetiracetam 220 mg/Kg/dia, que mantém, sem novos episódios de tremores. **Comentários / Conclusões** Apesar de ainda não se encontrar estabelecida uma inquestionável relação de causa efeito a incidência de manifestações neurológicas na doença celíaca é maior do que na população em geral. Os mecanismos que levam a disfunção neurológica ainda não se encontram totalmente definidos. Estudos neuropatológicos em adultos com doença celíaca apontam para um mecanismo imuno-mediado com infiltração linfocítica do sistema nervoso central e periférico. O espectro de alterações neurológicas na doença celíaca poderá ser mais amplo do que se pensava anteriormente incluindo a ataxia cerebelosa, epilepsia mas também défices cognitivos, enxaqueca ou perturbação de hiperactividade/défice de atenção. A introdução de uma dieta sem glúten pode influenciar o prognóstico destes doentes, particularmente se introduzida cedo no decurso da doença.

Palavras-chave: doença celíaca, epilepsia

PD044 - (14SPP-399) - TORCICOLO PAROXÍSTICO BENIGNO DA INFÂNCIA – A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Sofia G. Ferreira¹; Susana Castilho¹; Cristina Novais¹; Sara Santos¹; Daniel Soares¹
1 - Centro Hospitalar do Oeste – Hospital de Caldas da Rainha, Serviço de Pediatria

Introdução: O torcicolo paroxístico benigno é uma doença idiopática, rara e autolimitada que surge habitualmente entre os 2 e os 8 meses de vida e que

desaparece, na maioria dos casos, entre os 3 e os 5 anos de idade. Caracteriza-se por episódios recorrentes de rotação e inclinação anormal da cabeça, que podem durar de algumas horas a vários dias, frequentemente acompanhados por vômitos, palidez, irritabilidade ou sonolência. Caso clínico 1: Criança do sexo masculino, prematuro de 32 semanas de idade gestacional, que iniciou aos 8 meses de vida episódios de inclinação lateral da cabeça, sem direção preferencial. Estes episódios duravam cerca de 4 a 6 horas, cessando espontaneamente e eram acompanhados por vômitos. Assintomático entre os episódios. Por suspeita de atraso de desenvolvimento e aumento do perímetro cefálico realizou estudo imagiológico que se revelou negativo. Atualmente com 24 meses de idade, mantém-se assintomático, com desenvolvimento psico-motor e exame neurológico normais, não tendo voltado a apresentar novos episódios nos últimos 5 meses. Caso clínico 2: Criança do sexo masculino, prematuro de 33 semanas de idade gestacional e com história familiar de pai com enxaqueca. Desde os 6 meses de vida com episódios, de periodicidade aproximadamente quinzenal, de desvio cervical, sem direção preferencial, de duração variável (habitualmente vários dias), coincidindo com episódios de febre ou infeções respiratórias. Iniciou terapêutica com topiramato e posteriormente com dicloridrato de flunarizina, com melhoria das queixas (último episódio aos 16 meses de idade). Aos 3 anos de idade iniciou episódios de cefaleias recorrentes com características de *migraine*. Desde os 7 anos de idade com referência a dor abdominal recorrente, acompanhada de palidez e vômitos. Atualmente com 8 anos de idade, com desenvolvimento psico-motor e exame neurológico normais, mantendo queixas esporádicas de dor abdominal e cefaleias que melhoram com analgésicos ocasionais. **Discussão:** O torcicolo paroxístico benigno é considerado, a par com os vômitos cíclicos, a enxaqueca abdominal e a vertigem paroxística benigna, um dos equivalentes da enxaqueca na infância, pelo que se deverá vigiar e acompanhar a evolução para cada um destes quadros nosológicos. É uma entidade muitas vezes subdiagnosticada, cuja identificação se baseia essencialmente na história clínica e na exclusão de outras causas de torcicolo. É importante que o pediatra reconheça este distúrbio benigno, para evitar a realização de exames complementares desnecessários, geradores de custos e ansiedade para as famílias.

Palavras-chave: Torcicolo paroxístico benigno, Enxaqueca

PD045 - (14SPP-453) - SÍNDROME DE POLAND: A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Ana Gomes da Silva¹; Sofia Silva¹; Inês Marques¹; Susana Rocha¹; Raquel Marta¹
1 - Centro Hospitalar Barreiro Montijo

Introdução/Descrição do Caso: A síndrome de Poland é uma anomalia congénita com uma incidência de 0,3-1:30.000. Apresenta-se tipicamente sob a forma de aplasia/hipoplasia do grande peitoral associada a sindactilia homolateral, sendo duas vezes mais frequente do lado direito. Parece resultar da hipoplasia da artéria subclávia durante a sexta semana de gestação. Ocorre de forma esporádica, havendo casos de transmissão autossómica dominante de penetrância variável. O espectro clínico é variável: hipoplasia/aplasia da musculatura torácica, com ou sem atingimento do membro superior homolateral, associadas a alterações da pele e tecido celular subcutâneo, mama e/ou grelha costal. Mais raramente podem estar presentes alterações pulmonares e genito-urinárias, assim como neoplasias hematológicas. O prognóstico é variável. Apresentamos dois casos clínicos o primeiro de um lactente de nove meses, o segundo de um recém-nascido, ambos do sexo feminino e saudáveis, fruto de gravidezes sem intercorrências ou agentes teratogénicos conhecidos. A primeira foi encaminhada à consulta de pediatria por ginecomastia direita; à observação, assimetria torácica à custa da hipoplasia do grande peitoral esquerdo, discreta atrofia do antebraço e mão homolaterais, com sindactilia do segundo e terceiro dedos. Sem assimetrias de tônus, força muscular ou reflexos. Sem outras malformações associadas. Estudo imagiológico e analítico complementar normal para o sexo e grupo etário. Na segunda foi detectada no período neonatal precoce assimetria do tórax com hipoplasia do grande peitoral direito e sindactilia do terceiro, quarto e quinto dedos da mão homolateral. Não foram detectadas assimetrias de tônus, força muscular ou reflexos. Sem outras malformações torácicas ou dextrocardia, aguarda-se a exclusão de outras malformações associadas. Em ambas foi colocada a hipótese diagnóstica de síndrome de Poland, mantendo-se o seguimento em consulta, sem intercorrências ou complicações até ao presente. **Comentários/Conclusões:** A síndrome de Poland é uma síndrome congénita malformativa benigna com um espectro muito alargado. Raramente há perda funcional devido à compensação muscular regional. Excluídas as malformações

associadas que requerem o seu próprio seguimento, estas crianças são por norma saudáveis e com um desenvolvimento normal; sugere-se o acompanhamento regular devido a possibilidade de neoplasias hematológicas. A necessidade de correcção cirúrgica pode colocar-se na adolescência aquando hipoplasia mamária ou grande deformidade da parede torácica.

Palavras-chave: S. Poland, deformações torácicas, sindactilia, malformações congénitas

PD046 - (14SPP-457) - PAROTIDITE RECORRENTE DA INFÂNCIA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

Inês Marques¹; Ana Gomes da Silva¹; Ana Rute Ferreira¹; Ana Cristina Esteves¹
1 - Centro Hospitalar Barreiro-Montijo, E.P.E.

Introdução/Descrição do Caso: A parotidite recorrente da infância (PRI) é uma entidade clínica definida pela ocorrência de episódios recorrentes de inflamação da glândula parótida, geralmente associados a sialiectasia não-obstrutiva. A apresentação clínica mais comum consiste no aumento de volume com dor e hiperémia da glândula parótida, tipicamente unilateral, associados a febre e mal-estar geral. Surge mais frequentemente entre os 3-6 anos de idade e os sintomas tendem a desaparecer espontaneamente após a puberdade. Parece existir uma preponderância pelo sexo masculino. Apesar de se tratar de uma condição bem descrita, a PRI é rara e a sua etiologia desconhecida. Descreve-se o caso clínico de uma criança de 5 anos, caucasiana, do sexo masculino, que é seguida na consulta de pediatria geral por parotidite recorrente. Os antecedentes pessoais e familiares são irrelevantes e o programa nacional de vacinação está atualizado. Os episódios, com início aos 3 anos de idade, caracterizavam-se por dor, aumento do volume e hiperémia parotídea à direita e ocasionalmente bilateral, por vezes associados a sintomas constitucionais. Entre os episódios o exame clínico era normal. O estudo complementar permitiu excluir patologia infecciosa, auto-imune, obstrutiva ou imunodeficiência. Nos exames ecográficos seriados salienta-se a manutenção de parótidas de ecoestrutura difusamente heterogénea, com múltiplos micronódulos hipoeogénicos e ectasia canalicular bilateral. Perante este quadro clínico-laboratorial, optou-se pelo tratamento conservador. Após dois anos, a criança mantém-se em seguimento clínico, com redução paulatina da recorrência dos episódios. **Comentários / Conclusões:** O caso apresentado é, de acordo com o descrito na literatura revista, um exemplo típico de PRI. Acharmos pertinente a sua apresentação por ser importante para o pediatra geral conhecer as suas principais etiologias e formas de abordagem, de modo a evitar atitudes diagnósticas e terapêuticas intempestivas, dado o bom prognóstico na maioria dos casos com o tratamento conservador.

Palavras-chave: Parotidite, Recorrente, Glândula Parótida, Infância

PD047 - (14SPP-390) - PUNÇÃO VESICAL: EXPERIÊNCIA DE 5 ANOS DE UMA URGÊNCIA PEDIÁTRICA

Rita Marques Martins¹; Bruno Sanches¹; Andreia Guerreiro¹; Manuela Braga¹; Paulo Calhau¹
1 - Hospital Garcia de Orta, E.P.E.

Introdução: A infecção do trato urinário (ITU) é uma infecção frequente na idade pediátrica, em particular no primeiro ano de vida, grupo etário no qual se manifesta geralmente por sintomas inespecíficos. A ITU não tratada aumenta significativamente o risco de lesão renal. Por outro lado, o diagnóstico incorrecto de ITU, na sequência de uma colheita não asséptica de urina, conduz a procedimentos diagnósticos e terapêuticos desnecessários, invasivos, incómodos e onerosos. A escolha da técnica de colheita asséptica de urina deverá ser devidamente ponderada em cada grupo etário, procurando sempre minimizar/eliminar os riscos de contaminação. Pretende-se neste trabalho descrever a experiência dos últimos 5 anos de uma urgência pediátrica no que se refere à realização de punção vesical supra-púbica (PV) no diagnóstico de ITU. **Metodologia:** Análise retrospectiva dos registos clínicos e laboratoriais de lactentes (<12 meses) submetidos a PV na urgência pediátrica, no período de 1 de Janeiro de 2008 a 31 de Dezembro de 2012. Foram excluídos os lactentes com episódio(s) prévio(s) de ITU. As amostras de urina foram analisadas por teste rápido por tira reagente (leucócitos e nitritos) e semeadas em placa Uriline[®] para exame cultural. **Resultados:** No período descrito foram realizadas 536 PV (55% em crianças do sexo feminino). A idade média de realização de PV foi de 2.6 meses

e a mediana de 2 meses (mínimo 3 dias e máximo 11 meses). Em 33 lactentes (6% dos casos analisados) a colheita de urina por PV foi a opção inicial, com urocultura positiva em 7 (21%). Nos restantes 503 casos, em que foi efectuada colheita prévia por saco colector, 89% apresentaram leucocitúria e/ou nitritúria, e em 67% a urocultura foi positiva ou conspurcada. Das 336 crianças com urocultura por saco colector positiva ou conspurcada, em apenas 205 (61%) a urocultura resultante de colheita por PV foi positiva. Do total de 536 PV, a urocultura foi positiva em 224 (42%), com 62% de lactentes do sexo masculino. A *E. coli* foi o microrganismo isolado mais frequentemente (87%). A via oral exclusiva foi a mais utilizada (67%) e a associação amoxicilina/ácido clavulânico a antibioterapia empírica quase sempre prescrita (92%). Verificaram-se 58 internamentos (26%), justificados pela gravidade clínica na sua maioria. Duas PV foram complicadas de hematoma local e punção intestinal. **Conclusões:** Pela facilidade e inocuidade da técnica, a colheita de urina por saco colector continua a ser o método mais utilizado perante a suspeita de ITU no lactente. Neste estudo, ficou demonstrado que a urina colhida para saco colector está sujeita a contaminação, apresentando alterações na tira reagente de urina e positividade no Uriline[®] que não se confirmam numa percentagem importante das colheitas feitas por PV. Por este motivo, a colheita por saco colector pode ser utilizada como método de triagem, devendo as alterações sugestivas de ITU na tira reagente ou uma urocultura positiva ser confirmadas por outra técnica asséptica. Esta revisão casuística confirma a importância da metodologia utilizada na urgência pediátrica deste hospital, na eliminação de um número significativo de falsos diagnósticos de ITU. Apesar de ser um método invasivo, a PV - considerada a técnica de referência no diagnóstico de ITU no lactente - tem uma reduzida e irrelevante taxa de complicações.

PD048 - (14SPP-229) - CORPOS ESTRANHOS NO OUVIDO, NARIZ E GARGANTA: CASUÍSTICA DO SERVIÇO DE URGÊNCIA DE UM HOSPITAL B1

Patricia Rocha¹; Maria Manuel Zarcos¹
1 - Serviço Pediatria - Centro Hospitalar Leiria Pombal

Introdução e Objectivos: A presença de corpos estranhos (CE) no nariz, ouvidos e faringe são situações comuns em urgências pediátricas. Os CE nasais são os mais frequentes, incluem principalmente brinquedos, papéis e alimentos, e ocorrem habitualmente abaixo dos seis anos. A maioria dos CE pode ser removida sem complicações no momento em que são detetadas, no entanto se for uma pilha alcalina devem ser observados por otorrinolaringologista para remoção o mais rápido possível, para evitar lesões graves. **Metodologia:** Estudo prospetivo analítico através da consulta dos registos informáticos de crianças e adolescentes com diagnóstico de CE no ouvido, nariz ou faringe observadas na Urgência de Pediatria (UP) do CHLP entre 1 de Janeiro de 2012 e 31 de Dezembro de 2012. Variáveis estudada: idade, sexo, distribuição horária e anual, localização, tipo CE e atitudes/orientação. Agrupou-se a hora da vinda à urgência em manhã (5h-13h), tarde (13h-21h) e noite (21h-5h). **Resultados:** Registaram-se 63 casos de CE localizando-se 30 (47,6%) no nariz, 16 (25,4%) no ouvido e 17 (27%) na faringe. A média de idades foi de 6 anos e a mediana de 4 (mínimo 1 e máximo 17); sendo 56% do sexo feminino. A maioria recorreu à UP no período da tarde (55%), e registou-se maior número de casos nos meses de Maio e Junho (ambos 14%). Os CE mais encontrados no ouvido foram borrachas, seguido de brinco e algodão, e o nariz foram alimentos (amendoim, caroços de azeitona e laranja, milho e feijão), seguido de papel/algodão. Na orofaringe todas as suspeitas de CE foram de espinhas de peixe. Houve necessidade de transferência para o hospital A1 de referência em 19 casos (30%) para observação por otorrinolaringologista, 11 casos por suspeitas de CE não visualizados e 8 por não se ter conseguido extrair. **Conclusões:** Em concordância com a literatura, a localização mais frequente foi a cavidade nasal, ocorrendo a maior parte dos casos em crianças com menos de 6 anos. Na maioria dos casos foi retirado o CE pelos pediatras da UP, tendo sido transferidos aqueles que não foram visualizados ou nos poucos casos que não se conseguiu remover. Não se registou nenhum caso de CE por pilhas.

Palavras-chave: Corpos estranhos, urgência

PD049 - (14SPP-263) - OPORTUNIDADES PERDIDAS – CRIANÇAS QUE ABANDONAM O SERVIÇO DE URGÊNCIA

Virgínia Machado¹; Sofia Peças¹; Isabel Periquito¹; Andreia Mota¹; Estela Veiga¹; Jesus Balseiro¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Setúbal, Hospital de São Bernardo

Introdução: As crianças que recorrem à Urgência Pediátrica (UP) e a abandonam podem apresentar patologia aguda da qual decorra agravamento prevenível. Os dados da literatura reportam percentagens muito variáveis relativamente aos abandonos que vão desde 1% até 15%. De acordo com os critérios de qualidade, esta percentagem deveria ser menor que 2%. **Objectivos:** Conhecer a gravidade clínica dos doentes que abandonaram precocemente a UP. Determinar a relação entre os abandonos e o dia da semana, horário e época do ano. **Metodologia:** Análise retrospectiva dos episódios de urgência de todas as crianças que abandonaram a Unidade de Urgência Pediátrica (UUP) do Hospital de São Bernardo de 1 de Janeiro a 31 de Dezembro de 2012. **Resultados:** Durante o período de estudo, 39998 doentes recorreram à UUP. Destes, 538 cumpriram os critérios de abandono prematuro, o que constituiu 1.4% de todas as admissões. A idade média destes doentes foi 4,5 anos. Verificou-se um discreto predomínio do sexo masculino na amostra (54.6%). Cerca de 14% destes doentes tinha abandonado a UUP em vindas anteriores. Dentro das crianças que abandonaram precocemente a UUP, 82.7% fizeram-no antes de serem vistas pelo médico, sendo que a maioria destas (79.6%) abandonou após triagem. Do grupo de doentes que abandonou após observação médica 52.7% fê-lo enquanto aguardava reavaliação clínica, e os restantes enquanto aguardavam resultados de exames complementares (30.1%) ou contra parecer médico (17.2%). Os meses de Dezembro, Janeiro e Fevereiro reuniram a maior percentagem (64%) de abandonos. A segunda (17,5%) e terça-feira (19.3%) foram os dias com maior percentagem de abandonos e sábado (6.5%) o dia com menos. O horário mais associado a risco de abandono foi entre as 18:00 e as 00:00 (43.5%). O tempo médio entre a inscrição e a chamada para a triagem de enfermagem foi de 17 minutos. O tempo médio de espera para observação médica subsequente foi na sua grande maioria (94.4%) adequado à gravidade estabelecida na triagem: 55 minutos para os casos urgentes e 1h 53 minutos para os não urgentes. Nenhum doente classificado como emergente abandonou a UUP. A maioria dos doentes triados que abandonou a UUP (89.4%) não apresentava critérios de urgência de acordo com a triagem. Seis doentes regressaram nos dias seguintes e destes, dois necessitaram de internamento. **Conclusões:** Verificou-se uma percentagem de abandonos dentro do espectável. Os períodos com maior percentagem de abandono foram aqueles em que a afluência à UUP é habitualmente maior e consequentemente também os tempos de espera. A maioria dos doentes que abandonou a UUP não apresentava critérios de patologia urgente e não regressou nos dias seguintes, o que mostra boa acuidade no processo de triagem. Apesar de apenas dois dos doentes que abandonaram a UUP terem regressado nos dias seguintes em situação de agravamento clínico, esta é uma situação preocupante. O aumento do tempo de espera, resultado da sobrelotação das UP por doentes sem critérios de doença urgente, que deveriam ser observados nos cuidados de saúde primários, pode levar a que uma criança em situação clínica potencialmente grave abandone o SU e não tenha tratamento em tempo adequado. Será interessante monitorizar de forma prospectiva estas situações, através da inclusão de parâmetros de ordem social e familiar, para um melhor conhecimento dos factores que predispoem ao abandono precoce, de forma a preveni-lo. **Palavras-chave:** Abandono precoce da Urgência Pediátrica, Gravidade clínica

PD050 - (14SPP-559) - ACIDENTES - ESTUDO DE UMA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA NO SERVIÇO DE URGÊNCIA

Filipa Raposo¹; Margarida Reis Morais¹; Mariana Costa¹; Diana Pinto¹; Marina Pinheiro¹; Sandrina Martins²; Idalina Maciel³; Sérgio Mendanha⁴

1 - Interna de Formação Específica de Pediatria; 2 - Assistente Hospitalar de Pediatria; 3 - Chefe de Serviço; 4 - Assistente Graduado de Pediatria

Introdução e Objectivos: Os acidentes são responsáveis por um elevado número de consultas urgentes, estimando-se que metade das crianças e adolescentes sofre um acidente por ano que necessite de cuidados médicos urgentes. Apesar de amplamente divulgadas, as medidas de prevenção continuam a ser insuficientes

para o combate à principal causa de mortalidade e morbilidade em idade pediátrica. **Objetivo:** Identificar e caracterizar os acidentes numa população em idade pediátrica observada no Serviço de Urgência (SU) da Unidade Local de Saúde do Alto Minho. **Metodologia:** Foi efetuado um estudo prospectivo, com recolha de dados sobre acidentes ocorridos em idade pediátrica, que motivaram consulta de urgência no período entre 1 de Julho e 30 de Setembro de 2011. Os parâmetros analisados foram: idade, sexo, tipo de acidente, hora, local, acompanhamento, consequências e destino após alta. Foi feita uma análise dos dados usando o SPSS 21.0. **Resultados:** Foram considerados válidos 132 inquiridos. As quedas foram o tipo de acidente mais frequente (87,1%), seguidas de intoxicações (5,3%), acidentes de viação (3,8%) e aspiração de corpo estranho (3%). Não se identificaram casos de queimaduras ou afogamento. Verificou-se um predomínio do sexo masculino (65,9%), com uma idade média de 6,69 anos (idade mínima de 1 mês e máxima de 17 anos). Dos acidentes registados, cerca de 1/3 ocorreram em crianças com idade inferior a 2 anos, 54,4% em casa dos pais e 95,5% foram presenciados. Foram usados meios técnicos de proteção, como o capacete e o cinto, em apenas 23,5%. O traumatismo cranioencefálico leve foi a consequência predominante. A maioria (71,2%) teve alta para o domicílio, sendo que apenas 3,8% necessitaram de internamento e 25% de vigilância clínica de curta duração. Não se verificaram óbitos ou sequelas graves neste período. **Conclusões:** Os autores consideram elevado o número de admissões urgentes por acidentes. O sexo masculino foi o mais afetado e as quedas representaram o mecanismo de lesão mais frequente, corroborando os dados estatísticos nacionais e internacionais. Apesar de não se verificarem óbitos nem sequelas graves, salienta-se o reduzido uso de medidas de proteção adequadas o que reflete a ainda escassa sensibilização dos cuidadores no que respeita à prevenção de acidentes. Pretende-se assim reforçar a importância de abordar as medidas de prevenção de acidentes nas consultas de Pediatria geral.

Palavras-chave: Acidentes, criança

PD051 - (14SPP-71) - TRANSPORTE INTER-HOSPITALAR PEDIÁTRICO (TIP)

Miguel Soares de Oliveira¹; Luís Meira¹; Teresa Pinto¹; Regina Pimentel¹; Teresa Schiappa¹

1 - INEM Instituto Nacional de Emergência Médica

Introdução e Objectivos: O TIP é um subsistema que presta cuidados a prematuros, RN em situação de risco e crianças gravemente doentes (até aos 18 anos), permitindo a sua estabilização e o transporte para hospitais onde existam unidades de cuidados intensivos neonatais e/ou pediátricas ou especialidades/valências não disponíveis no local de origem. Dispõe de ambulâncias especializadas e tripulação constituída por um médico, um enfermeiro com experiência em neonatologia/pediátrica e um técnico de ambulância de emergência. Apenas realizam transportes secundários (entre hospitais) e estão equipadas com o material necessário à estabilização e transporte dos doentes. **Objectivos:** assegurar este transporte Inter-hospitalar através de um sistema organizado e cobrindo todo o território de Portugal Continental 24 h por dia; potenciar sinergias com as Unidades de Saúde; prestar o serviço com recursos técnicos e humanos (equipas especializadas) adequados à gravidade da sua situação; e, reduzir a morbilidade e mortalidade. Estas equipas funcionam em modelo integrado na unidade de saúde de origem (Despacho 4651/13, 03/04). **Metodologia:** Identificação das principais necessidades de alargar e *standardizar* o sistema de transporte de doentes críticos em idade neonatal a um sistema organizado de transporte inter hospitalar que respondesse de forma regular e uniforme a todas as crianças (até aos 18 anos); criação de um grupo de trabalho multidisciplinar; em 2010, deu-se início à preparação/discussão dos trabalhos de alargamento do transporte RN e passagem para TIP; em abril/2011, o sistema foi alargado à região Norte, tendo a formação sido realizada em janeiro desse ano; no final de 2011, foram ministrados cursos destinados à actividade RN e pediátrica na região sul, tendo o alargamento a essa região ocorrido em janeiro/2012. Em Lisboa e Porto, criou-se, ainda, condições para o helitransporte de RN pelas equipas do TIP. Esta actividade é monitorizada periodicamente sendo apurados indicadores como: nº de accionamentos, nº de transportes, origem e destino dos mesmos, faixa etária, patologia, procedimentos e terapêuticos usados durante o transporte e tempos de socorro. **Resultados:** Resposta de forma regular e uniforme a todas as crianças (até aos 18 anos), que necessitem de cuidados intensivos e tratamento em unidades especializadas, com recursos técnicos e humanos adequados à gravidade da sua situação; p artilha de recursos e de responsabilidades financeiras entre as Instituições envolvidas, com aproveitamento de

sinergias; aumento da eficácia do sistema, alargando o acesso deste transporte da idade limite de 28 dias até aos 18 anos e aumentou-se a eficiência da gestão dos recursos. Em 2012, foram transportadas 1.294 crianças. A idade das crianças transportadas é predominantemente inferior a 1 ano de idade. Destaca-se como diagnósticos para accionamento deste meio, insuficiências respiratórias

Conclusões: Um dos principais ganhos deste projecto foi o alargamento a toda a idade pediátrica de um sistema que tinha dado excelentes resultados, com a criação de equipas altamente diferenciadas em transporte pediátrico de doente crítico em todas as idades. A fusão do transporte de RN com Suporte Avançado de Vida pediátrico originou redução de custos com equipas especializadas e a integração destes elementos altamente diferenciados nas Unidades de Saúde conduziu a ganhos de eficiência. Sob o ponto de vista da promoção de ações de mudança, este projecto permite uma unificação da linguagem, melhorando/potenciando a comunicação entre os diversos profissionais/níveis de cuidados.

Palavras-chave: Pediátrico, integração, especializado

PD052 - (14SPP-122) - UTILIZAÇÃO DE ONDANSETRON ORAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM VÓMITOS INCOERCÍVEIS NO SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICA

Joana Gil¹; Sara Azevedo²; Gabriela A. Sá¹; Maria do Céu Machado³

1 - Serviço de Urgência Pediátrica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Unidade de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 3 - Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria – CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: Os vómitos em contexto de gastroenterite aguda (GEA), são uma causa comum de procura do Serviço de Urgência Pediátrica (SUP). Frequentemente, interferem com o sucesso da hidratação oral (HO) e podem determinar a necessidade de internamento para hidratação endovenosa (HEV), mesmo na ausência de desidratação. Diversos estudos em crianças evidenciam que a administração oral de ondansetron em toma única é eficaz na prevenção da persistência de vómitos e na redução da taxa de internamento. O objetivo deste trabalho é determinar se a administração de ondansetron oral em toma única em crianças e adolescentes controla os vómitos, facilitando a HO e evitando a necessidade de HEV e internamento. **Metodologia:** Na sequência da implementação no SUP de um protocolo sobre a utilização da toma única do ondansetron oral em crianças com vómitos em contexto de GEA, foi efetuado um estudo observacional de Novembro de 2012 a Junho de 2013. Foram incluídas todas as crianças dos 6 meses aos 18 anos (com mais de 8Kg) com clínica compatível com GEA, sem desidratação ou com desidratação ligeira a moderada, que tivessem: >5 vómitos em 24 horas, GEA com vómitos com pelo menos 4 horas de evolução ou falência da primeira tentativa de HO. Foram excluídas outras etiologias de vómitos, vómitos biliosos ou hemáticos, estados de desidratação moderada-grave e casos de GEA cujo sintoma predominante fosse a diarreia. A utilização deste fármaco foi autorizada pela comissão de farmácia hospitalar. Foi efetuada estatística descritiva realizada com recurso ao Microsoft Excel (versão 14.0). **Resultados:** Durante o período do estudo, 286 crianças recorreram ao SUP por vómitos em contexto de GEA, tendo 166 (58%) efetuado terapêutica com ondansetron. Destes, 88 (53%) eram do género masculino e a idade média foi 6,2 anos ($\pm 4,5$ anos). Dos doentes medicados com ondansetron, 125 (75,3%) tinham 24 horas de evolução do quadro clínico. Cento e um (60,8%) tinham tido pelo menos 6 episódios de vômito nas 24 horas prévias à vinda ao SUP. Apenas 44 (26,5%) apresentavam desidratação ligeira, não tendo os restantes (122, 73,5%) sinais de desidratação. Foi necessária HEV em 25 casos (15,1%) e internamento de curta duração em 12 casos (7,2%). Apenas 6 doentes (3,6%) recorreram ao SUP nas 48 horas seguintes à terapêutica com ondansetron por persistência dos vómitos. Dos 100 doentes em que o critério para realização de ondansetron foi a falência da primeira tentativa de HO, apenas 14 (14%) necessitaram de HEV e 7 (7%) de internamento de curta duração. **Conclusões:** O estudo confirma a eficácia do ondansetron no controlo dos vómitos, reduzindo a necessidade de HEV e internamento. Parece, por isso, aceitável a sua utilização de forma mais frequente na abordagem dos vómitos em contexto de GEA

Palavras-chave: ondansetron, vómitos, internamento

PD053 - (14SPP-287) - TRAUMATISMO CERVICAL MINOR COM CONSEQUÊNCIAS MAJOR

Ana Lopes Dias¹, Joana Soares¹, Filipe Serralva², Teresa Dionísio³, Susana Sousa¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE; 2 - Emergência Médica, Instituto Nacional de Emergência Médica; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: A região cervical caracteriza-se pela sua fragilidade, não só por apresentar na sua constituição estruturas vitais como também por carecer de estruturas protetoras, tornando-se muito suscetível ao traumatismo, nomeadamente em crianças pequenas. Apresenta-se o caso de um traumatismo de baixa energia na região cervical que levou, contra todo o prognóstico, uma criança pequena a uma situação *life-threatening*. **Caso Clínico:** Menino de 2 anos e 10 meses, previamente saudável, vítima de queda da própria altura com embate da região cervical anterior, na esquina de uma mesa. Notado de imediato edema acentuado da face, pelo que foi acionado o INEM. À sua chegada, cerca de 20 minutos depois, a criança encontrava-se em ventilação espontânea, hemodinamicamente estável, alerta e enfisema subcutâneo que se estendia até ao abdómen. Decido não intubar por respiração eficaz e risco de via aérea difícil. À admissão no serviço de urgência apresentava tiragem global, taquipneia, angústia respiratória, auscultação pulmonar com sons respiratórios auditivos bilateralmente e simétricos, estendendo-se o enfisema subcutâneo até à região genital. Relativamente a sinais vitais encontrava-se hemodinamicamente estável com saturações periféricas de O₂ de 93%, com máscara de alta concentração. Decidiu intubação orotraqueal programada. Posteriormente realizou tomografia computadorizada cerebral, que não revelou lesões traumáticas grosseiras, nomeadamente coleções hemorrágicas. A tomografia computadorizada do pescoço e tórax demonstrou um marcado enfisema tecidual cervicotorácico bem como pneumomediastino e volumoso pneumotórax bilateral com colapso dos campos pulmonares. Procedeu-se à colocação de dreno torácico bilateral e preparação do doente para transporte para unidade de cuidados intensivos pediátricos. Permaneceu internado nesta última durante 9 dias, observando-se uma redução progressiva do enfisema subcutâneo, manteve drenos torácicos até D3 de internamento e ventilação até D7 de internamento, altura em que realizou broncofibroscopia que não revelou qualquer lesão de continuidade da superfície traqueal desde o nível glótico até à carina, evidenciando apenas edema da epiglote e aritnóides. **Comentários:** A rotura traqueal é uma situação rara e grave que exige uma abordagem multidisciplinar e faseada. De realçar que a nível pré-hospitalar nem sempre as atitudes intervencionistas são recomendadas. A unidade hospitalar mais próxima do local da ocorrência assume um papel vital na estabilização e orientação diagnóstica. Nesta fase é crucial identificar todas as lesões subjacentes que podem se encontrar “mascaradas” pela apresentação aparatosa, promovendo um transporte secundário sem intercorrências. Por último, mas não por isso menos importante, a monitorização atenta e administração de cuidados definitivos numa unidade de cuidados intensivos permitem o desfecho e prognóstico favoráveis de uma situação potencialmente fatal.

Palavras-chave: Traumatismo cervical, enfisema subcutâneo, pneumotórax, pneumomediastino

PD054 - (14SPP-407) - EXPOSIÇÃO TABÁGICA PASSIVA E PATOLOGIA AGUDA DA CRIANÇA

Rita Espírito Santo¹; Cátia Pereira¹; Rosa Martins¹; Catarina Salgado¹; Gabriela Sá²; Maria do Céu Machado³

1 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Serviço de Urgência de Pediatria, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 3 - Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: A idade pediátrica é particularmente susceptível aos efeitos nefastos da inalação do fumo do cigarro. Uma exposição pré-natal e pós-natal ao tabaco conduz a alteração da função pulmonar, dose-dependente e com um consequente aumento da incidência de infeções agudas **Objectivos:** 1) analisar numa população da urgência pediátrica, o impacto da exposição passiva ao fumo do tabaco como factor de risco de patologia aguda na criança e o papel do profissional de saúde na modificação de comportamentos tabágicos; 2) intervir, através de informação, quanto às consequências. **Metodologia:** Estudo descritivo, observacional e transversal através da aplicação de um questionário anónimo, desenhado para este estudo. Foi aplicado aos pais de crianças dos 0-6 anos que recorreram ao Serviço de Urgência de

pediatria entre Março e Junho de 2013, por patologia respiratória aguda. Foi fornecido posteriormente aos pais um folheto informativo relativo aos efeitos prejudiciais do fumo do tabaco na saúde infantil. **Resultados:** A amostra final incluiu 257 crianças, 58.1% (n=150) expostas passivamente, de forma regular, ao fumo do tabaco. Verificou-se uma forte relação entre a exposição tabágica e o número de episódios no Serviço de Urgência ($p<0.001$). 39,9% dos pais inquiridos referiram ter recebido informação por profissional de saúde, 57.4% dos casos pelo Médico de Família. No grupo dos pais fumadores, 58.9% referiram ter reduzido os seus hábitos tabágicos e 5.4% referiram ter cessado, após receber informação pelos profissionais de saúde. **Conclusões:** Ficou demonstrado que a exposição ao tabaco constitui um importante factor de risco respiratório nos primeiros anos de vida. Constatou-se um papel importante dos profissionais de saúde na prevenção da exposição tabágica, que deve ser reforçado tanto nos cuidados primários como nos hospitalares. Em todos os episódios de consulta ou urgência, os pais devem ser questionados sobre os hábitos tabágicos e alertados para as consequências. Os Serviços podem divulgar estes aspectos através de folhetos, mensagens de texto ou redes sociais.

Palavras-chave: Tabaco, crianças, infecção respiratória

PD055 - (14SPP-178) - PAROTIDITE RECORRENTE DA INFÂNCIA - A PROPÓSITO DE UM CASO

Cláudia Aguiar¹; Alexandra Pinto²; Juliana Oliveira¹; Maria José Dinis³

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital Santa Maria; 3 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/Vila do Conde

Introdução/Descrição do Caso: A Parotidite Recorrente da Infância (PRI) constitui a segunda causa mais comum de doença das glândulas salivares na criança, a seguir à parotidite vírica. Trata-se de uma entidade rara, cuja etiologia e patogenia permanecem ainda incertas. Caracteriza-se por episódios recorrentes de aumento do volume e/ou dor na glândula parótida, sendo geralmente unilateral. É mais frequente no sexo masculino e tem um pico de incidência entre os 3 e os 6 anos. A ecografia das glândulas parótidas deve ser realizada para confirmar o diagnóstico, uma vez que é um método não invasivo e com a mesma sensibilidade da sialografia. Habitualmente é auto-limitada e os sintomas resolvem após a puberdade. O tratamento geralmente é conservador. Descreve-se o caso de uma criança do sexo masculino, 5 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes. Aos 4 anos apresentou episódio de tumefacção e dor na região parotídea esquerda, sem supuração, associado a febre. Sem referência a outras queixas. Foi medicado com antibiótico e anti-inflamatório não esteróide (AINE) com boa resposta. Posteriormente, num período de 7 meses, teve 4 novos episódios homolaterais, de características semelhantes, mas sem febre, que resolveram com a toma de AINE e cuidados locais (massagem, calor). Entre os episódios apresentou-se sempre assintomático e com exame objectivo normal. Realizou ecografia que mostrou sialoadenite multinodular bilateral das parótidas. O estudo analítico realizado foi normal (incluindo imunoglobulinas, autoanticorpos, anticorpos anti-HIV). Encontra-se assintomático há cerca de 18 meses. **Comentários/Conclusões:** Os autores descrevem um caso de PRI em que o diagnóstico foi efectuado através da história clínica e confirmado por ecografia, apresentando uma boa resposta ao tratamento conservador. Foram excluídas imunodeficiências ou doenças auto-imunes, por vezes associadas a esta patologia. Apesar de a PRI ser uma entidade rara apresenta, na maioria dos casos, uma boa evolução clínica. Assim, um diagnóstico e abordagem correctos evitam o reencaminhamento desnecessário a outras especialidades e a realização de procedimentos muito invasivos.

Palavras-chave: Parotidite recorrente, Parótida, Glândulas salivares

PD056 - (14SPP-305) - O INTERNAMENTO DE CRIANÇAS COM CONVULSÃO FEBRIL: A EXPERIÊNCIA DE CINCO ANOS DE UM HOSPITAL DE NÍVEL II

Marisa Inácio Oliveira¹; Ana Fernandes¹; Raquel Machado¹; Vânia Sousa¹; Catarina Carrusca¹; Florbela Cunha¹

1 - Hospital Vila Franca de Xira

Introdução e Objectivos: A convulsão febril (CF) é a principal causa de convulsão em Pediatria, ocorrendo em 2 a 4% das crianças em idade pré-escolar. Apesar de alarmante para os pais, a sua natureza e evolução é benigna. Em situações de CF simples, quando se identifica a etiologia da febre e não existe

suspeita de infecção do sistema nervoso central (SNC), a abordagem diagnóstica não tem actualmente indicação, preconizando-se apenas um curto período de vigilância hospitalar. Pretendeu-se caracterizar a população de crianças internadas com o diagnóstico de convulsão febril num hospital de nível 2. **Metodologia:** Estudo descritivo retrospectivo, no qual foram recolhidos dados demográficos, clínicos, laboratoriais, imagiológicos e terapêuticos de todas as crianças internadas com CF num período de cinco anos, entre Janeiro de 2008 e Dezembro de 2012. Excluíram-se as crianças com inferior a 6 meses ou superior a 6 anos, temperatura corporal $<38^{\circ}\text{C}$ e/ou história prévia de doença metabólica, neurológica ou convulsões sem febre. **Resultados:** Identificaram-se 55 internamentos, correspondentes a 53 crianças, sendo 30 (58%) do sexo masculino, média de idades 23,5 meses (mín 7, máx 61). Destas, duas tinham antecedentes de prematuridade, uma de cardiopatia operada e uma suspeita de perturbação do espectro do autismo. Havia história familiar de CF em 20/53 crianças. Em 34/55 internamentos tratou-se da primeira CF, sendo a média de idade em que esta ocorreu 26,0 meses (mín 7, máx 46). Registaram-se 24/55 situações de CF complexa. Destas, 10 com duração >15 minutos, 5 casos de CF focal ou parésia pós-ictal e 11 com mais de um episódio em 24 horas. A temperatura corporal média na altura da CF era de $39,0^{\circ}\text{C}$ (mín 38; máx 40). Efectuaram terapêutica com diazepam 31/55 casos; em apenas um houve necessidade de administração de fenitoína. Em 15/55 internamentos a CF constituiu o primeiro sinal de doença. Em 48/55 identificou-se na anamnese e/ou exame clínico a etiologia da febre. Não se objectivaram sinais meníngeos em nenhum caso. Todas as crianças realizaram avaliação analítica; 32/55 fizeram radiograma de tórax, 1/55 realizou punção lombar por apresentar sinais de doença grave, 4/55 efectuaram electroencefalograma no internamento e 7/55 tiveram indicação para o fazer em ambulatório. A demora média do internamento foi 3,13 dias (mín 1; máx 6). A infecção respiratória foi a etiologia mais frequentemente identificada da febre (30/55), seguido de infecção do tracto urinário (4/55), gastroenterite aguda (3/55) e exantema viral (3/55). Foi identificado um caso de bacteriémia oculta e um de celulite peri-orbitária. Não se registou nenhuma situação de infecção do SNC. Dos casos em que foi possível apurar, 22 crianças tiveram alta com indicação para administração diazepam rectal em SOS. Metade desses casos eram situações de CF recorrente. **Conclusões:** Nesta série, cerca de metade das crianças internadas apresentava CF simples, tendo um terço história familiar positiva. Na maioria identificou-se na anamnese e/ou exame objectivo a etiologia da febre, essencialmente infecções respiratórias. A realização de exames complementares e o internamento no contexto de CF pôde justificar-se em casos de CF complexa e, presumivelmente, de diagnósticos inicialmente pouco esclarecedores e/ou crianças com manifestações clínicas preocupantes, bem como pela ansiedade familiar. Cabe ao pediatra esclarecer e tranquilizar os cuidadores, assegurando o carácter benigno e genético da generalidade das CF e realçando os procedimentos adequados nesta situação.

Palavras-chave: Convulsão febril, internamento

PD057 - (14SPP-350) - O “PATER FAMÍLIAS” DA ATUALIDADE!

Alexandra Oliveira¹; Ana Gomes¹; Pedro Brinca²; Lúcia Fernandes³

1 - Hospital Pediátrico Carmona da Mota - Coimbra; 2 - Universidade de Estocolmo; 3 - Centro de Saúde de São Martinho do Bispo - Coimbra

Introdução: O papel do pai na sociedade tem-se modificado devido às transformações culturais, sociais e familiares. Este papel passou pela fase em que os filhos eram propriedade do pai, pela fase em que o pai era apenas o suporte financeiro da família e, nos dias de hoje, em o pai assume um papel de participante ativo no quotidiano familiar. **Objetivo:** Caracterização da participação do pai nos cuidados prestados à criança. **Material e métodos:** Estudo observacional descritivo transversal por autopreenchimento de inquéritos pelo pai ou mãe de crianças observadas no Centro de Saúde de São Martinho do Bispo - Coimbra. Tratamento estatístico com SPSS 17 ($p<0,05$). **Resultados:** Foram preenchidos 107 inquéritos. 77% foram preenchidos pelas mães. O pai participava na confeção da refeição da criança em 88% dos casos. Em 15% era sempre o pai o responsável por dar banho e em 13% em transportar a criança para o infante/ escola. Nas consultas de rotina, a criança era só acompanhada pelo pai em 5%. Quando a criança se encontrava doente e necessitava de ficar em casa em 5% dos casos era o pai que ficava a acompanhar. Se necessário internamento, em 6% dos casos o acompanhante alternava entre mãe e pai, mas nunca o pai isolado. Apenas em 18% dos casos o pai era considerado como participando igualmente

nos cuidados. Em 82% dos casos a justificação para participar menos era que o pai trabalha mais fora de casa e disponha menos tempo com a criança. Em 68% dos casos a mãe desejava maior apoio do pai. Verificou-se uma correlação positiva entre a escolaridade do pai e a frequência da participação deste nas refeições, banho, muda de fralda, vestir, reuniões da escola/infantário, ajuda nos trabalhos de casa, acompanhamento às consultas de rotina e urgência da criança. Verificou-se uma correlação negativa entre a escolaridade do pai e a probabilidade deste acompanhar a criança doente no domicílio. O fato da mãe responder ao inquérito estava negativamente correlacionada com a frequência com que o pai participava nas atividades da criança. A não existência de filhos anteriores estava negativamente correlacionado com a participação do pai nas atividades da criança, exceto no acompanhamento às consultas de rotina e dar banho. Existiu uma correlação negativa entre a idade do pai e a frequência de participação nas atividades da criança, exceto na participação nas reuniões de pais. **Comentário final:** A participação do pai nos cuidados à criança não deve ser encarado somente em função de ajuda à mãe, mas também como um exercício da sua responsabilidade enquanto pai e para fortalecer os vínculos afetivos entre o pai, a mãe e a criança. Apesar disto, o cuidado prestado às crianças continua dividido de forma desigual entre mães e pais.

Palavras-chave: Pai, Criança, Família

PD058 - (14SPP-398) - BACTERIÉMIA POR STREPTOCOCCUS MITIS – CASO CLÍNICO DE UM ABCESSO DENTÁRIO

Alexandra Martins¹

1 - Ana Azevedo, Joana Rodrigues, Paulo Guimarães, Susana Tavares

Introdução: As infeções odontogénicas, nomeadamente cáries dentárias e doenças periodontais, são responsáveis por complicações não só a nível local mas também sistémicas, algumas potencialmente graves, para as quais devemos estar atentos. O abcesso dentário, complicação relativamente comum, não deve ser subvalorizado. Caso clínico: Sexo feminino, 12 anos de idade, sem antecedentes de relevo. Recorreu ao SU por apresentar odontalgia com 1 semana de evolução associada a sensação de edema da hemiface direita. Ao exame objetivo foi identificada cárie dentária, tendo alta com o diagnóstico de abcesso dentário e medicada com amoxicilina e ácido clavulânico. Dois dias depois recorreu novamente ao SU por agravamento progressivo da tumefação da hemiface direita, associada a calor e rubor, bem como dificuldades na alimentação, mantendo a odontalgia referida anteriormente. Foi negada febre no domicílio, porém encontrava-se medicada com antipiréticos para analgesia há 2 dias. Negava história de trauma ou de tratamentos dentários recentes. À admissão no SU, com bom estado geral, hemodinamicamente estável, corada e hidratada, febril (Temperatura timpânica 38,4°C), tumefação exuberante da região mandibular direita, tensa, dolorosa, com rubor da pele sobrejacente, condicionando a abertura da boca. Sem outras alterações de relevo ao EO. Analiticamente apresentava leucocitose (17400/uL) com neutrofilia (83%) e PCR de 115,8mg/L. Por suspeita de angina de Ludwig, realizou ecografia de partes de moles e posteriormente (por indicação do médico imagiologista) TAC que evidenciaram abcesso multiloculado cervical à direita com 3cm de diâmetro, de origem odontogénica associado a cárie dos dentes 4.5 e 4.6, com extensa área de celulite circundante. Foi decidido internamento sob terapêutica endovenosa com clindamicina e ampicilina, prednisolona, ibuprofeno. Foi observada por Cirurgia Maxilo-facial em D3 de internamento, tendo efetuado drenagem percutânea com saída de líquido hemopurulento. Na hemocultura colhida à data do internamento isolado *Streptococcus mitis*, sensível à terapêutica instituída. Manteve-se apirética desde D3 de internamento, com melhoria progressiva dos sinais inflamatórios e aquisição progressiva da capacidade para se alimentar. Cumpriu 10 dias de clindamicina e ampicilina endovenosa, tendo mantido a amoxicilina/ácido clavulânico PO até perfazer 14 dias de antibioticoterapia. **Conclusão:** O abcesso dentário é uma entidade frequentemente subestimada relativamente a complicações sistémicas. Tem origem maioritariamente em cáries dentárias, trauma ou desvitalização dentária mal sucedida. É composto por uma flora polimicrobiana, da qual fazem parte mais comumente anaérobios facultativos, tais como *Streptococcus* do grupo viridans (estando o *Streptococcus mitis* incluído neste mesmo) e anaérobios estritos (59-75%), sendo as infeções sistémicas a *Streptococcus mitis* extremamente raras. As estratégias implementadas pelo Sistema Nacional de Saúde para rastreio e prevenção de

infeções dentárias são de extrema importância para que sejam evitadas complicações potencialmente graves, como no caso apresentado.

PD059 - (14SPP-424) - MENINGITE BACTERIANA NOS ÚLTIMOS 8 ANOS... QUE SEQUELAS?

Marta Soares¹

1 - Erica Torres, Maria João Virtuoso

Introdução e Objectivos: A meningite é uma infeção das membranas meníngeas, que é mais comum em idade pediátrica. A sua etiologia pode ser bacteriana ou viral, sendo as características citológicas e bioquímicas do líquido orientadoras do tipo de agente. Associado a esta infeção existe o risco de complicações imediatas ou tardias, a nível neurológico ou sistémico. O presente trabalho tem como objetivo caracterizar os casos internados por meningite bacteriana no hospital de Faro e suas complicações nos últimos 8 anos. **Metodologia:** Estudo retrospectivo, descritivo, realizado por consulta de processos clínicos das crianças internadas no Serviço de Pediatria do Hospital de Faro com o diagnóstico de meningite no período de 2004 a 2012. Utilizaram-se como critérios de diagnóstico dados clínicos e laboratoriais do sangue e líquido. **Resultados:** Pelos critérios utilizados, foram identificadas 29 meningites bacterianas, média de idade de 5 anos e predomínio sexo masculino (65%). Doze casos ocorreram em 2010. O agente foi isolado no líquido céfalo-raquidiano (LCR) em 14 casos (7 meningococos, 4 pneumococos, 1 streptococos do grupo A, 1 *Haemophilus influenzae*, 1 *Pseudomonas aeruginosa*), 8 dos quais com hemocultura positiva. Todos realizaram antibioterapia de largo espectro (a maioria ceftriaxone) por um período médio de 10 dias. Durante o internamento registaram-se algumas complicações, sendo as crises convulsivas as mais frequentes (4 casos), coexistindo em 2 deles epilepsia cerebral e artrite séptica. Verificaram-se 2 casos de acidente vascular cerebral (AVC) - um enfarte cerebral e uma trombose do seio cavernoso. Das 14 crianças referenciadas à consulta externa de Pediatria apenas três apresentaram sequelas de meningite, duas das quais com hemiparésia secundária a AVC e uma criança com atraso de linguagem. Não se registaram casos de referenciação por complicações tardias dos médicos assistentes para a consulta externa do hospital. **Conclusões:** A grande maioria dos casos internados por meningite no nosso hospital apresentou resolução completa sem sequelas, no entanto verificaram-se complicações durante o internamento em 27,5% dos doentes mas apenas em 10% de forma persistente. Este estudo vem reforçar a possibilidade de surgimento de complicações associadas a meningite. Permitiu ainda alertar para a necessidade de reestruturar os critérios de referenciação para a consulta externa hospitalar dos doentes com esta infeção

PD060 - (14SPP-476) - VARICELA HEMORRÁGICA: COMPLICAÇÃO RARA DE UMA DOENÇA COMUM

Sofia Fernandes¹; Ana Teixeira¹; Carla Costa¹; Margarida Tavares¹; Irene Carvalho¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João, E.P.E. - Porto

Introdução / Descrição do Caso: A varicela é uma doença exantemática comum em idade pediátrica, apresentando geralmente curso benigno e resolução espontânea. A varicela hemorrágica é uma complicação rara desta patologia, manifestando-se por hemorragia nas lesões cutâneas, petéquias e sufusões hemorrágicas, associadas a trombocitopenia (principalmente por destruição plaquetária imuno-mediada). A contagem de plaquetas geralmente mantém-se superior a 25.000/uL, não se associando, na maioria das vezes, a manifestações hemorrágicas. No entanto, em situações mais graves, pode ocorrer hemorragia activa e coagulação intravascular disseminada, com um risco de mortalidade de 70%. **Caso Clínico:** Criança do sexo feminino com 14 meses de idade, previamente saudável, sem antecedentes pessoais ou familiares conhecidos de doenças tromboembólicas ou hemorrágicas. Iniciou quadro de varicela 4 dias antes do internamento, que evoluiu com febre, controlável com a toma de antipirético. Levada ao serviço de urgência na véspera do internamento por agravamento clínico, com aparecimento de lesões hemorrágicas dispersas, associadas a edema periorbitário, febre persistente e prostração. Na admissão, estava-se febril, hemodinamicamente estável e com razoável estado geral. Apresentava exantema eritematoso macular disperso com lesões vesiculares com conteúdo hemático, principalmente no tronco. Sem petéquias ou outras perdas hemorrágicas visíveis. Foi constatado também edema periorbital esquerdo e daregão temporal homolateral, com posterior surgimento de lesões de varicela perioculares e exsudado

purulento. O estudo analítico revelou trombocitopenia (valor mínimo plaquetas 86.000/uL), PCR aumentada (78.4mg/L) e citólise hepática ligeira (AST 68 U/L, ALT 59 U/L). Estudo da coagulação sem alterações e sedimento urinário normal. Iniciada terapêutica com flucloxacilina, clindamicina e aciclovir, com melhoria clínica e analítica lentamente progressiva. Sem necessidade de suporte transfusional. **Comentários / Conclusões** A apresentação deste caso permite refletir sobre uma das complicações raras mas graves da varicela que, na grande maioria dos casos, se manifesta por um quadro ligeiro e de evolução benigna, principalmente em crianças previamente saudáveis e imunocompetentes. Nesta situação, a vigilância rigorosa e terapêutica precoce, foram fundamentais na evolução clínica e analítica favorável e determinantes do melhor prognóstico.

Palavras-chave: Varicela, Trombocitopenia, Lesão hemorrágica



20130715_090859

PD061 - (14SPP-488) - UM CASO DE CRESCIMENTO ASSIMÉTRICO

Maria João Vieira¹; António Salgado²; Gabriela Soares³; Ana Luísa Lobo¹; Ana Paula Fernandes⁴

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave – Unidade de Guimarães; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital de S. Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 3 - Centro de Genética Médica Dr. Jacinto Magalhães; 4 - Unidade de Hematologia e Oncologia Pediátrica – Hospital de S. João

Introdução / Descrição do Caso: A hemihiperplasia caracteriza-se por uma proliferação celular anormal, conduzindo a um crescimento assimétrico de determinada região do corpo. A sua prevalência está estimada em 1/86000. Pode constituir uma situação isolada, associar-se a patologia tumoral ou integrar uma síndrome. Os autores apresentam o caso de um recém-nascido do sexo masculino, cujo exame objetivo no período neonatal revelou uma assimetria dos membros inferiores (direito maior que o esquerdo) associada a uma mancha vinosa abrangendo o dorso e membro inferior esquerdo. Os antecedentes familiares, pré-natais e do período periparto eram irrelevantes. Iniciou seguimento em consulta de Neonatologia e posteriormente Pediatria. Durante todo o período de seguimento (atualmente com 9 anos) manteve sempre a dismetria dos membros inferiores (direito maior que esquerdo), observando-se aos 3 anos gigantismo do hálux direito. Manteve a mancha vinosa com a mesma distribuição, compatível com *nevus flammeus*. Aos 5 anos, eram já visíveis flebectasias na coxa esquerda. A investigação imagiológica revelou uma hipertrofia direita do componente ósseo e muscular, sem evidência de lesões expansivas. Radiologicamente, a hipertrofia óssea direita, manifestava-se sobretudo nas mãos, pernas e pés, sendo particularmente expressiva no 1º dedo do pé direito. O doseamento de β -HCG e de α -fetoproteína foi normal, bem como o hemograma, bioquímica, ecografia abdominal e ecocardiograma. Foram ainda excluídas malformações ou fistulas arteriovenosas dos membros inferiores, através da realização de ecodoppler, RMN e angio-RMN. Assim, perante uma criança com hemihiperplasia, mancha vinosa e flebectasias, foi possível fazer o diagnóstico de Síndrome de Klippel-Trenaunay que assenta na tríade acima descrita. Mantém um seguimento multidisciplinar, em consulta de pediatria geral, genética, dermatologia, cirurgia vascular e ortopedia, tendo realizado aos 7 anos cirurgia corretora de pés planos e gigantismo do hálux direito. **Comentários / Conclusões:** Pretende-se com este caso chamar a atenção para a importância da investigação das hemihiperplasias, que quando associadas a outros sinais/

sintomas podem constituir síndromes bem documentadas. O presente caso ilustra a síndrome de Klippel-Trenaunay, uma malformação congénita caracterizada pela presença de malformações cutâneas vasculares (manchas vinosas), hemihiperplasia óssea e/ou dos tecidos moles e varicosidades. É uma síndrome rara, com diagnóstico clínico e tratamento individualizado, baseado na correção da discrepância do comprimento dos membros, tratamento das varizes e malformações vasculares. Tem habitualmente bom prognóstico, com raras complicações relacionadas sobretudo com as varicosidades (trombose venosa profunda e linfedema) e hemorragia das malformações vasculares. Salienta-se a importância do despiste de fistulas e malformações arteriovenosas dos membros, que se presentes, devem motivar o clínico a equacionar outras hipóteses diagnósticas, com prognósticos mais reservados.

Palavras-chave: Hemihiperplasia, Malformação vascular, Síndrome de Klippel-Trenaunay

PD062 - (14SPP-498) - DOR ABDOMINAL: QUANDO O DIAGNÓSTICO É FEITO NO BLOCO OPERATÓRIO...

Joana Correia¹; Cláudia Aguiar²; Álvaro Teixeira³; Lino Navio³; Rosa Lima¹; Maria José Dinis⁴

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Porto; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar São João; 3 - Serviço de Cirurgia, Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/Vila do Conde; 4 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/Vila do Conde

Introdução: A dor abdominal é um dos sintomas mais frequentes em idade pediátrica e um motivo frequente de ida ao serviço de urgência. Perante um quadro de abdómen agudo com dor localizada na fossa ilíaca direita (FID), a apendicite aguda é geralmente a primeira hipótese diagnóstica colocada. No entanto, existem outras patologias que a podem mimetizar, sendo o diagnóstico feito por vezes durante o ato cirúrgico. **Caso clínico 1:** Adolescente de 14 anos, sexo feminino, previamente saudável, recorre ao Serviço de urgência (SU) por dor abdominal com alguns dias de evolução, mais intensa na FID, associada a vómitos alimentares e aquosos nas últimas 24 horas. Sem febre, alterações do trânsito intestinal ou queixas urinárias. Ao exame objetivo apresentava um abdómen mole e depressível, doloroso à palpação profunda da região supra-púbica e FID, com dor à descompressão; sem outras alterações relevantes. O estudo analítico evidenciou uma anemia microcítica e hipocrômica, sem leucocitose e PCR de 1,99mg/dl. Na ecografia abdominal foi observada uma estrutura tubular não compressível na FID, sendo submetida a uma apendicectomia. Durante o procedimento verificou-se espessamento e sinais inflamatórios marcados do íleo terminal, colocando-se a hipótese de Doença de Crohn. No pós-operatório manteve vómitos alimentares esporádicos e dor abdominal recorrente, anorexia e perda ponderal. Realizou exame endoscópico que revelou ileíte terminal com erosões aftóides da mucosa, compatível com o diagnóstico proposto. Iniciou tratamento imunossupressor e dieta polimérica, com melhoria clínica e analítica. **Caso clínico 2:** Adolescente de 16 anos, sexo feminino, sem antecedentes patológicos relevantes. É observada no SU por dor abdominal na FID desde a véspera, de agravamento progressivo, sem febre. Negava vómitos ou alterações do trânsito intestinal. Sem queixas urinárias. Ao exame objetivo o abdómen era mole, depressível, doloroso à palpação na FID, com sinal de Blumberg positivo. Analiticamente não apresentava leucocitose, com PCR 0,08mg/dl. Por suspeita de apendicite aguda foi realizada laparoscopia, constatando-se apêndice ligeiramente ruborizado. No entanto, o útero encontrava-se hiperemiado e a trompa direita com sinais inflamatórios, existindo uma pequena quantidade de material purulento no fundo de saco anterior, sugestivos de doença inflamatória pélvica. Realizou apendicectomia e lavagem peritoneal, e cumpriu 5 dias de antibioterapia com ceftriaxona e metronidazol. À alta manteve tratamento com amoxicilina e ácido clavulânico, com boa evolução clínica. **Comentários / Conclusões:** O abdómen agudo em idade pediátrica apresenta uma etiologia múltipla e clínica variada. No adolescente, para além da apendicite aguda, deve equacionar-se outras patologias como a doença inflamatória pélvica e a Doença de Crohn. A maioria dos falsos diagnósticos de apendicite aguda ocorre em mulheres jovens, onde a incidência de problemas ginecológicos é elevada. Uma salpingite pode simular um quadro de apendicite, sobretudo quando ocorre atingimento da trompa direita. A Doença de Crohn pode também mimetizar a apendicite, dado o frequente atingimento do íleo terminal, sendo raramente realizado um diagnóstico pré-operatório.

Palavras-chave: Abdómen agudo, Doença Inflamatória Pélvica, Doença de Crohn

PD063 - (14SPP-514) - NEUROBLASTOMA FETAL

Ekaterina Popik¹; Catarina Matos Figueiredo¹; Dr.ª Carla Zilhão²; Dr.ª Catarina Sousa³; Dr.ª Helena Mansilha⁴

1 - Interna complementar pediatria, CHP; 2 - Assistente hospitalar pediatria, CHP; 3 - Assistente hospitalar pediatria, IPO do Porto; 4 - Responsável pelo internamento de pediatria, CHP

Introdução / Descrição do Caso: O neuroblastoma é o tumor sólido abdominal mais frequente na infância. Habitualmente é diagnosticado em ecografias pré-natais ou mais raramente como achado ocasional em ecografias abdominais realizadas nos primeiros três meses de vida. O atingimento da suprarrenal direita é mais frequente e a evolução é habitualmente favorável. Apresenta-se o caso clínico duma lactente do sexo feminino de termo, fruto de gravidez vigiada desde as 31 semanas, com ecografias pré-natais tardias sem alterações e serologias do 3º trimestre normais. Antecedentes familiares e pessoais patológicos irrelevantes e proveniente de agregado familiar monoparental alargado. Aos 73 dias de vida foi internada no Serviço de Pediatria do CHP por pielonefrite aguda a *Escherichia coli* multissensível, completando 9 dias de antibioterapia. Ao 3º dia de internamento em ecografia reno-vesical foi visualizada lesão expansiva hipoeogénica de 2,3cm de maior eixo no polo superior do rim direito, sugestiva de abscesso renal. A persistência da lesão, em controlo ecográfico posterior, motivou a realização da TAC contrastada abdominal que revelou uma massa sugestiva de processo neoplásico de provável ponto de partida da glândula suprarrenal. Por suspeita de neuroblastoma foi transferida para IPO do Porto. O doseamento das catecolaminas e cortisol urinários e a radiografia torácica foram normais. Ressonância magnética abdominal evidenciou a presença de uma massa com 20 mm de maior eixo com origem na glândula suprarrenal direita, homogénea, não captante de contraste, sem características de expansibilidade, sem envolvimento regional ou metastático. A cintigrafia com MIBG confirmou o diagnóstico de neuroblastoma. Foi decidida atitude não invasiva com vigilância ecográfica e análíticas periódicas. A última ecografia, realizada às 9 semanas após o diagnóstico, apresentava alterações sobreponíveis às prévias.

Comentários / Conclusões: É uma entidade anteriormente subdiagnosticada e cuja incidência tem vindo a aumentar devido à melhoria dos cuidados pré-natais. É uma patologia geralmente com evolução benigna, e conforme protocolo do “European Low and Intermediate Risk Neuroblastoma” da SIOPEN 2012, a abordagem inicial é de vigilância clínica, analítica e imagiológica seriadas. No entanto, poderá ser necessário intervir, com realização de biópsia ou mesmo de cirurgia, se não houver regressão do tumor ou, pelo contrário, se houver aumento do mesmo ou aumento das catecolaminas urinárias.

Palavras-chave: Neuroblastoma, Ecografias pré-natais, Insira a Palavra-Chave, Catecolaminas urinárias, Ecografias seriadas

PD064 - (14SPP-529) - DESCODIFICANDO O AGIR...

Daniela O. Couto¹; Lídia Martins¹; Rita Mafalda Teixeira¹

1 - Serviço de Psiquiatria da Infância e da Adolescência do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução e Objectivos: As alterações de comportamento nas crianças são uma problemática actual e frequente, fonte de preocupação para cuidadores, educadores e profissionais de saúde. Nas crianças mais novas, em idade pré-escolar, o agir assume-se como forma primordial de comunicação e expressão de medos, angústias, tristeza ou desconforto. A descodificação e tradução da acção pelos adultos ajuda a criança a desenvolver estratégias de auto-controlo e promover a utilização de outros meios de comunicação verbal e não-verbal. A intervenção utilizando técnicas lúdicas apresenta também resultados muito positivos. **Metodologia:** As autoras propõem-se a fazer uma revisão da literatura existente relativa à temática. **Resultados:** A agitação psicomotora e a agressividade são frequentemente sinónimo de sofrimento psíquico intenso, nomeadamente nas crianças mais novas cujo desenvolvimento linguístico, cognitivo e emocional não lhes permite elaborar e verbalizar os seus problemas e sentimentos. A intervenção do adulto utilizando técnicas expressivas alternativas à comunicação verbal, tais como a ludoterapia, exploração sensorio-motora, expressão gráfica e plástica e a utilização do jogo simbólico, apresenta-se como mediadora e facilitadora da relação e da expressão pela criança. **Conclusões** Com este trabalho as autoras pretendem contribuir para a melhor compreensão do comportamento e atitudes das crianças que vivendo num estado de sofrimento psíquico encontram no agir uma forma de pedir ajuda ao adulto.

Palavras-chave: Agir, agitação, agressividade, intervenção

PD065 - (14SPP-250) - NÓDULO TIROIDEU, O QUE FAZER?

Juliana Oliveira¹; Cláudia Aguiar¹; Alexandra Pinto²; Conceição Silva³; Conceição Casanova³; Pedro Sá Couto⁴; Florbela Oliveira⁴

1 - Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João E.P.E.; 2 - Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital Santa Maria E.P.E.; 3 - Pediatria, Centro Hospitalar Póvoa de Varzim / Vila do Conde; 4 - Cirurgia Geral, Centro Hospitalar Póvoa de Varzim / Vila do Conde

Introdução: A presença de nódulo tiroideu em pediatria pode representar um desafio, uma vez que é um achado relativamente raro e a maioria corresponde a lesão benigna. No entanto, muitos nódulos podem representar lesões malignas. Nestes casos, apresentam maior frequência metástases na altura do diagnóstico e maior taxa de recorrência na primeira década após o diagnóstico. **Caso Clínico:** Adolescente de 14 anos, do sexo feminino, enviada para a consulta por nódulo no lobo esquerdo da tiróide com 26mm e com características sólidas, de crescimento rápido (1 mês). Ausência antecedentes familiares e pessoais de relevo. O estudo complementar efectuado inicialmente revelou normalidade da função tiroideia, pesquisa de anticorpos com anti-tiroperoxidase normal e anti-tiroglobulina aumentado (2471UI/ml, N< 115). Realizada biópsia aspirativa por agulha fina cujo exame citológico revelou alterações nucleares compatíveis com carcinoma papilar, mas a existência de tiroidite linfocítica impossibilitava um diagnóstico definitivo. Efectuou ainda TC-cervical que revelou um nódulo heterodenso, com 25mm de maior diâmetro; e cintigrafia da tiróide com identificação de área de hipocaptação, localizada no pólo inferior do lobo esquerdo. Neste contexto optou-se por efectuar tiroidectomia total e esvaziamento do compartimento central. O exame histológico da peça cirúrgica revelou: carcinoma papilar, predominantemente de padrão folicular; sem ultrapassagem da cápsula; sem invasão vascular; metástase em um ganglio linfático; tiroidite linfocítica. Após a cirurgia foi efectuada cintigrafia para pesquisa de metastização que revelou um foco de captação cervical compatível com a presença de tecido tiroideu funcionante, tendo efectuado terapêutica ablativa com I-131. O cintilograma após a terapêutica ablativa não revelou qualquer outra imagem compatível com a presença de metastização. Um ano após a cirurgia, medicada com levotiroxina, apresentava um estudo analítico e ecografia cervical sem alterações de relevo. **Conclusão:** Os nódulos tiroideus isolados são raros em pediatria, sendo que mais de 50% representam cistos ou adenomas benignos, mas 30 a 40% podem ser malignos. A história familiar deve tentar identificar síndromes genéticas associadas a este tipo de patologia (ex. MEN 2A e 2B). Nos antecedentes pessoais deve ser pesquisada a história prévia de irradiação. Estes doentes na maioria dos casos encontram-se assintomáticos. Na avaliação inicial deve ser efectuado o doseamento de TSH e T4 livre, habitualmente com valores normais, e pesquisa de anticorpos anti-tiroperoxidase e anti-tiroglobulina, que quando aumentados pode favorecer a existência de malignidade, embora uma forma menos agressiva, verificando-se esta alteração no caso por nós aqui exposto. Os dados ecográficos e a hipocaptação na cintigrafia podem também ser sugestivos de malignidade, mas actualmente o gold-standard para o diagnóstico diferencial é a biópsia aspirativa por agulha fina. No entanto, também este método apresenta limitações, como neste caso, onde o diagnóstico foi estabelecido pela avaliação histológica da peça cirúrgica. O tratamento pós-cirúrgico destes doentes deve ser efectuado com levotiroxina, pesquisa e ablação de metástases com recurso a I-131. O seguimento passa pela vigilância clínica, analítica, ecográfica e em alguns casos recorrendo a cintigrafia. O prognóstico é excelente com taxas de sobrevivência de 99% aos 10 anos.

PD066 - (14SPP-303) - DOENÇA DE GRAVES: A EXPERIÊNCIA DE UMA CONSULTA

Filipa Correia¹; Diana Baptista¹; Liliana Branco¹; Carla Meireles¹

1 - Centro Hospitalar do Alto Ave

Introdução e Objectivos: A Doença de Graves ocorre em cerca de 1 em cada 5000 crianças (prevalência de 0,02%) e é a principal causa de hipertiroidismo nesta faixa etária. Nas crianças e adolescentes esta patologia assume uma relevância ainda maior dado os efeitos que apresenta no crescimento e desenvolvimento destes. A oftalmopatia é frequente nas crianças com Graves, apesar de ser geralmente menos grave do que nos adultos. A patologia da pele característica da Doença de Graves é rara nesta faixa etária. Este trabalho tem como propósito caracterizar o grupo de crianças com Doença de Graves seguidas na nossa consulta hospitalar. **Metodologia:** Estudo retrospectivo e descritivo das crianças seguidas na consulta externa de um hospital distrital com o diagnóstico de Doença de Graves entre janeiro de 2009 e junho de 2013. Analisaram-se dados demográficos, apresentação clínica, exames auxiliares de diagnóstico efectuados, terapêutica instituída e

seguimento das respectivas crianças. **Resultados:** O nosso estudo incluiu 5 crianças, 3 do sexo feminino e 2 do sexo masculino (60 versus 40%). A idade média de diagnóstico da doença de Graves foi 8,4 anos (intervalo: 4 a 14 anos). Relativamente à proveniência dos doentes, dois foram orientados do médico assistente, dois do serviço de urgência e um do internamento. A sintomatologia na apresentação foi diversificada, sendo as queixas mais comuns palpitações, problemas no sono, agitação e oftalmopatia. Uma das crianças estava assintomática no momento do diagnóstico. Analiticamente no momento do diagnóstico todos tinham alterações compatíveis com hipertiroidismo (TSH < 0,005 µUI/mL com T4L aumentada) e anticorpos anti-receptores de TSH (TRAb) positivos. Quatro crianças tinham anticorpos anti-peroxidase e anti-tiroglobina positivos e uma apenas anticorpos anti-peroxidase. No estudo ecográfico, três apresentavam alterações compatíveis com tiroidite e duas com bócio. Em relação às co-morbilidades, um doente apresenta síndrome poliglandular auto-imune tipo 3, um doente tem asma e rinite alérgica e outro tem o diagnóstico de síndrome de Cowden. Duas das crianças apresentam astigmatismo. Todos começaram tratamento com metibazol e três necessitaram de propranolol numa fase inicial. Uma das crianças necessitou de levotiroxina numa fase do seu acompanhamento. Outra das crianças suspendeu terapêutica e encontra-se desde há doze meses sem recidiva. A criança com síndrome de Cowden realizou tireoidectomia total. O tempo médio de seguimento foi de 30 meses (intervalo: 15 a 44 meses). **Conclusões:** Todas as crianças com história de hipertiroidismo necessitam de um seguimento regular com monitorização da função tiroideia, independentemente de estarem ou não sob tratamento. As crianças e adolescentes com esta patologia têm um risco aumentado de recorrência de hipertiroidismo e de aparecimento de hipotiroidismo, sendo que esta situação pode ocorrer em qualquer altura.

Palavras-chave: Doença de Graves, Hipertiroidismo, metibazol

PD067 - (14SPP-402) - SÍNDROME DE INSENSIBILIDADE AOS ANDROGÉNIOS, FORMA COMPLETA: 5 DIAGNÓSTICOS EM IDADE PEDIÁTRICA

Alexandre Fernandes¹; Maria João Oliveira¹; Joaquina Antunes²; Catarina Mendes¹; Rita Caldas¹; Helena Cardoso¹; Teresa Borges¹; J.A. Cidade-Rodrigues^{1,3}

1 - Departamento da Criança e do Adolescente - Centro Hospitalar do Porto; 2 - Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 3 - Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar

Introdução e Objectivos: A forma completa da Síndrome de Insensibilidade aos Androgénios (SIA) é uma doença rara, com transmissão ligada ao cromossoma X, que se caracteriza por um fenótipo feminino com cariótipo 46 XY. Constituiu objectivo deste estudo a análise de crianças com esta patologia. **Metodologia:** Estudo retrospectivo, descritivo de crianças com diagnóstico de SIA, forma completa, seguidas num hospital nível 1. Os dados foram obtidos por consulta do processo clínico, com análise de variáveis que incluíam apresentação clínica, idade de diagnóstico e investigação efectuada. **Resultados:** Cinco crianças com forma completa de SIA foram incluídas, com idade actual mediana de 9,6 anos (mínimo-2; máximo 12,4). Em 3 casos o diagnóstico foi realizado nos primeiros 2 meses de vida, no contexto de investigação de hérnia inguinal bilateral. Numa criança, a suspeita pré-natal motivada por história familiar positiva possibilitou o diagnóstico no período neonatal. Noutra criança, que apresentava dismorfias craniofaciais, o diagnóstico foi efectuado após análise de cariótipo. Todas apresentavam fenótipo feminino, sem sinais de virilização, e cariótipo 46 XY. A realização de ecografia pélvica demonstrou a ausência de estruturas uterinas em todas e apenas uma tinha pequena cavidade vaginal. A testosterona total sérica e hormona luteínica estavam dentro do intervalo normal para lactentes do sexo masculino (mediana: 85,3 ng/dL e 0,6 uUI/mL, respectivamente), com uma resposta normal ao teste de estimulação com gonadotrofina coriónica humana (relação testosterona / 5α-diidrotestosterona mediana de 19,15 ng/dL). Nos 5 casos foram identificadas mutações *missense*, todas diferentes. Foi realizada gonadectomia em 4 crianças, com idade mediana de 31 meses. Todas apresentaram evolução favorável. **Conclusões:** A forma completa da SIA é uma doença rara e que coloca dificuldades diagnósticas na ausência de uma história familiar positiva. Alguns sinais do exame físico podem conduzir à suspeita clínica, nomeadamente a presença de hérnia inguinal bilateral numa criança do sexo feminino. O diagnóstico precoce das crianças afectadas é de extrema importância para uma identificação sexual e orientação adequadas.

Palavras-chave: Insensibilidade aos Androgénios, Diferenciação sexual

PD068 - (14SPP-491) - OBESIDADE, BAIXA ESTATURA E HIPOGONADISMO - DESAFIO DIAGNÓSTICO

Catarina Mendes¹; Joaquina Antunes¹; Alexandre Fernandes¹; Rita Caldas²; Maria João Oliveira¹; Helena Cardoso²; Teresa Borges¹

1 - Centro Hospitalar do Porto - Departamento da Criança e do Adolescente; 2 - Centro Hospitalar do Porto - Serviço de Endocrinologia

Introdução/Descrição do Caso: A síndrome de Kallmann (SK) caracteriza-se pela associação de hipogonadismo hipogonadotrófico e anosmia/hiposmia. O diagnóstico é muitas vezes tardio, já que o hipogonadismo só se torna evidente a partir da puberdade e os indivíduos afectados não se apercebem, muitas vezes, do défice olfactivo. Adolescente do sexo masculino, 17 anos, com história de transplante renal por insuficiência renal crónica secundária a nefrouropatia congénita (agenesia do rim direito e refluxo vesico-ureteral grave no rim esquerdo), orquidectomia direita (por testículo intra-abdominal), roncopia, défice cognitivo, obesidade e baixa estatura. Medicado com hormona de crescimento recombinante dos 5 aos 11 anos de idade no contexto da insuficiência renal crónica. Referenciado à consulta de Endocrinologia Pediátrica aos 17 anos por obesidade e insulinoresistência. Ao exame objectivo, apresentava face peculiar, obesidade mórbida (IMC 44.47 kg/m², P100) e baixa estatura (155.7 cm, SDS -2.81, P < 1 / Altura alvo= 167 cm, SDS -1.35, P 8.8). Apresentava um estadio pubertário I de Tanner, com pénis pré-púbere (3 cm de comprimento) e volume testicular de 2 mL à esquerda. Quando questionado, referia noção de diminuição do olfacto desde sempre. A ecografia escrotal revelou atrofia testicular à esquerda e a radiografia da mão e punho não dominante revelou uma idade óssea de 13 anos (para idade cronológica de 17 anos). Analiticamente apresentava níveis séricos de gonadotrofinas e testosterona muito baixos (FSH 0.4 UI/L, LH 0.1 UI/L, testosterona total 2,5 ng/dl), enquanto que a TSH, T4L, ACTH e cortisol encontravam-se dentro dos valores normais. O valor de IGF1 era adequado ao seu estadio pubertário (161 ng/ml). Apresentava ainda insulinoresistência (índice HOMA 3.9) e dislipidemia. A RMN cerebral mostrou indefinição dos bolbos, nervos e sulcos olfactivos, sem alterações estruturais patológicas da região hipotálamo-hipofisária, compatível com síndrome de Kallmann. Foi efectuado estudo genético e instituída terapêutica de substituição com testosterona (100mg mensal). **Comentários/Conclusões:** O reconhecimento das alterações fenotípicas não clássicas da SK é importante para o diagnóstico precoce na infância, permitindo aconselhamento genético e terapêutica adequada. Este caso documenta o diagnóstico de um SK, referenciado por obesidade, mas cuja análise retrospectiva e global do doente permite concluir que já apresentava vários indícios do síndrome na infância, nomeadamente criptorquidia, baixa estatura, agenesia renal e anosmia. Pretende-se com a terapêutica de substituição não só desencadear o desenvolvimento pubertário como também condicionar uma melhoria metabólica.

Palavras-chave: Síndrome de Kallmann, hipogonadismo, obesidade

PD069 - (14SPP-525) - MOSAICISMO 45,X/46,XY - VARIABILIDADE FENOTÍPICA, DE GENITAIS AMBÍGUOS A UM FENÓTIPO MASCULINO NORMAL COM BAIXA ESTATURA

Joaquina Antunes¹; Alexandre Fernandes²; Catarina Mendes²; Rita Caldas²; Cidade-Rodrigues JA^{2,3}; Maria João Oliveira²; Helena Cardoso²; Teresa Borges²

1 - Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 2 - Departamento da Criança e do Adolescente - Centro Hospitalar do Porto; 3 - Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar

Introdução: O mosaicismos 45,X/46,XY pode originar fenótipos muito variáveis, desde fenótipo feminino com estigmas de S. Turner, disgenesia gonadal mista, rapazes ou raparigas com alteração da diferenciação sexual a fenótipo masculino normal. Cerca de 90% dos diagnósticos pré-natais apresentam um fenótipo masculino normal ao nascimento. Neste tipo de fenótipo a única alteração pode ser uma baixa estatura, muitas vezes considerada idiopática. **Objectivos:** Caracterizar os achados clínicos, citogenéticos e histológicos das crianças/adolescentes com mosaicismos 45,X/46,XY seguidas na Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto. **Material e métodos:** Estudo descritivo e retrospectivo das crianças e adolescentes com mosaicismos 45,X/46,XY, realizado através da consulta dos processos clínicos dos doentes. **Resultados:** Foram incluídas 5 crianças/adolescentes com mosaicismos 45,X/46,XY, com uma idade média 13,35 anos [min- 3,23; máx-16,25], definidos como género masculino. O diagnóstico foi realizado em 3 (60%) casos no

contexto de investigação de genitais ambíguos, num caso por amniocentese pré-natal por rastreio bioquímico 1º trimestre alterado e num dos casos por baixa estatura. 40% da nossa amostra, apresenta fenótipo masculino sem alterações. Dois dos 3 casos de alteração da diferenciação sexual apresentavam parte de útero, vagina e restos müllerianos. O cariótipo sangue periférico foi em 4 casos 45,X/46,XY e num dos casos 46,XY. O cariótipo gonadal foi realizado em dois casos, num deles uma gónada com estroma ovárico com cariotipo 45,X e no outro caso bilateralmente 45,X/46,XY, com predomínio das linhas celulares 45,X. Foi realizada gonadectomia unilateral em 2 doentes e gonadectomia bilateral em 1 doente. 80% da nossa amostra apresenta baixa estatura, sem discrepâncias significativas entre a idade óssea e a idade cronológica. Em um dos casos foi realizada terapêutica com hormona de crescimento sem resposta significativa. Dos 4 adolescentes, 3 necessitaram de terapêutica com testosterona para iniciarem/atingirem um desenvolvimento pubertário adequado. 60% dos adolescentes apresentam estigmas de S. Turner (pescoço curto, duplicação dos sistemas excretórios renais, malformação de madlung, malformação cardíaca). Até à data não se registou nenhum caso de gonadoblastoma. **Discussão:** A presença de baixa estatura em indivíduos fenotipicamente masculinos, pode ser a única manifestação clínica da presença de um mosaicismo 45,X/46,XY, tal como se verifica na nossa amostra. O que levanta a questão de se ponderar um cariótipo na investigação inicial de baixa estatura no sexo masculino, tal como já é norma no sexo feminino, uma vez que o tratamento com hormona de crescimento pode trazer benefícios. Ao contrário do referido na literatura na nossa amostra não se verificou uma resposta favorável ao tratamento com hormona de crescimento. A possibilidade de desenvolver complicações como disgenesia do tecido gonadal com risco de malignização, comprometimento do desenvolvimento sexual, assim como infertilidade implica um seguimento apertado e multidisciplinar destes doentes.

Palavras-chave: Mosaicismo 45,X/46,XY, baixa estatura, alteração da diferenciação sexual

PD070 - (14SPP-260) - TIROIDITE AUTOIMUNE CRÓNICA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES

Catarina Resende¹; Liliana Pinho²; Joaquina Antunes¹; Maria João Oliveira²; Helena Cardoso²; Teresa Borges²

1 - Centro Hospitalar Tondela Viseu; 2 - Centro Hospitalar do porto

Introdução e Objectivos: A Tiroidite Autoimune Crónica (TAC) é a causa mais comum de bócio e hipotiroidismo em crianças de países em que a alimentação fornece um aporte suficiente de iodo. Tem uma prevalência de 1,2% em idade pediátrica, sendo mais frequente em crianças/adolescentes com outras doenças autoimunes, nomeadamente doença celíaca e Diabetes Mellitus tipo 1. A sua apresentação clínica é variável e em cerca de 2/3 é assintomática. O objetivo do trabalho foi caracterizar os doentes pediátricos com o diagnóstico de TAC seguidos na consulta externa de Endocrinologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Porto. Metodologia Estudo descritivo e longitudinal que incluiu todas as crianças/adolescentes com o diagnóstico de TAC seguidos na Consulta de Endocrinologia Pediátrica de janeiro de 2001 a dezembro de 2012. Foi feita a recolha de dados do processo clínico de cada doente e foi feita análise dos mesmos utilizando o programa SPSS 17.0 e o teste Chi-square. Resultados Foi efetuado o diagnóstico de TAC em 120 crianças/adolescentes. A idade média dede diagnóstico foi de 11,4 ± 2,87 anos [3-17 anos] e 67,5% sendo púberes. Verificou-se um predomínio do sexo feminino(82%). Trinta e cinco doentes (29%) tinham história familiar de patologia tiroideia. As formas de apresentação maiscomuns foram: bócio difuso eutiroideu em 29,2%, sinais/sintomas de hipotiroidismo em 20% e alterações analíticasno contexto de rastreio de outra doença autoimune em 16,7%. No diagnóstico, 41% dos doentes encontravam-seeutiroideus, 11% tinham hipotiroidismo subclínico com valores de TSH entre 5-10 µUI/mL, 16% tinham hipotiroidismosubclínico com valores de TSH > 10 µUI/mL, 31% apresentavam hipotiroidismo e verificou-se hipertiroidismo em apenas 1 caso. O tratamento com levotiroxina foi instituído em todos os casos de hipotiroidismo e hipotiroidismosubclínico com TSH > 10 µUI/mL. Em 5/13 doentes com hipotiroidismo subclínico com valores de TSH < 10 µUI/mL eem 4 eutiroideus foi instituída terapêutica dada a presença de bócio difuso. Ao longo do seguimento, verificou-seevolução para hipotiroidismo em 16 casos (13,3%), dos quais 8 com eutiroidismo e 8 com hipotiroidismo subclínicoem terapêutica à data do diagnóstico. Dez destes 16 doentes apresentavam ao diagnóstico títulos de anticorpos anti-TPO > 300 UI/mL. Nos doentes com deterioração da função

tiroideia a maioria era do sexo feminino (13/16) e cerca de56% apresentavam desenvolvimento pubertário no momento do diagnóstico. **Conclusões:** A Tiroidite Autoimune afeta sobretudo o sexo feminino, o que é concordante com o nossa amostra. 41% dos doentes apresentavam-se eutiroideus ao diagnóstico e cerca de ¼ tinham hipotiroidismo subclínico, o que se pode explicar pelo diagnóstico cada vez mais precoce. Não se conseguiram identificar factores de risco, com significância estatística, para a evolução para hipotiroidismo, provavelmente pelo número reduzido da nossa amostra. No entanto, verificou-se que os doentes com disfunção tiroideia na última consulta (hipotiroidismo ou hipotiroidismo subclínico) eram os que apresentavam valores mais elevados de anticorpos Anti-TPO e de TSH aquando do diagnóstico. Os autores consideram fundamental a realização de mais estudos que permitam identificar os factores de risco associados a uma evolução clínica desfavorável.

Palavras-chave: Tiroidite auto-imune, Função Tiroideia, Anticorpos anti-tiroideus

PD071 - (14SPP-117) - COMO SE APRESENTA A DIABETES TIPO 1 EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES?

Cláudia Almeida¹; Catarina Carvalho¹; Joana Matos¹; Susana Lira¹

1 - Centro Hospitalar Tâmega e Sousa

Introdução e Objectivos: A diabetes tipo 1 (DM1) é uma das doenças crónicas mais frequentes na criança. A sua forma de apresentação pode variar com a idade, duração dos sintomas, área geográfica entre outros factores. A maioria das vezes manifesta-se com os sintomas clássicos de polidipsia, poliúria e perda de peso, mas também pode apresentar-se com cetoacidose (35% dos casos) ou ser coincidente com um estudo analítico alterado numa criança aparentemente saudável. **Metodologia:** Estudo retrospectivo descritivo, baseado na consulta dos processos clínicos dos diabéticos tipo 1 vigiados em Consulta de Diabetes Infantil de um Hospital nível 2 entre 1 de Maio de 2003 e 31 de Maio de 2013. **Resultados:** Durante o período estudado foram diagnosticados 106 novos diabéticos tipo 1 (65 do sexo feminino e 41 do sexo masculino), com uma idade média de 8.1±3.8 anos. A maioria dos diagnósticos foi efetuada no grupo etário dos 6 aos 12 anos (56.6%), verificando-se um aumento gradual da idade ao longo dos anos (p=0.02). Houve um predomínio sazonal nos meses de outono (36,8%) e inverno (25.5%). A duração média dos sintomas até à admissão foi 23.22±18.68 dias, sendo inferior abaixo dos 6 anos (17.5 vs. 25.2 dias, p=0.03). Os sinais/sintomas mais referidos foram a polidipsia (91.5%), poliúria (74.5%) e emagrecimento (64.8%). Em 12 casos havia referencia a infecção recente, sendo mais prevalentes as infecções das vias aéreas superiores (3.7%) e inferiores (2.8%). Vinte sete (25.5%) diabéticos apresentaram cetoacidose, com um pH mínimo registado de 7.03 e uma HbA1c máxima de 14%. Apenas 4% dos doentes foram transferidos para outro hospital, sendo os restantes internados na nossa enfermaria. **Conclusões:** A maioria das crianças apresentou sintomas característicos da diabetes aquando do diagnóstico, no entanto a sua duração ainda é muito longa e não se tem verificado diminuição ao longo dos anos. Assim, embora a nossa taxa de cetoacidose seja inferior à de outros estudos, esta análise veio demonstrar a necessidade de continuar a alertar a população através de mais campanhas de sensibilização para a diabetes.

Palavras-chave: Diabetes, Apresentação, Crianças

PD072 - (14SPP-132) - A MINHA IMAGEM AO ESPELHO SERÁ REAL?

Ana Cristina Barros¹; Paula Gomes²; Filipa Espada³; Marcelo Fonseca³; Patrícia Santos³

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pedro Hispano; 2 - Unidade de Saúde Familiar Infesta, ULS Matosinhos; 3 - Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Hospital Pedro Hispano

Introdução e Objectivos: A obesidade na adolescência é um problema em crescendo e a correta percepção da imagem corporal pode auxiliar o seu tratamento. Os adolescentes, sobretudo do sexo feminino, manifestam frequentemente insatisfação com a imagem corporal, o que pode gerar grandes conflitos internos. A subestimação do tamanho do corpo, em adolescentes com excesso de peso e obesos, pode ser um obstáculo à perda ponderal. Objetivo: avaliar a percepção e a satisfação com a imagem corporal em adolescentes normoponderais, com excesso de peso e obesos. **Metodologia:** Preenchimento de questionário de auto-resposta pelos adolescentes (12-17 anos) da consulta de Endocrinologia Pediátrica e de Obesidade do Hospital Pedro Hispano e da consulta de Saúde

Juvenil na Unidade de Saúde Familiar Infesta. Com base no índice de massa corporal (IMC) classificou-se como normoponderal (IMC >P5 e <P85), excesso de peso (IMC >P85 e <P95) e obeso (IMC >P95). A percepção da imagem corporal obteve-se por auto-avaliação através da escala de 9 silhuetas corporais de Madrigal-Fritsch, estabelecendo quatro categorias: baixo peso (1), normoponderal (2 a 5), excesso de peso (6 e 7) e obeso (8 e 9). Através do questionário de auto-resposta *Body Shape Questionnaire* (versão de 16 perguntas) foi determinada a satisfação com a imagem corporal. Comparou-se percepção, distorção e satisfação entre os três grupos (normoponderais, excesso de peso e obesos). **Resultados:** Dos 260 adolescentes que responderam ao questionário (49,5% normoponderais, 17% com excesso de peso e 33,5% obesos), 62% eram raparigas e a média de idade foi 14,6 anos (mediana 15 anos). A maioria dos adolescentes normoponderais (87%) identificou corretamente a silhueta corporal e 13% classificou-se como excesso de peso. Dos que tinham excesso de peso, 27% disse ser normoponderal e 5% obeso. Dos obesos, 45% classificou-se como excesso de peso ou normoponderal. A distorção da imagem corporal foi significativamente superior no grupo com excesso de peso ($p<0,01$) em relação aos normoponderais e o mesmo se verificou com os obesos ($p<0,01$). Os rapazes (33%vs22%; $p=0,04$) e o grupo com menos de 14 anos (41%vs16%; $p<0,01$) revelaram maior distorção, subestimando a imagem. Dos adolescentes com excesso de peso 18% manifestou vontade de manter a imagem corporal atual. Entre os normoponderais 42% gostava de ser mais magro e 23% admitiu estar a tentar perder peso. A insatisfação com a imagem corporal foi mais prevalente nas raparigas (50% vs37%; $p=0,03$), no grupo com menos de 14 anos (54%vs39%; $p=0,01$) e entre obesos (84%; $p<0,01$) e com excesso de peso (54%; $p<0,01$) em relação aos normoponderais (15%). Não se encontrou relação estatisticamente significativa entre distorção e insatisfação com a imagem corporal. **Conclusões:** Os rapazes e os adolescentes mais novos subestimaram mais frequentemente a sua imagem corporal. De acordo com o esperado, as raparigas foram as que se mostraram mais insatisfeitas, independentemente do peso ser adequado. Uma percentagem significativa de adolescentes normoponderais desejava ter um peso inferior ao atual e inclusivamente estava a tentar perder peso. Apesar da satisfação com a imagem corporal ser menor nos adolescentes com excesso de peso e obesos, quase metade tinha distorção da imagem, subestimando-a, o que pode dificultar o cumprimento das recomendações sobre dieta e exercício físico dadas nas consultas. Assim, perceber a imagem corporal tal como esta é na realidade pode ser um fator motivador para perder peso e atingir os objetivos. **Palavras-chave:** Imagem corporal, adolescência, obesidade, excesso de peso

PD073 - (14SPP-224) - DIABETES MELLITUS NEONATAL: A IMPORTÂNCIA DA ANÁLISE MOLECULAR

Luísa Martins¹; Rita Lourenço¹; Ana Lúcia Maia¹; Paula Maciel¹; Ana Ramalho¹; Lucinda Pacheco¹; Isabel Monteiro¹; Ana Raposo¹; João Anselmo²; Rui César²; Fernanda Gomes¹
 1 - Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo, EPE, Ponta Delgada, São Miguel; 2 - Serviço de Endocrinologia do Hospital do Divino Espírito Santo, EPE, Ponta Delgada, São Miguel

Introdução/Descrição do Caso: A Diabetes Mellitus Neonatal (DMN) é uma doença rara com uma incidência estimada em 1:300 000 a 500 000 indivíduos. Caracteriza-se pelo início de hiperglicemia persistente durante os primeiros seis meses de vida e que pode ser permanente (DMNP) ou transitória (DMNT). Esta última regride habitualmente entre os 18 e 24 meses, reaparecendo por vezes mais tarde, durante a adolescência ou na idade adulta, particularmente durante a gravidez. A DMNP engloba cerca de 40 a 50% dos casos, sendo indistinguível do ponto de vista clínico da DMNT. Em termos moleculares, a DMNP é uma forma monogénica de diabetes subjacente a mutações nos genes *KCNJ11*, *INS*, *ABCC8* em cerca de 60% dos casos. Outras mutações, como *EIF2AK3*, *FOXP3*, *IPF-1*, *HNF 1B*, *GLIS 3*, *PTF1A* e *GCK*, têm uma incidência mais rara. Por sua vez, a DMNT está associada a alterações na metilação do cromossoma 6, não tendo sido identificada até à data qualquer mutação específica. A caracterização molecular das formas permanentes de DMN assume particular relevância se tivermos em conta que os indivíduos portadores de mutações dos genes *KCNJ11* e *ABCC8*, que codificam proteínas envolvidas no sistema ATPases da superfície das células beta do pâncreas, podem ser tratados com a administração oral de sulfonilureias, sem necessidade de insulino-terapia. Descreve-se o caso de um lactente de 3 meses, sexo masculino, com antecedentes familiares irrelevantes, fruto de uma gestação vigiada e de termo. Parto por cesariana, com

necessidade de reanimação (Apgar 5-9-10). Somatometria ao nascimento: peso 2890g; comprimento: 47cm; perímetro cefálico 34,5 cm. Internado ao 11º dia de vida por fraca progressão ponderal e risco social. Na admissão destacava-se conjuntivite aguda, moniliase oral, hipotonia axial, fraca vitalidade e reflexo de sucção débil. Rastreo séptico e gasimétrico sem alterações relevantes. Ao 5º dia de internamento, por agravamento súbito do estado geral e início de febrícula, foi feita avaliação analítica que mostrou acidose metabólica grave com pH de 7.0, glicémia de 1412 mg/dL e cetonúria. Após o reequilíbrio hidroelectrolítico e a correção da glicémia, iniciou esquema intensivo de insulino-terapia (insulina glargina 1 U de 12/12 horas; insulina lyspro 0.5 U se glicémia superior a 350 mg/dl). Entre os exames complementares realizados destaca-se: ecografia transfontanelar que não revelou qualquer alteração relevante; o traçado do EEG normal; a ecografia abdominal mostrou pâncreas dentro dos limites da normalidade para o escalão etário; ecografia cardíaca revelou foramen oval patente; sem alterações da função tiroideia ou renal; Peptídeo C normal; anticorpos anti-pancreáticos negativos. Aguarda a conclusão do estudo genético. **Comentários /Conclusões:** Apesar de ainda não dispormos do resultado do estudo molecular, admitimos que há uma grande probabilidade de estarmos perante uma caso de DMNP, tendo em conta que o aparecimento de cetoadose associado a outras manifestações clínicas, nomeadamente sintomas neurológicos, é mais frequente na DMNP do que na DMNT. O estudo molecular é fundamental para diagnóstico, prognóstico e terapêutica destas crianças, não só porque permite distinguir estes dois tipos de DMN, mas também porque pode detectar mutações sensíveis às sulfonilureias, que condicionam uma abordagem terapêutica diferente das restantes mutações.

Palavras-chave: Diabetes Mellitus Neonatal, Cetoadose

PD074 - (14SPP-233) - OBESIDADE – DIFERENTES FAIXAS ETÁRIAS, A MESMA REALIDADE

Catarina Neves¹; Lívia Fernandes²

1 - Hospital Pediátrico Carmona da Mota – Centro Hospital e Universitário de Coimbra, EPE; 2 - Centro de Saúde de São Martinho – Coimbra

Introdução: A obesidade infantil é um grave problema de saúde pública. O projeto “Comer bem e bem mexer dá saúde e faz crescer” é um projeto de intervenção multidisciplinar e multifocal a nível da comunidade escolar da área de influência do Centro de Saúde de São Martinho do Bispo – Coimbra. Tem por objetivo contribuir para a prevenção do excesso de peso e obesidade e promoção de estilos de vida saudáveis. Este trabalho resultou da fase de diagnóstico de situação do ano letivo 2012/2013. **Objetivos:** Determinar a prevalência de excesso de peso (EP) e obesidade (OB) numa população escolar. Avaliar a prevalência de hipertensão arterial (HTA) e pré-HTA e a respetiva relação com IMC. Comparar as prevalências de EP, OB e HTA entre os diferentes anos de escolaridade. Comparar os dados dos alunos do 7º ano com os seus dados há 2 anos atrás. **Métodos:** Estudo transversal analítico realizado de Outubro a Dezembro de 2012 a alunos do 1º, 5º e 7º ano. Determinação do IMC e da pressão arterial (PA). Utilizaram-se as curvas de percentis de IMC do *Centers for Disease Control and Prevention*(CDC) e considerou-se pré-HTA e HTA segundo as orientações da *Task Force on High Blood Pressure in Children/Adolescents*. Tratamento estatístico: PASW Statistics 18* ($p<0,05$). **Resultados:** Incluíram-se 486 alunos, 52,5% do sexo masculino, 28% do 1º ano, 28% do 5º ano e 44% do 7º ano, idade média de 10,3 anos e mediana de 10,8 anos. Segundo as curvas do IMC verificou-se EP em 13,6% e OB em 10,1%. Foi avaliada a PA em 479 alunos e verificou-se pré-HTA sistólica em 12,6% e HTA em 15,8% e pré-HTA diastólica em 4,7% e HTA em 6,0%. HTA ocorreu 24,2% dos casos de EP e 43,8% dos casos de OB. Verificou-se uma relação estatisticamente significativa entre IMC e PA ($p<0,01$). Dos alunos do 1º ano, 59,6% eram do sexo masculino, 3,7% tinham EP, 5,1% OB e 8,1% HTA. Dos alunos do 5º ano, 52,2% eram do sexo masculino, 21,3% tinham EP, 13,2% OB e 15,4% HTA. Dos alunos do 7º ano, 48,1% eram do sexo masculino, 15,0% tinham EP, 11,2% OB e 27,1% HTA. Verificou-se uma relação estatisticamente significativa entre ano de escolaridade e PA sistólica ($p<0,01$) com maior predomínio nos alunos mais velhos e entre ano de escolaridade e IMC ($p<0,01$) com maior predomínio nos alunos do 5º ano. Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas entre sexos. Verificou-se uma melhoria nos níveis de EP e OB nos indivíduos avaliados há 2 anos no 5º ano e agora a frequentar o 7º ano (EP 17,4% vs 15,0% e OB 19,9% vs 11,2%). **Conclusões:** Este trabalho revelou uma elevada percentagem de crianças e adolescentes com EP/OB e TA elevada, mas apesar disso com valores inferiores

aos da literatura para população portuguesa principalmente nas idades mais jovens. Verificamos que os alunos que iniciam o 2º ciclo, com novas opções de alimentação, nem sempre saudáveis, e com a possibilidade de as adquirir, são os que apresentam significativamente maiores percentagens de EP e OB. Por outro lado, os alunos que iniciaram o projeto há dois anos apresentam hoje melhores índices de EP e OB, pelo que se reforça a validade, a importância e a necessidade de implementação destas estratégias multidisciplinares de combate ao EP/OB e suas co- morbididades.

Palavras-chave: Obesidade, Excesso de peso, Hipertensão

PD075 - (14SPP-313) - COMPROMISSO RENAL E HEPÁTICO NO HIPOTIROIDISMO ADQUIRIDO

Catarina Maia¹; Ana Luisa Leite¹; Andreia Teles¹; Rosa Arménia Campos¹; Jorge Sales Marques¹

1 - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução: O Hipotiroidismo Adquirido é a patologia tiroideia mais comum em idade pediátrica e engloba um amplo espectro clínico, que varia desde a presença de bócio isolado, a variadas manifestações sistémicas, com compromisso do crescimento, desenvolvimento pubertário e desempenho escolar. Apesar da sua relativa frequência, e do papel das hormonas tiroideias na função renal e hepática estar bem estabelecido, são raros os casos reportados desta associação em idade pediátrica. Casos Clínicos: Os autores descrevem as principais características de 4 casos, três raparigas e um rapaz, com hipotiroidismo primário e consequente compromisso da função renal e hepática. Na altura da referenciação à consulta de Endocrinologia Pediátrica apresentavam idades compreendidas entre os 10 e os 17 anos e sintomas compatíveis com alteração da função tiroideia, tais como bócio, astenia, aumento de peso, intolerância ao frio e obstipação. Todos apresentavam níveis extremamente baixos de T4 livre (0,07 – 0,42ng/dL), com TSH elevada (159-806,60 UI/mL), associado a anticorpos antitiroideus positivos e ecografia cervical consistente com tiroidite linfocítica. O restante estudo efectuado mostrou elevação dos níveis de creatinina (máx 1,72mg/dL), assim como alteração da função hepática com aumento dos valores das transaminases (máx. TGP 669U/L; TGO 323U/L), e dislipidemia. Dois deles apresentavam ainda elevação dos níveis de creatininaquase total (CK) (máx. 1140U/L). O tratamento com levotiroxina foi iniciado, verificando-se normalização progressiva da função tiroideia, renal e hepática, assim como dos valores de CK e do perfil lipídico. **Comentários:** Com esta descrição os autores pretendem realçar a importância da avaliação da função renal e hepática, assim como do perfil lipídico e dos níveis de CK quando do diagnóstico de Hipotiroidismo. Por outro lado, destacam a normalização das alterações com o tratamento com levotiroxina. Apesar dos efeitos da tiroxina serem bem conhecidos, os poucos casos descritos na literatura sugerem que a sua acção sistémica muitas vezes não é monitorizada.

Palavras-chave: Hipotiroidismo, Compromisso renal, Compromisso hepático

PD076 - (14SPP-405) - DOENÇAS AUTOIMUNES EM CRIANÇAS COM DIABETES TIPO 1

Joana Matos¹; Ana Catarina Carvalho¹; Cláudia Almeida¹; Susana Lira¹

1 - Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa

Introdução e Objectivos: A diabetes tipo 1 (DM1) é um distúrbio da homeostase da glicose mediado imunologicamente. É frequente a existência de outros transtornos autoimunes em crianças com DM1, transtornos estes que podem afetar o controlo metabólico do diabético. O objetivo deste trabalho prende-se com o estudo de uma população infantil com DM1 e a sua relação com outras doenças autoimunes (DAI). **Metodologia:** Estudo retrospectivo descritivo elaborado com base na consulta de processos clínicos de 106 doentes seguidos na consulta de diabetes pediátrica do Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa. **Resultados:** Do estudo efetuado, 65 (61,3%) eram do sexo masculino. A idade média do diagnóstico da DM1 foi de 8,6 anos, sendo a idade média dos doentes à data do estudo 13 anos. Há história familiar de DM1 em 17% dos casos (18 casos), sem registo de história familiar de outras doenças autoimunes. Dezaes diabéticos (15,1%) apresentaram doença autoimune associada, sendo a tiroidite autoimune a mais frequente, com 12 casos (11,3%). Identificaram-se 4 casos de doença celíaca (3,8%) e 3 casos de vitiligo (2,8%), sendo que num dos casos coexistiam tiroidite e doença celíaca e noutro caso coexistiam tiroidite,

doença celíaca e vitiligo no mesmo doente. A idade média do diagnóstico da doença autoimune foi de 8,9 anos, sendo que em dois dos casos o diagnóstico da doença autoimune foi prévio ao da DM1 e em 5 casos o diagnóstico foi feito à data do diagnóstico da DM1. Nos doentes com diagnóstico de DAI posterior ao da DM1, a idade média de diagnóstico da DAI foi 10,5 anos, sendo o intervalo médio entre o diagnóstico da DM1 e da DAI de 40,5 meses. Quanto aos doentes com tiroidite autoimune, 10 eram eutiroideus (83%) e 2 apresentavam hipotiroidismo (17%). Os 2 doentes com hipotiroidismo estavam medicados. A HbA1c média ao diagnóstico da doença autoimune era de 9,4% e após um ano do diagnóstico de 8,6%. As necessidades de insulina um ano após o diagnóstico da DAI eram de 20,5 UI, 2,5 UI superior às necessidades aquando do diagnóstico. **Conclusões:** A presença de DAI nos doentes com DM1 é frequente, sendo a mais frequente a tiroidite autoimune. A prevalência na população estudada foi semelhante à descrita na bibliografia. O tratamento da tiroidite traduziu-se em melhoria no controlo glicémico dos diabéticos, diminuindo o valor de HbA1c. A idade de apresentação da DM1 não variou significativamente entre doentes com ou sem outra doença autoimune. A descida de HbA1c constatada nos doentes com doença autoimune era proporcional à dos restantes doentes. Deste trabalho conclui-se que a pesquisa de doença autoimune em doentes diabéticos é importante para o excelente controlo metabólico, e para otimizar a terapêutica.

Palavras-chave: Diabetes tipo 1, Doenças autoimunes, Tiroidite

PD077 - (14SPP-516) - HIPOTIROIDISMO GRAVE – UM CASO DE TIROIDITE NUM ADOLESCENTE

Vera Almeida¹; Raquel Costa¹; Susana Gomes¹; Isabel Fernandes¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo de Évora (HESE) – E.P.E.

Introdução/Descrição do Caso: A tiroidite autoimune crónica ou tiroidite de Hashimoto é a principal causa de doença da tiroide e de hipotiroidismo primário adquirido em crianças e adolescentes, nas regiões sem carência de iodo. O seu pico de incidência ocorre na adolescência (1 a 2%) e é menos frequente no sexo masculino. Consiste num processo autoimune de destruição do parênquima tiroideio. A sintomatologia inicial pode ser subtil, dificultando o diagnóstico e tratamento atempados, essenciais na prevenção de complicações. **Descrição do caso:** Adolescente de 16 anos, sexo masculino, sem antecedentes pessoais relevantes. Iniciou, 6 meses antes do internamento, astenia, anorexia, sonolência diurna, fadiga muscular, queda de cabelo e aumento ponderal. No mês anterior ao internamento registou-se coloração amarela de pele e mucosas, dor dorso-lombar recorrente e intolerância ao frio. Realizou avaliação analítica em ambulatório, da qual se destaca elevação da TSH (448 µUI/mL), diminuição da T4 livre (0,20 ng/dL) e elevação da creatinina (1,31 mg/dL), pelo que foi referenciado ao Serviço de Urgência. À observação: bom estado geral, frequência cardíaca de 45 bpm, pele seca e descamativa, cabelo baço, escleróticas ictéricas e glândula tiroideia palpável. Foi internado para iniciar terapêutica com levotiroxina *per os*, na dose de 25 mcg/dia, mantendo-se sempre estável, clínica e hemodinamicamente. Completou avaliação analítica salientando-se: anticorpo anti-tiroglobulina positivo (481,0 U/mL), alterações das provas hepáticas (ALT 81 U/L; bilirrubina total 2,65 mg/dL, bilirrubina directa 0,09 mg/dL) e elevação da creatinina-quinase total (318 U/L). O electrocardiograma confirmou bradicardia sinusal. A telerradiografia de tórax e o ecocardiograma não evidenciaram alterações. A ecografia da glândula tiroideia mostrou lobos direito e esquerdo com 14,2mm x 10,6mm x 54,6mm e 15,4mm x 12mm x 50mm respectivamente, sem alterações da estrutura. Ao longo do internamento aumentou-se lenta e progressivamente a dose da medicação, sem intercorrências. Teve alta e actualmente mantém seguimento em consulta, com melhorias clínica e analítica graduais após ajuste terapêutico. **Comentários / Conclusões:** Este caso evidencia a importância das hormonas tiroideias para a manutenção da homeostasia ao ilustrar o atingimento multiorgânico passível de ocorrer no hipotiroidismo e que deve sempre ser considerado mesmo na ausência de sintomatologia clínica específica. Em situações de hipotiroidismo grave e prolongado, como é o caso, o internamento justifica-se pela necessidade de iniciar o tratamento gradualmente e sob monitorização cardiorrespiratória, devido aos possíveis efeitos adversos da tiroxina na fase inicial (palpitações, taquicardia). O seguimento rigoroso deste caso, como noutros de tiroidite autoimune, impõe-se como obrigatório, não só pela necessidade de ajuste terapêutico como pela possível associação desta patologia com síndromes poliglandulares e desenvolvimento de nódulos tiroideais.

Palavras-chave: Hipotiroidismo, Tiroidite, Adolescente

PD078 - (14SPP-569) - TIROIDITE AUTO-IMUNE: ESTUDO RETROSPECTIVO A 10 ANOS

Raquel Azevedo Alves¹; Mariana Martins¹; Sara Silva¹; Patricia Santos¹; Filipa Espada¹; Marcelo Fonseca¹

1 - Serviço de Pediatria do Hospital Pedro Hispano

Introdução e Objectivos: A Tireoidite Auto-Imune (TAI) é considerada a tireopatia adquirida mais comum entre crianças e adolescentes, sendo reconhecida como a principal causa de bócio não tóxico. Manifestações clínicas como bócio, desaceleração do crescimento, atraso pubertário, excesso de peso/obesidade poderão estar presentes. Cursa com eutiroidismo, hipotiroidismo ou mais raramente hipertiroidismo. Para o diagnóstico desta patologia a presença de anticorpos antitiroideus é fundamental. De acordo com a literatura a sua prevalência internacional é de aproximadamente 1,3%, sendo que a sua incidência tem vindo a aumentar em todas as faixas etárias pediátricas. A maioria dos doentes com TAI, na fase inicial da doença, apresentam-se assintomáticos e com função tiroideia normal. Quando evoluem para hipotiroidismo o tratamento deve ser instituído. Pode ocorrer remissão espontânea nesta faixa etária. Tendo em conta que níveis tiroideos normais são fundamentais para o desenvolvimento neurológico e o crescimento da criança esta é uma situação para a qual os pediatras devem ser sensibilizados. **Objectivo:** Caracterizar os doentes com TAI seguidos na consulta de Endocrinologia Pediátrica do Hospital Pedro Hispano. **Metodologia:** Estudo retrospectivo, observacional e descritivo, dos doentes com TAI observados na consulta de Endocrinologia Pediátrica durante o período de Março de 2003 a Junho de 2013, avaliando parâmetros demográficos, clínicos, laboratoriais, imagiológicos e terapêuticos. **Resultados:** Foram identificados um total de 76 doentes. A média de idade de diagnóstico foi de $12,68 \pm 3,43$ anos. A prevalência foi maioritariamente feminina (86,4% dos casos diagnosticados). A suspeita diagnóstica da TAI baseou-se principalmente pela existência de manifestações clínicas ou alteração da função tiroideia em estudo analítico ocasional (63,1%), na sequência de rastreio por presença de outras patologias autoimunes (30,3%) ou do rastreio por presença de síndromes (6,6%). A avaliação da função tiroideia, na altura do diagnóstico, apresentava 60,3% dos doentes com eutiroidismo, enquanto 30,1% tinham um hipotiroidismo compensado, 8,2% um hipotiroidismo descompensado e 1,4% um hipertiroidismo compensado. Todos os doentes apresentavam pelo menos um dos anticorpos antitiroideus positivos. O anticorpo antitiroperoxidase (anti-TPO) estava presente em 93,1% dos casos, bem como o anticorpo antioglobulina (anti-Tg) em 84,9% dos casos. As patologias auto-imunes concomitantes foram a Diabetes Mellitus tipo I, a doença celíaca, o vitiligo e a alopecia areata. As cromossomopatias presentes associadas foram o síndrome de Down e síndrome de Turner. **Conclusões:** Os resultados estão de acordo com o referido na literatura. A maioria destes doentes são assintomáticos e eutiroideus numa fase inicial, pelo que o rastreio precoce e sequencial de TAI em doentes com factores de risco para esta doença deve ser promovido.

Palavras-chave: Tireoidite Auto-Imune, anticorpos antitiroideus

PD079 - (14SPP-158) - TRAQUEOSTOMIA EM IDADE PEDIÁTRICA: EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO TERCIÁRIO

Sofia Águeda¹; Rita Jorge¹; Augusto Ribeiro²; Carla Moura³; Jorge Spratley³; Inês Azevedo¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospital São João; 2 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 3 - Serviço de ORL, Centro Hospitalar São João

Introdução e Objectivos: As indicações para traqueostomia em idade pediátrica têm variado ao longo do tempo. A ventilação invasiva prolongada continua a ser a sua principal indicação. Este estudo tem como objetivo avaliar a experiência de um Hospital Pediátrico terciário na realização de traqueostomias. **Metodologia:** Foi realizada a análise retrospectiva dos dados clínicos relativos a todas as crianças traqueostomizadas no nosso hospital entre 2001 e 2011. Estes dados foram analisados com SPSS 18 ©. **Resultados:** Durante o período do estudo foram submetidas a traqueostomia 56 crianças (61% género masculino), com realização média de 2 a 9 procedimentos por ano. A idade mediana na altura da intervenção era de 1 ano (IQR:0.17-3.00). A duração média da canulação foi de 31 ± 27 meses. O procedimento foi realizado devido a ventilação invasiva prolongada em 33; obstrução crónica ou aguda da via aérea em

10 e 6 respetivamente; intubação difícil em 7. Foi um procedimento emergente em 28.6%. Em 64.2% os doentes encontravam-se previamente ventilados. Os diagnósticos clínicos encontrados foram: doença congénita em 23 (anomalias craniofaciais 11, fenda laríngea 2, fistula traqueoesofágica 2, estenose subglótica 2, estenose traqueal 2, anomalias das cordas vocais 4); doença neurológica ou neuromuscular em 13 (prematuidade 3, traumatismo crânio-encefálico grave 3, paralisia cerebral 2, miopatia 2, encefalopatia hipóxico-isquémica 2, encefalite 1); tumores em 10 (sistema nervoso central 4, mandibulares 3, hemangioma subglótico 3); paralisia adquirida das cordas vocais ou estenose da via aérea em 5; doença metabólica em 3; e insuficiência respiratória aguda em 2. Em crianças com menos de 2 anos as doenças congénitas e os tumores foram mais prevalentes ($p < 0.05$). Após o procedimento 44.6% dos doentes permaneceram ventilados de forma crónica. Foi possível uma decanulação com sucesso em 46.4%. A mortalidade global foi de 21.4% mas nenhuma morte foi associada de forma direta ao procedimento. **Conclusões:** Na nossa série as traqueostomias foram realizadas principalmente em crianças pequenas com doença congénita e após um período prolongado de ventilação invasiva. Foi muitas vezes um procedimento que permitiu salvar a vida da criança e sem mortalidade associada de forma direta.

Palavras-chave: Traqueostomia, ventilação invasiva, doença congénita

PD080 - (14SPP-379) - HEMOSSIDEROSE PULMONAR – A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO HOSPITALAR

Ana Cristina Freitas¹; Joana Correia¹; Guilhermina Reis¹; Margarida Guedes¹; Virgílio Senra¹; Lurdes Moraes¹

1 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto

Introdução e Objectivos: A hemossiderose pulmonar (HP) é uma patologia rara (0,24 a 1,23 novos casos/ano/milhão de crianças) caracterizada pela tríade de hemoptises, anemia ferropénica e infiltrado pulmonar difuso, confirmada pela presença de siderófagos no lavado broncoalveolar. Em idade pediátrica é frequentemente idiopática, mesmo após investigação exaustiva. Descrevem-se os casos clínicos pediátricos de HP do Centro Hospitalar do Porto (CHP) diagnosticados entre 1995 e 2013. **Resultados:** Desde 1995 foram acompanhados, no CHP, 6 casos pediátricos de HP com idade de diagnóstico entre 2 e 7 anos de idade (mediana 3 anos). As suspeitas clínicas iniciais foram anemia ferropénica de causa hemorrágica gastrointestinal, infeções respiratórias de repetição, pneumonia bacteriana, tuberculose pulmonar e pneumonite química associadas a anemia grave. O diagnóstico de HP foi efetuado após 4 a 36 meses de sintomas. A investigação etiológica inicial foi inconclusiva em todos os casos, com posterior deteção de anticorpo anti-citoplasma do neutrófilo (c-ANCA) positivo (2 doentes), tireoidite de Hashimoto (1 doente) e diabetes mellitus (1 doente). Foram iniciados corticóides sistémicos e hidroxilcloroquina em todos os doentes, com boa resposta clínica em 4 crianças, das quais duas se mantiveram assintomáticas após suspensão de terapêutica. Nos restantes 2 casos, um com diabetes mellitus e outro com posterior diagnóstico de vasculite ANCA, a ausência de resposta à hidroxilcloroquina motivou a sua substituição por azatioprina. Este último manteve agudizações frequentes com evolução para insuficiência respiratória grave com alteração da terapêutica para rituximab e ciclofosfamida, após 14 anos de evolução da doença, com boa resposta clínica. A associação de HP e diabetes mellitus tem colocado dificuldades terapêuticas pelo desequilíbrio metabólico que a corticoterapia condiciona. **Conclusões:** A HP apresenta sintomas iniciais frequentemente inespecíficos, sendo o elevado índice de suspeição essencial para o diagnóstico atempado. Nesta pequena série de doentes a evolução clínica apresentou grande heterogeneidade, desde resposta à hidroxilcloroquina com remissão total de sintomas à persistência de hemorragia alveolar e evolução para insuficiência cardiorrespiratória obrigando à escalada terapêutica. Devido à baixa prevalência de HP, natureza intermitente da doença e variabilidade da gravidade, a segurança e eficácia da terapêutica imunossupressora são difíceis de avaliar. A suspeita de etiologia secundária deve reforçar-se nos casos de má resposta à terapêutica inicial, com vigilância clínica e laboratorial na procura ativa da melhor abordagem terapêutica.

Palavras-chave: Hemossiderose pulmonar, Hemorragia alveolar

PD081 - (14SPP-277) - DIFICULDADE RESPIRATÓRIA PRECOCE NUM LACTENTE: AS DIFICULDADES NO DIAGNÓSTICO

Susana Corujeira¹; Joana Pimenta¹; Catarina Ferraz¹; Teresa Nunes¹; Luísa Vaz¹

1 - Unidade de Pneumologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João

Introdução / Descrição do Caso: A abordagem da criança com infeções respiratórias de repetição pode ser um desafio diagnóstico quando são excluídas as causas mais frequentes. A síndrome de hiper imunoglobulina G4 (IgG4) ou doença sistémica relacionada com IgG4 manifesta-se através do aumento focal ou difuso de múltiplos órgãos com um infiltrado linfócitos e plasmócitos IgG4 positivos e níveis séricos elevados de IgG4. **Caso clínico:** Criança de 22 meses de idade do sexo feminino, com infeções respiratórias de repetição e má evolução estado ponderal com desvio de percentis acentuado a partir dos 8 meses, estando atualmente abaixo do P5. Ao exame objectivo, na auscultação pulmonar apresentava sibilos e crepitações dispersas bilateralmente, sem outras alterações relevantes. Analiticamente com aumento da velocidade de sedimentação (32 mm), elevação sérica da IgG (1690 mg/dL) e IgG4 (805 mg/dL) com hipergamaglobulinemia policlonal. A TC e RMN torácica revelaram múltiplas adenopatias mediastínicas e uma massa nodular no mediastino posterior complexa (34x22 mm) de carácter infiltrativo em localização paratraqueal direita que condicionava compressão brônquica. Na bronco fibroscopia foram visualizadas abundantes secreções purulentas na árvore brônquica direita. Foi realizada biópsia aspirativa por agulha fina que foi compatível com gânglio reactivo. Foi excluída imunodeficiência, causas infecciosas, malignidade e doença de Castleman. Foi realizada ressecção parcial da massa mediastínica por via toracoscópica cujo exame anatomopatológico mostrou ser um conglomerado adenopático (3x2,5x1cm). O exame histológico revelou um infiltrado linfoplasmocítico com aumento do número de plasmócitos IgG4 positivos (16 plasmócitos IgG4-positivos/CGA). Cerca de três meses após a ressecção, a massa mediastínica aumentou até à sua dimensão inicial com agravamento concomitante dos sintomas respiratórios. Foi iniciada corticoterapia (prednisolona 2 mg/kg/dia) com franca melhoria sintomática, redução da massa mediastínica e diminuição dos níveis séricos de IgG4 (226 mg/dL) após 6 semanas de terapêutica. **Comentários/Conclusões:** A síndrome de hiper-IgG4 é uma doença multissistémica de etiologia desconhecida, descrita recentemente, e que raramente se manifesta em idade pediátrica. É necessário manter monitorização clínica apertada para avaliar a duração da resposta ao tratamento após a redução da corticoterapia.

Palavras-chave: IgG4, massa mediastínica, infeções respiratórias recorrentes

PD082 - (14SPP-69) - ADENITE CERVICAL - UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Inês Ferreira¹; Karina Oliveira¹; Isabel Carvalho^{2,3}; Susana Tavares¹; Cristina Rocha¹

1 - Serviço de Pediatria/Neonatalogia, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia / Espinho; 3 - Centro de Diagnóstico Pneumológico de Gaia

Introdução: A adenite cervical é uma patologia muito frequente em idade pediátrica, na maioria das vezes relacionada com infeções respiratórias altas. No entanto, dada a elevada incidência de tuberculose em Portugal, a infeção por *Mycobacterium tuberculosis* deve ser equacionada. **Caso clínico:** Criança de 17 meses, sexo masculino, com antecedentes pessoais de epilepsia, medicado habitualmente com valproato de sódio. História familiar de tuberculose pulmonar, tendo efectuado rastreio no Centro de Diagnóstico Pneumológico da área de residência aos 12 meses de idade - prova tuberculínica com 12 mm e radiografia torácica sem alterações. Não efectuou tratamento. Cinco meses mais tarde, admitido no serviço de urgência por tumefacção cervical lateral esquerda com um mês de evolução, associada a febre baixa intermitente. Sem melhoria após dois ciclos prévios de antibioterapia oral, pelo que foi decidido internamento. Ao exame objectivo apresentava tumefacção latero-cervical esquerda, com 5 cm de maior diâmetro, dura, com área central de flutuação, aderente aos tecidos adjacentes, indolor, com rubor da pele sobrejacente, sem solução de continuidade. A ecografia cervical revelou imagem nodular latero-cervical esquerda com 25 mm de maior diâmetro com sinais de necrose central. Efectuou novamente prova tuberculínica com 12 mm e flictenas e radiografia de tórax sem alterações. Submetido a exérese cirúrgica do gânglio, cujo exame

anato-patológico revelou a presença de numerosos granulomas epitelióides necrotizantes, presença de um bacilo álcool-ácido resistente no exame direto e deteção de *Mycobacterium tuberculosis* por técnica de PCR com resistência à isoniazida (teste molecular de resistências). A pesquisa de *Mycobacterium tuberculosis* em três colheitas de suco gástrico foi negativa (exame direto, cultural e técnica de PCR). Iniciou rifampicina, pirazinamida e etambutol. O antibiograma no exame cultural permitiu excluir resistência à isoniazida pelo que foi alterada terapêutica para o esquema habitual com isoniazida, rifampicina e pirazinamida. Orientado para Centro de Diagnóstico Pneumológico para continuação de tratamento com toma oral diária presenciada. **Comentários/Conclusões** A criança mantém-se como sentinela da tuberculose na comunidade, sendo que 50% das crianças com tuberculose infeção latente, quando não tratadas, desenvolvem doença no período de 2 anos após o contágio. O rastreio e o tratamento de tuberculose infeção latente são fundamentais para o controlo da doença na comunidade. A tuberculose ganglionar é a forma mais comum de tuberculose extra-pulmonar, sendo a biópsia / exérese ganglionar essenciais para o isolamento do *Mycobacterium tuberculosis* e do respectivo perfil de sensibilidade.

Palavras-chave: Adenite cervical, idade pediátrica, tuberculose ganglionar

PD083 - (14SPP-180) - TUBERCULOSE, A REALIDADE DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Ana Azevedo¹; Maria Inês Monteiro¹; Miguel Costa¹; Cristina Rocha¹; Arménia Oliveira¹

1 - Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga

Introdução e Objectivos: A tuberculose em idade pediátrica apresenta várias características diferentes da idade adulta. É importante termos sempre presente essa hipótese quando estamos perante um doente que teve contacto próximo com tuberculose. Habitualmente a clínica é inespecífica e o isolamento do BK nem sempre é possível, levando muitas vezes à instituição de terapêutica perante um alto grau de suspeição clínica. A confirmação do diagnóstico é possível numa minoria dos casos, tornando-se a orientação destes doentes um grande desafio. **Metodologia:** Revisão retrospectiva dos doentes internados entre Janeiro 2008 e Dezembro de 2012 em que houve confirmação do diagnóstico de tuberculose. **Resultados:** Seis casos de tuberculose confirmada, 4 do sexo masculino, 2 do sexo feminino com idade média de 12 anos e meio (26M - 17A). A história de existência de tuberculose pulmonar em conviventes confirmou-se em 4 casos (3 dos quais já teriam feito Prova de Mantoux cerca de um ano antes). Os sintomas iniciais mais comuns foram: febre (N=5), tosse (N=4), emagrecimento (N=3) não quantificado, toracalgia (N= 2) e astenia (N=2). O tempo médio desde o início da sintomatologia até ao diagnóstico foi de 2 meses. Relativamente ao recurso a cuidados médicos antes do diagnóstico: em metade dos doentes foi colocada essa hipótese à quarta observação médica, em dois doentes à segunda e num doente à primeira. Três doentes tinham sido submetidos a antibioterapia prévia, sem êxito. Diagnosticados 4 casos de tuberculose pulmonar, 1 de tuberculose ganglionar e um de tuberculose pleural. Isolou-se BK nas secreções respiratórias, no aspirado ganglionar e na biópsia pleural, respectivamente. Relativamente à Prova de Mantoux, em 3 casos foi negativa. Todos os casos foram tratados com os antibióticos: isoniazida, rifampicina, etambutol e pirazinamida e reencaminhados para o Centro Diagnóstico Pneumológico da área de residência. Em nenhum foi reportada falência terapêutica e todos cumpriram bem o tratamento. **Conclusões:** De salientar a extrema dificuldade no diagnóstico de tuberculose em idade pediátrica, pela inespecificidade clínica, escassez de dados laboratoriais e dificuldade de isolamento do agente, sobretudo na ausência de contacto próximo de contacto com tuberculose. O número de doentes internados no nosso serviço em que se confirmou o diagnóstico foi reduzido o que pode traduzir a importância e a boa articulação entre as entidades prestadoras de cuidados de saúde com os centros de diagnóstico pneumológico no combate à tuberculose.

Palavras-chave: Tuberculose, Prova de Mantoux

PD084 - (14SPP-221) - PNEUMOMEDIASINO, TRATAR OU NÃO TRATAR?

Ana Azevedo¹; Joana Rodrigues¹; Inês Ferreira²; Miguel Costa¹; Arménia Oliveira¹

1 - Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga; 2 - Centro Hospitalar do Porto

Introdução: O pneumomediastino espontâneo é uma doença rara em idade pediátrica. Surge em 1% associado ao pneumotórax espontâneo. Isoladamente

é mais comum associado a asma ou secundário a trauma. Caso Clínico: Adolescente do sexo masculino, de 15 anos de idade, com asma diagnosticada aos 9 anos de idade, medicado com budesonida, formoterol, montelucaste e sob imunoterapia específica para ácaros nos últimos 6 meses que referia como antecedente pneumotórax espontâneo à esquerda aos 11 anos de idade. Em dia 1 de doença (D1) foi a um Serviço de Urgência pediátrico por pieira, dor torácica e dificuldade respiratória, tendo sido diagnosticada agudização de asma e medicado com hidrocortisona intramuscular dose única e aerossolterapia com salbutamol e brometo de ipratrópio. Teve alta com terapêutica inalatória broncodilatadora. Em D3, por sensação de crepitação à palpação do hemitórax direito e agravamento da dor torácica recorre novamente ao Serviço de Urgência. Ao exame objectivo apresentava-se com bom estado geral, sem sinais de dificuldade respiratória e com saturação periférica de O₂ em ar ambiente de 96%. À palpação constatou-se zonas de crepitação na face anterior do hemitórax direito, com extensão para a região axilar bilateral, zona cervical anterior esquerda e na parede anterior do abdómen. A auscultação revelou crepitações nestas áreas, murmúrio vesicular presente e simétrico, prolongamento do tempo expiratório e sibilos dispersos. A gasimetria evidenciava uma insuficiência respiratória tipo 1 e a radiografia torácica apresentava áreas de enfisema subcutâneo cervical e axilar bilateralmente, sem imagem de pneumotórax. Realizou tomografia computadorizada torácica que revelou a presença de enfisema subcutâneo da parede torácica anterior bilateralmente, com extensão marcada à região cervical e muito discreta à parede abdominal anterior, coexistindo pneumomediastino nos 3 compartimentos. Efetuou terapêutica com anti-histamínico, oxigenoterapia de alto débito, corticóide sistémico e broncodilatador inalado. A evolução clínica foi favorável durante o internamento, com suspensão da oxigenoterapia suplementar em D2 de internamento. Teve alta em D7 de doença (D4 internamento), com resolução das queixas algicas, assim como das alterações radiológicas e gasimétricas. **Comentários/Conclusões:** O pneumomediastino tem habitualmente uma evolução benigna, regredindo com a resolução dos factores precipitantes e com o controle da patologia subjacente. Embora seja raro, há referência na literatura a casos de colapso vascular e compressão das estruturas vizinhas, pelo que será importante o estabelecimento de directivas mais precisas e uniformizadas da terapêutica na abordagem destes doentes.

Palavras-chave: Pneumomediastino

PD085 - (14SPP-226) - ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO. IMAGENS PARA DIAGNOSTICAR E DECIDIR...

Teresa Jacinto¹; Alexandra Carreiro⁴; Leonor Castro³; Ana Saianda⁴; Teresa Bandeira⁴; Cristina Freitas³

1 - Serviço de Pediatria - Hospital do Divino Espírito Santo, HDES - EPE, Ponta Delgada; 3 - Serviço de Pediatria - Hospital Dr. Nélio Mendonça - SESARAM; 4 - Serviço de Pneumologia - Hospital do Divino Espírito Santo, HDES - EPE, Ponta Delgada; 4 - Unidade de Pneumologia - Serviço de Pediatria - HSM/CHLN - EPE

Introdução/Descrição do Caso: O enfisema lobar congénito (ELC) é a insuflação de um ou mais lobos pulmonares na ausência de infecção ou corpo estranho, descrita pela primeira vez por Robertson e James, em 1951. Tem uma prevalência de 1:20.000 a 1:30.000, com predomínio no sexo masculino (3:1). A sua expressão clínica é variável e é tanto mais grave quando precoce. O diagnóstico pré-natal ecográfico é possível, mas difícil, obrigando a confirmação na evolução pós-natal. O diagnóstico clínico pode apoiar-se em sintomas ou imagem radiológica e é raro depois dos 6 meses. O método imagiológico mais adequado é a combinação da radiografia de tórax e da cintigrafia pulmonar. Em 40-50% envolve o lobo superior esquerdo (LSE). A abordagem cirúrgica que deve ser ponderada, não é consensual. Os autores apresentam um caso com diagnóstico aos dois anos de idade e a propósito discutem as modificações da abordagem ao longo do tempo. Criança do sexo masculino, 2 anos de idade, com antecedentes de episódios de dificuldade respiratória e cianose, um dles com necessidade de internamento às 6 semanas de vida (radiografia de tórax interpretada como normal). Posteriormente sibilância recorrente com visitas mensais ao serviço de urgência. Prescrita terapêutica com montelucaste, budesonida e cetotifeno aos 8 meses, e relatado controlo sintomático a partir dos 9 meses. Aos 2 anos por febre e tosse efetuou radiografia de tórax (RXT) que revelou hipertransparência na ½ superior do campo pulmonar esquerdo e desvio do mediastino para a direita. A tomografia computadorizada do tórax revelou obliteração do brônquio lobar superior esquerdo, insuflação do LSE e

compressão do restante pulmão. A broncofibroscopia foi duvidosa para a presença de corpo estranho/obstrução tendo sido transferido para um centro de referência para investigação. Ao exame objectivo apresentava hiperressonância na metade superior do hemitórax esquerdo. Repetiu a broncofibroscopia que mostrou distorção do brônquio lobar superior esquerdo e excluiu obstrução endobrônquica por corpo estranho. A cintigrafia de ventilação/perfusão demonstrou hipocaptação no LSE e hipercaptação no lobo inferior esquerdo. Foi feito o diagnóstico de ELC do LSE e o doente proposto para lobectomia superior esquerda. **Comentários / Conclusões:** O ELC é uma malformação pulmonar congénita rara, e nestas apresenta percentagens relatadas de cerca de 12,5% em algumas séries. Apesar da possibilidade de diagnóstico pré-natal persistem questões que se colocavam já na sua descrição histórica (intervenção cirúrgica vs terapêutica conservadora), pelo que a abordagem estruturada deve efetuar-se em centros terciários com experiência.

Agradecimento à Dra. Luísa Lobo, do Serviço de Radiologia pela discussão do caso clínico.

Palavras-chave: Enfisema lobar congénito, malformação, cintigrafia, lobectomia

PD086 - (14SPP-384) - PNEUMONIA NECROTIZANTE - A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Joana Aquino¹

1 - Centro Hospitalar de Leiria-Pombal

Introdução: A Pneumonia Necrotizante (PN) é uma complicação grave e rara da Pneumonia Adquirida na Comunidade, cuja incidência tem vindo a aumentar. O agente mais frequente de PN é o *Streptococcus pneumoniae*, seguido do *Staphylococcus aureus* e *Streptococcus pyogenes*. Os autores relatam dois casos clínicos de crianças previamente saudáveis com PN. Caso Clínico 1: Criança do sexo feminino de 3 anos, sem antecedentes patológicos, com Programa Nacional de Vacinação (PNV) cumprido, sem vacina antipneumocócica. Admitida no Serviço de Urgência por febre elevada com 5 dias de evolução, associada a tosse. À entrada estava prostrada, com palidez muco-cutânea, taquipneia, e na auscultação pulmonar tinha diminuição do murmúrio vesicular no hemitórax direito. Radiologicamente apresentava extensa consolidação à direita. Analiticamente, detetou-se neutrofilia relativa, anemia, trombocitose, PCR elevada (>270mg/L) e a hemocultura foi negativa. Iniciou antibioterapia com ampicilina, sem resposta clínica, pelo que suspendeu e iniciou ceftriaxone associado a vancomicina. A ecografia torácica confirmou extensa consolidação à direita e a TC torácica mostrou extensa cavitação e formação de coleções abcedadas. Fez broncofibroscopia que não revelou alterações. Completou 4 semanas de antibioterapia, tendo-se registado evolução favorável. Caso Clínico 2: Criança do sexo feminino de 5 anos, com antecedentes de pneumonia bilateral cerca de 2 meses antes. Tinha PNV cumprido, sem vacina antipneumocócica. Recorreu à Urgência Pediátrica por febre elevada e tosse, com 4 dias de evolução. Apresentava palidez cutânea, polipneia e ferveres crepitantes no hemitórax esquerdo à auscultação pulmonar. A radiografia de tórax mostrou extensa consolidação à esquerda. A avaliação analítica revelou leucocitose com neutrofilia, anemia, PCR aumentada (234,2 mg/L) e a hemocultura foi negativa. Iniciou ampicilina, sem melhoria do quadro. A ecografia torácica mostrou extensa consolidação do lobo inferior esquerdo. Iniciou ceftriaxone e clindamicina e, posteriormente, por persistência da febre, foi adicionada vancomicina. A TC do tórax revelou cavitação e espessamento pleural. Cumpriu 4 semanas de terapêutica antibiótica, com curso clínico favorável. **Comentários /Conclusões** Comentários: Em ambos os casos não foi possível a identificação do agente etiológico responsável; poder-se-á pensar no *S. pneumoniae*, dado ser o agente mais comum e a ausência de vacinação nas duas situações. A hipótese de PN deve ser sempre colocada perante pneumonia com evolução desfavorável, sendo a TC do tórax o exame *gold-standard* para o seu diagnóstico. O tratamento de eleição é conservador e a terapêutica antibiótica deve ser prolongada, não estando bem definida qual a sua duração e quais os antibióticos de eleição. Apesar da gravidade do quadro, tem um prognóstico excelente, com resolução clínica e radiológica, como se constatou nestes dois casos.

PD087 - (14SPP-478) - SINDROME DE PSEUDO-BARTTER COMO MANIFESTAÇÃO INAUGURAL DE FIBROSE QUÍSTICA

Teresa Jacinto¹; Helena Rego¹; Juan Gonçalves¹; Rosário Stone²; Luísa Pereira³

1 - Serviço de Pediatria Hospital Divino Espírito Santo HDES- EPE Ponta Delgada; 2 - Unidade de Nefrologia Pediátrica - Serviço de Pediatria, Hospital Santa Maria, HSM/CHLN- EPE; 3 - Unidade de Pneumologia Pediátrica - Serviço de Pediatria, Hospital Santa Maria, HSM/CHLN- EPE

Introdução/Descrição do Caso: A fibrose quística (FQ) é uma doença multisistémica, caracterizada por doença crónica pulmonar, insuficiência pancreática e aumento da excreção de cloro no suor. Neste contexto, podem ocorrer episódios de perdas excessivas de água e sais pela sudorese, febre ou exposição a ambientes quentes/aquecidos. Caracteristicamente manifestam-se como quadros de desidratação moderada, com hiponatremia, hipocaliemia e alcalose metabólica, com subsequente activação do eixo renina-angiotensina-aldosterona - alterações também típicas do síndrome de Bartter. Apresentamos o caso de uma lactente do sexo feminino, referenciada aos 4 meses de idade por má progressão ponderal (passou de P50 ao nascimento para o P5), prostração, vômitos e sinais de desidratação moderada. Analiticamente, apresentava hiponatremia grave e hipocaliemia moderada, *anion gap* normal, e alcalose metabólica grave. A avaliação do eixo renina-angiotensina-aldosterona mostrava hiperreninemia e hiperaldosteronemia secundárias à perda hídrica e electrolítica. A avaliação da função tubular não revelou alterações, excluindo síndrome de Bartter. A prova de suor foi positiva e documentada homozigotia para a mutação F508del/F508del no teste genético, fazendo-se o diagnóstico de FQ. **Comentários / Conclusões:** O síndrome de Pseudo-Bartter tem uma incidência de 12 a 18% nas crianças com FQ, ocorrendo a maioria dos casos antes do primeiro ano de vida. Perante um pequeno lactente com alterações sugestivas de síndrome de Bartter, a realização do ionograma urinário pode contribuir para a orientação do pensamento clínico para outros diagnósticos, após exclusão de patologia tubular renal, como no presente caso. O diagnóstico precoce é fundamental quer para o início do tratamento específico da sua condição de base, quer para a prevenção das perdas que possam favorecer a recorrência destes episódios.

Palavras-chave: Fibrose quística, alcalose metabólica, síndrome Bartter, hiperaldosteronismo, desidratação

PD088 - (14SPP-518) - INFECÇÕES RESPIRATÓRIAS DE REPETIÇÃO...QUAL A ETIOLOGIA?

Helena Pereira¹; Clara Preto¹; Ana Margarida Costa¹; António Pereira¹; Cristina Cândido¹; Eurico Gaspar¹

1 - CHTMAD - Unidade de Vila Real

Introdução / Descrição do Caso: A presença de infecções respiratórias de repetição deve conduzir a uma investigação etiológica exaustiva, orientada por uma anamnese cuidadosa que permita esclarecer a etiologia subjacente. Estima-se que somente em 10-30% dos casos haja atingimento das vias aéreas inferiores. A aspiração de corpo estranho é um acidente frequente em idade pediátrica, com importante morbi-mortalidade associada. O atraso no seu diagnóstico poderá ter repercussões graves na saúde da criança a curto e a longo prazo. **Descrição do caso:** Criança do sexo feminino, 21 meses, sem antecedentes patológicos de relevo. Cerca de três semanas antes da admissão iniciou infecções respiratórias baixas de repetição (n.º 3), medicadas com amoxicilina + ácido clavulânico e cefuroxime, as quais se mostraram refractárias à terapêutica instituída. Foi observada dois dias antes da admissão, tendo sido diagnosticada pneumonia esquerda e medicado com cefuroxime. No dia de admissão, sob antibioterapia instituída, iniciou febre elevada. Ao exame objectivo apresentava dificuldade respiratória, sem hipoxemia, e diminuição global do murmúrio vesicular no campo pulmonar esquerdo. Analiticamente, apresentava leucocitose (32800 leuc/ul) com fórmula equilibrada e proteína C reactiva de 6,8 mg/dl. A radiografia torácica evidenciou imagem de condensação no hemitórax esquerdo, com hiperinsuflação ipsilateral. Iniciou antibioterapia *ev* com cefotaxime. Após anamnese exaustiva, apurado episódio de possível engasgamento três semanas antes, transitório, auto-limitado e não valorizado pelos pais. Realizou TAC torácica, que revelou “consolidação alveolar na língula, com broncograma aéreo e hiperinsuflação do campo pulmonar direito, por possível obstrução brônquica.” Foi transferida para Hospital nível A1, onde efectuou broncofibroscopia, com exérese de “corpo estranho (provável amêndoa) do brônquio principal esquerdo e observação de sinais inflamatórios exuberantes, verificando-se patência do

brônquio lobar superior e inferior, de onde provinham secreções purulentas”. Manteve antibioterapia, à qual se associou corticoterapia *ev*. Verificou-se melhoria clínica progressiva; foi observada posteriormente em consulta, assintomática e constatando-se resolução radiológica. **Comentários/ Conclusões:** A aspiração de corpo estranho nem sempre é um diagnóstico óbvio, uma vez que nem sempre é observado ou valorizado pelos cuidadores. Estima-se que em 15-20% dos casos seja subdiagnosticado, requerendo elevado grau de suspeição, pelo que a realização de uma história clínica detalhada se revela fundamental. A presença de patologia respiratória concomitante pode funcionar como factor confusional. O atraso no diagnóstico implica um aumento de morbidade, frequência e gravidade das complicações.

Palavras-chave: Infecções respiratórias de repetição, corpo estranho, pneumonia de aspiração

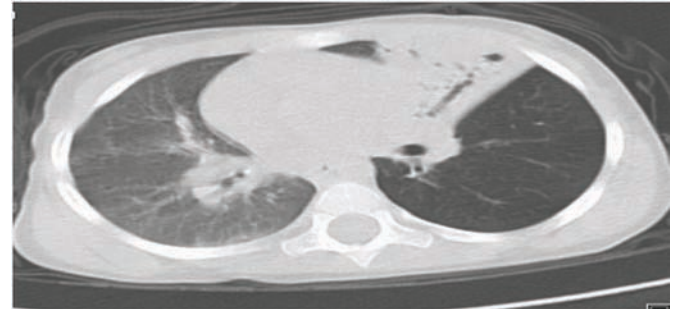


Imagem 1

PD089 - (14SPP-565) - TOSSE CRÓNICA - UM DIAGNÓSTICO INCOMUM

Marta Alves¹; Diana Baptista¹; Armandina Silva¹; António Santos Costa²

1 - Serviço Pediatria Centro Hospitalar Alto Ave - Guimarães; 2 - Serviço Pneumologia Centro Hospitalar Alto Ave - Guimarães

Introdução/Descrição do Caso: A Síndrome do Lobo Médio (SLM) é uma entidade clínica rara caracterizada por atelectasia recorrente ou crónica do lobo médio, podendo também envolver a língula. Há duas formas da doença: obstrutiva e não obstrutiva. A primeira é causada por lesões endobrônquicas ou compressão extrínseca do brônquio lobar médio (BLM). Na segunda não se verifica obstrução do BLM, permanecendo a sua etiologia desconhecida. Apresenta-se o caso de uma criança de 11 anos, sexo feminino, sem antecedentes patológicos pessoais ou familiares relevantes, encaminhada para a consulta de Pediatria por episódios frequentes de tosse produtiva com cerca de um ano de evolução. A tosse não se associava a febre, astenia, sudorese noturna, dispneia, pieira ou toracalgia. Desconhecia perda ponderal. Negava ainda alterações do trânsito intestinal, dor abdominal ou esteatorreia. A doente tinha efectuado 3 ciclos de antibioterapia com fármacos diferentes e terapêutica broncodilatadora, com manutenção da clínica e imagens sobreponíveis nos radiogramas torácicos. A tomografia axial computadorizada (TAC) do tórax confirmou a presença de perda de volume do lobo médio, associada a bronquiectasias e consolidação do restante parênquima. Ao exame objectivo apresentava aspecto emagrecido. À auscultação pulmonar apresentava crepitações no terço médio do hemitórax direito. Crescimento: peso no percentil (P) <5; estatura P 25. Do estudo efectuado salientava-se hemograma e bioquímica sem alterações. Apresentava uma velocidade de sedimentação de 13 mm e proteína C reactiva negativa. Estudo imunológico sem alterações e VIH negativo. Prova de Mantoux negativa, elastase fecal e alfa 1 anti-tripsina normais. Prova de suor negativa. A broncoscopia identificou secreções purulentas que inundavam a árvore brônquica direita, com BLM de calibre conservado e segmentares móveis, permeáveis e livres de lesão. Foi isolada *Pseudomonas aeruginosa* no aspirado brônquico. As provas funcionais respiratórias revelavam volume residual elevado. A doente foi referenciada para Cirurgia Cardioratória, sendo submetida a lobectomia média. A histologia da peça cirúrgica demonstrou bronquiectasias do lobo médio do pulmão direito, confirmando o diagnóstico de SLM. Após intervenção cirúrgica, apresentava melhoria clínica e radiológica. **Comentários/Conclusões:** Este caso demonstra um SLM com evolução crónica, com consequente destruição de parênquima pulmonar e bronquiectasias, o que tornou o tratamento cirúrgico a única opção viável para a resolução clínica. O isolamento de *Pseudomonas* e o atingimento do estado geral da doente são também dados que apontam para a cronicidade

deste processo. Trata-se de um caso menos típico no sentido em que a doente não apresentava antecedentes de asma, pneumonias de repetição ou tuberculose e ainda pelo facto de não ter sido objectivada oclusão/ diminuição do calibre do BLM na broncoscopia. Os autores pretendem com este caso alertar para um diagnóstico pouco comum, com uma evolução crónica e características atípicas.

Palavras-chave: Síndrome lobo médio, Bronquiectasias

PD090 - (14SPP-179) - UM CASO DE PNEUMOTÓRAX ESPONTÂNEO RECIDIVANTE

Ana Azevedo¹; Inês Ferreira²; Sónia Aires¹; Arménia Oliveira¹

1 - Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga; 2 - Centro Hospitalar do Porto

Introdução: O pneumotórax espontâneo tem uma elevada taxa de recorrência, principalmente em doentes com múltiplos fatores de risco. Nestes casos está indicado o tratamento cirúrgico, sendo a técnica de eleição a pleurodese por toracoscopia em detrimento de técnicas mais invasivas como a toracotomia. Caso Clínico: Adolescente do sexo masculino com índice de massa corporal 16.7 kg/m² (Percentil 5, z-score -1.60), não fumador, *pectus carinatum*. História de três internamentos aos 15 anos de idade por pneumotórax à esquerda, submetido a ressecção pleural à esquerda por cirurgia toracoscópica vídeo-assistida (VATS). Manteve seguimento em consulta hospitalar de pediatria, clinicamente bem. Dos exames auxiliares de diagnóstico efetuados de destacar: estudo imuno-alergológico e espirometria sem alterações. Tomografia computadorizada pulmonar realizada com alterações fibróticas residuais bilateralmente. Aos 16 anos, recorre novamente ao Serviço de Urgência por tosse e dor pleurítica à direita com 3 dias de evolução. A radiografia torácica evidenciou pneumotórax à direita. Foi submetido a drenagem torácica subaquática e orientado novamente para Cirurgia Cardiorrástica tendo realizado ressecção pleural direita. Repetida TC torácica revelando a presença de alterações de natureza fibrótica residual bilateralmente. Reinternado aos 18 anos por novo episódio de dor torácica e dificuldade respiratória de início súbito após exercício físico. Início de hábitos tabágicos nos meses anteriores. A radiografia torácica revelou novo pneumotórax marginal de pequeno volume à esquerda. Recuperação clínica favorável com repouso e analgesia. Atualmente com 20 anos, clinicamente bem e sem novos episódios de pneumotórax. **Comentários/Conclusões:** O presente caso clínico representa um doente com múltiplos fatores de risco para pneumotórax espontâneo, nomeadamente sexo masculino, perfil biométrico alto e magro, *pectus carinatum* e hábitos tabágicos. A taxa de recorrência de pneumotórax espontâneo após pleurodese por toracoscopia vídeo-assistida é inferior a 5%. Por sua vez, a toracotomia convencional ou pleurectomia apresentam menores taxas de recorrências, mas dada a maior morbilidade associada, tem vindo a ser preterida em relação à toracoscopia.

Palavras-chave: Pneumotórax espontâneo, Recidiva, Adolescente

PD092 - (14SPP-385) - SIBILÂNCIA RECORRENTE NO LACTENTE - PENSAS EM REFLUXO?

Sofia Peças¹; Virgínia Machado¹; Andreia Mota¹; Vera Viegas¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Setúbal, Hospital de São Bernardo

Introdução: O refluxo gastro-esofágico (RGE) está associado a uma série de alterações respiratórias, desde a tosse crónica até à sibilância ou infecções respiratórias recorrentes. A relação de causa-efeito entre RGE e a patologia respiratória ainda não está completamente demonstrada, mas sabe-se que cerca de 40-50% das crianças com RGE apresentam sintomatologia respiratória. Descrição do caso: Apresentamos o caso clínico de uma criança de 13 meses, sexo feminino, com antecedentes familiares de asma brônquica, e antecedentes pessoais de múltiplos episódios de dificuldade respiratória desde o período neonatal, com necessidade de terapêutica broncodilatadora e, por vezes, de internamento. Os episódios não cursavam com febre e não estavam associados a infecções respiratórias. Nos períodos inter- crise, embora não apresentasse sinais de dificuldade respiratória, mantinha à auscultação pulmonar discretos ferveiros crepitantes em ambos os campos pulmonares. Neste contexto foi referenciada à Consulta de Doenças Respiratórias Infantis, tendo realizado estudo etiológico, do qual se destaca os seguintes exames complementares de diagnóstico: estudo imunoalergológico sem alterações, radiografia de tórax (realizado em período de crise) com hiperinsuflação e infiltrado algodono bilateral; broncofibroscopia, que revelou inflamação da árvore traqueobrônquica e nódulos das cordas vocais,

aspectos favoráveis ao diagnóstico de síndrome aspirativo; pHmetria, que confirmou refluxo gastroesofágico ácido significativo. Confirmado o diagnóstico de RGE foi feito ensino de medidas gerais anti-refluxo e tratamento farmacológico com domperidona. Verificou-se melhoria clínica, com diminuição do número de episódios de dificuldade respiratória, sem necessidade de internamentos nos últimos 7 meses. Actualmente mantém seguimento em Consulta de Doenças Respiratórias Infantis. **Comentários:** O RGE e a sibilância são patologias comuns na infância. Grande parte dos lactentes com RGE apresentam-se como regurgitadores, mas outros sintomas podem também estar presentes, entre eles a sibilância. Este caso clínico ilustra uma situação de sibilância recorrente em lactente com RGE documentado, e reforça a importância da detecção e controlo da patologia de base, para o controlo da sintomatologia respiratória.

Palavras-chave: Sibilância recorrente, refluxo gastro-esofágico

PD093 - (14SPP-184) - GRAVIDEZ NA ADOLESCÊNCIA - QUE REALIDADE?

Marlene Rodrigues¹; Joana Oliveira¹; Sofia Martins²; João Cruz³; Almerinda Pereira⁴; Helena Silva²

1 - Interna de Formação Específica de Pediatria - Hospital de Braga; 2 - Assistente Hospitalar de Pediatria - Hospital de Braga; 3 - Assistente Graduado Sênior de Saúde Pública - Coordenador da Unidade Operativa de Saúde Pública do ACES Cávado I - Braga; 4 - Directora do Serviço de Pediatria - Hospital de Braga

Introdução e Objectivos: De acordo com a Organização Mundial de Saúde a adolescência é uma etapa da vida que decorre entre os 10 e os 19 anos, marcada por transformações físicas, cognitivas e emocionais, por vezes exuberantes. A gravidez na adolescência está associada a superiores riscos de saúde e consequências biopsicossociais para a adolescente e para o Recém-Nascido (RN), assim como para toda a estrutura familiar. As implicações que uma gravidez pode ter nesta faixa etária enfatizam a importância desta temática, pois apenas conhecendo a realidade podemos adoptar medidas para a modificar. Com este estudo pretendeu-se determinar o número de nascimentos, em mulheres com idade entre os 10 e os 19 anos, inclusive, que ocorreram nos anos de 2011 e 2012 num Agrupamento de Centros de Saúde (ACES) da região norte, comparando-o com os objectivos estabelecidos no Plano Nacional de Saúde (PNS). Caracterizar os pais e os RN. **Metodologia:** Realizou-se um estudo observacional, descritivo e transversal, no qual foi analisada a totalidade dos nascimentos em gestantes com idade entre os 10 e os 19 anos. A recolha de dados foi realizada pessoalmente na Unidade Operativa de Saúde Pública do ACES supracitado, utilizando o formulário padronizado pela Conservatória do Registo Civil. As variáveis estudadas incluem a idade, estado civil, nacionalidade, escolaridade, profissão e situação profissional de ambos os progenitores. Nos RN foi caracterizado o sexo, peso e duração da gestação. **Resultados:** Identificaram-se 70 adolescentes, 27 no ano de 2011 e 43 no ano de 2012, com média e moda de 18 e 19 anos, respectivamente. Os RN, filhos de mãe adolescente, constituem 1,6% e 2,8% do total dos 1731 e 1556 nascimentos, declarados no Registo Civil desse concelho, em 2011 e 2012, respectivamente. Verificou-se, à data do parto: estado civil predominante solteiro (>75% em ambos os progenitores) e 70% das mulheres adolescentes na categoria profissionalmente inactiva. Nos homens observou-se percentagem ligeiramente superior de activos relativamente aos inactivos (+4,29%). Detectaram-se baixos índices de escolaridade (20% dos homens com o ensino secundário e 1,43% com ensino superior) e profissões enquadradas em grupos referentes a cargos pouco diferenciados entre os homens profissionalmente activos. Em média, os pais eram 4 anos mais velhos do que as parturientes. Mais de 70% dos progenitores era de nacionalidade portuguesa. Relativamente aos RN, a percentagem de nascimentos pré-termo e baixo peso ao nascer foi de cerca de 8,6%, valor superior ao obtido a nível nacional para a população em geral nos anos de 2011 e 2012 (7,4-7,8% de RN pré-termo e 8,4%-8,5% de RN com baixo peso ao nascer). **Conclusões:** O presente estudo confirmou a tendência decrescente de nascimentos em mulheres adolescentes, no referido ACES, no ano de 2011 (1,6%). Em 2012, apesar do aumento verificado, o resultado obtido (2,8%) está muito próximo do alvo estabelecido pelo actual PNS para a região norte (2,7%), e além disso não ultrapassa o valor nacional alcançado nesse mesmo ano (3,7%). Este estudo permite verificar algumas condições a que se associa um maior risco de gravidez na adolescência, assim como o impacto imediato no RN. Desta forma, mantém-se pertinente a reflexão e adopção de estratégias que visem a redução desta realidade.

Palavras-chave: Adolescência, Gravidez, Nascimentos, Riscos

PD094 - (14SPP-230) - COMPORTAMENTOS AUTO-LESIVOS NÃO SUICIDÁRIOS NA ADOLESCÊNCIA

Ana Teresa Prata¹; Neide Urbano¹; Rita Rapazote¹; Paula Vilariça¹

1 - Centro Hospitalar Lisboa Central

Introdução e Objectivos: O suicídio é a segunda causa externa de morte nos adolescentes em Portugal. Os comportamentos auto-lesivos (CAL) são um fator de risco importante porque ultrapassam a barreira entre a ideação e o ato suicida. Existem vários tipos de CAL na adolescência. A maioria é de natureza impulsiva, precipitados por problemas relacionais e associados a diagnóstico do DSM- IV Eixo I. A importância do efeito de contágio entre adolescentes tem sido estudada, tendo em conta a frequência da partilha social desta vivência. Visto que os adolescentes apresentam elevadas taxas de pensamentos e comportamento auto lesivos, a caracterização dos CAL é essencial na avaliação do risco de suicídio neste grupo. **Objetivos:** Caracterizar uma amostra de adolescentes com CAL da consulta externa de Pedopsiquiatria em termos de dados demográficos, fatores de risco, pedidos de ajuda, tipo de CAL e partilha online. **Metodologia:** Revisão da literatura. Seleção das variáveis. Consulta dos processos clínicos para recolha de dados. Tratamento estatístico (SPSS). **Resultados:** A amostra é maioritariamente do sexo feminino, idade inferior a 15 anos, proveniente de família reconstruída. O diagnóstico depressão é o mais frequente nos adolescentes e progenitores. Traços de personalidade tipo B são comuns. As automutilações são principalmente cortes auto-infligidos como forma de alívio, premeditadas, desencadeadas por problemas familiares, sem pedido de ajuda associado. Geralmente o tempo que decorreu desde o início dos CAL e a primeira consulta foi superior a 6 meses. É comum a exposição actual ou anterior a CAL. **Conclusões** O perfil do adolescente com CAL na consulta externa de Pedopsiquiatria é uma rapariga com menos de 15 anos, de família reconstruída, com perturbação depressiva e personalidade tipo B, com cortes auto-infligidos, com intuito de alívio, desencadeados por problemas ou conflitos familiares. A referência à consulta é da iniciativa da família e não corresponde a um pedido do próprio.

Palavras-chave: adolescência, comportamentos auto-lesivos não suicidários, pedopsiquiatria

PD095 - (14SPP-328) - ALCOOLISMO NA ADOLESCÊNCIA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Filipa Almeida¹; Cláudia Melo¹; Ana Raquel Moreira¹; Felisbela Rocha¹; Paula Fonseca¹

1 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Médio Ave - Unidade de Famalicão

Introdução/Descrição do Caso: O padrão de consumo de álcool na adolescência tem-se alterado, verificando-se o aumento da prevalência da ingestão de álcool num curto espaço de tempo. Este fenómeno denomina-se de *binge drinking* (no sexo masculino, define-se por consumo de 5 ou mais bebidas numa única ocasião). O consumo de álcool na adolescência surge intimamente ligado a comportamentos de risco e acidentes, no entanto a presença deste fenómeno pode ter outras repercussões de ordem médica nomeadamente esteatose hepática, hepatite, pancreatite aguda, entre outros. O caso refere-se a um adolescente de 17 anos do sexo masculino, previamente saudável, que foi referenciado do serviço de urgência (SU) à consulta de Adolescentes após episódio de intoxicação alcoólica aguda (alcoolemia de 1,88g/dL) e consumo concomitante de cannabinóides. Frequentava o 12º ano de escolaridade com bom rendimento escolar e boa relação com os colegas. Referia consumo de bebidas alcoólicas desde os 13 anos de idade de forma regular (quinzenal) com aumento progressivo da frequência (semanal); referência a *binge drinking* no último ano, sobretudo ao fim de semana e com os amigos. No último ano, referência a mais de 6 episódios de embriaguez sem necessidade de recurso ao SU, com os colegas da escola. Associadamente referia consumo de outras substâncias psicoativas (cannabinóides) em 3 episódios prévios à vinda ao SU. Negava atividade sexual prévia ou outros comportamentos de risco. Efetuado questionário CRAFFT (nível 3) que revelou risco significativo de abuso de álcool. Ao exame físico apresentava bordo hepático palpável cerca de 1,5 cm abaixo do rebordo costal, sem outras alterações. Na consulta o adolescente foi sensibilizado para o risco dos consumos com indicação para suspender o consumo de álcool e foi pedido estudo analítico e ecográfico. Analiticamente apresentava hipertrigliceridemia (168mg/dL) com restante estudo normal (hemograma, perfil lipídico, função renal e hepática). A ecografia abdominal revelou esteatose hepática moderada. O adolescente suspendeu o consumo de álcool e outras substâncias e foi reavaliado após 6 meses com controlo analítico e ecográfico. Seis meses depois,

o adolescente mantinha absentismo alcoólico e de outras drogas observando-se melhoria analítica (triglicérides - 155mg/dL) e ecográfica. **Comentários/Conclusões:** O uso e abuso de substâncias psicoativas pelos adolescentes tem vindo a aumentar. O álcool é uma das drogas mais consumidas pelos adolescentes e com consequências graves imediatas como os acidentes, a violência, e os comportamentos de risco. O álcool é também responsável por patologia orgânica que pode ser revertida com a cessação atempada destes hábitos. Nesse sentido, as intervenções educativas precoces com sensibilização dos adolescentes para esta problemática é essencial, motivo pelo qual estes adolescentes são considerados de risco e a sua orientação para consulta é obrigatória.

Palavras-chave: Binge drinking, hipertrigliceridemia, esteatose hepática, adolescência

PD096 - (14SPP-549) - APLICABILIDADE DO PERFIL DE SAÚDE DO UTENTE ADOLESCENTE (PSUA) NA AVALIAÇÃO DO RISCO EM ADOLESCENTES

Alexandra Luz¹; Cláudia Arriaga¹; Mª dos Anjos Dixe²; Pedro Gaspar²; Pascoal Moleiro¹

1 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Leiria Pombal; 2 - Escola Superior de Saúde de Leiria, Instituto Politécnico de Leiria

Introdução e Objectivos: A adolescência é tradicionalmente uma etapa do desenvolvimento em que existe exposição a comportamentos de risco, pelo que esta abordagem é mandatória na avaliação do adolescente. Os autores procuraram determinar a relação entre o Perfil de Saúde do Utente Adolescente (PSUA) e variáveis sociodemográficas, clínicas e o risco no adolescente. **Metodologia:** Estudo quantitativo, transversal em amostra acidental de adolescentes que frequentam Consulta de Medicina do Adolescente em escola do Centro de Portugal e responderam a questionário constituído por dados sociodemográficos, escolares, estado de saúde e a escala de PSUA. Esta escala apresenta 17 itens dicotómicos (sim/não) agrupados em 4 fatores, “Motivação para a Consulta”; “Componente Físico”, “Componente Psicológica” e “Imagem Corporal”. O PSUA apresenta valores que variam numa escala entre 0 e 1, correspondendo o 1 ao perfil mais saudável e o 0 ao perfil menos saudável. **Resultados:** Obtiveram-se 286 questionários (49% de adolescentes do sexo feminino e média total de idade de 12,3 anos; DP=1,7). O PSUA total da amostra foi de 0,73 (DP 0,19). Analisando por fatores, verificou-se ser no “Componente Físico” a pontuação mais elevada encontrada (0,84; DP 0,20), indiciando ser nesta área que se encontram o menor número de queixas. Em média os adolescentes do sexo masculino têm valores mais elevados de PSUA (M=0,76;DP=0,18 versus M=0,69;DP=0,20), sendo esta diferença estatisticamente significativa. Os rapazes pontuam mais em todos os fatores menos na “Motivação para a Consulta”, sendo esta diferença mais significativa no fator 4 “Imagem Corporal” (M=0,78;DP=0,42 versus raparigas M=0,53;DP=0,50), corroborando a ideia das raparigas apresentarem uma pior imagem corporal. Afirmaram estar a fazer dieta 6,3% dos adolescentes, pontuando estes mais baixo no total de PSUA, mas em particular no fator “Imagem Corporal” (M=0,50;DP=0,42 versus M=0,75;DP=0,35), com p=0,005. Admitiram saltar refeições 23,3%, sendo que estes apresentaram um valor igualmente mais baixo no PSUA total (M=0,62; DP 0,22 versus M=0,76; DP 0,17). Em relação a comportamentos de experimentação, 46% referiram já ter experimentado bebidas alcoólicas, não apresentando diferenças estatisticamente significativas no PSUA total relativamente aos que nunca experimentaram. Isto é igualmente verdade para os 17,8% que já tinham experimentado tabaco. **Conclusões** O PSUA é um instrumento útil na prática clínica, uma vez que nos permite identificar adolescentes com perfil menos saudável para o total da escala e em cada um dos fatores. O PSUA permitiu igualmente diferenciar os adolescentes que apresentavam comportamentos de risco alimentar.

Palavras-chave: Risco, PSUA, Adolescente

PD097 - (14SPP-238) - PORQUE PROCURAM OS ADOLESCENTES OS SERVIÇOS DE SAÚDE?

Catarina Neves¹; Nádja Brito²; Lurdes Moura²

1 - Hospital Pediátrico Carmona da Mota, CHUC, EPE, Coimbra; 2 - Hospital Distrital da Figueira do Foz, EPE

Introdução: Segundo a Convenção das Nações Unidas sobre os Direitos das Crianças, a criança é definida como todo o ser humano com menos de 18 anos. Assim, para assegurar a uniformidade da idade de atendimento à criança e adolescente em todo o país, foi legislado em Portugal, em Junho de 2010, o alargamento do atendimento pediátrico até aos 17 anos 364 dias. Tal não aconteceu em

todas as instituições por diversas condicionantes, sendo no nosso hospital um objetivo a muito curto prazo. O atendimento a adolescentes implica um aumento do movimento assistencial, o contacto com novas patologias e diferentes abordagens conforme as especificidades deste grupo etário. **Objetivo:** Caracterizar a população de adolescentes entre os 15 e 17 anos que ainda é da responsabilidade de especialidades de adultos na nossa instituição. **Métodos:** Estudo retrospectivo analítico dos episódios de urgência, internamento e consulta externa dos adolescentes com idade compreendida entre os 15 e os 17 anos num Hospital de nível 2 no ano de 2012. Análise das seguintes variáveis: idade, sexo, diagnóstico principal, especialidade responsável pelo doente e destino (no caso da urgência). **Resultados:** Em 2012 verificaram-se 1654 episódios de urgência de adolescentes na faixa etária analisada, correspondendo a 2,3% do total de urgências e a um aumento previsível de 8,5% de urgências pediátricas, 55% eram do sexo feminino, com idade média de 16 anos. Destes 64% foram observados por especialidades médicas, 13% pela Cirurgia e 23% pelo Ortopedia. Os principais motivos de urgência foram dor musculoesquelética (27%), vômitos/diarreia (8%), odinofagia (7%) e dor abdominal (7%). No sexo masculino de destacar também feridas em 5% e no sexo feminino as infeções do trato urinário em 3% dos casos. A maioria dos doentes teve alta para o domicílio (91%). Houve necessidade de internamento em 11 casos (0,7%) e de transferência para outro hospital em 29 casos (1,7%), por motivos do foro ginecológico/obstétrico (metrorragias, gravidez, trabalho de parto) ou psiquiátrico (autoagressões, intoxicações medicamentosas ou alucinações). Neste período ocorreu um óbito por suicídio. Foram internados 30 adolescentes, 20 do sexo masculino, idade média de 16,2 anos, correspondendo a um aumento previsível de 6,4% do número de internamentos pediátricos. A maioria foi internada nas especialidades cirúrgicas (12 pela Ortopedia, 12 pela Cirurgia e 3 pela Otorrinolaringologia), sendo os diagnósticos mais frequentes condromalacia da rótula, cisto pilonidal e apendicite, e 3 jovens nas especialidades médicas (asma/pneumonia, pneumotórax espontâneo e miocardite). No mesmo período foram seguidos em Consulta Externa 652 adolescentes na faixa etária referida, 52% do sexo feminino e média de idades de 15,9 anos. Foram observados em Consultas de Ortopedia (12%), Pediatria (11%), Dermatologia (10%), Psicologia (8%), Otorrinolaringologia (7%) e Pedopsiquiatria (7%). **Conclusões:** A maioria dos adolescentes recorre à urgência por queixas médicas semelhantes às faixas etárias mais novas, mas foi notado um acréscimo nos internamentos por patologia cirúrgica. Em termos de consulta externa para além da patologia médico-cirúrgica salienta-se a necessidade acrescida de apoio das áreas da Pedopsiquiatria e Psicologia. Assim, é imprescindível a adaptação de espaços físicos e a formação de todos os profissionais de saúde para esta nova realidade.

Palavras-chave: Adolescentes, Serviços de saúde, Urgência, Internamento, Consulta

PD098 - (14SPP-451) - MUTTO PARA ALÉM DE UMA SÍNCOPE...

Helena Ferreira¹; Carla Ferreira¹; Carla Laranjeira¹; Liliana Macedo¹
1 - Centro Hospitalar do Alto Ave Guimarães

Introdução: A canábis é uma das drogas mais consumidas entre os adolescentes. O seu principal constituinte psicoativo - delta-9-tetrahydrocannabinol - liga-se aos receptores cerebrais, predominantes no lobo frontal, sendo responsável pelos efeitos adversos na memória e pelos sintomas psicóticos. O seu consumo, mesmo que esporádico, pode originar alterações cognitivas que se traduzem por alterações no eletroencefalograma (EEG). Caso-clínico: Adolescente do sexo masculino, 15 anos, com antecedentes de doença de Kawasaki sem atingimento cardíaco. Trazido ao serviço de urgência (SU) por episódio de síncope resultando numa queda da própria altura. Sem perda de continência dos esfíncteres ou mordedura da língua. Sem informação acerca da existência de retroversão ocular, movimentos involuntários ou cianose perioral. Sem pródomos. Após recuperação do estado de consciência ficou assintomático. Negava consumos de drogas ilícitas. No SU estava consciente, orientado e hemodinamicamente estável, sem alterações no exame objetivo. O estudo analítico (hemograma, função renal, ionograma, glicose) não revelou alterações. O eletrocardiograma e a tomografia computadorizada cerebral foram normais. A pesquisa de drogas na urina foi positiva para canabinóides. Posteriormente, na avaliação de consumos de drogas, revelou ter experimentado canábis imediatamente antes da síncope, negando outros consumos atuais ou passados. Durante o internamento sem novos episódios de perda de consciência. Realizou EEG que revelou atividade de base lenta e excessiva atividade beta, compatível com encefalopatia tóxica-metabólica. **Discussão:** Este caso salienta a importância do consumo de drogas ilícitas como causa de síncope ou alteração de consciência, pelo que a pesquisa de drogas pode ser útil. Demonstra que no SU nem sempre é

possível uma anamnese detalhada que assegure a privacidade e a confidencialidade necessária para a avaliação *HEEADSSSSS* (home, education, eating, drugs, sleep, sexuality, suicide, security, support). Confirmou-se que o consumo esporádico de canabinóides pode manifestar-se no EEG. Com esta descrição clínica pretende-se reforçar a necessidade de averiguar os consumos de drogas na entrevista clínica com o adolescente, assim como, a importância de informar os jovens acerca dos efeitos nefastos, a curto e a longo prazo, em termos de função cerebral.

Palavras-chave: Síncope, Canábis, Eletroencefalograma

PD099 - (14SPP-338) - NUNCA CONFIAR NAS APARÊNCIAS: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO DE DOR ABDOMINAL

Carolina Lima Faria¹; Manuela Ferreira²; Maria Manuel Torrão²; Paula Fonseca³

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Médio Ave; 2 - Serviço de Ginecologia-Obstetrícia, Centro Hospitalar do Médio Ave; 3 - Consulta de Pediatria Adolescentes, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Médio Ave

Introdução: A maioria das massas ováricas na adolescência são quistos fisiológicos. O tipo predominante de tumor ovárico tem origem em células germinativas, estimando-se que os tumores epiteliais atinjam 3,8:1000000 adolescentes. **Descrição do caso:** Descreve-se o caso clínico de uma adolescente de 15 anos, com antecedentes de obesidade. Apresentava uma história de dor abdominal no flanco e fossa ilíaca direitos com 4 semanas de evolução, de caráter recidivante, associada a obstipação. Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por vários episódios de dor abdominal aguda. Foi realizada radiografia abdominal simples, que revelou distensão cólica e preenchimento das ansas intestinais por fezes. Verificou-se melhoria clínica após realização de enema, tendo tido alta medicada com laxante osmótico e orientada para consulta externa de Adolescentes. Regressou ao SU por agravamento da dor abdominal, com despertar noturno, referindo ainda leucorreia inespecífica. Encontrava-se no 19º dia do ciclo menstrual, sendo os interlúnios de 28 dias. Ao exame objetivo evidenciou-se dor intensa à palpação da fossa ilíaca direita, sem defesa e formação palpável no fundo de saco de Douglas, dolorosa ao toque. Nas quatro horas seguintes manteve dor localizada e iniciou náuseas. Foi diagnosticada formação quística anexial direita, com 10 cm de diâmetro, por ecografia, confirmada por TC. A laparotomia exploradora revelou um quisto ovárico hemorrágico com sinais de torção e áreas necrohemorrágicas no parênquima ovárico adjacente. Foi submetida a salpingo-ooforectomia direita, com resolução do quadro clínico. A histologia diagnosticou um tumor ovárico benigno classificado como cistadenoma seroso. **Discussão:** Na adolescência, a dor abdominal é dos motivos mais frequentes de procura recorrente dos cuidados de saúde. No caso descrito, a dor abdominal foi inicialmente atribuída a uma obstipação funcional, associada a um regime alimentar pobre em fibras solúveis e água. Todavia, a dor abdominal recidivante e a obstipação encontrar-se-iam provavelmente relacionadas com o crescimento do tumor ovárico com compressão colorretal. Foi provado que a velocidade de crescimento dos cistadenomas serosos pode ser rápida, estando descritos casos de duplicação de tamanho em 2 semanas. A torção ovárica provocada pelo tumor desencadeou uma dor intensa de início súbito, associada a náuseas. Numa adolescente do sexo feminino, perante uma dor abdominal unilateral intensa nos quadrantes inferiores deve ser equacionado este diagnóstico.

Palavras-chave: Adolescente, dor abdominal, tumor do ovário

PD100 - (14SPP-352) - FRATURAS CRANIANAS E PRÁTICA DESPORTIVA NA ADOLESCÊNCIA - A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Tânia Moreira¹; Teresa Castro²; Herédio Sousa³; Mário Matos⁴; Maria do Carmo Pinto¹

1 - Unidade de Adolescentes, Hospital Dona Estefânia, CHLC, Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Espírito Santo de Évora; 3 - Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital Dona Estefânia, CHLC, Lisboa; 4 - Serviço de Neurocirurgia, Hospital Dona Estefânia, CHLC, Lisboa

Introdução / Descrição do Caso: As principais causas de morbi-mortalidade nos adolescentes resultam dos comportamentos de risco. Das lesões associadas ao desporto, 20% são fraturas. Em Portugal, o futebol é o desporto mais praticado e globalmente mais associado a fraturas. Entre as actividades desportivas emergentes, destaca-se o parkour, onde os movimentos tipo saltos e escaladas configuram risco de quedas e fraturas. Embora não sejam frequentes, os traumatismos cranioencefálicos com fratura craniana assumem especial importância pela gravidade das lesões e potenciais complicações. Descrevem-se dois casos

de adolescentes de 17 anos, do sexo masculino. Caso 1 - atleta de futebol federado, com traumatismo cranioencefálico (TCE), após queda durante o jogo, sem perda de conhecimento, com otorragia. Ao exame objectivo - Glasgow 15, ouvido direito (OD) com membrana timpânica (MT) íntegra com hemotímpano, laceração do canal auditivo externo e ausência de sinais de paresia facial. A tomografia computadorizada (TC) cranioencefálica (CE) revelou foco de contusão temporal direito, fratura linear parietal direita, fratura do rochedo e da escama temporal à direita e pneumoencefalia. Às 48h, iniciou hipoacusia homolateral direita, seguido de paresia facial periférica direita, grau III/VI, sinal de Bell positivo. A TC-CE documentou aumento do componente edematoso dos focos de contusão e a TC-OD revelou vários traços de fratura do temporal direito. Iniciou amoxicilina-ácido clavulânico e prednisolona oral, ofloxacina tópica e fisioterapia. Teve alta ao 15º dia com melhoria imagiológica. Com recuperação completa da paresia facial e avaliação audiológica normal, um mês depois. Caso 2 - praticante de parkour, vítima de queda de 3 metros de altura, resultando TCE com perda de conhecimento, vômitos e amnesia para o acontecimento. À admissão, jovem muito queixoso, com cefaleias parieto-occipitais e náuseas, Glasgow 15, sem outras alterações. A TC-CE revelou fratura do occipital, temporal e côndilo direitos, contusão hemorrágica/edematosa fronto-basal esquerda com efeito de massa local. No internamento, manteve vômitos 48 horas, iniciou hipoacusia, dorsalgia ao movimento e anosmia. Avaliação ORL-OD com MT íntegra, hemotímpano em reabsorção e testes audiológicos normais. A TC de controlo revelou evolução favorável do foco de contusão, sem efeito de massa. Teve alta melhorado, mantendo apenas anosmia. **Comentários / Conclusões:** As fraturas basílares apresentam um espectro clínico variado, incluindo sinais e sintomas, tais como náuseas, vômitos, hemotímpano e cefaleias e complicações do tipo perda da acuidade auditiva, em cerca de metade dos doentes, lesão de pares cranianos, em particular do VII par, na fratura temporal e complicações a longo prazo, como meningite. Após o diagnóstico, impõe-se a abordagem multidisciplinar, que inclui Neurocirurgia e Otorrinolaringologia, com internamento hospitalar para vigilância. A antibioterapia é controversa. A TC é o exame de eleição para o diagnóstico e monitorização das lesões, não sendo, contudo, desprezível a dose de radiação e os seus potenciais riscos no futuro. Assim, a prática desportiva, sendo benéfica para o desenvolvimento adequado do adolescente, pode acarretar lesões com potencial gravidade, daí a importância da prevenção e utilização de equipamento de protecção.

Palavras-chave: Traumatismo cranioencefálico, Desporto, Adolescência

PD101 - (14SPP-480) - OS NOSSOS ADOLESCENTES: O QUE SÃO E COMO SÃO?

Ana Gomes da Silva¹; Inês Marques¹; Ana Tomé²; Maria Goretti Silva³; Sérgio Neves¹
1 - Centro Hospitalar Barreiro-Montijo; 2 - Centro de Saúde do Montijo; 3 - Centro de Saúde de Sete Rios

Introdução e Objectivos: A adolescência é a fase da vida entre os 10 e os 19 anos. É um marco na aquisição de autonomia e identidade, de pensamento abstrato e desempenho de novos papéis. Não é contínua, uniforme ou síncrona, e é no seio dessas diferenças que surgem as dificuldades e problemas. Só ao aprofundar o conhecimento sobre os adolescentes adequaremos as nossas atitudes e abordagens às suas necessidades. O presente trabalho teve como objetivo caracterizar e comparar uma população de adolescentes em duas fases distintas (9º e 12º anos) e de diferente origem geográfica (Lisboa e Montijo) no que se refere a autoconhecimento, relações interpessoais, comportamentos de risco e objetivos de vida.

Metodologia: Estudo observacional descritivo, através de um inquérito por questionário de autorresposta, à população supracitada, no ano letivo 2012/13.

Resultados: Responderam ao questionário 195 adolescentes com uma idade média de 15,73±1,66 anos, uma distribuição equitativa por género, sendo 60% do Montijo e estando 82% no 9º ano. A maioria gosta de si como é e mais de ½ consideram-se pessoas de confiança. Apesar disso, 20% referem tristeza, solidão e anedonia na última semana. Dos inquiridos, 43% sentem como insuficiente o tempo que os pais lhes dedicam, 6% não se sentem seguros em casa e 4% recusaram-se a responder, sendo significativamente maior no Montijo esta sensação de insegurança (p<0,05). A principal figura de referência é a mãe que é a pessoa em quem mais confiam e aquela a quem recorrem se problemas. Apesar disso, os subgrupos do 12º ano e de Lisboa confiam e recorrem mais aos pais em oposição aos do 9º e do Montijo, que se voltam para a família (p<0,05). 60% recorrem a um profissional de saúde quando “algo não está bem”. A maioria tem pelo menos um amigo de confiança e 65% afirmam fazer

amigos com facilidade. Contudo, é com facilidade que 69% perdem a confiança nestes. O subgrupo do 12º ano admite ser mais difícil fazer amigos e confia mais naqueles a que assim chama, face ao do 9º ano (p<0,05). Em relação à pressão dos pares, 9% sentem-se pressionados pelos amigos a fazer coisas com as quais não concordam e 13% cedem à pressão do namorado/a para fazer coisas para as quais não se sentem preparados. Relativamente a comportamentos de risco, 58% saem à noite (14% destes > 4 vezes/semana), 24% têm hábitos tabágicos e 10% etanólicos, 21% admite experimentação de drogas (7% consumo regular). Dos inquiridos ½ considera as redes sociais seguras referindo, contudo, que os amigos virtuais não são tão confiáveis (88%) e negando fornecer informação pessoal (85%). A escola é tida como um lugar seguro para ½ dos inquiridos e 89% afirma ter uma boa relação com os professores. Quanto aos projectos para o futuro, 58% dos inquiridos pretendem ir para a faculdade, 21% querem ir trabalhar e 10% não sabem. **Conclusões:** Com o presente trabalho verificou-se que, apesar de aparentarem segurança e felicidade, os adolescentes admitem fraquezas, solidão e necessidade de ajuda, serem influenciáveis e precisarem de figuras de referência e de mais tempo com os pais. Mais, apesar da noção de que os adolescentes evitam os serviços de saúde, a maioria assume recorrer a um profissional de saúde não só quando está doente mas também quando “algo não está bem”. Conhecendo um bocadinho melhor esta população podemos planear estratégias de intervenção com vista à prevenção da doença/comportamentos de risco e promoção da saúde/estilos de vida saudáveis.

Palavras-chave: Adolescentes, estilos de vida, afectos, comportamentos de risco

PD102 - (14SPP-532) - PERICARDITE OU PERTURBAÇÃO DE SOMATIZAÇÃO? - ARTICULAÇÃO ENTRE PEDIATRIA E PEDOPSIQUIATRIA DE LIGAÇÃO NA ABORDAGEM DE UM CASO CLÍNICO.

Salomé Santos Silva¹; Volker Dieudonné¹

1 - Serviço de Psiquiatria e Saúde Mental da Infância e Adolescência (Diretora: Dra. Georgina Maia), Hospital de S. Francisco Xavier – Centro Hospitalar Lisboa Ocidental – EPE.

Introdução / Descrição do Caso: As perturbações somatoformes (PS) caracterizam-se por sintomas sugestivos de uma condição médica, no entanto, esta não é encontrada ou não os justifica inteiramente. A sua prevalência na população pediátrica é elevada, com 10% dos adolescentes com sintomas. 1 Fatores de risco, como ambiente familiar disfuncional, vinculação insegura, psicopatologia parental ou experiências traumáticas, são identificados em 73.4% dos casos. 2 As PS são um desafio para os pediatras, especialistas que efetuam a avaliação de crianças com queixas de dor abdominal, dor torácica ou cefaleias. Os pediatras confrontam-se com o receio de falhar no diagnóstico de uma patologia orgânica e com a dificuldade de comunicar aos cuidadores que os sintomas têm como causa primária uma perturbação mental. 1 Este desafio intensifica-se quando existem antecedentes de patologia orgânica, cujo agravamento poderia justificar os sintomas. Apresenta-se um caso clínico de uma adolescente, com antecedentes de patologia cardíaca, internada por precordialgias e suspeita de pericardite, para a qual foi pedida observação por pedopsiquiatria de ligação. J., sexo feminino, 10 anos e 8 meses, 5º ano, agregado familiar: mãe, padrasto e meio-irmão com 6 anos. A.P.: anomalia da artéria coronária esquerda intervençionada, insuficiência mitral ligeira e pericardite medicada e resolvida ecograficamente. Internada a 27/3/2009 por precordialgias recorrentes, com 3 meses de evolução, para esclarecimento etiológico. No 4º dia, é pedida observação por pedopsiquiatria de ligação por suspeita de somatização, após investigação inconclusiva. Nesta observação a J. apresentava humor estável, discurso espontâneo, referindo boa evolução e melhoria dos sintomas e demonstrando agrado pelo tratamento recebido. Após discussão do caso entre pediatria e pedopsiquiatria, foi decidida alta, mantendo o acompanhamento em cardiologia pediátrica e iniciando seguimento em pedopsiquiatria. A 12/05/2009, a 1ª Consulta foi desmarcada por novo internamento por precordialgias, tendo sido colocada a hipótese de diagnóstico de pericardite recidivante. Realizou-se consulta a 15/06/2009, apurando-se na história: parto complicadp e internamento de 48 dias, separação dos pais da J. no 1º ano de vida, dificuldades em adormecer no 1º ano de vida, insegurança materna, tia materna como cuidadora desde os primeiros meses até aos 6 anos, ausência de amigos preferenciais e contacto esporádico com o pai. Ao longo do seguimento observou-se fragilidade psicoafectiva, avidez no contacto, comportamentos apelativos, suporte familiar reduzido e reaparecimento da sintomatologia descrita aquando de conflitos

intrafamiliares, bem como tremores, lipotímia e sensação de falta de ar. Manteve-se a articulação com o cardiologista assistente que transmitiu ausência de alterações na vigilância efetuada. **Comentários / Conclusões:** Conclui-se que a articulação possibilitou uma abordagem multidisciplinar de um caso complexo de perturbação de somatização, em que existia patologia orgânica, mas a componente psicossomática tornou-se preponderante ao longo do tempo. A articulação precoce e a disponibilidade dos especialistas permitiu: uma avaliação de fatores psicossociais, o diagnóstico correto e holístico e uma intervenção dirigida aos sintomas psicossomáticos sem descurar a vigilância cardiológica. Sendo possível uma maior estabilidade clínica, com uma melhoria nas interações familiares, impediram-se mais internamentos, com todas as repercussões ao nível familiar e dos recursos médicos.

Palavras-chave: Somatização, Pericardite, Pedopsiquiatria de Ligação

PD103 - (14SPP-553) - METILFENIDATO: FRONTEIRA TÊNUE ENTRE FÁRMACO E DROGA ILÍCITA

Sandra Pereira¹; Armanda Passas¹; Carmen Silva¹; Margarida Tavares¹; Alda Mira Coelho¹; Almeida Santos¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João

Introdução/Descrição do Caso: A Perturbação de Hiperactividade com Défice de Atenção (PHDA) é uma das doenças psiquiátricas mais comuns na idade pediátrica. Paralelamente ao aumento do tratamento com psicoestimulantes, dos quais o Metilfenidato (MFD) é um dos mais prescritos, tem aumentado também o uso ilícito desta terapêutica nas últimas duas décadas. Caso Clínico: Adolescente de 17 anos recorreu ao Serviço de Urgência (SU) após ingestão de MFD em dose superior à habitual, na tentativa de prolongar a sua concentração no estudo. Fez a dose habitual de MFD de libertação prolongada pela manhã e, no final do dia, tomou mais 1,5 comprimidos de MFD de libertação imediata (dose total diária 84 mg), para conseguir terminar um trabalho escolar. Após ingestão, iniciou quadro clínico de palpitações, trémulo e dor torácica, que motivaram a sua ida ao SU. Aquando da observação, estava hemodinamicamente estável e assintomática, com Escala Coma de Glasgow de 15 e electrocardiograma normal, pelo que não efectuou tratamento. Teve alta orientada para o Pedopsiquiatra assistente. **Comentários / Conclusões** Os adolescentes podem ser atraídos pelos efeitos estimulantes do MFD, nomeadamente aumento da concentração, euforia e supressão do apetite. Quando comparado com drogas ilícitas, é relativamente barato, menos estigmatizante e, na maioria dos casos, obtido através de familiares ou colegas que têm uma prescrição médica. O caso clínico apresentado ilustra a realidade do uso ilícito de MFD, neste caso por escalada da dose, para melhorar a performance académica, o principal motivo do uso ilícito de MFD entre os adolescentes. A adolescente, estudante e sob terapêutica com MFD, insere-se nos grupos de risco descritos na literatura. O principal desafio nesta problemática consiste na prevenção, alertando para os efeitos secundários que são significativos e, muitas vezes, ignorados em prol dos possíveis benefícios cognitivos relatados pelos estudantes. Assim, o uso ilícito de MFD é um tema actual e relevante, que envolve não só os adolescentes, como os pais, a instituição de ensino e os médicos assistentes, sendo crucial investir na informação e em estudos epidemiológicos para desenvolver programas de prevenção efectivos.

Palavras-chave: Perturbação de Hiperactividade com Défice de Atenção, Metilfenidato, Uso ilícito

PD104 - (14SPP-66) - GASTROENTERITE AGUDA... APENAS O LEVANTAR DO VÉU

Susana Lopes¹; Filipa Almeida¹; Alexandra Fernandes¹; Cláudia Fontes²; Sandra Santos³; Paula Fonseca¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Médio Ave E.P.E.; 2 - Consulta de Pedopsiquiatria, Centro Hospitalar do Médio Ave E.P.E.; 3 - Consulta de Psicologia, Centro Hospitalar do Médio Ave E.P.E.

Introdução: A adolescência é caracteristicamente um período de transformações bio-psico-sociais, onde a alteração da percepção da imagem corporal é comum. As perturbações do Comportamento Alimentar (PCA) na adolescência não são incomuns. Caso Clínico: Adolescente do sexo feminino de 16 anos sem antecedentes relevantes conhecidos, admitida no SU por vômitos e diarreia, compatíveis com gastroenterite aguda. Sem evidência de perda ponderal (peso 55.5Kg, P50-75). Ao exame físico, observadas lesões lineares cortantes

em diferentes estadios de cicatrização na face extensora dos antebraços, que a adolescente negou tratarem-se de lesões autoinfligidas. Após entrevista clínica, foi objetivada dieta restritiva marcada e exercício físico compulsivo e negados comportamentos purgatórios ou distorção da imagem corporal. Por suspeita de PCA, orientou-se para consulta de Adolescentes (CA). Na CA, foram admitidos comportamentos purgatórios e de auto-mutilação, perda de 20Kg em 2 anos, amenorreia secundária e insónia inicial. Apresentava ainda baixa auto-estima e distorção da imagem corporal, não reconhecendo, contudo, necessidade de intervenção. Da história socio-familiar, a destacar antecedentes de abuso físico e sexual e mãe com doença bipolar. Não apresentava alterações analíticas ou no electrocardiograma. Por agravamento dos comportamentos de auto-mutilação, recusa alimentar quase total, nova perda ponderal e ideação suicida, foi observada no SU de Pedopsiquiatria, recusando internamento, tendo sido medicada com fluoxetina, que não cumpriu, mantendo os comportamentos já citados e negação do problema. Foi orientada para a consulta de Pedopsiquiatria e Psicologia e feita notificação do caso ao serviço social e CPCJ. Na última CA, 6 meses após o diagnóstico, mantinha negação do problema e comportamentos supracitados, embora sem perda ponderal relevante. **Comentários finais:** As PCA com peso normal exigem um ainda maior grau de suspeição e cada admissão nos serviços de saúde é uma oportunidade para o seu diagnóstico. As PCA necessitam de uma avaliação clínica e tratamento focados nas características biológicas e psico-sociais através de uma abordagem multidisciplinar. A par desta abordagem, o reconhecimento do problema pelo doente é um passo fundamental para o sucesso terapêutico.

Palavras-chave: perturbação do comportamento alimentar, auto-mutilação, adolescente

PD105 - (14SPP-83) - AUTOMUTILAÇÃO NA CONSULTA DE ADOLESCENTES ... UM DESAFIO PARA O PEDIATRA

Filipa Almeida¹; Susana Lopes¹; Alexandra Fernandes¹; Filipe Oliveira¹; Cláudia Fontes²; Paula Fonseca¹

1 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Médio Ave - Unidade de Famalicão; 2 - Consulta de Pedopsiquiatria do Centro Hospitalar do Médio Ave - Unidade de Famalicão

Introdução/Descrição do Caso: A automutilação define-se como lesões autoinfligidas de forma deliberada mas sem intenção de suicídio. Inicia-se tipicamente na adolescência e em alguns casos podem apresentar caráter recidivante e/ou continuado e com gravidade crescente. Estudos sugerem que estes indivíduos apresentam maior risco para ideação suicida em qualquer altura da vida. Os autores descrevem uma série de casos clínicos de adolescentes com comportamentos de automutilação observados na consulta de Adolescentes. Num período de 3 meses foram observados 81 doentes, tendo sido detetados 6 casos de automutilação. Estes doentes apresentavam idades compreendidas entre os 13 e 17 anos e 5 eram do sexo feminino. As lesões de automutilação observadas em todos os casos consistiram em cortes infligidos nos antebraços; apenas um caso apresentava ainda lesões no abdómen e coxas. Os 3 primeiros casos referem-se a 3 adolescentes do sexo feminino seguidas na consulta por perturbação do comportamento alimentar, com história de automutilações com 1 ano de evolução de agravamento progressivo e com desenvolvimento subsequente de ideação suicida nos 3 casos. O 4º caso refere-se a uma adolescente sem antecedentes patológicos de relevo, referenciada à consulta após episódio de intoxicação medicamentosa com benzodiazepinas e ideação suicida. Na consulta foi constatado ambiente familiar disfuncional, história de bullying e baixa autoestima. Apresentava lesões cicatriciais de cortes no antebraço esquerdo devido a episódios de automutilação com 1 ano de evolução. O 5º caso refere-se a uma adolescente referenciada à consulta por suspeita de patologia alérgica. Na consulta, foi diagnosticado síndrome do ovário poliquístico, tendo sido detetado humor deprimido, baixa autoestima e referência a alguns episódios de automutilação. O 6º caso refere-se a um adolescente do sexo masculino, referenciado à consulta por perturbação de ansiedade relacionada com a orientação sexual. Apresentava humor deprimido e lesões cicatriciais no antebraço esquerdo consequentes de automutilação com 1 ano de evolução. Negava ideação suicida. **Comentários/Conclusões:** Estudos sugerem que uma proporção alarmante de adolescentes apresenta história de automutilações, sendo maior na adolescência média e tardia e na maioria dos casos sob a forma de cortes no corpo. Estes dados estão em concordância com o observado na consulta. As automutilações surgem com frequência associadas a condições psiquiátricas específicas como a perturbação do comportamento

alimentar ou perturbação do humor e ansiedade e por vezes constituem um sinal de alarme para um acontecimento marcante da vida do adolescente cuja elicitación pode ser fundamental na abordagem diagnóstica e/ou terapêutica. Este comportamento é um desafio para o médico, não só pelo próprio risco a que o adolescente se submete com autolesões de gravidade variável, mas também pela dificuldade em avaliar a ideação suicida. Neste âmbito, a articulação com a Pedopsiquiatria é fundamental. Os autores pretendem com estes casos alertar para a prevalência de automutilações nos adolescentes, as suas consequências e a importância da sua deteção e intervenção precoces.

Palavras-chave: Automutilação, adolescência

PD106 - (14SPP-223) - SÍNDROME DE RUMINAÇÃO - UM DIAGNÓSTICO A NÃO ESQUECER

Joana Carvalho¹; Maria Inês Monteiro²; Carmen Silva³; Janine Coelho³; Marta Tavares³; Eunice Trindade³; Jorge Amil Dias³

1 - CHTMAD; 2 - CHEDV; 3 - Hospital de São João

Introdução e Objectivos: O Síndrome de ruminação é uma patologia rara, caracterizada por regurgitação repetitiva e voluntária de conteúdo gástrico para a orofaringe, revestindo-se de especial importância em idade pediátrica por ser difícil de diferenciar de outras causas de vómitos e má evolução ponderal (MEP). **Objectivo:** Caracterizar os casos clínicos de crianças com diagnóstico de Síndrome de Ruminação observados na consulta de Gastroenterologia Pediátrica. **Metodologia:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de crianças com diagnóstico de Síndrome de Ruminação. **Resultados:** Identificaram-se seis doentes, 66,7% do sexo feminino, com idades entre os seis meses e os 10 anos (50% <1 ano de idade). A duração dos sintomas antes do diagnóstico foi inferior a três meses em 83,3%, sendo de um ano numa criança e 50% dos doentes foram internados no decorrer da investigação (todos <1 ano de idade). Metade dos doentes apresentava regurgitação em todas as refeições, e os restantes regurgitavam ocasionalmente (dois com regurgitação selectiva para determinados alimentos). Verificou-se repercussão no desenvolvimento ponderal em 50% (todos <1 ano de idade). Todos realizaram exames complementares de diagnóstico (ECD): 83,3% endoscopia digestiva alta, 66,7% radiografia contrastada esófago-gastrodudenal, 50% monitorização pH esofágico. Uma das crianças apresentava atraso de desenvolvimento psicomotor, duas apresentavam distúrbio de ansiedade, duas encontravam-se inseridas em ambiente familiar de risco e numa foi possível a associação do início dos sintomas com o recomeço de actividade laboral por parte da mãe. Todos realizaram terapêutica de suporte e comportamental com boa evolução, à excepção de um lactente que foi submetido a cirurgia antirefluxo por ausência de resposta às medidas conservadoras. **Conclusões:** Embora não tenha havido predominância de idades, os lactentes mostraram ser o grupo mais afectado na nossa série, apresentando MEP, necessidade de hospitalização e realização de maior número de ECD durante a investigação. A observação dos doentes no período pós-prandial precoce revestiu-se de particular importância na confirmação do diagnóstico no grupo dos lactentes. O forte componente psicossocial desta patologia foi visível na nossa amostra. A valorização de todos os detalhes da história clínica e social, com ênfase na relação estabelecida entre mãe e filho, é essencial, particularmente quando os ECD não contribuem para a identificação de causa orgânica, e poderá contribuir para intervenção atempada.

Palavras-chave: Vómitos, Síndrome de ruminação

PD107 - (14SPP-237) - E QUANDO ELES SE ENGASGAM? A ESOFAGITE EOSINOFÍLICA, A PROPÓSITO DE 3 CASOS.

Marina Pinheiro¹; Margarida Reis Morais¹; Filipa Raposo¹; Mariana Costa¹; Isabel Martinho¹; Ana Rita Araújo¹

1 - Unidade Local de Saúde do Alto Minho

Introdução/Descrição do Caso: A esofagite eosinofílica é uma doença inflamatória crónica do esófago, frequentemente associada a história pessoal ou familiar de atopia. Os autores apresentam três casos clínicos, dois adolescentes e uma criança, todos do sexo masculino, com episódios de impactação alimentar. O primeiro caso diz respeito a um adolescente de 14 anos, referenciado à consulta hospitalar por episódios recorrentes de impactação alimentar, com 2 anos de evolução. Foi realizada endoscopia digestiva alta (EDA), descrita como normal.

A análise da biópsia da mucosa esofágica sugeriu uma esofagite de refluxo. No entanto, não havendo melhoria clínica após prova terapêutica com inibidor da bomba de prótons, procedeu-se à revisão do exame anatomopatológico, que foi compatível com esofagite eosinofílica (> 30 eosinófilos/campo de grande aumento (CGA)). O segundo caso é referente a um adolescente, atualmente com 12 anos, referenciado aos 9 anos à consulta hospitalar por episódios repetidos de impactação alimentar, um dos quais com necessidade de remoção endoscópica. Foi também realizada EDA com biópsia esofágica, a qual sugeriu uma esofagite crónica inespecífica. A evolução clínica desfavorável levou à revisão dos resultados anatomopatológicos com subsequente contagem de eosinófilos, com mais de 42 eosinófilos/CGA, associados a microabcessos eosinofílicos. No terceiro caso, o de uma criança de 5 anos admitida no serviço de urgência por impactação alimentar, foi realizada EDA para extração endoscópica, na qual se observou uma laceração esofágica superficial com 7 cm de extensão. Após 2 meses, a mucosa esofágica apresentava um aspeto fibrótico e edemaciado. A biópsia foi sugestiva de esofagite eosinofílica. Nos três casos clínicos, os doentes realizaram testes cutâneos e doseamento de IgE específica para alérgenos alimentares e inalantes. A dieta de evicção e/ou corticoide tópico foram os tratamentos de eleição. **Comentários/Conclusões:** Os autores pretendem alertar para o facto de a impactação alimentar grave, que exige extração endoscópica, ser, muitas vezes, uma forma de apresentação da esofagite eosinofílica. Em 30% dos casos, a EDA não apresenta alterações significativas. O seu diagnóstico implica um alto grau de suspeição clínica, pelo que é necessária uma maior consciencialização da existência desta entidade clínica, que deve ser traduzida na valorização dos sintomas e na realização de EDA e de biópsia esofágica com contagem eosinofílica.

Palavras-chave: Esofagite eosinofílica, impactação alimentar, disfagia

PD108 - (14SPP-439) - POLIPOSE ADENOMATOSA FAMILIAR: A CONTRIBUIÇÃO DA HISTÓRIA FAMILIAR

Andreia Abrantes¹; Joana Extreia²; Sara Azevedo¹; Ana Isabel Lopes¹

1 - Unidade de Gastroenterologia, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Barreiro Montijo

Introdução/Descrição do Caso: A Polipose Adenomatosa Familiar (PAF) é uma doença autossómica dominante rara (1:10.000) com mutações do gene APC identificadas em 60-70% dos doentes e mutações no gene MYH. Manifesta-se pelo aparecimento de múltiplos pólipos adenomatosos (>100) durante a 1ª ou 2ª décadas de vida, com potencial de malignização que atinge os 100% na 5ª década de vida. O teste genético deve ser proposto se houver um caso *index* na família ou se forem detectados múltiplos adenomas colorrectais em colonoscopia diagnóstica. O objectivo deste trabalho é ilustrar a expressão clínica e o papel da história familiar e do diagnóstico genético na avaliação de uma criança com o diagnóstico de Polipose Adenomatosa Familiar. Baseou-se numa metodologia de revisão dos processos clínicos de consulta, internamento e hospital de dia de um centro de Gastroenterologia Pediátrica e na revisão dos exames complementares de diagnóstico realizados ao longo do seguimento clínico. Apresenta-se o caso de uma criança de 10 anos, género feminino, com antecedentes familiares relevantes de avô paterno falecido por neoplasia do cólon aos 33 anos e pai colectomizado aos 16 anos (causa não esclarecida; ausência de seguimento clínico); tem antecedentes pessoais de obstipação e fissuras anais com rectorragias esporádicas. Após a resolução do quadro sintomático com medidas gerais e terapêutica médica, a doente foi referenciada à consulta de genética por suspeita de polipose cólica com padrão autossómico dominante. Foram solicitados estudos genéticos e uma colonoscopia total. Confirmou-se a presença da mutação c.1363A>T (p.Lys455*) no exão 11 do gene APC em heterozigotia, descrita como patogénica na PAF. Foram identificados mais de 30 pequenos pólipos adenomatosos na colonoscopia total, com evidência de displasia de baixo grau em dois deles. Após o diagnóstico de PAF discutiu-se a melhor estratégia de seguimento em idade pediátrica, incluindo a periodicidade da colonoscopia e o *timing* da colectomia preventiva. **Comentários / Conclusões:** Este caso ilustra o diagnóstico precoce de uma doente muito jovem com PAF, em fase assintomática apesar da polipose adenomatosa pré-maligna já presente, em que a história familiar sugestiva foi essencial para a suspeita clínica e diagnóstico genético precoce.

Palavras-chave: PAF, APC, MYH, Pediatria

PD109 - (14SPP-470) - IMAGEM CORPORAL, ESTADO NUTRICIONAL E HÁBITOS ALIMENTARES ADEQUADOS EM CRIANÇAS: AVALIAÇÃO DA PERCEÇÃO POR PARTE DE 200 MÃES EM ESTUDO TRANSVERSAL

Carla Tomás¹; Piedade Sande Lemos²

1 - Universidade Atlântica; 2 - Hospital Professor Doutor Fernando da Fonseca

Introdução e Objectivos: Estilos de vida que predisõem à obesidade infantil são estabelecidos muito cedo na vida, e são grandemente determinados por características familiares. Vários estudos demonstram que um número muito significativo de pais não consegue perceber corretamente o estado nutricional (EN) das crianças. Os fatores associados à errada percepção continuam em investigação e não são consensuais. Os objetivos do estudo são: 1- Avaliar a percepção das mães relativamente ao EN dos filhos; 2- Avaliar a percepção das mães sobre o EN de outras crianças; 3 - Relacionar o conhecimento sobre porções alimentares adequadas a uma criança e a percepção do EN dos filhos; 4 - Relacionar as características sociodemográficas das mães com a percepção do EN. **Metodologia:** O projeto baseia-se no método descritivo. A amostra envolveu 201 mães que levaram os seus filhos às consultas externas de pediatria. Para a recolha de dados foi aplicado um questionário às mães com o suporte visual *Ipad 2* para apresentação de fotografias. Os dados do questionário foram tratados através do *Software SPSS versão 19.0 para Windows*, utilizando o teste qui-quadrado e teste *kappa* de concordância. **Resultados:** Na avaliação da percepção do EN dos filhos, constatou-se que apenas 58% das mães identificaram corretamente o EN. De destacar que somente 27,3% das mães de crianças com excesso de peso identificaram corretamente os filhos, e apenas 27,7% das mães de crianças com obesidade identificaram os filhos como tal. Verificou-se que a maior proporção de respostas certas foram dadas por mães de filhos com peso normal (98,7%). Na avaliação da percepção do EN de outras crianças, para um conjunto de 8 fotografias, observou-se que 97% das mães identificaram corretamente a fotografia da criança do sexo masculino com baixo peso. No que diz respeito à obesidade 95% e 79,5% das mães acertaram o EN relativo às duas fotografias de crianças obesas do sexo feminino. Já no excesso de peso, 47,5% das mães acertaram o EN da fotografia da criança do sexo masculino, contrastando com 71,5% das mães que acertaram a fotografia da criança do sexo feminino com excesso de peso. **Conclusões:** Foi possível verificar que grande parte das mães subestima o excesso de peso e a obesidade dos próprios filhos, mas não subestima ao avaliar outras crianças, sobretudo crianças do sexo feminino. Também se pode concluir que mães que melhor identificam o prato adequado às necessidades energéticas e nutricionais, têm uma maior percepção do EN dos filhos, demonstrando que melhores noções de alimentação saudável proporcionam às mães percepções mais corretas no que diz respeito ao EN dos filhos. Relativamente à caracterização das mães que melhor classificaram o EN, quer dos filhos, quer das crianças das fotografias, foi possível verificar que mães com idades compreendidas entre os 31-36 anos, portuguesas, caucasianas, com o ensino secundário e trabalhadoras em *full-time*, acertaram com maior frequência o EN. **Palavras-chave:** Estado nutricional, Percepção materna, Imagem corporal, Hábitos alimentares adequados

PD110 - (14SPP-595) - LESÕES EXPANSIVAS DO OVÁRIO - A EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO

Catarina Couto¹; Patrícia Romão²; Maria Cabral³; Luísa Carmona³; Isabel Viera³

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Santa Maria; 3 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital Garcia de Orta

Introdução e Objectivos: Os tumores do ovário são uma patologia rara em idade pediátrica. Os sintomas são frequentemente inespecíficos ou associados a complicações, o que dificulta o diagnóstico. O objectivo deste trabalho é caracterizar as doentes com tumores do ovário submetidas a procedimento cirúrgico e conhecer a frequência dos diferentes tumores do ovário observados em idade pediátrica nos últimos 15 anos. **Metodologia:** Estudo retrospectivo descritivo por consulta dos processos clínicos das doentes com diagnóstico de tumor do ovário submetidas a cirurgia entre Junho de 1998 e Junho de 2013. Foram avaliados os seguintes dados: idade à data da cirurgia, apresentação clínica e imagiológica, tipo de procedimento, tempo de internamento, diagnóstico histológico e presença de complicações. **Resultados:** Foram estudados os

processos de 24 doentes, com idades compreendidas entre um mês e 14 anos (mediana de 9 anos). Seis crianças tiveram diagnóstico pré-natal, em 15 o diagnóstico foi realizado em contexto de urgência (mediana de 12 anos) e em 3 o diagnóstico foi incidental (um por radiografia do abdomen e dois por palpação de massa abdominal). Nos diagnósticos realizados em contexto de urgência todas as crianças apresentaram dor abdominal, 8 apresentaram vómitos e 4 apresentaram queixas urinárias. Nove das 24 crianças (37.5%) apresentavam uma massa abdominal palpável. Em todas as crianças, foi realizada ecografia abdomino-pélvica, em 5 tomografia computadorizada abdominal e em 5 ressonância magnética do abdomen. Foram realizadas 14 cirurgias em contexto de urgência e 10 em programada. Das cirurgias efectuadas em urgência, 11 foram por torção (10 quistos do ovário, 1 teratoma), 2 por rotura (1 quisto, 1 teratoma) e uma por hemorragia intra-lesional (1 quisto). Foi realizada ooforosalingectomia em 22 crianças (11 com apendicectomia) e marsupialização do quisto em 2. A média da duração do internamento foi de 3,5 dias (3,8 dias na cirurgia de urgência). O diagnóstico histológico foi de quisto simples do ovário em 13, cistadenoma em 4, teratoma quístico maduro trigeminal em 6 e teratoma quístico monogeminal numa criança. Não se verificou predominância significativa de lateralidade quer nos teratomas (T= 7; 3D+4E) quer nos quistos operados (T =17; 9D+8E) Não se registaram complicações peri ou pós-operatórias. O tempo médio de follow-up foi de 7 anos e meio, sendo que todas se encontram bem. **Conclusões:** Os tumores do ovário devem ser um diagnóstico a considerar na presença de dor abdominal intensa ou massa pélvica em idade pediátrica. Todos os tumores identificados eram de natureza benigna, no entanto, em mais de metade dos casos, verificou-se a apresentação com complicações locais. Os exames imagiológicos são importantes na investigação e a cirurgia tem um papel essencial, não só para diagnóstico histológico como também no tratamento.

Palavras-chave: Tumores do ovário

PD111 - (14SPP-204) - MASSA CERVICAL ANTERIOR - QUISTO DO CANAL TIREOGLOSSO OU QUISTO BRANQUIAL?

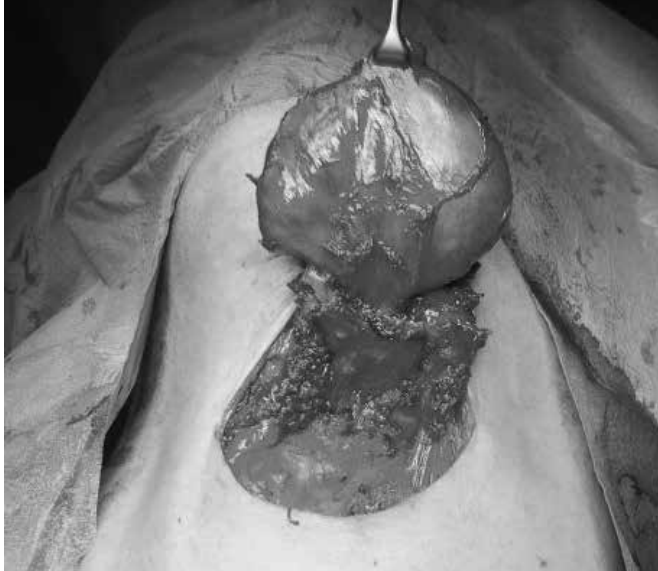
João Henriques¹; João Goulão¹; Paulo Oom²; Rui Maio¹

1 - Serviço de Cirurgia Geral do Hospital Beatriz Angelo, Loures; 2 - Serviço de Pediatria do Hospital Beatriz Angelo, Loures

Introdução/Descrição do Caso: Entre as massas quísticas cervicais anteriores mais comuns em idade pediátrica com indicação cirúrgica formal destacam-se o quisto do canal tireoglossos (QCT) e o quisto branquial (QB). De um modo geral o seu diagnóstico diferencial é relativamente fácil, sendo o primeiro normalmente mediano e o segundo ocupando uma topografia mais lateral. A dúvida clínica normalmente surge, quando a massa ocupa ambas as áreas. Embora o tratamento definitivo de qualquer das patologias seja a excisão da massa, a abordagem cirúrgica é diferente, obrigando, na maior parte dos casos de QCT, à ressecção do corpo do hióide. Caso clínico - Rapaz, 15 anos, enviado à Consulta de Cirurgia Pediátrica por massa cervical antero-lateral volumosa (5 x5 cm) e dolorosa, sobre o hióide, móvel com a deglutição, de consistência elástica, indolor, sem sinais inflamatórios locais, disfonía, disfagia ou repercussão sistémica, com 3 semanas de evolução. Iniciou antibioterapia empírica com Amoxicilina/Cv com melhoria da dor e ligeira redução das dimensões do quisto. Realizou ecografia que identificou a existência de tireóide normal e a presença de formação quística hipocogénica não pura de parede praticamente imperceptível, aspectos sugestivos de QB, sugerindo eventual RMN para melhor caracterização. A RMN descreve uma formação quística polilobulada com parede fina e conteúdo líquido homogéneo, localizada em topografia mediana e paramediana esquerda, adjacente ao osso hióide, provocando desvio da via aérea, com redução do diâmetro da hipofaringe e da transição faringo-laríngea mas sem qualquer outra característica agressiva local, alterações compatíveis, mais provavelmente, com QCT. Para melhor caracterização realizou ainda laringoscopia que revelou tumefacção da prega aritnoideia esquerda com abaulamento da epiglote e compromisso parcial do vestibulo e restante aparelho laringeo sem alterações. Na cirurgia identificou-se volumosa massa quística com desvio da via aérea, deformando a cartilagem tiroideia da laringe. Procedeu-se à excisão da massa em conjunto com o corpo do hióide e com cone muscular mediano do espaço retro-hioideu. Não se identificou macroscopicamente qualquer fistula. A anatomia patológica descreve formação quística revestida por epitélio simples, pavimentoso com importante reacção inflamatória e sem evidência de tecido tiroideu, concluindo que dada a localização, e apesar da ausência deste

último, favorece tratar-se de QCT. **Comentários / Conclusões:** Embora o diagnóstico diferencial entre QCT e QB seja geralmente fácil, as massas quísticas que ocupam mais de metade do triângulo anterior do pescoço podem constituir um desafio clínico, imagiológico, cirúrgico e mesmo anatomo-patológico. Se a etiologia não estiver definida antes da cirurgia, é prudente ressecar o corpo do hióide se este se encontrar aderente à massa.

Palavras-chave: Massa cervical, quisto canal tireoglossal, quisto branquial, cirurgia



QCT 2013 1

PD112 - (14SPP-489) - HEMATOMA RETROPERITONEAL NA ADOLESCÊNCIA

Stéfanie Pereira¹; Andreia Felizes¹; Sara Lobo¹; Miroslava Gonçalves¹
1 - Hospital de Santa Maria - CHLN

Introdução/Descrição do Caso: A hemorragia retroperitoneal consiste numa situação clínica rara que pode constituir uma ameaça à vida. Geralmente associa-se a traumatismo, no entanto, há casos referentes a patologia subjacente ou sob tratamento anticoagulante. Através da apresentação de um caso clínico pretende-se salientar a abordagem clínica e terapêutica (conservadora versus cirúrgica). Será descrito o caso clínico de uma jovem de 14 anos sem antecedentes pessoais relevantes, que recorreu ao Serviço de Urgência de Pediatria por lombalgia direita, episódio inaugural, sem outra sintomatologia associada. Não documentava nenhum factor precipitante, nomeadamente traumático. Dos exames complementares de diagnóstico destaca-se a Angio-TC que revelou hematoma na área da glândula suprarrenal direita, sem evidência de extravasão de contraste e analiticamente, queda de hemoglobina até valores de 6,6g/dL após um período inicial de 24h de estabilidade hemodinâmica, motivando laparotomia exploradora de urgência. Intraoperatoriamente verificou-se volumoso hematoma/massa retroperitoneal, envolvendo totalmente o rim e glândula suprarrenal direita. Durante a cirurgia fez 5 concentrados eritrocitários e 5 unidades de plasma fresco concentrado. A Anatomia Patológica revelou tratar-se de uma ruptura de quisto vascular da suprarrenal direita. **Comentários / Conclusões:** A monitorização da evolução clínica associada a uma abordagem sistematizada de situações semelhantes à supracitada, permitem otimizar resultados, salvando vidas, mesmo na ausência de diagnóstico prévio à cirurgia.

Palavras-chave: Amarelo

PD113 - (14SPP-153) - TRAUMATISMO PERFURANTE EM IDADE PEDIÁTRICA - LESÕES OCULTAS (2 CASOS CLÍNICOS)

Sara Lobo¹; Andreia Felizes¹; Stefanie Pereira¹; Miroslava Gonçalves¹
1 - Hospital de Santa Maria

Introdução / Descrição do Caso: Na idade pediátrica, o traumatismo torácico e abdominal penetrante é uma situação relativamente rara. Nos últimos 10 anos

as agressões por arma branca aumentaram, nas idades compreendidas entre os 10 e os 17 anos, em mais de 50% nos países desenvolvidos. Algumas lesões resultantes deste tipo de traumatismo podem não ser diagnosticadas numa primeira observação, como são exemplo as perfurações diafragmáticas. Séries recentes indicam que 12 a 60% destas lesões não são diagnosticadas numa fase inicial, com o risco subjacente de eventração e encarceramento de víscera oca, e aumento significativo da taxa de morbilidade e mortalidade. No período entre Janeiro de 2010 e Junho de 2013 foram tratados no Serviço de Cirurgia Pediátrica dois adolescentes, de 15 e 17 anos de idade, vítimas de traumatismo torácico e abdominal por arma branca. Ambos encontravam-se hemodinamicamente estáveis à admissão, eupneicos em ar ambiente e sob o efeito de aditivos. A TC toraco-abdominal revelou num dos casos um moderado derrame pleural esquerdo, sinais duvidosos de pneumoperitонеu e pequena quantidade de líquido peri-esplénico associado a laceração esplénica de grau I. Intraoperatoriamente, verificou-se a presença de um volumoso hemotórax (200cc) e a existência de duas perfurações diafragmáticas com exteriorização de epíloon além do traumatismo esplénico documentado. O outro caso clínico manteve-se clinicamente bem nas primeiras 24 horas, revelando-se a presença de pequeno pneumotórax à esquerda, sem evidência clara de pneumoperitонеu. Manteve-se sob observação e ao verificar-se agravamento clínico repetiu exames de imagem (radiografia de abdómen e ecografia abdominal) que revelaram um pneumoperitонеu. Foi submetido de imediato a laparotomia exploradora e verificou-se a existência de pequena perfuração da parede anterior do estômago.

Comentários / Conclusões: Algumas das lesões provocadas por arma branca podem passar despercebidas numa primeira abordagem. A admissão de uma criança ou jovem vítima de um traumatismo abdominal aberto deve fazer aumentar o nível de suspeição para lesões torácicas e abdominais menos comuns. A vigilância clínica é obrigatória nas primeiras 24 a 48 horas, tendo sempre em mente que o percurso do objecto perfurante a nível toraco-abdominal não é possível prever com exactidão.

Palavras-chave: Traumatismo perfurante, arma branca, perfuração do diafragma

PD114 - (14SPP-314) - SÍNDROME DE PEUTZ-JEGHERS: UMA COMPLICAÇÃO RARA

Catarina Couto¹; Bruno Sanches²; Maria Cabral²; Luísa Carmona²; Isabel Vieira²

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

Introdução/Descrição do Caso: O Síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) é uma doença autossómica dominante rara, com uma incidência de 1 para 25.000 a 30.000 pessoas. Apresenta-se habitualmente na idade adulta e é caracterizado por pólipos hamartomas gastrointestinais e manchas hiperpigmentadas nos lábios e mucosa oral. O SPJ está associado a um aumento da incidência de neoplasias e complicações como a hemorragia digestiva, oclusão e invaginação intestinal. Descreve-se o caso de um adolescente de 13 anos, filho de pais consanguíneos, com diagnóstico de SPJ aos 2 anos de idade, sem cirurgias prévias, e com dois anos de queixas de enfartamento pós-prandial progressivo associado a má progressão ponderal e cruzamento de 2 percentis de peso. Foi transferido para o nosso hospital por quadro de dor abdominal peri-umbilical intensa com doze horas de evolução, associada a vómitos alimentares. Realizou no hospital de origem uma radiografia do abdómen simples em pé que documentou a presença de níveis hidroaéreos nos quadrantes superiores, e uma avaliação laboratorial de que salientamos uma hemoglobina de 7.9 g/dL, leucócitos de $9.9 \times 10^9/L$ com predomínio de neutrófilos e uma proteína C reactiva negativa. À entrada, apresentava-se queixoso, pálido, abdómen distendido, ruídos hidroaéreos ausentes, e com uma massa palpável a nível do epigastro e hipocôndrio esquerdo. A ecografia abdominal revelou uma invaginação do intestino delgado. Foi submetido a laparotomia de urgência na qual se confirmou a presença de uma invaginação jejuno-jejunal alta. Após desinvaginação manual constatou-se grande distensão da primeira ansa jejunal com polipose intraluminal múltipla obstrutiva e ausência de peristaltismo sugestiva de invaginação crónica, tendo sido efectuada enterectomia segmentar. Ao 3º dia de pós-operatório, iniciou novo quadro oclusivo com dor abdominal no epigastro, vómitos biliosos, abdómen distendido e ausência de ruídos hidroaéreos. Radiologicamente, verificou-se a presença de níveis hidro-aéreos nos quadrantes abdominais superiores e ausência de ar nos restantes quadrantes. Foi submetido a laparotomia iterativa, tendo-se constatado uma brida oclusiva única a nível do jejuno e nova invaginação de

massa polipoide do duodeno a nível da anastomose proximal. Foi submetido a lise de brida e enterotomia para excisão de pólo duodenal. O pós-operatório decorreu sem intercorrências, tendo alta ao 11º dia de internamento.

Comentários / Conclusões: A invaginação crónica recorrente é uma entidade pouco relatada na literatura, constituindo uma causa de má progressão ponderal nas crianças com diagnóstico de SPJ. O diagnóstico necessita de um alto grau de suspeição, sendo por vezes apenas realizado em momentos de agudização, que necessitem de intervenção cirúrgica.

Palavras-chave: Síndrome de Peutz-Jeghers, invaginação

PD115 - (14SPP-342) - DIAGNÓSTICO TARDIO DE DOENÇA DE HIRSCHSPRUNG – A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Madalena Sasseti¹; Inês Sanmarful²; Carolina Guimarães³; Nélia Costa⁴; Rui Alves⁵; Paolo Casella⁶

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital de Santarém; 3 - Serviço de Pediatria, HPP Hospital de Cascais; 4 - Serviço de Pediatria, Hospital José Joaquim Fernandes, Beja, ULSBA; 5 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, CHLC; 6 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, CHLC

Introdução / Descrição do Caso: A obstipação é um sintoma comum em idade pediátrica. A Doença de Hirschsprung (DH) é a causa mais comum de obstrução intestinal baixa nos recém-nascidos com uma incidência de 1/5000 nados-vivos. É causada pela ausência de células ganglionares intramurais. Afecta uma porção variável do cólon, partindo do esfíncter anal interno e estendendo-se proximalmente. Os sintomas iniciam-se geralmente após o nascimento com atraso na eliminação de mecónio (>24-48h), distensão abdominal e obstipação grave e crónica no lactente. Cerca de 50% das crianças com DH apresentam-se com obstrução intestinal neonatal e são diagnosticadas no 1º mês de vida. O atraso no diagnóstico pode levar a Enterocolite, principal causa de morbidade e responsável por 50% da mortalidade associada à DH. Um dos factores de risco associados ao desenvolvimento de Enterocolite é o atraso no diagnóstico para além da 1ª semana de vida. A biópsia rectal é o exame *goldstandard* para o diagnóstico de DH. Na radiografia simples de abdómen pode observar-se o sinal de cut-off que é patognomónico da DH. O tratamento da DH é cirúrgico e consiste na remoção do segmento do cólon agangliónico. Casos clínicos: Caso 1 - Lactente do sexo feminino com história de obstipação desde o período neonatal (ausência de dejectões espontâneas, 1ª dejectão ocorrendo às 48h após estimulação rectal). Aos 9 meses recorre ao Serviço de Urgência por febre alta, paragem de emissão de fezes e vómitos incoercíveis. À observação apresentava abdómen distendido, pouco depressível e massa hipogástrica palpável. No toque rectal ampola de grandes dimensões com fecaloma. A Radiografia simples de abdómen mostrou níveis hidroaéreos e grande quantidade de fezes dispersas. É transferida para observação por Cirurgia Pediátrica (CP). Por suspeita de enterocolite, inicia antibioterapia tripla e é intervencionada de urgência onde se constata distensão do cólon até à região rectosigmoidoidea com cone de transição e diminuição do calibre do recto com fecaloma impactado. São efectuadas biópsias cólicas, é realizada desimpacção com aspiração do conteúdo fecal e colostomia. O resultado da biópsia é compatível com DH. Aos 12 meses realiza cirurgia de Soave para remoção da zona agangliónica. Em breve realizará encerramento da colostomia. Caso 2 - Lactente do sexo masculino com história de dejectões espontâneas após massagem abdominal nos primeiros 15 dias de vida, altura em que inicia leite adaptado, evacuando sibalas em dias alternados e apenas após estimulação rectal. Recorre por este quadro ao Médico de Família e Pediatra e é medicado com lactulose e leite de magnésia sem melhoria. Aos 4 meses, é observado em consulta de Gastroenterologia, onde realiza radiografia simples do abdómen que mostra ansas cólicas distendidas, e clister opaco qua apresentava um cone de transição. Por suspeita de DH, é referenciado à consulta de CP. Aos 5 meses é submetido a rectosigmoidectomia trans-anal *Swenson-like*. A histologia do fragmento ressecado confirma o diagnóstico de DH. Tem actualmente 12 meses de idade e apresenta dejectões espontâneas diárias. **Comentários / Conclusões:** A DH deve ser equacionada em casos de obstipação grave e resistente ao tratamento médico. Os principais sinais de alerta são atraso na eliminação de mecónio, distensão abdominal e obstipação grave e crónica do lactente. Quando presentes, deve realizar-se investigação e eventual referenciação à CP pois esta patologia pode levar a complicações devastadoras se não diagnosticada atempadamente.

Palavras-chave: Doença de Hirschsprung, Obstipação



Sinal do cut-off DH

PD116 - (14SPP-503) - CASUÍSTICA DE 10 ANOS SOBRE A ABORDAGEM DE HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA NUM HOSPITAL TERCIÁRIO

Stéfanie Pereira¹; Andreia Felizes¹; Sara Lobo¹; Joana Saldanha¹; Francisco Abecassis¹; Maria Antonieta Alves¹; Miroslava Gonçalves¹

1 - Hospital de Santa Maria - CHLN

Introdução e Objectivos: A hérnia diafragmática congénita continua a constituir um desafio terapêutico quer para o neonatologista, quer para o cirurgião pediátrico. O objectivo do nosso trabalho consistiu em analisar a evolução da abordagem diagnóstica/terapêutica e sequelas pós correcção cirúrgica. **Metodologia:** Realizámos a análise retrospectiva dos processos das crianças com diagnóstico de hérnia diafragmática congénita (HDC) de um hospital terciário (Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte), entre 1 de Janeiro de 2002 e 31 de Dezembro de 2012. **Resultados:** Foram tratadas 20 crianças, 12 do sexo masculino, 4 com diagnóstico pré-natal, uma com malformação associada e foi identificado pelo menos um factor de mau prognóstico em 50% dos casos. O tipo de HDC Bochdalek foi o mais frequente, em 5 casos foi verificado presença de saco herniário. Relativamente à cirurgia de correcção, foi realizada principalmente no período neonatal, a maioria das crianças foi submetida a laparotomia subcostal, e em 8 casos foi necessário aplicação de prótese. Salienta-se um intervencionado sob ECMO (extracorporeal membrane oxygenation) e outro que necessitou desse tratamento no pós-operatório. Não houve registo de mortalidade, mas salienta-se a existência de 20% de complicações. A estadia hospitalar oscilou entre os 7 dias e os 6 meses. Relativamente ao de follow-up existem 3 doentes com sequelas inerentes à patologia de base. **Conclusões:** A avaliação dos doentes tratados neste hospital terciário durante este período de 10 anos, é demonstrativa do avanço nos cuidados médico-cirúrgicos prestados independentemente dos factores de mau prognóstico. Destaca-se o papel fundamental da intervenção de uma equipa multidisciplinar.

Palavras-chave: Amarelo

PD117 - (14SPP-560) - ESTENOSE HIPERTRÓFICA DO PILORO – EXPERIÊNCIA DE 13 ANOS

Marta Loureiro¹; Maria Cabral²; Luísa Carmona²; Isabel Vieira²

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

Introdução e Objectivos: A estenose hipertrófica do piloro (EHP) caracteriza-se por hipertrofia marcada do piloro, condicionando uma obstrução progressiva

ao esvaziamento gástrico. A sua etiologia não é clara. Múltiplos factores de risco têm sido reportados, nomeadamente o sexo masculino, a primeira posição na fratria, o aleitamento misto ou artificial e a história familiar positiva. A apresentação típica da EHP caracteriza-se por vômitos alimentares, pós-prandiais e em jacto, com início entre a 3ª e 5ª semanas de vida, associando-se classicamente a oliva pilórica palpável, alcalose metabólica hipoclorémica, hipocaliémia e hiperbilirrubinémia. O presente estudo visa caracterizar os casos de EHP admitidos no nosso hospital num período de 13 anos quanto à sua epidemiologia, apresentação, abordagem diagnóstica e evolução. **Metodologia:** Revisão retrospectiva e análise descritiva simples dos casos de EHP com internamento no nosso hospital entre Janeiro de 2000 e Dezembro de 2012. **Resultados:** No período descrito registaram-se 58 casos de EHP (incidência de 1,2 casos / 1000 nados vivos). Constatou-se que 51 eram do sexo masculino (88%), 34 primogénitos (59%) e 40 encontravam-se sob aleitamento misto ou artificial exclusivo (69%). Duas crianças tinham história familiar de EHP. Não se verificou qualquer predomínio sazonal. O diagnóstico foi feito, em média, aos 32 dias de vida (mínimo 12, máximo 55 dias), com uma duração média de sintomas de 4 dias. Foi descrita uma oliva pilórica palpável em 5 casos (9%) e icterícia em 4 (7%). Constatou-se alcalose em 9/32 doentes, hipoclorémia em 4/20 e hipocaliémia em 2/54. Três doentes apresentavam desidratação moderada e 1 desidratação grave. Todos os doentes realizaram ecografia abdominal, verificando-se valores médios de espessura do piloro de 4.5 mm, comprimento 20 mm e diâmetro 14.4 mm. Todos os doentes foram submetidos a piloromiotomia extra-mucosa de Ramsted. A duração média de internamento foi de 2,7 dias. Não foram registadas complicações. **Conclusões:** À semelhança do que está documentado na literatura, verificámos na nossa série que a EHP é mais frequente em indivíduos do sexo masculino, primogénitos e sob aleitamento misto ou artificial exclusivo. O diagnóstico precoce da doença, actualmente facilitado pelo uso generalizado da ecografia abdominal, torna menos frequente a evolução para desidratação grave e distúrbios do equilíbrio hidro-electrolítico, permitindo internamentos de menor duração.

Palavras-chave: Estenose do piloro, vômitos

PD118 - (14SPP-357) - STREPTOCOCCUS GRUPO B NEGATIVO - QUE GARANTIA?

Catarina Gomes¹; Cláudia Gomes¹; Lia Oliveira¹; Sandra Valente²; Joana Saldanha²
1 - Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Directora: Prof. Doutora Maria do Céu Machado; 2 - Serviço de Neonatologia, Director: Prof. Dr. Carlos Moniz, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Directora: Prof. Doutora Maria do Céu Machado

Introdução/Descrição do Caso: Desde a implementação do rastreio de *Streptococcus* grupo B (SGB) em todas as grávidas e profilaxia antibiótica intraparto (PAI), a incidência da sépsis neonatal precoce a SGB diminuiu cerca de 80%. Actualmente em Portugal a incidência reportada é de 0,44 por mil nados vivos. A colonização materna é o factor de risco mais importante, verificando-se um valor preditivo negativo de 95-98% das culturas realizadas 5 semanas antes do parto. Outros factores aumentam o risco de doença precoce, tal como a prematuridade, ruptura prolongada de membranas, amnionite e filho anterior com doença invasiva a SGB. Nos recém-nascidos (RN) sem factores de risco infeccioso apenas está preconizada a vigilância na maternidade até às 36-48 horas de vida. RN fruto de uma gestação de termo, vigiada. Mãe AgHBs positivo e com exsudado vaginal e rectal negativo para SGB 3 semanas antes do parto. Ruptura de membranas intraparto, mãe sem febre ou parâmetros de infecção. Parto por ventosa, Índice de Apgar 9/9, peso ao nascer 3050g. RN aparentemente bem até às 40 horas de vida, altura em que inicia quadro de irritabilidade e recusa alimentar com gemido intermitente. Laboratorialmente destacava-se uma proteína C reactiva de 18,7mg/dL, aumento da proteinorráquia e células >1000/mm³ no líquor. Foi isolado SGB no exame bacteriológico do líquor e na hemocultura. Verificaram-se convulsões clínicas e eléctricas em D3 e D9, com necessidade de anticonvulsivantes. A RMN crânio-encefálica em D13 revelou lesões parenquimatosas e nos núcleos da base de provável etiologia isquémica. Cumpru 21 dias de antibioticoterapia com ampicilina e cefotaxime e teve alta aos 25 dias de vida, mantendo alterações neurológicas com hipotonia axial e irritabilidade. **Comentários / Conclusões:** No caso descrito o RN não apresentava qualquer factor de risco conhecido para doença invasiva a SGB e desenvolveu um quadro grave de sépsis precoce com meningite, do qual resultaram sequelas neurológicas. O rastreio universal de todas as grávidas, PAI e rastreio dos RN com risco infeccioso alterou o perfil de RN com sépsis precoce a SGB. Actualmente

estes RN não têm frequentemente factores de risco infeccioso e/ou são filhos de mães com SGB negativo. Este caso clínico pretende alertar para a mudança no perfil do RN com sépsis e meningite a SGB nos últimos anos, que deverá pesar na decisão de dar alta a RN de baixo risco antes das 36 horas de vida.

Palavras-chave: *Streptococcus* grupo B, Meningite neonatal

PD119 - (14SPP-452) - PERTUSSIS NEONATAL... EVOLUÇÃO FULMINANTE

Joaquina Antunes¹; Liliana Pinho¹; Joana Amorim¹; Elisa Proença¹; Cármen Carvalho¹
1 - Serviço de Neonatologia, Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A tosse convulsa (TC) continua a ser um problema de saúde pública a nível mundial, constituindo a 5ª causa de morte em crianças, evitável pela vacinação. Nos últimos anos, assistiu-se à reemergência da doença, constituindo os adolescentes e adultos veículos de contágio do grupo etário mais susceptível a complicações, os pequenos lactentes. **Caso clínico:** Recém-nascido (RN), sexo masculino fruto de gestação vigiada, com serologias e ecografias pré-natais sem alterações. Parto às 36 +5 semanas por cesariana, com I. Apgar 9/10, somatometria adequada à idade gestacional e exame objectivo sem alterações. Alta para domicílio em D4 de vida sob leite materno exclusivo. Em D18 de vida iniciou quadro de obstrução nasal e tosse de agravamento progressivo. Mãe com tosse produtiva arrastada e irmão de quatro anos com infecção respiratória. Internamento ao 6º dia de doença por agravamento clínico com aparecimento de febre, gemido e dificuldades alimentares. À admissão estava febril (Tax. 38,9º C), MAP 60 mmHg, FC 170 bpm, FR 96 cpm, necessidade FiO₂ 0,25 para SpO₂ 95%, aspecto doente, palidez cutânea, gemido e tiragem subcostal com roncacos bilaterais na auscultação pulmonar. Analiticamente a realçar leucocitose 82730/μL (36% Neut.; 30% Linf.), trombocitose 631000/mm³ e PCR 287,2 mg/L. Virulógico secreções respiratórias negativo. Gasometria, bioquímica alargada e citoquímico do LCR sem alterações. Radiografia tórax revelou pneumonia à direita. Iniciou ampicilina, gentamicina, azitromicina e nCPAP com estabilização nas primeiras horas de internamento. Às 5 horas de internamento instabilidade clínica, com agravamento progressivo da hipoxemia, necessitando de ventilação invasiva com parâmetros progressivamente mais agressivos. Deterioração progressiva com desenvolvimento de hipertensão pulmonar (HTP) muito grave. Efectuada ventilação de alta frequência e terapêutica com óxido nítrico e sildenafil, sem resposta. Óbito verificado às 17 horas de internamento. O exame necróscico revelou pneumonia exsudativa bilateral a *Bordetella Pertussis* (BP), identificada por PCR na nasofaringe do RN. **Discussão:** A infecção por BP no RN, pode manifestar-se por uma clínica inespecífica e evoluir rapidamente para um quadro grave com HTP não respondedor à terapêutica habitual, tal como se verificou no nosso caso. Em idades inferiores a 6 semanas estão descritas taxas de mortalidade superiores a 80%. Na presença de factores de mau prognóstico, como pneumonia e leucocitose a transfusão-permuta dupla e a leucoferese por ECMO têm mostrado alguma eficácia. Atendendo à potencial gravidade desta infecção no período neonatal, deve ponderar-se a vacinação da mãe, durante a gestação ou após o parto e dos contactos íntimos do RN, como forma de diminuir a transmissão da doença.

Palavras-chave: *Bordetella Pertussis*, Recém-nascido

PD120 - (14SPP-131) - TROMBOCITOPENIA FETAL/NEONATAL ALOIMUNE- A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Patrícia Marques¹; Inês Sanmarful¹; Conceição Malcata²; Maria Helena Oliveira¹; Aldina Canteiro Lopes¹

1 - Hospital de Santarém, Serviço de Pediatria; 2 - Instituto Português do Sangue e da Transplantação de Lisboa

Introdução/Descrição do Caso: A trombocitopenia fetal/neonatal aloimmune (TFNA) é a causa mais frequente de trombocitopenia isolada no feto e no recém-nascido. Caracteriza-se pela aloimunização materna contra antígenos fetais adquiridos do pai. Na TFNA o primeiro filho pode ser afetado em 30-50% dos casos e existe uma estimativa da incidência desta patologia de 1 em 800 a 1000 nados vivos, na raça caucasiana. Nos caucasianos o antígeno HPA-1a é o que está mais fortemente implicado nos casos de TFNA, seguido pelo HPA-5b e depois pelo HPA-3. Apresenta-se caso clínico de um recém-nascido (RN) que às 6h de vida apresentava petéquias generalizadas. Em relação aos antecedentes

a salientar, 3º filho de pais saudáveis não consanguíneos e dois irmãos também saudáveis e sem intercorrências no período perinatal. Analiticamente apresentava plaquetas de 27000/ μ L - trombocitopenia grave. Mãe com contagem plaquetária normal. Pela suspeita de TFNA iniciou imunoglobulina endovenosa com boa resposta. Foi feita pesquisa de anticorpos antiplaquetários, tendo sido identificado anticorpo anti HPA-1b no soro da mãe e no plasma do RN. Foram também detetados anticorpos antiplaquetários nas plaquetas do sangue total do RN. A genotipagem plaquetária mostrou incompatibilidade total do sistema HPA-1 entre a mãe (HPA-1aa) e o pai (HPA-1bb). **Comentários / Conclusões:** Este caso clínico distingue-se pela sua raridade. A incidência de TFNA por anticorpos anti HPA-1b é inferior a 1%. A TFNA é frequente na 1ª gestação, tendendo a ser mais grave nas subsequentes, contudo a ausência de trombocitopenia diagnosticada nos irmãos mais velhos, não pode só por si excluir esta patologia.

Palavras-chave: Trombocitopenia, neonatal, aloimune

PD121 - (14SPP-133) - NECROSE GORDA DO TECIDO SUBCUTÂNEO DO RECÉM-NASCIDO – CASO CLÍNICO

Patrícia Marques¹; Oleh Vydroynik¹; Maria João Silva²; Maria Helena Oliveira¹; Aldina Canteiro Lopes¹

1 - Hospital de Santarém, Serviço de Pediatria; 2 - Hospital de Santarém, Serviço de Dermatologia

Introdução / Descrição do Caso: A necrose gorda do tecido subcutâneo é uma patologia que ocorre nas primeiras semanas de vida, em recém-nascidos de termo ou pós-termo. A evolução tende a ser benigna, mas pode ocorrer como complicação hipercalcemia, potencialmente fatal. Apresenta-se caso clínico de um recém-nascido, sexo feminino, terceira filha de pais não consanguíneos. Gestação de 41 semanas, vigiada, complicada com diabetes gestacional controlada com dieta. Parto cesariana por incompatibilidade feto-pélvica, sem intercorrências, índice de APGAR ao 1º e 5º minuto de 9/10. Recém-nascido macrossômico, clinicamente bem, em que às 20 horas de vida são notadas 2 lesões cutâneas nodulares, duras e violáceas na superfície extensora do membro superior esquerdo e 1 no membro superior direito. Colocada a hipótese de diagnóstico de necrose gorda do tecido subcutâneo do recém-nascido. Feita avaliação do cálcio sérico às 24 horas de vida, 2º, 3º, 4º e 10º dias de vida e depois mensalmente até aos seis meses, com resultados normais. Regressão lenta das lesões cutâneas referidas, mas com aparecimento de novas lesões no couro cabeludo aos 30 dias. Feita biópsia cutânea de uma das lesões do braço esquerdo confirmando-se o diagnóstico. Resolução completa das lesões aos 6 meses de vida. **Comentários / Conclusões:** A etiopatogenia da necrose gorda é desconhecida mas sabe-se que está associada a fatores de risco perinatais, como a diabetes gestacional, hipoxia e macrossomia fetal. Apesar do curso ser habitualmente benigno é extremamente importante a sua identificação precoce e vigilância até desaparecimento completo das lesões cutâneas pelo risco de hipercalcemia. Neste caso clínico a apresentação de lesões cutâneas, de localização e características típicas permitiu o diagnóstico precoce.

Palavras-chave: Recém-nascido, necrose gorda, hipercalcemia

PD122 - (14SPP-173) - CIANOSE NO PEQUENO LACTENTE – DESAFIO DIAGNÓSTICO.

Maria Emanuel Amaral¹; Patrícia Vaz Silva¹; Joana Marinho¹; Andreia Francisco¹; Helena Andrade¹; Paula Martins¹; Isabel Santos¹; Dina Rodrigues¹; Graça Sousa¹; António Pires¹; António Marinho¹; Eduardo Castela¹

1 - Serviço de Cardiologia Pediátrica - HPC, CHUC-EPE

Introdução / Descrição do Caso: Lactente de 1 mês de idade, fruto de gravidez vigiada, com diagnóstico pré-natal de hidronefrose, sem outras intercorrências. Parto eutócico às 40 semanas de gestação, com boa adaptação à vida extra-uterina. Exame objetivo normal com rastreio de cardiopatia negativo. Na consulta de rotina do mês de idade constata-se má progressão ponderal, cianose labial e dos leitos ungueais, pelo que é reencaminhado para o Hospital Distrital da área de residência. À entrada no serviço de urgência, mostra boa vitalidade, coloração icterícia e cianose central com SpO₂ de 47% em ar ambiente e de 75% com oxigénio suplementar a 15 L/min. Necessidade de entubação por hipoxemia refratária à oxigenioterapia. Inicia PGE1 e antibioterapia empírica. Transportado, via INEM, para UCI de Hospital Terciário, onde se mantém dessaturado e com

instabilidade hemodinâmica. Contactada Cardiologia de urgência, sendo efetuado por ecocardiograma, o diagnóstico de Transposição de Grandes Artérias (TGA) simples. Realizada no imediato atroposestomia com cateter de balão, com bom resultado. Submetido dois dias depois a cirurgia correctiva, *switch* arterial, sem intercorrências. Mantém seguimento em Consulta externa de Cardiologia. Atualmente com dez meses de idade, assintomático, boa evolução estatoponderal e desenvolvimento psicomotor adequado à idade. Sem necessidade de medicação cardiovascular. **Comentários/Conclusões:** Com este caso pretende-se mostrar que devemos ter sempre em mente um leque abrangente de diagnósticos diferenciais, independentemente da raridade da sua forma de manifestação. Neste caso, a apresentação tardia de uma TGA simples. Pretende-se, igualmente, realçar que todos os meios complementares de diagnóstico e rastreio têm o seu grau de sensibilidade, que nunca chegará aos 100%. A oximetria de pulso é um teste fiável, não invasivo, com baixo custo e sensibilidade moderada, fácil de implementar como rastreio de cardiopatias congénitas, mas ainda longe de ser universal. O caso descrito representa um falso negativo deste rastreio, reforçando as suas limitações. **Bibliografia:** Martins P, Castela E: **Transposition of the great arteries.** Orphanet Journal of Rare Diseases 2008, 3:27.

Palavras-chave: Cianose, hipoxémia refractária, pequeno lactente

PD123 - (14SPP-197) - FRATURA DA CLAVÍCULA E LESÕES DO PLEXO BRAQUIAL DECORRENTES DO TRABALHO DE PARTO

Ângela Soares¹; Sara Silva¹; Mariana Matos Martins¹; Maria José Costa¹

1 - Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução e Objectivos: A fratura da clavícula e a lesão do plexo braquial são das lesões obstétricas mais frequentes nos recém-nascidos (RN). O objetivo deste estudo foi caracterizar a população sujeita a internamento no Serviço de Neonatologia com o diagnóstico de fratura de clavícula e/ou lesão do plexo braquial decorrentes do trabalho de parto. **Metodologia:** Estudo retrospectivo e descritivo, com consulta de processo clínico dos RN internados no Serviço de Neonatologia entre janeiro de 2007 e dezembro de 2012 com os diagnósticos à data de alta de fratura da clavícula e/ou lesão do plexo braquial (classificação ICD-9-CM). **Resultados:** Os autores descrevem um total de 118 casos, representando uma incidência de 10,9/1000. Constatou-se ligeiro predomínio do sexo feminino, sendo a maioria RN de termo (99,15%), com peso adequado à idade gestacional (AIG) (91,53%). O tipo de parto mais frequente foi o eutócico (55,08%), seguido de parto por ventosa (41,53%). A distócia de ombros representou uma minoria dos casos, não sendo descrita nenhuma apresentação pélvica. O diagnóstico de fratura de clavícula verificou-se em 98 casos (incidência de 9,07/1000), destes, 18 apresentavam lesão concomitante do plexo braquial e 20 lesão isolada deste último (incidência da lesão de 3,51/1000). Nos casos com fratura, o sinal clínico mais frequente foi a crepitação óssea seguida de palpação de calo ósseo. O reflexo de Moro foi simétrico em 56,78% do total de RN. A radiografia da clavícula foi realizada na maioria dos casos (86,44%). Apenas os casos de lesão do plexo foram referenciados para consulta de Medicina Física e Reabilitação (MFR)/Ortopedia, sendo os restantes encaminhados para consulta de Neonatologia e/ou Medicina Geral e Familiar. Do total de doentes referenciados à consulta MFR/Ortopedia, 42,10% mantiveram seguimento por um período superior a seis meses. A presença de sequelas foi registada em quatro casos. **Conclusões:** Apesar dos avanços nos cuidados obstétricos periparto, a fratura da clavícula e a lesão do plexo braquial permanecem como importantes causas de morbidade neonatal. A incidência encontrada encontra-se de acordo com a literatura recente. Contrariamente ao expectável, a maioria dos casos resultou de parto eutócico de apresentação cefálica (exceto distócia de ombros) em RN com peso AIG. Apesar de classicamente ser expectável uma assimetria no reflexo de Moro, tal não se constatou neste estudo. Este facto poderá ser justificado pelas condições externas e inerentes ao RN que poderão afetar a realização do mesmo. Embora o diagnóstico de fratura da clavícula seja eminentemente clínico, a radiografia claviclar continua a ser requisitada na maioria dos casos, já que assistimos cada vez mais à prática de uma medicina defensiva. Tendo em conta o bom prognóstico da maioria destas lesões, compreende-se que apenas as lesões do plexo braquial tenham sido encaminhadas para MFR/Ortopedia, uma vez que poderão justificar acompanhamento mais especializado.

Palavras-chave: Fratura clavícula, lesão plexo braquial, traumatismos trabalho parto

PD124 - (14SPP-264) - NECROSE SUBCUTÂNEA DO RECÉM-NASCIDO: CASO CLÍNICO

Conceição Costa¹; Ana Azevedo¹; Alcinda Reis¹; Cristina Rocha¹

1 - Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga

Introdução/Descrição do Caso: A necrose adiposa subcutânea do recém-nascido é uma paniculite rara do período neonatal. Surge, geralmente, em recém-nascidos de termo ou pós-termo, nas primeiras 4 semanas de vida, e em associação com trauma obstétrico. Caracteriza-se pelo aparecimento de placas ou nódulos subcutâneos duros, localizados no tronco, nádegas ou coxas. O seu curso é, geralmente, benigno e autolimitado, embora possa acompanhar-se de hipercalcemia, o que obriga a uma vigilância periódica clínica e analítica, até à regressão completa das lesões cutâneas. Recém-nascida do sexo feminino, filha de pais saudáveis, não consanguíneos, fruto de gravidez gemelar, concebida por FIV, sem intercorrências. Parto por cesariana às 36 semanas de gravidez. Apgar 7/9 sem necessidade de reanimação neonatal. Peso ao nascimento 2750 gr. Necessitou de nCPAP nas primeiras 24 horas e fez 3 dias de citrato de cafeína. Completou 7 dias de antibioticoterapia com penicilina e gentamicina por risco infeccioso. Por hipocalcemia (7,2 mg/dL) nas primeiras 24 horas de vida iniciou suplemento de gluconato de cálcio ev que suspendeu ao 7º dia por normalização dos valores de cálcio (9,0 mg/dL). Ao 6º dia de vida desenvolveu tumefação com rubor e edema na flexura do membro superior direito, coincidente com local de punção, interpretada inicialmente como possível infiltração/infeção local. Fez rastreio analítico que não revelou alterações e iniciou tratamento com ácido fusídico tópico e crioterapia com melhoria do rubor e edema. Reavaliada ao 13º dia, tendo sido objetivada massa subcutânea na região anterior do antebraço direito de consistência pétreas, aderente aos planos profundos com ligeiro rubor cutâneo. Apresentava também massa palpável na região anterior da perna direita, sem rubor. Realizou radiografia dos membros que evidenciou calcificações amorfas visíveis nas mesmas localizações das tumefações. Na ecografia era evidente um espessamento focal da gordura do tecido celular subcutâneo com alguma heterogeneidade e atenuação dos ultra-sons em profundidade, aspetos compatíveis com necrose gorda subcutânea do recém-nascido. Sempre assintomática do ponto de vista clínico, nomeadamente sem vômitos, letargia ou recusa alimentar. Analiticamente apresentou hipercalcemia transitória (14,9 mg/dL) que normalizou no dia seguinte, sem necessidade de tratamento, e aumento do fósforo inorgânico e PTH que também normalizaram, embora mais lentamente. Ao 17º dia foi reavaliada ecograficamente verificando-se aumento das dimensões das lesões. Foi avaliada periodicamente clínica, ecográfica e analiticamente verificando-se regressão completa das lesões aos 4 meses, sem novos episódios de hipercalcemia. **Comentários / Conclusões:** A Necrose Subcutânea do Recém-nascido é uma entidade bastante rara e cuja identificação precoce é importante, pois estes RN, na grande maioria das vezes, irão desenvolver hipercalcemia em fase posterior. Este caso clínico é um caso atípico na medida que se trata de recém-nascido pretermo. A sua etiologia ainda não é conhecida, mas as teorias apontam para uma produção excessiva de 1,25-dihidroxi-vitamina D pelos macrófagos. Neste caso verificou-se um aumento da PTH o que poderá indicar que esta pode estar relacionada na etiopatogenia da hipercalcemia desta patologia. O tratamento não é consensual e quando necessário é geralmente constituído por adiamento do início de colecalciferol, hidratação, furosemida e corticóide. Neste caso clínico a hipercalcemia resolveu espontaneamente, sem necessidade de tratamento.

Palavras-chave: Necrose subcutânea do Recém-nascido

PD125 - (14SPP-333) - HIPOCALCÉMIA NEONATAL SINTOMÁTICA - UM CASO TRANSITÓRIO?

Ana Simões¹; Dora Fontes¹; Laura Martins¹; Maria José Mendes¹; Hélder Ornelas¹

1 - Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital do Espírito Santo de Évora

Introdução: A hipocalcémia ocorre em 3% dos recém-nascidos (RN) de termo saudáveis como resultado do declínio fisiológico de cálcio sérico nas primeiras 48 horas de vida. Alguns RN apresentam risco acrescido de hipocalcémia, podendo esta ocorrer precoce ou tardiamente. A forma precoce ocorre nas primeiras 72h de vida sendo os fatores de risco mais frequentes a prematuridade, diabetes materna, asfíxia perinatal ou restrição de crescimento intra-uterino. A forma tardia surge a partir do quarto dia de vida estando relacionada com eventos iatrogénicos ou defeitos congénitos. Na sua maioria, são situações assintomáticas verificando-se apenas em 0,2% dos casos manifestações clínicas caracterizadas

tipicamente por quadros de irritabilidade neuromuscular. A evolução e prognóstico dependem da etiologia e do diagnóstico e tratamento atempado. **Caso clínico:** Recém-nascido do sexo feminino, internada aos 11 dias de vida na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital do Espírito Santo de Évora (HESE) por convulsões. Dos antecedentes pessoais salienta-se diabetes gestacional materna e prematuridade tardia (35sem+5d). À entrada no serviço foram observados movimentos clónicos dos membros superiores e inferiores de curta duração acompanhados de revulsão ocular e de movimentos de extrusão da língua. Analiticamente detectou-se hipocalcémia de 4,6mg/dl, sem outras alterações analíticas nomeadamente função renal, calciúria e PTH dentro dos valores normais. Iniciou tratamento com gluconato de cálcio com melhoria progressiva da calcémia e sem novos episódios convulsivos. Normocalcémia atingida após 5 dias de terapêutica com manutenção de valores normais após a sua suspensão. A lactente é actualmente seguida nas consultas de neonatologia do HESE, encontra-se assintomática, com desenvolvimento psicomotor adequado e com valores de cálcio sérico dentro dos parâmetros da normalidade. **Comentários /Conclusões:** Apesar do declínio fisiológico do cálcio no período neonatal, a hipocalcémia moderada isolada raramente dá origem a manifestações clínicas. Neste caso, pela altura de apresentação, tiveram que ser excluídas causas tardias de hipocalcémia. A boa resposta ao tratamento e manutenção de valores normais após a sua suspensão, levam a supor que se tratou de uma hipocalcémia transitória provavelmente relacionada com a prematuridade e com os antecedentes de diabetes gestacional. Este caso salienta a necessidade de estarmos alerta para a ocorrência de hipocalcémia em RN de risco.

Palavras-chave: Hipocalcémia neonatal, prematuridade, diabetes gestacional

PD126 - (14SPP-483) - ENTEROBACTER CLOACAE - ETIOLOGIA RARA DE MENINGITE NEONATAL PRECOCE ASSOCIADA A ESTADO DE MAL

Vânia Gonçalves¹; Sandra Costa²; Henrique Soares²; Ana Vilan²; Hercília Guimarães²

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2 - Serviço de Neonatologia, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução/Descrição do Caso: Nos recém-nascidos (RN), as convulsões podem ser a primeira e, por vezes, a única manifestação de patologia do sistema nervoso central (SNC). Ocorrem mais frequentemente no período neonatal do que em qualquer outro período da vida e, principalmente, na primeira semana. O seu diagnóstico deve ser baseado na observação clínica combinada com monitorização por electroencefalograma (EEG). A meningite bacteriana também é mais comum no primeiro mês de vida do que em qualquer outra fase. Os microrganismos bacilares Gram negativos são a quinta causa mais frequente de meningite em RN. Neste grupo, a *Escherichia coli* é o agente causal mais vezes isolado, sendo o *Enterobacter* um dos agentes menos comuns e estando, predominantemente, associado a traumatismo ou cirurgia craniana. RN sem antecedentes gestacionais relevantes e sem fatores de risco infecciosos, nascido por cesariana por bradicardia fetal às 38 semanas de idade gestacional, apresentada às 24 horas de vida, episódio de apneia com duração de breves segundos e resolução espontânea. O estudo inicial, incluindo estudo analítico alargado com proteína C reactiva (PCR), radiografia torácica e ecocardiograma, não revelou alterações relevantes. Por suspeita de sépsis neonatal precoce, iniciou ampicilina e gentamicina. Às 36 horas de vida, apresentou novo episódio de apneia com dessaturação e movimentos mioclónicos, que cessaram após administração de fenobarbital. Foi transferido para a UCIN de um hospital terciário e iniciou monitorização cerebral contínua com aEEG que revelou múltiplas crises (padrão dentes de serra); iniciou terapêutica com fenobarbital seguida de perfusão de midazolam, com controlo das crises. Neste período houve necessidade de suporte ventilatório. A punção lombar (PL) revelou proteinorraquia sem outros sinais citoquímicos de infecção do SNC. A ressonância magnética com difusão cerebral realizada em D2 não revelou alterações, assim como o estudo metabólico dirigido. Em D5, repetiu o mesmo padrão clínico de apneia com dessaturação e foram constatadas crises recorrentes, tendo iniciado terapêutica com levetiracetam. Esteve monitorizado até D11, não se tendo constatado novas crises electroencefalográficas. Em D8, após cultura em meio líquido enriquecido, houve crescimento de *Enterobacter cloacae spp* no líquido cefalorraquidiano (LCR) colhido à admissão. Nessa altura, apresentava PCR seriadas e hemoculturas negativas. Repetiu colheita de LCR por PL que foi traumática mas revelou

pleocitose (650 células, 4300 eritrócitos) e proteinorraquia (3,78g/L). Iniciou meropenem em associação à gentamicina, tendo cumprido 21 dias de antibioticoterapia. O segundo exame bacteriológico de LCR foi negativo. À data de alta, o exame neurológico era normal. No seguimento em consulta, foi objectivada persistência do padrão de choro gritado seguido de apneias breves. Realizou monitorização vídeo-EEG aos 3 meses de idade não tendo estes episódios correlação na monitorização cardiorrespiratória ou electroencefalográfica. Mantém terapêutica com levetiracetam. Apresenta ligeira hipertonia dos membros inferiores, sem outras alterações ao exame neurológico e com desenvolvimento psicomotor adequado à idade. **Comentários /Conclusões:** Este caso reporta a importância do cumprimento rigoroso dos algoritmos de diagnóstico e de tratamento. Apesar de rara, a meningite neonatal a *Enterobacter cloacae* spp encontra-se descrita na literatura. Neste caso, esta associação implicou ajuste da antibioterapia e noção de resposta ao tratamento instituído.

Palavras-chave: Meningite neonatal, convulsões neonatais

PD127 - (14SPP-492) - COLECÇÃO SUB-APONEVRÓTICA EM LACTENTE: UMA CAUSA RARA DE EDEMA DO ESCALPE

Carolina Viveiro¹; Isabel Santos²; Ana Bettencourt²; Teresa Tomé²

1 - Hospital de Santo André, Centro Hospitalar Leiria-Pombal, EPE; 2 - Maternidade Alfredo da Costa, Centro Hospitalar Lisboa Central

Introdução / Descrição do Caso: As coleções extra-cranianas são frequentes no período neonatal, estando etiológicamente relacionadas com os traumatismos de parto. As coleções subaponevróticas são raras e estão pouco descritas na literatura. A sua história natural difere significativamente das restantes entidades e a sua etiologia não está ainda esclarecida. Apresentamos o caso clínico de uma lactente, sexo feminino, história de gestação vigiada de 24 semanas, com diagnóstico de restrição grave do crescimento fetal. Cesariana de urgência por sofrimento fetal agudo e início de trabalho de parto. Parto laborioso, peso ao nascer 620 g, índice de Apgar 5-7, entubada ao nascer e ventilada com ventilação de alta frequência oscilatória (VAFO). Ao exame objectivo inicial observada grande bossa sero-hemática por moldagem do crânio e máscara equimótica importante. Efectuou radiografia do crânio no primeiro dia de vida que não mostrou alterações, tendo o edema inicial e a máscara equimótica desaparecido ao longo das 2 primeiras semanas. Com 8 semanas de vida (idade corrigida de 31 semanas e 1 dia), notado edema do escalpe de início insidioso e agravamento progressivo a nível parieto-occipital. Edema de consistência macia e flutuante, móvel, ultrapassando a sutura sagital, com sinal de onda líquida, não se palpando soluções de continuidade. Sem sinais inflamatórios associados. Fontanela anterior permeável e normotensa. Analiticamente sem alterações nas provas de coagulação e função plaquetária. Radiografia de crânio demonstrou edema dos tecidos moles, sem alterações a nível da calote craniana. A ecografia transfontanelar com Doppler revelou colecção líquida, sem ecos, no espaço subaponevrótico. A tomografia craniana confirmou volumosa colecção epicraniana com densidade aparentemente líquida sobreponível à do líquido cefalorraquídeo, sem soluções de continuidade ou fracturas a nível da calote. Adoptou-se atitude expectante com resolução gradual do quadro. Às 11 semanas de vida, reaparecimento da clínica, com edema de menores dimensões e resolução espontânea em cerca de 1 semana. Ambos os quadros coincidiram com o agravamento da função respiratória e necessidade de ajuste dos parâmetros ventilatórios, nomeadamente aumento da pressão média nas vias aéreas em VAFO. A involução do edema ocorreu após melhoria do quadro respiratório. **Comentários /Conclusões:** As coleções subaponevróticas têm uma etiologia incerta, mas parecem estar associadas a partos traumáticos. Neste caso parece haver uma associação com o agravamento da função respiratória e consequente aumentos dos parâmetros de ventilação, o que não está até agora descrita na literatura. O diagnóstico é clínico e a evolução benigna. Os exames de imagem são importantes para exclusão de outros diagnósticos.

Palavras-chave: Colecção subaponevrótica, parto traumático, edema do escalpe



Imagem1

PD128 - (14SPP-502) - ESCLEROSE TUBEROSA NO PERÍODO NEONATAL

Jean-Pierre Gonçalves^{1,3}; Liliana Pinheiro¹; Miguel Costa¹; Sofia Granja²; Dária Rezende¹; Carla Sá¹; Eduarda Abreu¹; Albina Silva¹; António Matos¹; Almerinda Pereira¹

1 - Neonatologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal; 2 - Cardiologia Pediátrica, Hospital de Braga, Braga, Portugal; 3 - Serviço de Pediatria, Hospital de Braga, Saúde Comunitária, Escola Ciências da Saúde, Universidade do Minho, Portugal

Introdução /Descrição do Caso: A esclerose tuberosa (ET) é um distúrbio genético autossómico dominante com incidência 1/5000 a 1/10000. A maioria dos casos ocorre de forma esporádica. As manifestações clínicas incluem convulsão, atraso cognitivo, lesões cutâneas e hamartomas acometendo múltiplos órgãos (coração, cérebro, olho e rim). Apresentámos um caso de um prematuro, 29 semanas de idade gestacional, com diagnóstico neonatal de ET confirmado por 2 critérios clínicos major (rabdomiomas e nódulos subependimários). Sem história familiar de ET. **Comentários /Conclusões:** O diagnóstico de ET é clínico, sendo necessários dois critérios major. A presença de rabdomiomas e nódulos subependimários constituem critérios para diagnóstico de ET. Estudo genético não é necessário nos casos que cumprem critérios clínicos definitivos para ET, mas deve ser efectuado em contexto de consulta pré-natal para identificar indivíduos em risco. A ET no período neonatal associa-se a maior morbidade e mortalidade e portanto o seguimento a longo prazo destes doentes é aconselhada.

Palavras-chave: Prematuro, rabdomiomas cardíacos, nódulos subependimários

PD129 - (14SPP-413) - SÍNDROME DE ABSTINÊNCIA NEONATAL – A REALIDADE DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Sofia Silva¹; Joana Extreia¹; Margarida Rafael¹; Susana Rocha¹; Carlos Barradas¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo

Introdução: O consumo de substâncias, lícitas ou ilícitas, na gravidez associa-se a maior incidência de prematuridade, restrição do crescimento intrauterino e baixo peso ao nascer. A síndrome abstinência neonatal (SAN) é o conjunto de sinais e sintomas do recém-nascido (RN) exposto in útero a substâncias aditivas que deixam de estar disponíveis após o parto e varia com a duração da exposição, tipo e quantidade do consumo. **Objetivo:** Caracterização dos casos de SAN num hospital distrital no período de 5 anos e 6 meses. **Metodologia:** Estudo descritivo, retrospectivo, baseado na consulta do processo clínico dos RN internados na Unidade de Neonatologia com o diagnóstico de SAN de 1 de Janeiro de 2008 a 30 Junho de 2013; caracterização da amostra por tipo de substância consumida, idade materna, vigilância da gravidez, com morbidades maternas, número de gestações, idade gestacional, tipo de parto, Índice de Apgar, peso ao nascer, início, duração e intensidade do SAN. **Resultados:** Foram incluídos 16 RN, 10 do sexo masculino. A média de casos de SAN por ano foi de 2,9. Seis gestações foram mal vigiadas e uma não vigiada. A comorbidade mais prevalente foi a infeção pelo Vírus da Hepatite C, verificada em cinco casos, um deles com coinfeção pelo Vírus da Imunodeficiência Humana. Num caso houve o consumo materno isolado de heroína, em nove de metadona e em dois de antidepressivos. Em três casos ocorreram múltiplos consumos. A média da idade gestacional foi de 38 semanas, com três partos pré-termo;

um dos RN era leve para a idade gestacional. O início dos sintomas ocorreu no primeiro dia de vida em seis casos, um dos quais associado ao consumo materno de heroína. Em quatro casos ocorreu após as 48 horas de vida, o mais tardio ao sétimo dia, o qual estava associado ao consumo de metadona. Os sintomas neurológicos foram os mais frequentes, com *scores* máximos da escala de Finnegan inferiores a 10 em apenas um caso, entre 10-20 em oito casos e entre 20-30 em sete casos. Num dos casos não foi instituída terapêutica farmacológica; sete RN foram medicados com fenobarbital e sete com morfina, com uma duração média de terapêutica de 26 e 30 dias respetivamente. Um dos RN foi medicado com ambos os fármacos. No caso do consumo materno de metadona a duração média de terapêutica no RN foi de 30 dias; no caso de heroína foi de 15 dias. **Conclusões:** O número de casos de SAN por ano na unidade diminuiu nos últimos anos em relação ao valor encontrado durante o período de 1998 e 2004. A vigilância insuficiente da gestação num número significativo de casos (43,7%) e a proporção elevada de infeção materna pelo Vírus da Hepatite C são fatores que conferem risco acrescido ao RN, tal como descrito noutras séries. A prematuridade surgiu em 19% dos casos como complicação associada. A maioria das grávidas estava incluída no programa de metadona, no entanto, este não é isento de complicações para o RN; verificou-se que no caso do consumo materno isolado de heroína o SAN foi precoce e de menor duração. O consumo de substâncias na gravidez e as suas consequências para o recém-nascido são um problema da sociedade atual; a caracterização da população de risco bem como a caracterização da SAN são passos importantes para uma intervenção mais precoce pois esta é uma área passível de intervenção tanto a nível médico como social.

Palavras-chave: Abstinência neonatal, metadona, heroína

PD130 - (14SPP-599) - (*) TRAUMATISMO CRANIANO LIGEIRO - QUAL A MELHOR ABORDAGEM NO SERVIÇO DE URGÊNCIA?

Catarina Salgado¹; Filipa Durão¹; Sofia Almeida¹; Cátia Pereira¹; Rosa Martins¹; Rita Espírito Santo¹; Gabriela Araújo e Sá²

1 - Serviço de Pediatria. Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Serviço de Urgência de Pediatria. Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: Nos países desenvolvidos o traumatismo crânio encefálico (TCE) é um motivo frequente de recurso ao Serviço de Urgência (SU) e sendo uma das principais causas de morte na idade pediátrica, exige a avaliação do risco de lesão intracraniana (LIC), sendo a tomografia computadorizada (TC) o exame de referência. No entanto, a maioria das admissões hospitalares deve-se a traumatismos ligeiros, nos quais é detectada LIC em menos de 10% dos exames de imagem efectuados e a radiação ionizante utilizada não pode ser desprezada. As crianças com menos de 3 anos de idade representam o maior desafio pelo maior risco de LIC assintomática, dificuldade na comunicação e maior sensibilidade à radiação. Sendo assim, é cada vez mais imperioso a implementação de uma base de orientação de abordagem dos TCE à semelhança das principais regras utilizadas internacionalmente, tais como CHALICE, CATCH e PECARN. **Objectivo:** Revisão e caracterização das crianças com menos de 3 anos com TCE ligeiro admitidos no SU de um Hospital Terciário. **Metodologia:** Estudo retrospectivo e descritivo efectuado através da revisão de processos clínicos do SU codificados como TCE no sistema ALERT® durante um período de 18 meses (Julho de 2011 a Dezembro de 2012), sendo incluídos apenas os traumatismos ligeiros. Foram recolhidos dados logísticos, demográficos e clínicos, a realização de exames de imagem, internamento e destino pós alta. A análise estatística foi realizada com recurso ao SPSS 20.0* (nível de significância $p < 0,05$). **Resultados:** Foram incluídas 312 crianças, 118 com idades compreendidas entre os 0 e 1 anos (37,8%), 120 entre 1 e os 2 anos (38,5%) e 74 entre os 2 e os 3 anos (23,7%), sendo 55,5% (173) do sexo masculino. A maioria das quedas ocorreu em casa (219; 70,19%), da cama/ sofá (132; 42,3%) ou da própria altura (86; 27,6%) na presença dos pais (135; 43,3%) e a vinda ao SU ocorreu maioritariamente num intervalo inferior a 3 horas após o TCE (208; 66,7%). A maioria das crianças não apresentava qualquer sintomatologia (157; 50,3%). Do grupo de crianças sintomáticas a maioria apresentou episódios de vômitos ($n=62$; 40%) e sonolência (40; 25,8%). A TC foi efectuada em 44,2% das crianças ($n=138$). Verificou-se relação estatisticamente significativa entre a realização de TC, a menor idade e a existência de sintomatologia ($p < 0,05$). Apenas 34,8% (48) das TC apresentaram alterações, sem associação

com a existência de sintomatologia prévia. Nenhuma das crianças necessitou de intervenção neurocirúrgica e a maioria (253; 81,1%) ficou em vigilância no SU por um período entre 1 e 6 horas. Foram internadas no Serviço de observação 50 crianças (16%), a maioria por um período compreendido entre 12 e 24 horas (32; 64%). Relativamente ao destino após a alta, 88,8% teve alta para o domicílio/ orientado para o médico assistente (277) 8% (25) foram referenciados a uma consulta de neurocirurgia e 0,96% (3) foram internadas **Conclusões:** Constatou-se que os TCE ligeiros são uma causa frequente de admissão no SU e exigem a avaliação do risco de LIC. Dos TCE analisados, a maioria das TC pedidas não tinham alterações e a maioria teve alta para o domicílio ou orientado para o médico assistente após observação seriada no SU. Este estudo reforça a importância da vigilância clínica hospitalar neste contexto e a existência de uma avaliação neuro-imagiológica criteriosa e auxiliada por normas orientadoras, com a categorização dos factores de risco, na tentativa de limitar a exposição a radiação ionizante desnecessária.

Palavras-chave: Traumatismo craniano ligeiro, tomografia computadorizada

PD131 - (14SPP-113) - (*) CASUÍSTICA DE UM ANO NUM SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICA

Ana Teresa Teixeira¹; Rita Coelho¹; Catarina Garcia¹; Vanda Bento¹; Cláudio Alves¹; Rita Carneiro¹; Helena Almeida¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca

Introdução e Objectivos: Nas últimas décadas tem-se assistido a um aumento significativo do número de admissões nos serviços de urgência pediátrica. Em Portugal, numa altura em que se discute a racionalização de recursos e reorganização de urgências hospitalares, existem poucos estudos sobre o padrão de utilização destes serviços. O objectivo do nosso trabalho foi caracterizar os episódios de vinda ao Serviço de Urgência Pediátrica (SUP) num hospital da zona metropolitana de Lisboa durante um período de 12 meses. **Metodologia:** Estudo retrospectivo descritivo com base na consulta do processo informático de todos os episódios de urgência do ano 2012. Foram analisados dados demográficos, variação sazonal e diária, classificação da triagem de Manchester, diagnósticos de saída, realização de exames complementares de diagnóstico, administração de terapêutica no SUP e destino após o episódio.

Resultados: Durante o período do estudo registaram-se um total de 61277 episódios de urgência correspondentes a 31364 crianças. O número médio de vindas ao SUP por doente foi de 1,95. A maioria era do sexo masculino (53,4%), sendo a média de idades de 6,2 anos (DP 5,2) e a mediana de 4,5 anos. Os meses de maior afluência foram janeiro e fevereiro (10,7% e 10,5% respectivamente). A segunda-feira é, em média, o dia com maior afluência (16,8% do total) e o período entre as 15h e 22h aquele com maior número de observações (40,1%). A duração média de permanência no SUP foi de 1h43. Relativamente à classificação da triagem de Manchester verificou-se que a maioria dos doentes era pouco urgente (56,8%), sendo 20,9% urgentes, 16,2% muito urgentes, 1,2% não urgentes e apenas 0,36% emergentes. Os discriminadores mais frequentemente utilizados foram a dor (26,4%), a sintomatologia respiratória (16,3%) e a febre (9,5%). Em 21,5% dos doentes foi avaliada a saturação periférica de oxigénio, em 59,3% a Escala de Glasgow e em 86,6% a Escala de dor de FLACC. Do total de doentes observados, 12,8% realizaram algum tipo de avaliação analítica e 26,3% exames de imagem. Foi administrada terapêutica no SUP em 21,8% dos doentes (injectável em 6,0%; oral em 8,3% e inalatória em 11,1%). 30,3% dos doentes foram observados por outra especialidade para além da pediatria. Os grupos de diagnósticos de saída mais frequentes foram: patologia respiratória (26,3%), traumatismos (15,0%), gastroenterite aguda (10,3%), otorrinolaringológica (8,0%), dermatológica (6,4%), dor (6,3%), febre (4,6%), oftalmológica (3,1%), neurológica (1,7%), nefro-urológica (1,2%) e ginecológica (1,2%). No grupo de doentes respiratórios, 45,7% foram classificados como urgentes ou muito urgentes; os doentes com gastroenterite aguda (27,8%) e infeção respiratória baixa (15,4%) foram os que tiveram maior taxa de internamento. Dos doentes com traumatismos, 20,2% corresponderam a traumatismos crânio-encefálicos e 13,4% a fracturas. O grupo patológico em se que realizou maior número de análises foi o dos doentes com patologia respiratória (22,7%) e com gastroenterites agudas (16,3%). A maioria das crianças teve alta para o domicílio (92,5%), 3,4% foram referenciadas para uma consulta externa e 4,9% ficaram internadas. Houve necessidade de transferir para outro hospital menos de 1% dos doentes (0,8%).

Conclusões: Esta casuística mostra que a afluência a este SUP tem uma grande variabilidade quanto a patologias e grupos etários. Caracteriza-se por ser uma urgência com grande afluência com pouca gravidade clínica, o que se reflecte na classificação de Manchester e na percentagem de crianças internadas. A febre, a dor e as queixas respiratórias são os sintomas mais frequentes no SUP.

PD132 - (14SPP-335) - TOMOGRAFIA COMPUTORIZADA CRÂNIO-ENCEFÁLICA NA URGÊNCIA PEDIÁTRICA

Filipa Furtado¹; Sofia Bota¹; Rosário Perry da Câmara¹; Patrícia Lopes¹; Ema Leal¹; Catarina Diamantino¹

1 - Equipa Fixa da Urgência Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, CHLC

Introdução e Objectivos: Nos últimos anos verificou-se um aumento do uso da Tomografia Computorizada (TC) crânio-encefálica (CE) na idade pediátrica, o que se deve, não só à sua maior disponibilidade e acessibilidade, mas também às novas oportunidades de diagnóstico que este meio de imagem veio trazer. Embora o benefício imediato para o doente possa ser substancial, a exposição a doses elevadas de radiação ionizante levanta grandes preocupações pelo risco de doença oncológica numa idade particularmente radiosensível. A decisão de realizar TC deve ser criteriosa já que 20-50% destes exames podem ser substituídos por outro tipo de exame com menor risco ou mesmo, pela sua não realização. Os objetivos deste trabalho são descrever os motivos e avaliar os critérios para a realização de TC CE numa Urgência de Pediatria (UP) de um hospital terciário. **Metodologia:** Estudo descritivo, retrospectivo, baseado na consulta de processos eletrónicos da UP, num período de 18 meses (1 de Janeiro de 2011 a 30 de Junho de 2012). Caracterização de dados demográficos, dos motivos de realização de TC CE, da existência de sinais de alarme na história clínica ou exame físico e análise do número total de TC por criança. **Resultados:** No período de estudo foram realizadas 799 TC CE em 779 crianças, o que corresponde a 0,6% dos episódios de urgência. A mediana de idades foi de 9 anos, sendo que 24,4% das crianças tinham idade inferior a 3 anos. Os principais motivos para realização de TC CE foram: cefaleias (36,7%), traumatismo craniano (35,8%) e convulsão (10,5%). Oitenta por cento das crianças destes 3 grupos apresentavam sinais de alarme, no entanto, 64,8% destes exames não revelaram alterações relevantes. Nenhuma das TC CE realizadas na ausência de sinais de alarme (19,6%) indentificou lesões intracranianas. Em 22,3% das crianças foi realizada mais do que uma TC. **Conclusões:** A maioria das TC realizadas neste estudo foram consideradas normais. A grande parte das crianças que realizou TC por traumatismo craniano, cefaleia ou convulsão tinha sinais de alarme na história ou exame físico, no entanto, cerca de 2/3 destas TC não revelaram alterações que modificassem a abordagem na urgência. Um número não desprezável de crianças, sem qualquer sinal de alarme, realizou TC CE que não revelou lesão intracraniana, sendo deste modo, expostas a radiação ionizante desnecessária. Assim, considera-se fundamental ser criterioso na utilização deste recurso imagiológico. É essencial ter sempre presente a relação risco/benefício continuando a auditar a prática na urgência e refletir, de forma a adotar estratégias para reduzir a exposição das crianças a radiação ionizante.

Palavras-chave: Urgência Pediátrica, Tomografia computadorizada, Sinais de Alarme, Convulsões, Traumatismo Craniano, Cefaleias

PD133 - (14SPP-461) - ALARGAMENTO DA IDADE PEDIÁTRICA: INTERNAMENTOS ACIMA DOS 16 ANOS NUM HOSPITAL NÍVEL II

Inês Candeias¹; Filipa Durão²; Ana Pinheiro¹; Sofia Deuchande¹; Anabela Brito¹

1 - HPP Hospital de Cascais; 2 - Hospital Santa Maria, CHLN

Introdução e Objectivos: O alargamento da idade pediátrica até aos 17 anos e 364 dias levou a modificações no espaço físico das Unidades, na gestão de recursos humanos e no desempenho da atividade assistencial dos profissionais de saúde nas Unidades Pediátricas. No HPP Hospital de Cascais, desde fevereiro de 2010 que este grupo etário é internado e atendido em consulta externa. Com o atendimento no Serviço de Urgência Pediátrica a partir de 1 de setembro de 2011, houve um aumento significativo dos internamentos de adolescentes com mais de 16 anos na Unidade Funcional de Pediatria (Hospital nível II). Este trabalho pretende caracterizar esta população desde essa data até 30 de junho de 2013. **Metodologia:** Estudo retrospectivo, por consulta de processos clínicos,

dos doentes com idade superior a 16 anos internados na Unidade Funcional de Pediatria (enfermaria e unidade de cuidados intermédios) de um hospital nível II, de 1 de setembro de 2011 a 30 junho de 2013. Procedeu-se à caracterização dos doentes no que respeita a dados demográficos, diagnósticos clínicos (de acordo com a classificação ICD-9 (*International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems*) e referência à data da alta. **Resultados:** No período estudado, verificaram-se 129 internamentos (6,13% do total de internamentos), com uma média de 5,86 internamentos/mês. Constatou-se um predomínio do género masculino (56,49%), com uma mediana de idade de 17,03 anos. A duração mediana do internamento foi de 3 dias (0-17 dias). Quanto aos diagnósticos à data da alta, verificou-se que as Lesões e Intoxicações são o grupo mais frequente (26,80%), onde se incluem as fraturas dos membros com necessidade de intervenção cirúrgica (13,07%) e as ingestões medicamentosas voluntárias (11,11%), seguido das Doenças Respiratórias (16,99%) e Doenças do Aparelho Digestivo (15,69%). Os destinos mais frequentes à data da alta foram o médico assistente (34,11%), Consulta de Pediatria Geral (21,71%) e Consulta de Ortopedia (14,73%). De notar que 6,98% dos adolescentes tiveram necessidade de transferência para outras unidades de saúde, incluindo internamento em pedopsiquiatria. **Conclusões:** Neste estudo os principais motivos de internamento, deste grupo etário, estão relacionados com comportamentos de risco. A adolescência é uma fase de transição, com profundas transformações físicas e psíquicas, particularmente sensível a influências exteriores. Cabe atualmente à Pediatria, como especialidade médica, o desafio de elaborar melhores estratégias preventivas, bem como de otimizar a abordagem médica deste grupo de doentes. Com o intuito de proporcionar uma melhor resposta, está a ser implementada a Consulta do Adolescente no nosso serviço.

Palavras-chave: Adolescentes, internamento, diagnósticos, prevenção

PD134 - (14SPP-474) - FRATURAS CONGÉNITAS E HEMORRAGIA INTRACRANIANA COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DA DOENÇA DE MENKES

Joana Correia¹; Marta Rios²; Paula Ferreira²; Esmeralda Martins³; Anabela Bandeira³

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Porto; 2 - Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Centro Hospitalar do Porto; 3 - Unidade de Doenças Metabólicas, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A doença de Menkes é uma patologia multissistémica, recessiva ligada ao X, causada por mutações no gene transportador de cobre - ATP7A. Caracteriza-se por sintomas neurodegenerativos, alteração da estrutura do cabelo, hipopigmentação cutânea e alterações do tecido conjuntivo. Os primeiros sinais da doença surgem geralmente aos 2-3 meses, evoluindo para a morte até aos 3 anos de vida. Caso clínico: Recém-nascido do sexo masculino, primeiro filho de pais saudáveis, não consanguíneos. Sem doenças heredofamiliares conhecidas. Parto eutócico às 37 semanas, induzido por RCIU; Apgar 9/9. Peso: 2200 g (percentil 2); Comprimento: 47 cm (percentil 25-50); perímetro cefálico: 34 cm (percentil 75). Ao nascimento, foi observada hipotonia axial, bossa parietal posterior e suturas cranianas amplas. Nas primeiras 12 horas de vida, apresentou dificuldade em mamar e hipoglicemia, constatando-se aparecimento de um volumoso cefalohematoma à direita com amolecimento craniano ipsilateral. A radiografia do crânio evidenciou fratura occipital e a ecografia transfontanelar mostrou uma imagem hipocogénica direita de grandes dimensões, com compressão do parênquima cerebral. Foram ainda detetadas fraturas na clavícula direita, cúbito esquerdo, costelas e ambos os perónios. Na TC cerebral: fratura cominutiva com afundamento occipito-parietal direito e volumosa coleção extra-axial, com componente epidural fronto-parietal e subdural temporoparietal extenso, condicionando deformação do parênquima adjacente e redução dos ventrículos laterais e III ventrículo. Foi submetido a drenagem do hematoma extradural. Em D2 de vida surgiu marcado edema da cabeça e pescoço, tendo repetido TC cerebral que, para além das alterações descritas anteriormente, mostrou de novo um hematoma subdural agudo retrocerebeloso bilateral. Submetido a tratamento conservador com evolução clínica e imagiológica favorável. Em D7 de vida iniciou fenobarbital por suspeita de crises convulsivas. A ocorrência de uma nova hemorragia intracraniana equacionou o diagnóstico de Doença de Menkes. A hipótese foi reforçada pelo aparecimento de um cabelo hipopigmentado e frágil e hipopigmentação cutânea, e pela presença de níveis séricos deceruloplasmina e cobre baixos. O diagnóstico foi confirmado pela identificação de uma mutação de novo (c.3868C>T) no gene ATP7A. O estudo molecular da mãe encontra-se em curso. **Comentários/Conclusões:** A Doença

de Menkes pode manifestar-se no período neonatal através de cefalohematomas e fraturas congénitas. As alterações do tecido conjuntivo incluem alterações vasculares, que condicionam um risco aumentado de hemorragia intracraniana. No caso descrito, as alterações do cabelo foram importantes para reforçar a suspeita clínica, no entanto só se tornam evidentes após o 1º-2º mês de vida. Os níveis baixos de ceruloplasmina e cobre apoiam o diagnóstico, mas podem ser normais no período neonatal. O diagnóstico definitivo depende do estudo genético. A reposição com histidina de cobre tem demonstrado alguma eficácia terapêutica, mas a resposta depende da precocidade de início e do genótipo da ATP7A, sendo melhor quando persiste algum transporte residual de cobre.

Palavras-chave: Doença de Menkes, fraturas congénitas, Hemorragia intracraniana

PD135 - (14SPP-509) - HÉRNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA NO SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICA: A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Joana Pimenta¹; Lígia Ferreira¹; Ana Marques¹; Sara Santos¹; Isabel Andrade¹

1 - Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE

Introdução /Descrição do Caso: A hérnia diafragmática congénita é uma malformação complexa e rara com elevada morbi-mortalidade. Na maioria dos casos, o diagnóstico é pré-natal (ecográfico) mas, num pequeno grupo, a apresentação pode ocorrer no período pós-neonatal. As manifestações clínicas na apresentação tardia são variadas e inespecíficas, constituindo um verdadeiro desafio diagnóstico. Apresentam-se dois casos clínicos admitidos no serviço de urgência pediátrica de um hospital de nível II, reflectindo sobre a sua abordagem diagnóstica e orientação terapêutica. **Descrição dos casos:** Caso 1: Lactente de 1 mês e 2 dias, sexo feminino, com antecedentes de canal arterial persistente tratado medicamente (ibuprofeno). Previamente bem, é trazido ao serviço de urgência por episódio de engasgamento após a mamada, seguido de vômito e noção de náuseas. Na admissão com quadro de dificuldade respiratória e à auscultação com diminuição do murmúrio vesicular à esquerda e deslocamento dos sons cardíacos para a direita. Realizou radiografia do tórax compatível com hérnia diafragmática esquerda. Por agravamento clínico e insuficiência respiratória, foi entubada e ventilada, e após estabilização transferida via STEP-INEM para o serviço de cuidados intensivos pediátricos de um hospital de nível III. Submetida a correcção cirúrgica diferida 48 horas (frenorrafia esquerda toracoscópica), onde se confirmou a presença de um defeito postero-lateral esquerdo (de Bochdalek). Com boa evolução clínica, teve alta para o domicílio no 7º dia de internamento, com reavaliação programada. Caso 2: Lactente de 2 meses de idade, sexo masculino, sem antecedentes de relevo. Bem até à véspera da recorrência ao serviço de urgência, altura em que iniciou vômitos biliares e gemido. Constatadas múltiplas vindas ao serviço de urgência por recusa alimentar, irritabilidade e vômitos esporádicos, que cediam espontaneamente. Na admissão apresentava períodos de irritabilidade alternados com prostração. Hemodinamicamente estável, com exame físico aparentemente normal. Em D1 de internamento inicia tiragem infra-costal e gemido intermitente com agravamento progressivo. Realizou radiografia do tórax que revelou hérnia diafragmática esquerda. Sempre clinicamente estável, é transferido via STEP-INEM para o serviço de cuidados intensivos pediátricos de um hospital de nível III. Proposto para cirurgia correctiva diferida (frenorrafia esquerda toracoscópica), confirmando-se defeito antero-lateral esquerdo (de Morgani). Sem intercorrências no pós-operatório. Teve alta para o domicílio ao 5º dia de internamento, orientado para a consulta de Cirurgia Pediátrica. **Comentários / Conclusões:** A ausência de clínica típica nas hérnias diafragmáticas congénitas de apresentação tardia leva a um atraso considerável no diagnóstico e orientação terapêutica adequada. Em ambos os casos, a realização de exames de imagem foram essenciais para o estabelecimento do diagnóstico. Esta entidade deverá ser considerada no diagnóstico diferencial de quadros respiratórios e/ou gastrointestinais no lactente, dada a elevada prevalência desta sintomatologia na sua apresentação clínica.

Palavras-chave: Hérnia Diafragmática Congénita, Apresentação Tardia, Serviço de Urgência



hdc

PD136 - (14SPP-38) - GAGUEZ: FATORES DE RISCO NA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA

Joana Caldas¹

1 - European Clinical Specialization in Fluency Disorders

Introdução e Objectivos: Cerca de 5% das crianças com idades entre os 2,5 e 5 anos apresentam disfluências no seu discurso (Bloodstein & Ratner, 2008). A etiologia da gaguez permanece incerta, no entanto têm existido fortes evidências de uma predisposição genética que, em interação com outros fatores ambientais, comunicativos e psicossociais, poderá despoletar a gaguez. No caso da população pediátrica, a evolução da disfluência normal do desenvolvimento tem sido profusamente estudado (Yairi & Ambrose, 2005). Sendo possível identificar alguns fatores de risco de evolução para uma disfluência persistente (gaguez) e taxas de remissão espontânea nesta população quando acompanhadas precocemente (quer direta ou indiretamente, através de aconselhamento parental). Atualmente, não há uma explicação científica inequívoca sobre o processo neuro-motor que ocorre no momento da gaguez nem consenso sobre a melhor definição de gaguez, contudo como Yaruss (2009) colocou: “na fluência do discurso da pessoa ocorre uma interrupção específica a qual é acompanhada sentimentos de ‘perda de controlo’ “. De facto, faz parte da natureza humana a tendência para antever e controlar a realidade e os recursos usados para resolver o “problema” dependem de indivíduo para indivíduo (Kelly, 1955). Deste modo a criança recorre a comportamentos de luta (uso de tensão muscular e movimentos corporais) ou evitamento (evitar falar) conforme a interpretação e avaliação que realiza dos prolongamentos e repetições, e o impacto que têm no interlocutor. O que a presente comunicação pretende é esclarecer os médicos pediatras sobre os fatores de risco identificados na revisão bibliográfica, para que sua deteção precoce possa evitar o impacto socio-emocional da gaguez e permitir uma intervenção preventiva que envolva pais e criança. **Metodologia** A metodologia mais adequada é a revisão bibliográfica sistemática. **Resultados** Dos vários estudos analisados, os fatores que revelaram maior correlação com o desenvolvimento da gaguez são os seguintes (Yairi&Ambrose, 1999, 2005) (Bloodstein,&Ratner, 2008) (Guitar, 2006)(Blood et.al., 2003) (Eggers et al., 2010): • História familiar de gaguez • Sexo masculino • Fragilidade no desenvolvimento da linguagem • Idade tardia de início da gaguez (após os 4 anos) • Temperamento da criança (perfeccionismo, baixa tolerância à frustração, afetividade negativa, dificuldades na gestão da atenção, baixa autorregulação, agitação motora) • Comportamento de evitamento de situações comunicativas e sociais • Disfluências longas, com várias repetições e bloqueios • Movimentos secundários durante as disfluências (pisar os olhos, bater com as mãos, abanar cabeça) • Sinais de tensão muscular (sobrancelhas, lábios). **Conclusões:** Uma vez que os pediatras constituem uma das primeiras linhas de diagnóstico e encaminhamento, e como tal, é necessária uma reflexão sobre o que constituem estes fatores de risco quando elaboram a história clínica junto dos pais para que possam fazer o devido encaminhamento, se necessário.

PD137 - (14SPP-152) - UTILIZAÇÃO DE IMUNOGLOBULINA HUMANA INESPECÍFICA ENDOVENOSA – EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE PEDIATRIA

Andreia A. Martins¹; Rute Machado²; Rui Almeida¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pedro Hispano; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital Santa Maria

Introdução e Objectivos: A imunoglobulina humana endovenosa (IGEV) é um produto biológico derivado do plasma humano, constituído maioritariamente por IgG, utilizada pela sua atividade pró-inflamatória (terapêutica de substituição) ou anti-inflamatória/ imunomoduladora. O seu uso está bem documentado num número reduzido de patologias (púrpura trombocitopénica imune (PTI), doença de Kawasaki (DK), imunodeficiência primária e secundária, infecção por VIH em idade pediátrica e prevenção da infecção/doença enxerto versus hospedeiro após transplante de medula óssea), embora se assista à sua administração em muitas outras condições. É geralmente eficaz e bem tolerada com efeitos secundários, maioritariamente ligeiros, reportados em até 20% dos doentes. O presente trabalho pretende descrever a utilização de IGEV, no Serviço de Pediatria de um Hospital de Nível II, quanto ao tipo de população, patologia de base, IGEV administrada (concentração, dose diária e cumulativa, ritmo máximo de perfusão), uso de pré medicação, efeitos secundários, eficácia e impacto económico. **Metodologia:** Estudo retrospectivo, com consulta do processo clínico, dos doentes internados nesse Serviço, entre Janeiro de 2008 e Junho de 2013. **Resultados:** A IGEV foi utilizada em 17 doentes, com idades compreendidas entre 44 dias e 13 anos (média 7 anos) e predomínio do sexo feminino (65%). A patologia mais frequentemente associada à administração de IGEV foi a PTI, (n=9; 53%), seguindo-se a DK (n=4; 23.5%). Foi utilizada predominantemente IGEV na concentração de 5g/100ml (70% dos casos), no máximo de 2g/kg/dose, o que se traduziu numa dose cumulativa mínima de 9,2g e máxima de 120g, a um ritmo de perfusão máximo que variou entre 3mg/kg/minuto e 8mg/kg/minuto. A pré-medicação com paracetamol e anti-histamínico foi efetuada em 76,5% dos casos. Registaram-se efeitos secundários ligeiros (febre, vômitos, cefaleias) em 17,6% casos, todos eles em crianças com administração prévia de IGEV no contexto de agudização de PTI crónica. Ocorreu resposta clínica favorável em todos os casos, encontrando-se uma mediana de dias de internamento pós tratamento de 3 dias. Fazendo a extrapolação para valores atuais, foi estimado um custo médio associado a cada tratamento de 1445 euros.

Conclusões: A IGEV pode ser administrada em qualquer idade, com boa eficácia na maioria das situações para as quais se encontra indicada. Os efeitos secundários, presentes numa percentagem semelhante à descrita na bibliografia, foram ligeiros, auto-limitados e aparentemente relacionados com administração prévia de IGEV. A sua utilização correspondeu em média a cerca de 31% dos gastos anuais com medicamentos no nosso Serviço, o que sublinha o impacto económico desta terapêutica.

Palavras-chave: Imunoglobulina humana

PD138 - (14SPP-135) - SÍNDROME DA PELE ESCALDADA ESTAFILOCÓCICA - RELATO DE UM CASO.

Danielle de Saules Gonçalves Alves¹; Raquel Duarte Constantino¹; Sandra Martello Panno²; Thiago Jeunon³; Fernanda Lopes da Rocha⁴; Caroline Graça Cunha⁵

1 - Universidade Gama Filho; 2 - Corpo de Bombeiros Militar do Estado do Rio de Janeiro; 3 - ID - Investigação em Dermatologia; 4 - URMES; 5 - RHMED

Introdução/Descrição do Caso: A síndrome da pele escaldada estafilocócica é uma doença cutânea rara, caracterizada pelo desenvolvimento de bolhas subcórneas causadas por exotoxinas esfoliativas do *S. aureus*. Acomete mais frequentemente crianças entre 3 meses e 5 anos. Nessa faixa etária, o *S. aureus* coloniza as narinas, nasofaringe, as conjuntivas, o coto umbilical e o conduto auditivo externo, podendo ou não causar infecções clinicamente evidentes. Essa bactéria produz as exotoxinas, que são transportadas por via hematogénica para a pele. Clinicamente, o quadro caracteriza-se por erupção escarlatíniforme macular que progride para lesões bolhosas flácidas. Com a progressão da doença ocorre descamação, resultando em um aspecto característico semelhante a queimaduras. Não há formação de cicatrizes. Pode evoluir para óbito, principalmente em neonatos. Paciente do sexo feminino, 2 anos, com história de febre e lesões cutâneas, iniciada na véspera da consulta. Mãe relata

irritabilidade e dor ao toque. Foram administrados Ibuprofeno e Dipirona no dia anterior. Apresenta história de hordéolo de repetição, além de mãe ser profissional da área de saúde. Ao exame geral, a paciente apresentava-se em posição antálgica, chorosa, temperatura axilar 38,5 graus celsius, taquicárdica, restante do exame clínico sem alterações. Ao exame dermatológico, apresentava eritema maculo papuloso na face, tronco e região cervical, com presença de bolhas e sinal de Nikolsky positivo. Presença de secreção nasal, ocular e oral purulenta. Foi internada em Unidade de Terapia Intensiva pediátrica e realizados hemograma, bioquímica, radiografia de tórax, hemocultura, PCR, VHS, biópsia de pele, colhidos swab nasal, ocular e de orofaringe. O swab nasal e ocular foram positivos para *S. aureus*, e o exame histopatológico de pele foi compatível com a Síndrome da pele escaldada estafilocócica. Evoluiu com boa resposta terapêutica após uso de antibioticoterapia com Oxacilina venosa por 10 dias. **Comentários/Conclusões:** O caso apresentado é um exemplo clássico da Síndrome da pele escaldada, com lesões cutâneas características. A faixa etária (criança menor que 5 anos) também é descrita na literatura como a mais comum para estes quadros, provavelmente por imaturidade do sistema imune e baixa capacidade de depuração renal. Além disso, uma possível porta de entrada para o *S.aureus* seria o hordéolo. Por outro lado, um fato relevante da história epidemiológica é conviver com profissional de saúde, muitas vezes colonizado pela bactéria, configurando um importante fator de risco para o acometimento de crianças saudáveis. O trabalho apresentado alerta para a importância do diagnóstico precoce, baseado nos sinais clínicos, para instituição de terapêutica pronta e adequada. Devemos levar em consideração o diagnóstico diferencial com a síndrome de Stevens- Johnson e a necrose epidérmica tóxica (NET), contudo os exames laboratoriais de maior relevância (como o histopatológico), podem não estar disponíveis em tempo hábil, tornando o conhecimento da clínica fundamental, como no caso relatado.

Palavras-chave: Síndrome da pele escaldada estafilocócica



image_5

PD139 - (14SPP-138) - O USO DE CHUPETA NA PREVENÇÃO DO SÍNDROME DA MORTE SÚBITA DO LACTENTE – QUE EVIDÊNCIA?

Margarida Neves¹; Hermengarda Pinto²; Rita Regadas²; Paula Freitas³

1 - USF Calâmbrega; 2 - USF Aque Flavíae; 3 - USF Ara Trajano

Introdução e Objectivos: A Síndrome da Morte Súbita do Lactente (SMSL), entendida como a morte súbita e sem explicação durante o primeiro ano de vida (excluindo o período neonatal), é a principal causa de morte nesta faixa etária em países desenvolvidos. A sua etiologia e fisiopatologia continuam por esclarecer, sendo esta situação assustadora ao ocorrer sem aviso prévio num bebé aparentemente saudável. Atualmente é vista como um acidente multifatorial para o qual foram já estabelecidos diversos fatores de risco ligados ao ambiente do lactente, entre os quais o uso da chupeta. Sabendo que a maior desvantagem apontada ao uso de chupeta é o seu efeito sobre o aleitamento materno, o conhecimento mais recente sobre o seu potencial efeito na prevenção do SMSL levanta questões quanto à sua recomendação. É pertinente

clarificar o seu papel já que se trata de uma medida preventiva prática e simples de implementar. Com este trabalho pretende-se rever a evidência relativa à associação entre o uso de chupeta e a SMSL. **Metodologia:** Foi efetuada uma pesquisa de Normas de Orientação Clínica (NOC), Revisões Sistemáticas (RS), Meta-análises (MA) e Artigos Originais (AO) nas bases de dados de Medicina Baseada na Evidência, publicadas nos últimos 10 anos, nas línguas portuguesa, inglesa e espanhola e utilizando os termos Mesh: “pacifier” e “sudden infant death syndrome”. Foi utilizada a escala *Strength of Recommendation Taxonomy* (SORT) da *American Academy of Family Physicians* para a avaliação da qualidade dos estudos e atribuição de forças de recomendação. **Resultados:** Foram encontrados 112 artigos, 12 dos quais foram selecionados com base nos critérios de inclusão estabelecidos: 2 NOC, 1 MA, 4 RS e 5 AO. Numa das NOC é recomendado o uso de chupeta na prevenção do SMSL, enquanto que a outra apenas contra-indica a sua retirada súbita durante as primeiras 26 semanas de vida nos lactentes que a utilizam habitualmente durante o sono. (B) Nas 5 RS selecionadas, 1 com MA, foi consistente o efeito protetor do uso de chupeta no SMSL, sobretudo quando usada durante o sono. No entanto, estas divergem quanto às medidas a adotar: 2 recomendam o uso de chupeta durante o sono, outra contra-indica devido ao efeito na amamentação e outra ainda recomenda que não se desaconselhe o seu uso. Todas concordam quanto à necessidade de investigação adicional para maior consistência desta posição. (SOR2) Todos os EO selecionados mostram haver uma redução da incidência de SMSL com o uso de chupeta durante o último sono. Adicionalmente, demonstram que o seu uso pode diminuir o impacto de outros fatores de risco já conhecidos e que a ausência de uso aumenta muito o risco deste desfecho em lactentes que habitualmente a usam durante o sono. (SOR2) **Conclusões:** Embora não se saiba a sua causa, vários estudos epidemiológicos confirmam que o uso de chupeta durante o sono conduz a uma redução da SMSL. Porém, estes resultados não são suficientes para determinar uma recomendação (B). Falta reconhecer a associação com outros fatores de risco já estabelecidos, o efeito do uso durante o sono *versus* uso habitual, bem como o impacto deste na prevenção de SMSL face à potencial desvantagem na amamentação. À luz dos conhecimentos atuais, sugere-se informar acerca dos prós e contras do uso de chupeta, adaptando-o à realidade de cada lactente.

PD140 - (14SPP-175) - ACTUALIZAÇÃO DE PROTOCOLOS: A REALIDADE DO SEGUIMENTO DA INFEÇÃO URINÁRIA NUMA CONSULTA DE PEDIATRIA GERAL DUM HOSPITAL DISTRITAL NO BIÉNIO 2010-2012.

Andreia Abrantes¹; Clara Gomes²; Maria José Cáliz²; Joana Campos²; Fátima Simões²
1 - Departamento de Pediatria, HSM, CHLN, E.P.E.; 2 - Serviço de Pediatria, HST, CHTV, E.P.E.

Introdução e Objectivos: A propósito da recente discussão das normas de diagnóstico e tratamento da infecção do trato urinário em idade pediátrica, que trouxe clarificação aos critérios de diagnóstico e mudanças significativas às indicações dos exames complementares de diagnóstico e da profilaxia antibiótica, sentimos a necessidade de melhor fundamentar a nossa participação na discussão através do conhecimento da realidade da nossa prática clínica, tendo em conta os agentes etiológicos, o seu perfil de sensibilidade, os factores predisponentes e sequelas da infecção encontrados na nossa população de estudo. Pretendemos caracterizar a população de doentes em seguimento activo por infecção urinária entre 1 de Janeiro de 2010 e 31 de Dezembro de 2012, numa consulta de Pediatria Geral dum Hospital Distrital, tendo em conta o número de infecções, os agentes isolados e perfis de sensibilidade antibiótica, os factores predisponentes, a necessidade de profilaxia antibiótica e as sequelas associadas. **Metodologia:** Estudo observacional, descritivo, retrospectivo com base em revisão de processo clínico de consulta e exames complementares de diagnóstico realizados ao longo do seguimento clínico. **Resultados:** No período de seguimento foram identificadas 279 crianças, 68% do género feminino, das quais 12 eram recém-nascidos e 36 tinham menos de 3 meses; a mediana de idade ao 1º diagnóstico foi de 12,6 meses (10 dias a 11 anos) com mediana de follow-up de 9,5 meses (1 mês a 6,4 anos). Foram referenciadas 243 crianças por PNA (87%), 36 por cistite e 13 por bacteriúria assintomática. Em 47 doentes (16,8%) havia factores predisponentes, na sua maioria alterações anatómicas. Oitenta e um por cento das infecções foram causadas por *E. coli* (multissensível em 79% das estirpes; apenas 1 estirpe com beta-lactamases de largo espectro) sendo os

outros agentes mais frequentes *P. mirabilis* e *K. pneumoniae*. Tinham indicação para profilaxia antibiótica 216 crianças. A taxa de recidivas foi de 21,7%. Foi diagnosticado refluxo vesico uretral significativo em 14,4% dos doentes e sequelas da infecção em 13,4% dos doentes (31 rins com evidência de cicatriz renal; 10 rins com hipofunção). **Conclusões:** Na consulta de Pediatria Geral foram acompanhadas 279 crianças, referenciadas maioritariamente por PNA a *E. coli*, causada maioritariamente por estirpes multissensíveis. Salientamos a taxa não negligenciável de recidivas infecciosas, apesar da profilaxia antibiótica, os 14,4% de doentes com refluxo vesico-uretral significativo e os 13,4% de doentes com sequelas da infecção que merecerão um seguimento nefrológico até à vida adulta, dado o risco de hipertensão e hipofunção renal. Tendo em conta a frequência de recidivas, factores de risco e sequelas encontrados na nossa casuística sugerimos a actualização regular destes dados para avaliar o impacto dos novos protocolos de seguimento com o objectivo de evitar que doentes de risco fiquem por identificar.

Palavras-chave: Infecção Urinária, Casuística

PD141 - (14SPP-423) - INTOXICAÇÃO POR METILFENIDATO - ABORDAGEM NO SERVIÇO DE URGÊNCIA

Maria Armanda Passas¹; Sandra Pereira¹; Alda Mira Coelho²

1 - 1 Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João; 2 - Pedopsiquiatria, Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João

Introdução: O risco de intoxicação accidental ou intencional e o uso ilícito de metilfenidato (MFD) tem ganho importância paralelamente ao aumento da sua utilização na terapêutica da Perturbação de Hiperactividade e Déficit de Atenção (PDHA). Dados do CDC revelam que, em 2004, ocorreram 8336 casos de intoxicação com MFD e a taxa anual de idas ao SU por uso ilícito foi de 1,7/100.000. **Descrição de caso:** Os autores, relatam o caso de um adolescente de 17 anos, observado no SU após tentativa de suicídio com Ritalina® (460 mg) sendo desconhecido o tempo decorrido desde a ingestão. À admissão, apresentava-se agitado com períodos de agressividade, tremor generalizado, diaforético, com miíriase, taquicárdico e polipneico com alcalose respiratória (pH 7,73; pCO₂ 13; HCO₃ - 16,8). O electrocardiograma de 12 derivações revelou taquicardia sinusal. O estudo analítico seriado incluído doseamento de enzimas cardíacas e musculares não mostrou alterações de relevo. A pesquisa de substâncias tóxicas na urina e alcoolemia foram negativas. Após contacto com o Centro de Informação Antivenenos iniciou de imediato fluidoterapia endovenosa e carvão activado, sendo necessário a administração de bólus de diazepam IV e haloperidol para controlo da agitação psicomotora e agressividade. O adolescente não tinha antecedentes psiquiátricos conhecidos com excepção de diagnóstico de PDHA na infância medicado com Ritalina® entretanto suspensa por abandono escolar. **Comentários/Conclusões:** A intoxicação por MFD pode ser potencialmente fatal, sendo fundamental alertar para os riscos de sobredosagem. Na literatura existe pouca informação relativamente à intoxicação por este psicoestimulante. A similitude entre o MFD e as anfetaminas nomeadamente a nível da metabolização e efeitos adversos requerem precaução na sua prescrição. Os estudos sugerem que, na idade pediátrica, doses de MFD até 1 mg/Kg não se associam a eventos adversos, contudo, a dose tóxica de MFD permanece uma incógnita. Não existe um antídoto para a intoxicação de MFD assim, o tratamento consiste em medidas de suporte, carvão activado para prevenção da absorção e controlo da agitação, delírio, distonia e convulsões com benzodiazepinas ou haloperidol.

PD142 - (14SPP-52) - MENINGOENCEFALITE COM HIPERTENSÃO INTRACRANIANA DE DÍFICIL CONTROLO

Liane Correia-Costa¹; Susana Corujeira¹; Marta Santalha²; José Carvalho³; Maria José Oliveira³; Augusto Ribeiro³

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar São João, EPE; 2 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Alto Ave - Guimarães; 3 - Serviço de Medicina Intensiva Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado do Centro Hospitalar São João, EPE

Introdução/Descrição do Caso: A meningoencefalite pode ser causada por diversos agentes, habitualmente víricos, tanto por acção directa do microorganismo como por resposta imunológica do hospedeiro (após infecção ou vacinação). O quadro clínico apresenta um amplo espectro de manifestações, na maioria das vezes auto-limitado mas podendo provocar sequelas neurológicas

ou mesmo ser fatal. **Caso Clínico:** Criança de 10 anos com febre alta intermitente e queixas de cefaleias holocranianas com 3 semanas de evolução apresentou-se no serviço de urgência (referência a visita escolar a parque biológico 3 semanas antes). Foi efectuada TC cerebral que revelou quisto aracnoideu não valorizável e punção lombar (PL) (40 células/ μ L, glicose e proteínas normais), pelo que foi internada num hospital distrital com suspeita de meningite vírica. Ao 2º dia de internamento apresentou 3 episódios de perda involuntária de urina e ao 3º dia surgiu deterioração progressiva do estado de consciência. Por suspeita de encefalite, foi repetido TC cerebral (sem alterações agudas) e foram iniciados ceftriaxone, ciprofloxacina e aciclovir. Poucas horas depois, ocorreu crise tónico-clónica generalizada, revertida com diazepam; dado ter ECG de 7 foi intubada e ventilada e transferida para o serviço de medicina intensiva pediátrica do CHSJ. Foi repetida PL para alargamento de estudo etiológico que revelou 95 células/ μ L com predomínio de linfócitos e foi realizada RMN cerebral que revelou alterações sugestivas de meningoencefalite. Cerca de 12h após a admissão, foi constatada anisocoria que reverteu com medidas anti-edematosas. Repetiu-se TC que revelou extensas hipodensidades cortico-subcorticais bilaterais e sinais de edema cerebral difuso, com obliteração das cisternas da base e hipodensidade do tronco cerebral. Foi monitorizada PIC (inicial 41-45mmHg), instável e elevada, levando a craniectomia descompressiva bifrontal em D6 por refractariedade à terapêutica médica. Apresentou epilepsia secundária, controlada com levetiracetam. Em D2 iniciou pulsos de metilprednisolona e por impossibilidade de exclusão de etiologia tuberculosa, iniciou terapêutica anti-tuberculosa que suspendeu em D5 após conhecimento de isolamento por PCR de *Borrelia burgdorferi sensu lato* no LCR. A pesquisa serológica de anticorpos de *Borrelia* revelou atc-C6 e IgM de *B. garinii* positivos, confirmando-se por *Western blotting* a identificação deste agente. O restante estudo etiológico foi negativo. Cumpriu 28 dias de ceftriaxone e 5 de doxiciclina. Actualmente mobiliza activamente os 4 membros, com clónus esgotável e é capaz de ortostatismo com apoio. Mantém dificuldade em manter contacto visual, com pouca expressão facial, não verbaliza mas cumpre ordens simples e escreve e desenha. **Comentários /Conclusões:** A neuroborreliose em crianças apresenta-se em cerca de 90% dos casos como meningite linfocítica, radiculonevrite ou neuropatia dos pares cranianos. A ocorrência de hipertensão intracraniana (HIC) associada à infecção por *Borrelia* está descrita na literatura como uma entidade rara, estando descritos alguns casos de pseudotumor cerebral mas geralmente traduzindo uma situação benigna, de evolução arrastada e com boa resposta à terapêutica antibiótica. Este caso com edema cerebral difuso com HIC de difícil controlo, requerendo descompressão cirúrgica traduz uma apresentação muito rara de neuroborreliose.

Palavras-chave: Meningoencefalite, hipertensão intracraniana, neuroborreliose

PD143 - (14SPP-297) - UMA NOVA ESCALA DE COMA NA PEDIATRIA: A ESCALA FOUR COMO PREDITORA DA EVOLUÇÃO CLÍNICA

Daniel Meireles¹; Sofia Ferreira¹; Alexandra Pinto²; Francisco Abecasis³

1 - Faculdade de Medicina de Lisboa; 2 - Laboratório de Biomatemática, Faculdade de Medicina de Lisboa; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução e Objectivos: A escala FOUR (Full Outline of Unresponsiveness) foi já validada em vários centros de neurotrauma, para doentes em idade adulta. Este estudo visa a comparação entre a escala FOUR e a escala de coma de Glasgow (GCS) no que concerne à relação entre a pontuação obtida nestas escalas durante o internamento na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIPed) e a evolução clínica dos doentes. **Metodologia:** O estudo prospectivo com duração de um ano engloba os doentes com depressão do estado de consciência internados na UCIPed (GCS inferior a 15). Participaram três tipos de avaliadores: Médicos Especialistas Pediatras, Médicos Internos de Pediatria e Enfermeiros. Os doentes foram seguidos desde a admissão até a alta clínica na UCIPed e foram avaliadas as sequelas neurológicas através da escala KOS-CHI (King's Outcome Scale for Childhood Head Injury). **Resultados:** Foram incluídas no estudo 27 crianças, com idade mediana 12 anos (1-17). A principal causa de depressão do estado de consciência foi o Traumatismo Cranio-Encefálico (16 crianças). A consistência interna da escala FOUR foi demonstrada (α - Cronbach FOUR = 0.84). Houve uma associação muito forte entre a escala FOUR e a GCS. Em ambas as escalas houve uma associação muito boa entre

o valor obtido à entrada e a evolução clínica do doente (FOUR: AUC = 0.939; GCS: AUC = 0.925). **Conclusões:** A escala FOUR é válida e consistente. Permite apurar e reunir um maior número de informações clínicas nos doentes em estado crítico, na UCIPed. Esta escala atinge interesse clínico relevante na previsão da evolução após a alta, isto é, a escala FOUR tem valor prognóstico.

PD144 - (14SPP-348) - MORTE CEREBRAL E DOAÇÃO DE ÓRGÃOS: CASUÍSTICA DOS ÚLTIMOS OITO ANOS

Sara Freitas de Oliveira¹; Marta Santalha¹; Henrique Soares²; Teresa Cunha da Mota¹; Marta João Silva¹; Augusto Ribeiro¹

1 - Serviço de Medicina Intensiva Pediátrica (SMIP) - Centro Hospitalar de São João, EPE; 2 - Centro Hospitalar de São João, EPE

Introdução e Objectivos: Casos de crianças com morte cerebral (MC), quer de instalação prévia à admissão quer durante o seu internamento em cuidados intensivos pediátricos, ocorrem em todas as Unidades, apesar dos avanços na medicina intensiva pediátrica. Uma criança em morte cerebral coloca problemas médicos, éticos e emocionais que requerem uma abordagem adequada. **Objectivos:** Caracterizar epidemiologicamente os casos de morte cerebral e analisar as suas condicionantes relativamente à doação de órgãos, num Serviço de Medicina Intensiva Pediátrica. **Metodologia:** Estudo retrospectivo com base na revisão dos processos clínicos dos doentes com o diagnóstico de MC admitidos no SMIP entre 1 de Janeiro de 2005 e 30 de Junho de 2013. Aplicação de um protocolo aprovado para dados sócio-demográficos, assistência pré-hospitalar, condição clínica à admissão, evolução para MC e procedimentos associados ao diagnóstico de MC e doação de órgãos. **Resultados:** Num total de 135 óbitos, 52 (38,5%) tiveram o diagnóstico de MC. Destes, 32 eram do sexo masculino (61,5%), com mediana de idades de 90 meses (3-192 meses). O diagnóstico de admissão mais frequente foi o traumatismo crânio-encefálico (48,1%), seguido de infecção do sistema nervoso central (15,4%) e de acidente vascular cerebral (11,5%). Foram assistidos pelo INEM, antes da admissão hospitalar, 33 doentes (63,5%). Vinte e três doentes (44,2%) foram admitidos no SMIP com suspeita de MC. Em 50% dos casos (26/52) o diagnóstico de MC foi feito apenas com o recurso a provas clínicas. A média de tempo entre a admissão e o diagnóstico de MC foi superior no grupo de etiologia não traumática embora sem significado estatístico (5.1 \pm 4.1 vs 4.3 \pm 3.4, p=0.21). De todas as crianças em MC 61,5% (32/52) foram dadoras de órgãos, as quais tinham uma mediana de idades de 114 meses (12-180 meses) e estiveram internados em média 4,4 dias. **Conclusões:** Nesta série o traumatismo crânio-encefálico foi a causa mais frequente de MC, grande parte (44,2%) foi admitida já em MC e a maioria foi assistida pelo INEM antes da admissão hospitalar. A MC foi diagnosticada, globalmente, numa fase precoce do internamento e nalguns casos foi necessário o recurso a exames complementares. O sucesso na transplantação de órgãos depende de uma cuidadosa atuação perante o dador de órgãos.

PD145 - (14SPP-380) - MIOCARDIOPATIA HIPERTRÓFICA- UM CASO DE SUCESSO

Andreia Francisco¹; Patrícia Vaz Silva¹; Joana Marinho¹; Helena Andrade¹; Paula Martins¹; Isabel Santos²; Dina Rodrigues³; António Pires¹; Graça Sousa¹; António Marinho da Silva¹; Luís Elvas⁴; Eduardo castela¹

1 - Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Hospital Ped; 3 - Insira o Nome da Filiação; 4 - Hospitais da Universidade de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução/Descrição do Caso: A miocardiopatia hipertrófica é uma cardiopatia de transmissão genética sendo uma das causas mais comuns de morte súbita em jovens. Esta é causada por arritmias ventriculares, que podem ser cessadas pelos cardio desfibriladores implantáveis (CDI's). A sua implantação, é no entanto, ainda desafiante em doentes pediátricos, não só pelas características dos dispositivos mas também pela elevada probabilidade de complicações a médio e longo prazo. Adolescente de 13 anos com antecedentes de miocardiopatia hipertrófica (MCH) com mutação identificada, seguida em consulta de aritmologia. Encontrava-se assintomática, medicada com beta-bloqueante. O electrocardiograma (ECG) apresentava ritmo sinusal, intervalo PQ curto, sem pré excitação. Hipertrofia do ventrículo esquerdo (VE) com infraST nas precordiais esquerdas. O ecocardiograma (ETT) mostrava hipertrofia marcada da porção apical do septo interventricular, sem gradiente na câmara de saída do

VE. Como antecedentes familiares há a destacar história de cinco familiares directos com MCH, três dos quais com morte súbita. Deu entrada no nosso hospital por episódio de paragem cárdio-respiratória em fibrilhação ventricular revertida com choque no local. Foi realizado suporte básico de vida (SBV) imediato até chegada do INEM, tendo sido ventilada no local e transportada para o serviço de urgência. À chegada iniciou tratamento anti-arritmico com amiodarona e manteve estabilidade hemodinâmica sem repetir episódios de arritmia. *Glasgow coma scale (GCS)* à chegada de 7. No 2º dia de internamento, apresentava momentos de alteração do estado de consciência, GCS de 14-15 com desorientação temporo-espacial e amnésia para o sucedido com melhoria progressiva neurológica. Realizou Ressonância-magnética crânio-encefálica que não revelou alterações. Ecocardiograma transtorácico à entrada com boa função biventricular, hipertrofia do septo interventricular 29mm na região apical, sem obstrução da câmara de saída do VE, sem derrame. Pro-BNP da entrada de 18800 e troponina I de 2,88 com normalização antes da alta. Como prevenção secundária foi colocado CDI subcutâneo ao nível do 5º espaço intercostal esquerdo na linha médio-axilar, sem intercorrências. Teve alta clinicamente bem, sem qualquer alteração neurológica. **Comentários /Conclusões:** O CDI subcutâneo é um dispositivo ainda pouco utilizado, sobretudo em doentes pediátricos, sendo a solução mais adequada em doentes jovens que necessitarão deste dispositivo para toda a vida. Nesta doente, a colocação deste dispositivo, aliada ao SBV eficaz precoce e medidas de reanimação avançada permitiram a sua sobrevivência sem qualquer sequela cardíaca ou neurológica.

Palavras-chave: Miocardiopatia hipertrófica, morte súbita, CDI

PD146 - (14SPP-442) - DOENTES ONCOLÓGICOS – UMA DÉCADA DE ADMISSÕES MÉDICAS NUM SERVIÇO DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Cândida Cancelinha¹; Dora Martins¹; Lea Santos¹; Andrea Dias¹; Carla Pinto¹; Alexandra Dinis¹; Manuel Brito²; Fabela Neves¹

1 - Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Serviço de Oncologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução e Objectivos: Apesar da taxa de mortalidade ser previsivelmente elevada em doentes oncológicos com necessidade de cuidados intensivos, a instituição precoce de terapêutica melhora o seu prognóstico. A disfunção orgânica, a síndrome de lise tumoral/leucoestase e o choque séptico constituem as complicações mais frequentes neste grupo de doentes, que implicam cuidados intensivos. **Objectivos:** Caracterizar os internamentos médicos de doentes oncológicos num Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos (CIPE). Avaliar a sua evolução e determinar possíveis fatores de prognóstico associados.

Metodologia: Estudo observacional cuja colheita de dados foi retrospectiva, que incluiu doentes com patologia primária do foro oncológico, admitidos por causa médica no CIPE, entre janeiro 2003 e dezembro 2012. Analisaram-se variáveis demográficas, tipo de neoplasia, motivo de admissão, presença de neutropenia, sépsis, falência multiorgânica (FMO), necessidade de suporte ventilatório, cardiovascular ou técnicas de depuração extra-renal, índice de gravidade (PRISM) e mortalidade. Definições: sépsis, disfunção de órgão e FMO segundo os critérios da *International pediatric sepsis consensus conference*; neutropenia < 1500/μL; síndrome de lise tumoral se presença de pelo menos 2 das seguintes alterações séricas: ácido úrico 476mmol/L, K⁺ 6mmol/L, P 2,1mmol/L ou Ca²⁺ 1,75mmol/L. Foram criados 2 grupos (falecidos/ sobreviventes), nos quais foram analisadas as variáveis acima referidas, através de análise estatística; foi considerado um nível de significância de 0,05. **Resultados:** Foram incluídos 79 doentes (2,2% do total de admissões). A mediana de idade foi de 7,3 anos (P 25 2,5 - P 75 11,3 anos); 61% pertenciam ao género masculino. Os tipos de neoplasia foram: leucemias (43%), tumores do sistema nervoso central (22%), outros tumores sólidos (22%) e linfomas (14%); 39% dos casos corresponderam a diagnósticos de novo, sem terapêutica prévia. Os principais motivos de internamento foram sépsis/choque séptico (24%), vigilância/complicações do tratamento (20%), efeito de massa (18%) e complicações neurológicas (14%). As falências respiratória e hematológica foram as mais frequentemente encontradas; 71% tiveram FMO. Necessitaram de suporte ventilatório 44% dos doentes, suporte cardiovascular 34% e técnicas de depuração extra-renal 16% (hemodiafiltração 6%, plasmaferese 5% e exsanguineotransfusão 5%). A média da probabilidade de morte prevista pelo PRISM foi 11,9%. Faleceram 16 doentes (20%). Nos doentes que faleceram, a média da probabilidade de morte prevista pelo PRISM foi 38,9%.

Estes doentes tiveram maior proporção de neutropenia (81%), FMO (100%), ventilação mecânica (100%) e suporte cardiovascular (69%) quando comparados com os que sobreviveram (49%, 38%, 30% e 25% respetivamente; p<0,05). Não se verificaram diferenças nas outras variáveis estudadas. **Conclusões:** Os fatores de pior prognóstico foram a neutropenia, FMO, necessidade de ventilação mecânica e suporte cardiovascular.

Palavras-chave: doentes oncológicos, cuidados intensivos, mortalidade

PD147 - (14SPP-586) - SUPORTE TRANSFUSIONAL NO TRAUMA PEDIÁTRICO

Sofia Moura Antunes¹; Sara Brito²; Joana Rios³; Leonor Boto³; Cristina Camilo³; Francisco Abecasis³; Marisa Vieira³

1 - Unidade Funcional de Pediatria, Departamento da Mulher e da Criança, HPP Hospital de Cascais, Dr. José de Almeida; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital de Santo André, Centro Hospitalar Leiria-Pombal; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Serviço de Pediatria, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN

Introdução e Objectivos: A abordagem imediata do trauma envolve a contenção da hemorragia e reposição intravascular de fluidos e hemoderivados (HD). Objetivo: analisar a prática transfusional no trauma pediátrico numa Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) num hospital de nível A1. **Metodologia:** Estudo transversal analítico retrospectivo. Análise de processos de doentes internados na UCIP de 2008-2012 por politrauma (PT) ou traumatismo cranioencefálico (TCE) isolado, submetidos a transfusão de HD na unidade. Variáveis analisadas: demográficas, clínicas e laboratoriais (SPSS 18°, p<0,05). **Resultados:** Dos 254 traumatizados admitidos, 45 (18%) receberam HD, dos quais 34 (76%) nas primeiras 24h pós-trauma (5 apenas intraoperatoriamente). Apresentaram PT 33 (73%) doentes e TCE isolado 12. A mediana de idade foi 8,7 anos; 67% eram do sexo masculino. O mecanismo de trauma foi: acidente de viação em 25 doentes (56%), queda em 18 (40%) e maus tratos em 2 (4%). Dos PT, 30 tinham TCE, 26 trauma músculo-esquelético, 20 torácico e 14 abdominal (11 com lesão de órgão sólido). Em 33 (73%) casos houve necessidade de cirurgia. À entrada, 23 doentes tinham GCS ≤ 8, 6 PTS ≤ 0 e 13 PRISM³ 20. Na UCIP realizaram-se 93 transfusões (em 44% 2, máx 12; média 2,1±2,4/doente). Transfundiram-se 38 doentes com concentrado eritrocitário (CE), 15 com plasma (PFC), 6 com concentrado plaquetário (CP) e 4 com fibrinogénio. As principais indicações foram instabilidade hemodinâmica (60), hemorragia ativa (39), coagulopatia (14); 16 foram decididas pela avaliação laboratorial. Os valores médios pré-transfusão foram: Hb 7,5±1,8 g/dL e lactato 27,4±22,4 mg/dL no CE; TP 17,9±3,7" e aPTT 38,5±21,2" no PFC; plaquetas 84000±35266/uL no CP; fibrinogénio 140±74 mg/dL. Não houve reações transfusionais adversas. Necessitaram de ventilação invasiva 37 doentes (82%) e suporte aminérgico 17 (38%), em média 5,8±4,7 e 3,3±2,3 dias, respetivamente. Duração média de internamento: 9,3±8,8 dias. Houve falência de órgão em 80% e mortalidade de 16% (para uma taxa de mortalidade prevista pelo PRISM de 20%). Os doentes mais transfundidos tiveram maior necessidade de aminas (p=0,006) e falência de órgão (p=0,044), sobretudo no grupo que necessitou de PFC (p=0,018 e p=0,021); não houve relação com idade, sexo, mecanismo e tipo de trauma, órgão envolvido, duração da ventilação e internamento, nem com a mortalidade. A transfusão de CE não se correlacionou com nenhum dos parâmetros referidos. Verificou-se uma tendência entre maior gravidade dos scores à entrada e necessidade crescente de HD, estatisticamente significativa apenas para transfusão de 3HD e o PTS (p=0,011). **Conclusões:** Nesta amostra a percentagem de doentes transfundidos foi reduzida e correspondeu sobretudo a doentes que necessitaram de intervenção cirúrgica. Evidencia-se a maior utilização de HD nas primeiras horas de internamento, como adjuvante no controlo da instabilidade cardiovascular e da hemorragia. Tal como na literatura, houve grande amplitude nos valores de Hb determinantes da prescrição. No entanto, a Hb média pré-transfusional foi inferior a outros centros europeus, sugerindo uma política transfusional mais conservadora. Como esperado, doentes mais graves, com maior necessidade de suporte aminérgico e falência de órgão, realizaram mais suporte transfusional. Não se encontrou associação com a mortalidade, o que pode ser explicado pelas características da amostra, que contempla apenas os traumatizados transfundidos.

Palavras-chave: Hemoderivados, transfusão, trauma

PD148 - (14SPP-410) - INTOXICAÇÃO POR COGUMELOS EM CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Inês Nunes Vicente¹; Pedro Fernandes¹; Carla Pinto¹; Leonor Carvalho¹; Isabel Gonçalves^{1,2}; Emanuel Furtado^{1,2}; Fabela Neves¹

1 - Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos (CIPE), Hospital Pediátrico - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC); 2 - Unidade de Transplantação Hepática-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução e Objectivos: A intoxicação por cogumelos é frequente, ainda que se desconheça a verdadeira dimensão do problema em Portugal. Muitas vezes pouco valorizada pela população, pode, nos casos mais graves, cursar com toxicidade hepática e renal com morbilidade e mortalidade significativas. O CHUC é o centro nacional de referência para transplantação hepática pediátrica desde 1994.

Metodologia: Estudo observacional descritivo através da análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes admitidos no CIPE, entre 1990 e 2012, com intoxicação aguda por cogumelos. Foram estudadas as seguintes variáveis: idade, sazonalidade, espécie de cogumelos, caracterização clínica e analítica, abordagem e evolução. **Resultados:** Foram identificados sete casos, com uma mediana de idade de 72 meses. A intoxicação teve lugar, em todos, entre os meses de outubro e dezembro. Em dois casos foi possível identificar a espécie do cogumelo: *Amanita phalloides*. Os sintomas de apresentação mais frequentes foram: vômitos (6), diarreia (5) e dor abdominal (3). Todos desenvolveram falência hepática aguda. O tempo que decorreu entre a ingestão e o aparecimento dos primeiros sintomas variou entre 10 e 48 horas, enquanto o tempo decorrido até à admissão na CIPE foi, em mediana, dois dias. Em quatro casos existiam outros familiares sintomáticos, três dos quais com necessidade de internamento. O pico das enzimas de citólise teve lugar, em mediana, 72 horas após a ingestão, com um valor mediano de AST de 8023 UI/L, de ALT de 7982 UI/L e de bilirrubina total de 80 mmol/L. Todos os doentes efectuaram terapêutica de suporte de falência hepática aguda e medidas específicas. Relativamente a complicações, quatro crianças desenvolveram encefalopatia (Grau I-1, Grau III-3), duas hemorragia digestiva e uma falência multi-orgânica. Uma criança foi submetida a técnicas de depuração extra-renal (hemodiafiltração e hemocorperusão). Quatro doentes necessitaram de apoio ventilatório e dois de suporte cardiovascular. Três doentes recuperaram apenas com terapêutica conservadora e três foram submetidos a transplante hepático, tendo um deles vindo a falecer após a realização do procedimento. Faleceu ainda outro doente durante o período em que ainda não havia disponibilidade de transplantação hepática. **Conclusões:** O predomínio nos meses de outono confirmou tratar-se de uma doença sazonal de acordo com a apanha do cogumelo. O período de latência até ao aparecimento dos primeiros sintomas foi, em todos os casos, tardio, associando-se, como é habitual, a situações de maior gravidade. Apesar de se tratar de uma amostra reduzida onde estão incluídos apenas doentes que necessitaram de cuidados intensivos, o grau de morbilidade e mortalidade foi significativo. Assim, é fundamental reforçar a sensibilização da população relativamente aos riscos e consequências potencialmente fatais a que este tipo de costume pode estar associado.

Palavras-chave: intoxicação, cogumelos

PD149 - (14SPP-482) - VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NA INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA AGUDA: PAPEL DA INTERFACE HELMET

Martins J¹; Nunes, P¹; Silvestre, C¹; Abadesso, C¹; Loureiro, H¹; Almeida, H¹

1 - Departamento de Pediatria do Hospital Fernando Fonseca, EPE

Introdução/Descrição do Caso: A ventilação não invasiva (VNI) pode ser aplicada na insuficiência respiratória aguda (IRA), com a vantagem de prevenir as complicações directas da entubação e ventilação convencional. Lactente do sexo masculino, 5 meses, quadro clínico com 3 dias de evolução, caracterizado por febre, coriza e tosse irritativa. No dia do internamento, apresentava taquicardia, taquipneia e dificuldade respiratória. À admissão na Unidade de Cuidados Intensivos e Especiais Pediátricos (UCIEP), apresentava SatO₂ 81% (ar ambiente), com necessidade de utilização de FiO₂ de 1, para SatO₂ 94% (SatO₂/FiO₂ 94). Gasimetria venosa sem alterações. Pesquisa de antígenos virais nas secreções respiratórias detectou a presença de Virus Sincicial Respiratório. Analiticamente, Leucócitos 6000/mcL, Neutrófilos 44,2% e proteína C reactiva 15 mg/dL. Admitindo-se provável sobreinfecção bacteriana, iniciou antibioticoterapia. A radiografia de tórax revelou múltiplos focos hipotransparentes bilaterais. Na primeira hora após início

de VNI - CPAP com interface *Helmet*, verificou-se um aumento da relação SatO₂/FiO₂ para 157. Esta melhoria clínica foi sustentada, permitindo a manutenção da estratégia ventilatória. O doente ficou bem adaptado a esta interface, com reduzida utilização de sedo-analgésia. Após 102h de VNI, suspendeu o apoio ventilatório, mantendo, no entanto oxigenoterapia suplementar por óculos nasais. Foi transferido para a enfermaria ao 9º dia de internamento. **Comentários /Conclusões:** O uso de VNI na insuficiência respiratória aguda grave deve ser cuidadosamente monitorizado. A interface *Helmet* representa uma alternativa mais confortável para a administração de suporte ventilatório, sobretudo no lactente em que é difícil a adaptação às interfaces nasais/buco-nasais.

Palavras-chave: Ventilação Não Invasiva, *Helmet*, Insuficiência Respiratória Aguda

PD150 - (14SPP-505) - EDEMA CEREBRAL NA CETOACIDOSE GRAVE: UMA COMPLICAÇÃO SUBDIAGNOSTICADA?

João Nogueira¹; Sofia Almeida²; Marisa Vieira²

1 - Faculdade de Medicina de Lisboa, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Unidade de Cuidados Intensivos, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: O edema cerebral (EC) é uma complicação rara na cetoacidose diabética (CAD), com uma incidência estimada em 0,3 a 1%. Apesar da raridade, a morbilidade e mortalidade associadas tornam primordial a sua identificação precoce e tratamento eficaz. A etiologia é provavelmente multifactorial e a sua fisiopatologia não está esclarecida por completo. O objetivo deste trabalho centrou-se na identificação dos casos de EC em crianças com CAD admitidas na Unidade de Cuidados Intensivos (UCI) de um Departamento de Pediatria. **Metodologia:** Análise retrospectiva dos casos de CAD admitidos na UCI no período compreendido entre janeiro de 2007 e janeiro de 2012, com recolha de variáveis demográficas, clínicas e laboratoriais através da consulta dos processos clínicos informatizados no sistema *PiCIS care systems by Siemens*. Para a identificação de EC foram utilizados os critérios clínicos do protocolo *Bedsideevaluation of neurological state of children with DKA* (adaptado). A informação foi tratada com recurso ao programa *MicrosoftExcel*. **Resultados:** No período em estudo, ocorreram 17 internamentos por CAD, correspondendo a 12 crianças: 9 raparigas (75%); mediana de idades de 15,5 anos (1,5-16,5A). Compreenderam 13 casos graves, 2 moderados e 2 ligeiros. Foram identificados 7 casos de EC em 5 crianças com idades superiores a 5 anos. Todos os casos ocorreram no contexto de CAD grave (média de pH 6,9±0,05; HCO₃- 5,1±1,6 mmol/L), 3 dos quais em DM1 inaugural. À admissão, apresentavam valores médios de: glicemia de 533,4±142,1 mg/dL; pCO₂ de 21,3±9,1 mmHg (<22 em 4 casos); e ureia 44,3±15 mg/dL (>50 em 2 casos). Em 5 internamentos (71,4%), há referência à administração de bólus de NaCl 0,9%. Constatou-se diminuição do valor de glicemia >100 mg/dl/hora em 2 casos. Em praticamente todos as crianças, ocorreram alterações do estado de consciência/discurso e vômitos. Em 3 casos, registou-se aumento da pressão arterial. Foi realizada terapêutica hiperosmolar (NaCl 3% e/ou manitol) em 3 doentes. Em nenhum caso, o diagnóstico foi confirmado por exame imagiológico. Não se registaram óbitos ou sequelas neurológicas importantes. **Conclusões:** Nesta série verificou-se uma elevada taxa de EC (41,2%), ao contrário do que vem descrito na literatura. Esta discrepância pode ser explicada pelo facto de se tratar de uma UCI que necessariamente admite casos mais graves de CAD. Da análise destes casos ressalta a importância da monitorização clínica apertada dos doentes com CAD, sobretudo quando reúnem vários factores de risco que tornam o EC mais provável. Saber reconhecer as suas manifestações clínicas mais precoces é fulcral para permitir uma intervenção atempada tendo em vista a prevenção de lesão cerebral.

Palavras-chave: Cetoacidose diabética, edema cerebral

PD151 - (14SPP-281) - UM DIAGNÓSTICO DE EXCLUSÃO - PAROXYSMAL TONIC UPGAZE

Ana Lopes Dias¹; Joana Carvalho¹; Gabriela Pereira¹

1 - Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: O síndrome oculomotor denominado "Paroxysmal tonic upgaze" consiste em episódios de movimentos oculares rápidos conjugados para cima, associados a flexão do pescoço, estando descrita uma variação diurna dos

sintomas, com alívio durante o sono. Não existe alteração do estado de consciência, sendo que por vezes se associa a ataxia. Trata-se de uma condição paroxística não epiléptica rara, que na maioria dos casos tem uma evolução benigna, todavia pode associar-se a ataxia residual, distúrbios oculomotores e dificuldades de aprendizagem. **Caso clínico:** Criança atualmente com 27 meses de idade, do sexo masculino, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Aos 8 meses foi referenciado à consulta de pediatria por apresentar mais de 20 episódios por dia de desvio conjugado do olhar para cima, de curta duração, não apresentando outros movimentos anómalos, cianose ou alteração do estado de consciência. Notado um maior número de episódios quando se encontrava mais cansado ou num ambiente de maior agitação. Sintomatologia com cerca de 2 semanas de evolução. O exame objetivo era normal e o desenvolvimento psicomotor adequado à idade. Relativamente a avaliação complementar, realizou ecografia transfontanelar e eletroencefalograma que se revelaram normais e posteriormente ressonância magnética cerebral que não revelou qualquer alteração. Foi orientado à consulta de neuropediatria, onde manteve seguimento, tendo tido alta por informação de estar assintomático. **Comentários:** Com o presente caso clínico, pretende-se chamar à atenção que esta entidade é um diagnóstico de exclusão pois diversas entidades neurológicas podem manifestar-se por desvio tónico do olhar, de entre elas a epilepsia. Apesar de, na maioria dos casos, ser uma situação benigna atenta-se para a importância do seguimento a longo prazo destas crianças.

Palavras-chave: Movimentos oculares anómalos paroxísticos

PD152 - (14SPP-329) - “CONSULTA DE CEFALÉIAS NA CRIANÇA - 12 ANOS DE EXPERIÊNCIA DE CONSULTA DE UM HOSPITAL DISTRITAL “

Alexandra Pires Pinto¹; Cláudia Aguiar²; Juliana Oliveira²; Inês Vaz Matos³; Sandra Ramos⁴

1 - Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital de Santa Maria, EPE; 2 - Centro Hospitalar de São João; 3 - Centro Hospitalar do Porto; 4 - S. Pediatria - Centro Hospitalar Póvoa de Varzim / Vila do Conde

Introdução e Objectivos: As cefaleias são uma situação relativamente comum em crianças e adolescentes e motivo frequente de referência à consulta. A maioria tem etiologia benigna e é transitória, devendo contudo manter-se vigilância em consulta excluindo outras causas. Os autores pretendem caracterizar clinicamente as cefaleias, classificá-las e caracterizá-las quanto à localização, carácter e duração. Foi avaliada a história familiar, influência no rendimento e absentismo escolar e analisadas alterações em meios complementares de diagnóstico e resposta a terapêutica e/ou profilaxia. **Metodologia:** Estudo retrospectivo de análise de ficheiro da Consulta de Cefaleias (Centro Hospitalar Póvoa de Varzim / Vila do Conde) no período de 01/2000 a 12/2012, numa amostra total de 116 crianças. **Resultados:** Constatou-se prevalência do sexo masculino (53,4%), com média de idade de 9,5 anos e início de sintomatologia aos 8,5 anos. A história familiar de enxaqueca foi positiva com hereditariedade materna. A enxaqueca foi a cefaleia crónica mais frequente (66,4%) seguida da cefaleia de tensão (20,7%). De entre os casos de enxaqueca 17,2% apresentavam aura, predominantemente visual (75%) e nestas a média de idade é 11,5 anos. Quanto à caracterização das cefaleias verificou-se que a maioria é de localização frontal (56,9%), seguida da cefaleia hemcraniana. O carácter pulsátil da cefaleia foi predominante (47,4%) não tendo sido possível defini-lo em cerca de 15% dos casos. Predominou o horário vespertino (62,1%). No que respeita à duração da crise, grande número de crianças (48,2%) apresenta crises com duração inferiores a 2 horas e 16,4% com mais de 24 horas. Apenas 12% das crianças se encontram com profilaxia, destas 87% tem diagnóstico de enxaqueca e idade média de 10,5 anos. Cerca de 41% das crianças realizou exames complementares de diagnóstico (TC, RMN cerebral, EEG) para exclusão de organicidade, não se verificando alterações significativas em nenhum dos casos. Na maioria das crianças as cefaleias não interferem com o rendimento escolar, nem motivam absentismo escolar significativo. **Conclusões:** As cefaleias em crianças constituem uma patologia relativamente frequente, por vezes subestimada e não diagnosticada. Apesar de grande parte ser de etiologia benigna implicam seguimento e exclusão de organicidade. Na nossa população infantil, tal como descrito na literatura, a enxaqueca surge como a cefaleia crónica mais frequente sendo controlada na maioria das vezes com medidas educativas simples, melhorando a qualidade de vida das crianças e reduzindo a ansiedade dos pais.

Palavras-chave: Consulta, criança, cefaleias

PD153 - (14SPP-351) - CEFALÉIAS EM IDADE PEDIÁTRICA – CASUÍSTICA DE UMA CONSULTA DE APOIO À NEUROPEDIATRIA

Vera Almeida¹; Raquel Costa¹; Ângela Luz¹; Ana Serrano¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo de Évora (HESE) – E.P.E.

Introdução e Objectivos: A cefaleia é um sintoma muito frequente em Pediatria e motivo de grande preocupação por parte dos cuidadores e dos profissionais de saúde. Os autores pretendem, com este estudo, caracterizar a epidemiologia, a classificação, os exames complementares de diagnóstico pedidos e o seu motivo, a terapêutica e o seguimento de uma população pediátrica portuguesa que foi referenciada à Consulta de Apoio à Neuropediatria de um hospital central português, entre 2009 e 2012, tendo por queixa principal cefaleia. **Metodologia:** Estudo retrospectivo baseado na revisão casuística dessa população pediátrica, com recolha de dados através do processo informatizado. Para definir o diagnóstico utilizaram-se os critérios da *Classificação Internacional de Cefaleias de 2004*. Definiu-se como resposta favorável e resposta excelente à profilaxia uma redução do número de episódios de cefaleia de 50% e de 75% respectivamente. Estudo estatístico no programa Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) 17.0. **Resultados:** Nos 4 anos estudados observaram-se na Consulta 65 doentes com cefaleias. A idade na 1ª consulta variou entre os 6 e os 19 anos com uma média de 10,2, sendo 37 do sexo feminino. Relativamente à proveniência 32,3% foram referenciados de consultas hospitalares, 21,6% do médico assistente e 9,2% do Serviço de Urgência. Em 87,1% existia história familiar de enxaqueca, 67,3% materna. Quanto à classificação: 92,3% eram cefaleias primárias (enxaqueca sem aura 81,7%, enxaqueca com aura 15% e cefaleia de tensão 3,3%), 1,5% secundárias e 6,2% inclassificáveis. Em 1/3 dos casos foi relatado absentismo escolar. Um exame de neuroimagem (TC e/ou RM) foi realizado em 38,5% dos doentes. Cerca de metade foram solicitados pelo médico assistente ou em contexto de urgência. Apenas 3 apresentaram alterações, todas sem implicação directa na cefaleia. Em 93,9% dos casos foi referida melhoria após analgesia (paracetamol e/ou ibuprofeno). Cerca de 2/3 dos doentes cumpriram profilaxia com flunarizina, registando-se resposta excelente em 24 crianças, resposta favorável em 5 e sem resposta em 7, dos quais 5 fizeram profilaxia de 2ª linha. Do total, 5 necessitaram de observação por Neuropediatra. À data da colheita de dados salienta-se que 12 crianças abandonaram a Consulta e 41 tiveram alta para o exterior. **Conclusões:** No grupo estudado, à semelhança do que está descrito na literatura, a enxaqueca foi a cefaleia mais frequentemente diagnosticada. Parece ocorrer uma tendência para a existência de história familiar materna de enxaqueca. Dos exames de imagem realizados nenhum mostrou alterações directamente relacionadas com o diagnóstico. Mais que o exame neurológico, foi a evolução clínica que delineou o recurso a estes exames. Estes factos reforçam a relevância que tem o exame objectivo completo e minucioso na exclusão de patologia grave, remetendo para segundo plano os exames de neuroimagem. De notar a alta percentagem de melhoria com os analgésicos e a excelente resposta à profilaxia com flunarizina. A pequena percentagem de doentes com necessidade de observação por Neuropediatra e os 63% de doentes que tiveram alta da Consulta põe em evidência o bom prognóstico que tem a patologia em estudo, em contexto de consulta.

Palavras-chave: Cefaleia, Pediatria, Consulta

PD154 - (14SPP-494) - DISCINÉSIA PAROXÍSTICA CINESIGÉNICA – DESCRIÇÃO DE 4 CASOS NA MESMA FAMÍLIA

Joana Extreia¹; Isis Monteiro¹; Ana Rute Ferreira¹; Susana Rocha¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Barreiro Montijo

Introdução/Descrição do Caso: As discinésias paroxísticas constituem um grupo de perturbações raras do movimento, caracterizadas por episódios súbitos de movimentos involuntários uni ou bilaterais, que podem ser coreicos, distónicos, balísticos ou mistos. São geralmente desencadeadas por um fator precipitante, que no caso da discinésia paroxística cinesigénica (DPC) pode ser o movimento ou a mudança brusca de posição. A idade de início varia desde o primeiro ano de vida até à idade adulta, sendo mais frequente no sexo masculino. Os episódios são breves (segundos a minutos de duração), e podem ser múltiplos no mesmo dia. Nos casos familiares a transmissão é autossómica dominante ou recessiva, havendo no entanto casos esporádicos descritos. A terapêutica consiste

habitualmente num anti-epiléptico em doses baixas (por exemplo carbamazepina). **Caso clínico:** Adolescente de 12 anos, sexo feminino, referenciada à consulta de Patologia Neurológica por episódios paroxísticos caracterizados por torsão da língua e posturas distónicas dos membros superiores, com cerca de um ano de evolução. Ocorriam geralmente durante a prática de exercício físico na escola, e cessavam espontaneamente ao fim de alguns segundos. O exame neurológico intercrítico era normal. De referir nos antecedentes familiares pai com episódios desde a adolescência de torsão cervical e do tronco ao acordar (nunca investigados), bem como um tio paterno com episódios semelhantes e irmã de 22 anos que por vezes não conseguia caminhar, “ficava presa” (sic). Da avaliação laboratorial realizada, salienta-se a sequenciação do gene PRRT2 que revelou uma mutação em heterozigotia, confirmando assim a suspeita diagnóstica de DPC. Iniciou terapêutica com carbamazepina, sem recorrência dos episódios. **Comentários/Conclusões:** O diagnóstico diferencial dos fenómenos paroxísticos não epilépticos nem sempre é um desafio fácil. O caso reportado ilustra a importância da realização de uma anamnese detalhada, com ênfase na história familiar bem como realça a necessidade de caracterização exaustiva das crises, neste caso os factores desencadeantes e duração, fundamentais para o diagnóstico correcto e instituição da terapêutica adequada.

Palavras-chave: Discinésia paroxística cinesigénica

PD155 - (14SPP-312) - “O QUE É HOJE PODE NÃO SER AMANHÃ”

Raquel Oliveira¹; Catarina Valpaços¹; Margarida Morais¹; Conceição Correia¹; Suzana Figueiredo¹; Sandrina Martins¹

1 - ULSAM, E.P.E., Viana do Castelo

Introdução: A conjugação de sintomas e sinais neurológicos de apresentação aguda caracteriza diversas entidades nosológicas cujo diagnóstico diferencial pode ser complexo mas de importância crucial para instituição de terapêutica específica. Apresenta-se o caso clínico de uma criança com uma patologia neurológica aguda rara, cujo diagnóstico implicou um elevado índice de suspeita dada a ausência de achados típicos nos exames auxiliares de diagnósticos iniciais. **Caso Clínico:** Criança de 8 anos, sexo masculino, trazida ao serviço urgência por febre, vômitos, prurido generalizado e desconforto ocular com um dia de evolução. Referia astenia, mialgias e cervicalgias desde há uma semana. Sem outras queixas gastrointestinais, neurológicas ou cardiorrespiratórias. Tinha cumprido terapêutica com amoxicilina-clavulanato (14 dias) por sinusite aguda com resolução clínica 10 dias antes da observação. Ao exame objectivo: Taur38.4°C, FC 93bpm, TA 89/42mmHg, palidez cutânea, mucosas coradas, anictérico e hidratado. Encontrava-se queixoso, pouco colaborante, com gemido, olhar vago, discurso lentificado e com rigidez da nuca, sinal de Kernig e Brudzinsky positivos e tremor intencional. Restante exame sem alterações. Efetuou estudo analítico: hemograma, função renal, glicose, sódio, potássio, AST, ALT, FA, GGT, proteína C reactiva, enzimas musculares e pesquisa de drogas de abuso - sem alterações relevantes. LCR: 20 células, 15 leucócitos (53% linfócitos, 47% PMN), 5 eritrócitos, proteínas e glicose normais. A TC cranioencefálica (CE) não mostrou alterações. Iniciou Aciclovir I.V. Em D2 mantinha febre, sonolência, discurso lentificado e irritabilidade. Apresentava de novo: marcha atáxica e reflexo cutâneo plantar em extensão. Efetuou RM CE e EEG que não apresentavam alterações. Em D3 prova de Mingazzini positiva e fasciculações da língua. Surge em D4 tetraparésia (grau III-IV/V) e em D5 dismetria na prova calcanhar-joelho. Face ao agravamento clínico repetiu RM CE e medular que evidenciou lesões desmielinizantes cerebrais enquadrando-se no diagnóstico de encefalomielite aguda disseminada (ADEM). Iniciou metilprednisolona I.V. (5 dias), completando 6 semanas de tratamento por via oral. Verificou-se melhoria clínica desde D3 de terapêutica. Repetiu RM CE e medular em D16 que mostrou involução das alterações observadas no exame prévio. À data de alta (D23), estava sorridente, deambulava sem dificuldade e apresentava reflexos cutâneo plantares indiferentes. Manteve seguimento em consulta e 5 meses após o evento descrito mostrou recuperação completa dos défices neurológicos, não apresentando sinais e sintomas de novo. **Discussão/Conclusão:** A ADEM representa uma entidade neurológica aguda rara, caracterizada por desmielinização do Sistema Nervoso Central. É de carácter auto-imune, ocorrendo habitualmente após infecção ou vacinação. Trata-se de uma patologia tipicamente monofásica, caracterizada por sintomas/sinais neurológicos multifocais e encefalopatia. O seu diagnóstico implica elevada suspeita de forma a instituir precocemente o tratamento adequado e pode ser difícil numa fase inicial, dada a baixa sensibilidade dos meios auxiliares de

diagnóstico, incluindo a RM cerebromedular que constitui o exame de excelência. Neste caso clínico, o agravamento neurológico levou à suspeita clínica e a repetição do exame imagiológico foi crucial para estabelecer o diagnóstico.

Palavras-chave: Encefalomielite Aguda Disseminada (ADEM)

PD156 - (14SPP-371) - INTERNAMENTOS POR ASMA AGUDIZADA NUMA ENFERMARIA DE PEDIATRIA GERAL

Sara Brito¹; Cláudia Arriaga¹; Maria Manuel Zarcos¹

1 - Centro Hospitalar Leiria-Pombal

Introdução e Objectivos: A asma é a doença crónica mais prevalente na idade pediátrica, sendo um dos principais motivos de admissão na urgência e no internamento. Este trabalho tem como objetivos caracterizar as crianças e adolescentes internados por asma agudizada, analisar a terapêutica e o acompanhamento médico para otimizar a intervenção e prevenir futuros internamentos. **Metodologia:** Estudo transversal analítico dos doentes com mais de três anos de idade internados por asma numa enfermaria de pediatria de um hospital de nível B1, entre 1 de janeiro de 2011 e 31 de dezembro de 2012. Analisadas variáveis demográficas, antecedentes, clínica, exames complementares, terapêutica e orientação, através da consulta do processo clínico e do preenchimento de um questionário pelo médico. Análise estatística: PASW18* ($\alpha < 0,05$). **Resultados:** Neste período verificaram-se 79 internamentos de 74 crianças/adolescentes, com idade média de $5,8 \pm 2,6$ anos e 52% do sexo masculino. Referiam diagnóstico prévio de asma 72%, o qual foi feito aos $3,1 \pm 2$ anos. Tinham internamentos anteriores 46% ($1,6 \pm 0,8$ episódios) e três ou mais crises no último ano 34%. Do total, 68% usava broncodilatador inalado, 29% estava sob profilaxia, sendo acompanhados pelo médico de família 39% e por pediatra 52%. Havia história de “bronquiolites” em 53%, dermite atópica em 42%, alergia às proteínas do leite de vaca em 6% e história familiar de atopia em 80%. O aleitamento materno não revelou associação com a clínica nem com os antecedentes. O internamento ocorreu com $2,2 \pm 1,6$ dias de doença, sendo inferior nas crianças com diagnóstico de asma ($p=0,014$). Todas apresentaram sinais de dificuldade respiratória e 91% hipoxémia. Fizeram exames complementares 34% das crianças, com associação à existência de febre ($p=0,002$). No internamento, 98% fizeram salbutamol, 95% corticóide sistémico, 68% oxigenioterapia, 1% aminofilina e 11% antibioterapia. A duração média de internamento foi de $2,7 \pm 1,4$ dias, sendo mais prolongado na presença de febre ($p=0,008$). Em 66% foi indicada profilaxia à data da alta. Foram referenciadas para o médico assistente 54%, para a consulta de pediatria 42% e os restantes para consulta hospitalar no exterior. **Conclusões:** A maioria das crianças tinha diagnóstico prévio de asma, mas apenas 29% cumpria profilaxia. Um terço referiu agudizações frequentes e quase metade tinha internamentos anteriores. Todas admitiam ter acompanhamento médico regular. Estigmas pessoais de atopia foram encontrados na maioria. O aleitamento materno não se revelou protetor. A febre associou-se a internamentos mais prolongados e em maior investimento em estudo complementar. De forma a prevenir as agudizações e as repercussões subjacentes, é imprescindível o acompanhamento médico regular e a introdução de terapêutica profilática quando indicada. Os antecedentes de atopia podem constituir um indicador de risco de recorrência.

Palavras-chave: Asma, Atopia, Profilaxia

PD157 - (14SPP-533) - O IMPACTO DO PALIVIZUMAB NA PREVENÇÃO DE DOENÇA GRAVE A VÍRUS SINCICIAL RESPIRATÓRIO NA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA DE ALTO RISCO

Margarida Rafael¹; Sofia Silva¹; Isis Monteiro¹; Ana Silva¹; Joana Extreia¹; Nilze Batista¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo

Introdução e Objectivos: O vírus sincicial respiratório (VSR) é a principal causa de infecção respiratória durante os dois primeiros anos de vida. A gravidade clínica e a necessidade de internamento podem aumentar em crianças de alto risco como prematuros, crianças com displasia broncopulmonar ou doença cardíaca grave. Este estudo visa avaliar a segurança e eficácia do anticorpo IgG monoclonal humanizado anti-VSR - palivizumab - na prevenção de doença grave a VSR em crianças de alto risco num hospital distrital. **Metodologia:** Realizou-se um estudo descritivo, retrospectivo, baseado na consulta do processo clínico das crianças que efetuaram profilaxia com palivizumab em Hospital de

Dia de Pediatria, entre outubro de 2006 e março de 2012. Utilizaram-se como variáveis os fatores de risco, a idade gestacional (IG), o peso ao nascer (PN), o número de doses administradas, a adesão ao tratamento e os eventos adversos. Foi ainda feita a identificação das crianças internadas com infeção por VSR e avaliada a sua gravidade clínica. **Resultados:** Durante o período de estudo 105 criança receberam 1 ou mais doses de palivizumab, 46% das quais do sexo masculino. O PN médio foi de 1978 gramas e a IG média de 33,1 semanas. A média de doses administradas foi de 4,4. Em seis casos houve necessidade de internamento por bronquiolite a VSR (5,7%), todos com um curso clínico leve, à exceção de um caso que cursou com uma coinfecção por adenovírus, havendo necessidade de ventilação mecânica. Foram identificados apenas dois casos de eventos adversos leves (eritema local) e não se registou nenhum evento adverso moderado ou grave. **Conclusões:** O palivizumab foi bem tolerado e preveniu a infeção grave a VSR numa população pediátrica de alto risco num hospital distrital, por um período de 6 anos.

Palavras-chave: Palivizumab, VSR, segurança, eficácia

PD158 - (14SPP-601) - PREVALÊNCIA DE SINTOMAS DE ASMA E RINITE ALÉRGICA E SUA RELAÇÃO COM FACTORES DE RISCO NUMA POPULAÇÃO PRÉ-ESCOLAR

Liliana Pinho¹; Odete Pinto²; Maria Fernanda Teixeira¹

1 - Serviço de Pediatria, Departamento da Criança e do Adolescente, Centro Hospitalar do Porto; 2 - USF Navegantes, ACES Grande Porto V-Póvoa de Varzim/Vila do Conde

Introdução e Objectivos: A asma é a doença crónica mais frequente em idade pediátrica. A interação entre fatores genéticos e ambientais tem sido associada ao aumento da prevalência da asma e outras doenças alérgicas. Este estudo teve como objetivo determinar a prevalência de sintomas de asma e rinite alérgica numa população pré-escolar e possíveis fatores de risco associados. **Metodologia:** Estudo transversal que incluiu crianças observadas em consulta de Saúde Infantil dos 5-6 anos num Centro de Saúde do Norte de Portugal. Aplicaram-se dois questionários aos pais: o primeiro correspondeu à versão portuguesa do questionário normalizado do estudo ISAAC que aborda os sintomas de asma e rinite, e o segundo incluiu questões sobre aspectos genéticos e ambientais (história parental de asma, tabagismo materno durante a gravidez, aleitamento materno nos primeiros 6 meses de vida, exposição passiva ao fumo de cigarro, cão/gato dentro de casa). Análise estatística com o programa SPSS®. **Resultados:** Participaram no estudo 62 crianças, 52% do sexo feminino, com idade média de 5 anos e 10 meses. Quase metade (47%) tinha história de pieira, 17% das quais nos últimos 12 meses. A maioria (60%) apresentava acordar noturno devido à pieira. Das 62 crianças, 4 tinham diagnóstico médico de asma, 2 tinham pieira com exercício e 14 tinham tosse noturna nos últimos 12 meses. Quanto aos sintomas de rinite, 15% teria tido alguma vez na vida, todas nos últimos 12 meses, 89% de gravidade ligeira e 44% com sintomas de conjuntivite associados. A prevalência de sintomas de asma, rinite e tosse noturna foi semelhante nos dois sexos. Mais de metade (60%) das crianças com sintomas de asma tinha sintomas de rinite, enquanto 10% das crianças sem sintomas de asma tinha sintomas de rinite ($p=0,019$). Sintomas de asma e tosse noturna não mostraram associação com os fatores de risco questionados. Pelo contrário, verificamos uma associação estatisticamente significativa entre sintomas de rinite e tabagismo materno durante a gravidez ($p=0,035$), mas sem associação com os restantes fatores. Três crianças com tosse noturna e história de pieira não tinham diagnóstico de asma e foram orientadas em conformidade. **Conclusões:** A aplicação destes questionários poderá ser útil na prática clínica, nomeadamente no âmbito dos cuidados de saúde primários, permitindo a identificação de crianças com provável doença alérgica e orientação adequada. Excetuando a associação entre sintomas de rinite e tabagismo materno durante a gravidez, não encontramos associação estatisticamente significativa entre os sintomas de asma/rinite e os fatores de risco analisados, o que poderá ser explicado pela reduzida dimensão da amostra deste estudo.

PD159 - (14SPP-35) - ESOFAGITE EOSINOFÍLICA E ALERGIA ALIMENTAR: HÁ OU NÃO RELAÇÃO ESTABELECIDA?

Maria Inês Monteiro¹; Ana Azevedo¹; Arménia Oliveira¹; Cristina Rocha¹; Lúcia Gomes¹; Rute Cerqueira¹; Miguel Costa¹

1 - Centro Hospitalar Entre-Douro-e-Vouga

Introdução/Descrição do Caso: A esofagite eosinofílica (EE) é uma situação clínica caracterizada por sintomas gastrointestinais, principalmente esofágicos e: densa eosinofilia ($> \text{ou} = 15$ eosinófilos intraepiteliais/ CGA (biópsia) com hiperplasia do epitélio escamoso e ausência de DRGE, excluída por pHmetria ou falta de resposta clínica após tratamento prolongado com inibidor da bomba de prótons. Diversas *guidelines* tentam estabelecer critérios para o seu diagnóstico. Caso Clínico: Sexo masculino, 14 anos. Antecedentes pessoais: 1 internamento por pneumonia aos 12 meses, 1 internamento por síndrome febril viral provável (19 meses), baixo peso desde os 19 meses (percentil 5 até aos 12 anos). Asma brônquica desde os 3 anos. Iniciou sintomas de disfagia intermitente, em 2010, colocada hipótese de RGE, fez tratamento com IBP, sem melhoria/ melhoria ligeira. Em Outubro 2011: Orientado para consulta de Patologia Digestiva por queixas mais consistentes de disfagia principalmente para sólidos, com episódios de impactação alimentar. Em Janeiro 2012 fez trânsito esófago-gastro-duodenal que revelou irregularidades discretas, com esboço de espiculado da parede do terço proximal do esófago compatível com esofagite. Fez testes alérgicos que revelaram positividade para alérgenos inalantes e alimentares (avelã, mistura de cereais). A EDA de Setembro 2012 revelou estenose que não permitiu a passagem do endoscópio e mucosa com anéis traqueiformes. Foram efetuadas biópsias compatíveis com esofagite eosinofílica. Iniciou tratamento com fluticasona com melhoria ligeira dos sintomas. Associou posteriormente ao tratamento inicial a evicção de alimentos aos quais tinha alergia, revelando melhoria clínica, com tradução em aumento de peso ($p10-25$). Repetiu EDA, sem estenose, mantendo esofagite ligeira. **Comentários/Conclusões:** Dada a falta de mortalidade, a prevalência desta doença ao longo do tempo tende a aumentar, mesmo que a incidência continue semelhante. Sem dúvida, a patogénese da EE está diretamente relacionada com atopia. A maioria dos doentes apresenta evidências de hipersensibilidade a alimentos /alérgenos inalantes. Aproximadamente 2/3 dos doentes têm testes cutâneos positivos a pelo menos um alérgeno alimentar. Devemos sempre otimizar a nossa terapêutica, para melhoria da qualidade de vida do doente, redução dos riscos/ episódios de impactação e prevenir de danos irreversíveis (remodelação do tecido). O controlo da doença deve englobar o componente dietético, tal como este caso clínico veio ilustrar. A remoção de antigénios alimentares/ alimentos específicos através de cuidadosa história clínica e testes específicos conduziu a um maior alívio dos sintomas.

Palavras-chave: Esofagite eosinofílica, atopia, endoscopia digestiva alta

PD160 - (14SPP-46) - SÍNDROME STEVENS-JOHNSON – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Beatriz Fraga¹; Rita Lourenço¹; Luísa Martins¹; Catarina Franco¹; Marta Mendonça¹; Patrícia Santos²; Catarina Almeida¹; Fernanda Gomes¹

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

Introdução/Descrição do Caso: A Síndrome de Stevens – Johnson (SSJ) é uma reação citotóxica imune cuja fisiopatologia exata é ainda desconhecida. Ocorre após exposição a um fator precipitante (na maioria dos casos após toma de medicamentos), sendo característico o aparecimento abrupto de lesões maculares eritematosas simétricas que progridem com zona central escura e necrose epidérmica. Todos os pacientes apresentam envolvimento de duas ou mais regiões mucosas, estando a mucosa oral sempre afetada. Esta condição é frequentemente complicada de desidratação, desequilíbrios hidroeletrólitos, infeção bacteriana secundária da pele, das mucosas ou do trato respiratório, podendo também surgir complicações graves a nível ocular, gastrointestinal e do sistema genito-urinário. Caso clínico: Adolescente do sexo masculino, 13 anos de idade, seguido em consulta de desenvolvimento por suspeita de PHDA, sem outros antecedentes pessoais relevantes. Inicia quadro compatível com síndrome gripal 1 semana antes do internamento, sendo medicado com ibuprofeno. Ao quarto dia de doença, surgem lesões aftosas na mucosa oral e algumas lesões cutâneas, sendo medicado com amoxicilina + ácido clavulânico. Após 24 horas

de antibioterapia surge agravamento das lesões da mucocutâneas, razão pela qual é encaminhado ao Serviço de Urgência de Pediatria (SUP). À observação no SUP, encontrava-se hemodinamicamente estável, apirético, com estado geral conservado. Apresentava lesões em alvo dispersas pelo tegumento cutâneo, com necrose central, edema palpebral bilateral e dos lábios, hiperemia marcada da conjuntiva e erosões oculares e da mucosa oral. Apresentava ainda lesão com exsudado purulento e uma bolha de conteúdo seroso na face posterior do prepúcio. Analiticamente sem leucocitose ou neutrofilia, PCR de 6,95mg/dl, VS 21mm/s, sem outras alterações. Ficou internado no Serviço de pediatria sendo observado pela dermatologia que confirmou suspeita diagnóstica de Síndrome de Steven Johnson. Durante o internamento manteve-se sempre apirético, hemodinamicamente estável, com boa diurese, com tolerância para líquidos e sem queixas álgicas importantes, referindo apenas odinofagia e alguma disúria. Foi observado pela oftalmologia, sendo instituída medicação para evicção de aderências oculares e pela otorrinolaringologia que excluiu lesões graves da orofaringe. Colheu-se exsudado da glândula para pesquisa de vírus e exame bacteriológico, que revelou presença de *Stafilococcus Aureus* metililino-resistente, sendo a pcr para *Mycoplasma Pneumoniae* e *Herpesvirus Humano 1 e 2* negativa. Foi medicado com claritromicina durante 7 dias, de acordo com antibiograma. Cumpriu 15 dias de corticoterapia com prednisolona oral, tendo sido também medicado com esomeprazol e sucralfato. Verificou-se melhoria progressiva das lesões mucocutâneas e da tolerância alimentar, tendo alta clinicamente bem, ao fim 14 dias de internamento. **Comentários/Conclusões:** O caso apresentado constitui um exemplo típico de SSJ após ingestão medicamentosa, tendo ficado por esclarecer qual dos dois agentes foi o responsável pela síndrome. A ocorrência de complicações como a sobreinfecção bacteriana da pele ou mucosas é frequente nesta patologia como se verificou neste adolescente. Trata-se de um caso com evolução benigna, sem coexistência de complicações graves, tendo o tratamento de suporte sido essencial na evicção de sequelas. Embora rara, a SSJ pode apresentar complicações que colocam em risco a vida o paciente, razão pela qual se torna muito importante o reconhecimento precoce desta patologia.

Palavras-chave: Síndrome Stevens-Johnson

PD161 - (14SPP-395) - ESOFAGITE EOSINOFÍLICA: MAIS UM PASSO NA MARCHA ALÉRGICA?

Elena Finelli¹; Sara Prates¹; Catia Alves¹; Miguel Paiva¹; Helena Flores²; Paula Leiria Pinto¹

1 - Serviço de Imunoalergologia, Hospital Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa; 2 - Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, CHLC EPE, Lisboa

Introdução /Descrição do Caso: A esofagite eosinofílica (EE) é uma patologia emergente que se associa com outras doenças alérgicas como asma, rinite e eczema numa elevada percentagem dos doentes. A alergia alimentar parece ter um papel relevante na sua etiopatogenia, em especial em idade pediátrica. A abordagem terapêutica pode incluir a corticoterapia tópica deglutida e dietas de evicção mais ou menos alargadas. O caso clínico que apresentamos pretende ilustrar a complexidade e dificuldades na abordagem destas situações. Adolescente do sexo feminino, de 14 anos de idade, seguida na nossa consulta desde os 6 anos (A) por alergia grave ao peixe (anafilaxia) desde os 3A, rinoconjuntivite e asma (sensibilizada a pólen de gramíneas) desde os 5A e urticária ao frio desde os 8A. Aos 13A, inicia queixas de disfagia com impacto alimentar e dor retroesternal, que motivaram recurso à urgência. Fez endoscopia digestiva alta (EDA), que mostrou uma mucosa esofágica friável, com presença de estrias e exsudado algodonoso, tendo sido colocadas as hipóteses diagnósticas de EE ou candidíase esofágica. As biópsias dos fragmentos esofágicos mostraram infiltrado inflamatório com presença de >15 eosinófilos por campo de grande ampliação, suportando o diagnóstico de EE. Iniciou terapêutica com esomeprazol e fluticasona deglutida, com melhoria sintomática parcial. Realizou testes de sensibilidade cutânea por picada (TC) e doseamento de IgE específicas séricas com bateria alargada de alimentos que confirmaram positividade para peixe e revelaram novas sensibilizações a lula, leite, trigo e camarão, alimentos que a doente ingeria habitualmente sem queixas. Foi iniciada dieta de evicção orientada pelos testes alérgicos, com resolução completa das queixas, mas gerando alguma ansiedade devido às restrições alimentares. Seis meses após o diagnóstico as biópsias de controlo não mostraram presença de eosinófilos, mas foram compatíveis com infecção a *Candida*. Actualmente, após suspensão da fluticasona deglutida e terapêutica com fluconazol, continua assintomática, apresentando queixas apenas quando há falhas significativas na dieta. Aguarda

EDA de controlo. **Comentários/Conclusões:** No caso que apresentamos, o desenvolvimento de EE veio complicar o quadro clínico já complexo de uma adolescente que sofria desde a infância de alergia respiratória e alergia alimentar de tipo imediato. Apesar do ampliar do leque de evicções alimentares ter condicionado aparente melhoria clínica, o carácter inespecífico, e nem sempre imediato, dos sintomas dificulta a identificação dos alérgenos alimentares relevantes e o ajuste correcto da dieta. Neste caso, abordagem terapêutica foi dificultada pelo aparecimento de candidíase esofágica, complicação pouco frequente da corticoterapia tópica deglutida, que obrigou à sua suspensão. Salienta-se a importância do *follow-up* destes doentes em colaboração entre a gastroenterologia pediátrica e a imunoalergologia, com reavaliação endoscópica e histológica periódica para monitorizar a resposta à terapêutica dietética e farmacológica e possibilitar a detecção de complicações como a candidíase esofágica. Devemos ainda ter presente que restrições alimentares alargadas devem ser monitorizadas pois podem condicionar défices nutricionais para além de limitarem a qualidade de vida das crianças afectadas.

Palavras-chave: Esofagite eosinofílica; Alergia alimentar

PD162 - (14SPP-401) - (*) DESENVOLVIMENTO E AVALIAÇÃO DO CARAT KIDS - TESTE DE CONTROLO DA ASMA E RINITE ALÉRGICA PARA CRIANÇAS DOS 6 AOS 12 ANOS

Linhares D^{1,2}; Fonseca JA^{1,2}; Borrego LM²; Matos A²; Costa AG²; Pereira AM^{1,2}; Sá-Sousa A^{1,2}; Gaspar A²; Mendes C²; Moreira C²; Arede C²; Gomes E²; Fernandes F²; Sampaio G²; Ferreira H²; Andrade I²; Cidrais-Rodrigues J²; Onofre JM²; Azevedo LF^{1,2}; Araújo L²; Alfaro M²; Calix MJ²; Alves R^{1,2}; Piedade S²; Pinto VR²; Sousa JC²; Morais-Almeida M^{1,2}
1 - CINTESIS - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 2 - Grupo de Estudo do CARATKids

Introdução e Objectivos: O CARAT (Teste de Controlo da Asma e Rinite Alérgica) foi o primeiro instrumento para avaliação simultânea do controlo da rinite e asma em adultos; a sua utilização está atualmente recomendada quer nacional quer internacionalmente. Até ao momento não existia nenhum questionário semelhante para aplicação em idade pediátrica. **Objectivo:** Desenvolver e avaliar as propriedades de medição do CARATKids, questionário para avaliação do controlo da asma e rinite alérgica (ARA) em crianças entre 6-12 anos, com diagnóstico médico prévio de ARA. **Metodologia:** *Desenvolvimento:* 1) Revisão bibliográfica de questionários para crianças que avaliassem o controlo da asma e/ou rinite; 2) Grupo de trabalho multidisciplinar que desenvolveu a versão preliminar do CARATKids em reuniões de consenso; 3) Estudo transversal e qualitativo, com entrevistas cognitivas a 29 crianças e respectivos cuidadores. *Avaliação:* Estudo prospectivo multicêntrico: foram incluídas crianças com ARA e os seus cuidadores; os participantes foram avaliados em 2 visitas separadas por 3-6 semanas, nas quais preencheram diferentes questionários, incluindo cACT (Childhood Asthma Control Test) e VAS (escala visual analógica); o estado de controlo de ARA das crianças foi avaliado clinicamente pelo médico assistente que desconhecia o resultado dos questionários. Análises de regressão logística e consistência interna foram usadas para a seleção das questões a incluir na versão final do CARATKids. Avaliação das suas propriedades discriminativas, consistência interna e validade. **Resultados:** *Desenvolvimento:* foi produzida uma versão preliminar de 17-itens, acompanhadas por ilustrações elucidativas, com respostas em formato dicotómico (Sim/Não). *Avaliação:* 113 crianças (44 do sexo feminino) e seus cuidadores foram incluídos em 11 centros. A idade média(dp) foi de 8.8 (1.9) anos; 48 tinham a asma controlada e 37 tinham rinite moderada/grave. Após a redução de itens o questionário final ficou com 13 questões (8 para serem respondidas pela criança e 5 pelo cuidador). A consistência interna foi 0.8; os coeficientes de correlação com a medição externa do controlo foram superiores às determinadas *a priori*, entre 0.516 (com a avaliação do controlo da rinite pelo médico) e 0.697 (com cACT). **Conclusões:** O CARATKids é o primeiro questionário a avaliar o controlo da asma e rinite em crianças, apresentando boa consistência interna, validade concorrente e clínica.

Palavras-chave: Asma, Rinite, Controlo

PD163 - (14SPP-214) - URTICÁRIA MULTIFORME: A IMPORTÂNCIA DO SENSO CLÍNICO

Paulo Éden Santos¹; Manuel Ferreira-Magalhães¹; Sofia Águeda¹; Céu Espinheira¹; Raquel Sousa¹; Ana Maia¹; Inês Azevedo¹

1 - Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João

Introdução/Descrição do Caso: A urticária multiforme é muitas vezes erroneamente confundida com eritema multiforme ou mesmo com reação tipo doença do soro. É uma entidade benigna, que tem por base uma reação de hipersensibilidade cutânea mediada maioritariamente pela histamina. Caracteriza-se pelo aparecimento súbito de pápulas eritematosas policíclicas e anulares com halo claro, pruriginosas, que desaparecem à digitopressão e se associam frequentemente a angioedema facial e/ou acral e dermatografismo. É mais comum entre os 4 meses e os 4 anos, podendo ser secundária a infeções, alimentos, fármacos ou imunizações. Pensa-se que está subdiagnosticada, devido à escassez de dados publicados. Os autores apresentam dois casos clínicos de urticária multiforme, em crianças do sexo feminino. Caso 1: Criança de 3 anos, com antecedentes de otites e amigdalites recorrentes, anteriormente submetida a miringotomia e adenoamigdalectomia, admitida por exantema pruriginoso generalizado com 72 horas de evolução caracterizado por pápulas eritematosas e lesões com halo eritematoso e centro claro, fugazes e que desapareciam à digitopressão, em apirexia, associadas a edema dos joelhos. Tinha sido recentemente tratada com cefuroxima por otite média aguda. O estudo complementar mostrou IgM positiva para *Mycoplasma pneumoniae* mas sem seroconversão tardia. Após 2 dias de tratamento com anti-histamínicos e corticoide oral, houve uma franca melhoria sintomática, com regressão gradual das lesões. Caso 2: Criança de 18 meses, sem antecedentes relevantes, observada por febre com 2 dias de evolução e exantema de predomínio nos membros inferiores e tronco, com áreas coalescentes eritematosas com bordo pálido, urticariformes, com algumas lesões de coloração violácea, associado a edema facial e acral. Tinha efetuado amoxicilina por otite média aguda. A pesquisa de IgE específica para amoxicilina e penicilina e os anticorpos anti-*Mycoplasma pneumoniae* foram negativos. Foi tratada com clemastina e metilprednisolona, com boa resposta após 24 horas.

Comentários /Conclusões: Em ambos os casos o diagnóstico baseou-se fundamentalmente nas características das lesões anulares e policíclicas, de centro claro ou equimótico, evanescentes e pruriginosas, bem como na associação a angioedema. Apesar da exuberância da apresentação, o carácter fugaz das lesões individuais, de duração < 24 h, e a ausência de atingimento sistémico e de resposta inflamatória marcada, foram fulcrais para o diagnóstico diferencial com eritema multiforme, doença do soro ou outras patologias infecciosas. Embora em regra ocorra rápida resolução após início de terapêutica anti-histamínica, nestes casos optamos pela associação a corticoides sistémicos devido à profusão das lesões. Os dois casos apresentados demonstram a importância de reconhecer clinicamente esta entidade, a fim de evitar estudos e tratamentos desnecessários.

Palavras-chave: Urticária multiforme, Angioedema, Exantema, Eritema multiforme



PD164 - (14SPP-574) - ARTRITE E MANIFESTAÇÕES CUTÂNEAS NUM ADOLESCENTE COM DOENÇA INTESTINAL

Ester Pereira¹; Paula Estanqueiro¹; Susana Almeida¹; Ricardo Ferreira¹; Ana Moreno¹; Manuel Salgado¹

1 - Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE

Introdução/Descrição do Caso: Uma síndrome caracterizada por manifestações músculo-esqueléticas e cutâneas foi inicialmente descrito em 1971 como complicação da cirurgia de bypass jejuno-ileal. Mais tarde, foi associada a outros procedimentos cirúrgicos gastrointestinais e a patologia gastrointestinal, essencialmente doença inflamatória intestinal. Denominou-se Bowel-associated Dermatitis Arthritis Syndrome (BADAS). Casos esporádicos em relação com variada patologia gastrointestinal, nomeadamente fitobezoar gástrico, diverticulite com estenose do sigmóide, apendicite aguda e acalásia têm sido relatados na literatura. Descreve-se um adolescente do sexo masculino com antecedentes pessoais de aganglionose total do cólon e hipoganglionose do intestino delgado, submetido a ressecção do cólon e anastomose ileo-rectal aos 19 meses e, posteriormente, a mais 4 cirurgias por oclusão intestinal. Aos 15 anos apresenta episódio de tenossinovite e artrite das tibio-társicas bilateralmente e de artralguas com ritmo inflamatório das mãos. Cerca de um mês depois, tem novo episódio de artrite das 3ª e 4ª metacarpo-falângicas da mão direita. Detetado défice de vitaminas lipossolúveis pelo que iniciou a sua correção, tendo simultaneamente sido introduzidas alimentação parenteral a cada 2 semanas e antibioterapia com metronidazol mensalmente. Ficou assintomático durante cerca de 1 ano, até que inicia episódios recorrentes caracterizados pelo aparecimento de nódulos subcutâneos dolorosos nas pernas e nos pés, eritematosos, sem desaparecimento à digitopressão, com duração variável (1 semana a 1 mês) e frequência mensal, por vezes acompanhados por artrite das pequenas articulações das mãos e/ou dos pés. Da investigação realizada, destaca-se VS 21-29mm/h, ANAs e ENAs negativos, ANCA negativo, C3 e C4 normais, capilaroscopia sem alterações relevantes e biópsia de pele (em crise) com dermatose neutrofilica. A adesão à terapêutica, nomeadamente à antibioterapia, era irregular. **Comentários / Conclusões:** Na BADAS o quadro clínico pode ser autolimitado ou crónico e recorrente, como no caso clínico. A existência de poliartrose de pequenas articulações é característica, sendo que também podem estar presentes poliartralguas, mialgias e tenossinovite. Não se constataram as manifestações cutâneas típicas, que consistem em pequenas máculas eritematosas que evoluem para pápulas e pústulas estereis. No entanto, são variáveis estando descrito paniculite, placas eritematosas nodulares e eritema nodoso like. Acredita-se que a BADAS ocorra devido à proliferação bacteriana intestinal que desencadeia resposta imune aos antigénios bacterianos com formação de imunocomplexos que entram na circulação, ativam o complemento e se depositam na pele e articulações. No caso clínico, a inexistência de cólon e de válvula ileocecal promove a contaminação bacteriana de todo o intestino delgado. É provável que a hipoganglionose do intestino delgado, conjuntamente com as cirurgias e bridas resultantes predisponham a estase, com consequente proliferação bacteriana. Não existem achados histológicos específicos, mas habitualmente verifica-se uma dermatose neutrofilica, pelo que no caso clínico apoiam fortemente o diagnóstico. A utilização de antibióticos no tratamento da BADAS apresenta resultados inconsistentes. Efetivamente verificou-se melhoria clínica coincidente com a sua introdução, apenas se podendo especular se a adesão terapêutica irregular estará na origem da recorrência do quadro.

Palavras-chave: Bowel-associated Dermatitis Arthritis Syndrome, dermatose neutrofilica

PD165 - (14SPP-240) - ULCERAÇÃO ESOFÁGICA – CONSEQUÊNCIA GRAVE DA PRESCRIÇÃO OFF LABEL EM PEDIATRIA

Rita Jotta¹; Cristina Novais⁴; Maria Emília Oliveira²; Helena Loreto³; Ana Isabel Lopes³

1 - Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 2 - Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 3 - Unidade de Gastroenterologia, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa; 4 - Serviço de Pediatria, Hospital Caldas da Rainha - Centro Hospitalar do Oeste

Introdução/Descrição do Caso: A lesão esofágica induzida por fármacos (LEIF) é uma entidade pouco frequente em idade pediátrica, sendo os fármacos mais

frequentemente implicados os antibióticos e anti-inflamatórios não esteroides; com menor frequência outros fármacos, como cloreto de potássio, ácido ascórbico e sulfato ferroso. A existência de patologia esofágica subjacente e as características do próprio fármaco poderão estar implicados no desenvolvimento da LEIF. Adolescente de 16 anos, sexo masculino, caucasiano, com antecedentes pessoais de meningite purulenta aos 2 anos com hidrocefalia sequelar e epilepsia; co-morbilidades associadas - asma e obesidade; medicado com valproato de sódio e associação de budesonido e formoterol inalada; referência a vários episódios de impactação alimentar resolvidos no domicílio com a ingestão de líquidos. Recorre ao Serviço de Urgência Pediátrico por sensação de corpo estranho esofágico com cerca de 3h de evolução após ingestão de um comprimido para emagrecimento de venda livre (inibidor da absorção de gorduras alimentares, FibrePrecise®). Na admissão referia disfagia e sensação de desconforto retro-esternal, com sialorreia, sem outras alterações do exame físico. A radiografia de tórax revelou imagem radiopaca com cerca de 1cm de maior eixo na região cervical, tendo a laringoscopia direta objetivado estase salivar ao nível dos recessos piriformes sem identificação de corpo estranho. Foi efectuada endoscopia digestiva alta* (EDA) com identificação aos 30-38cm de material gelatinoso e parcialmente aderente à mucosa (condicionando oclusão completa do lúmen esofágico a este nível) associado a ulceração longitudinal extensa e ocupando cerca de ¼ da circunferência esofágica. Após remoção do referido material e instituição de terapêutica com sucralfato e omeprazol observou-se melhoria gradual da sintomatologia. A EDA de controlo efectuada 3 meses depois evidenciou cicatrização completa da lesão ulcerativa, alterações compatíveis com esofagite eosinofílica e gastrite a *H. pylori*; foi instituída terapêutica adicional com fluticasona deglutida bem como ciclo terapêutico para erradicação de *H. pylori*. Mantém seguimento atual em Consultas de Alergologia, Gastrenterologia e Obesidade Pediátricas, encontrando-se presentemente assintomático (sem novos episódios de impactação). **Comentários/Conclusões:** De acordo com a evidência disponível a utilização *off label* de fármacos é frequente em idade pediátrica (até 90% das prescrições), sendo reportada maior taxa de prescrição em crianças com idade inferior a 2 anos e adolescentes. Cerca de um terço das prescrições *off label* corresponde a "auto-prescrição". Reporta-se um caso de auto-medicação com fármaco para emagrecimento de venda livre, composto por fibras naturais de polímeros de β-glucosamina responsáveis pela captação gástrica das gorduras alimentares impedindo a sua absorção intestinal. Este fármaco não apresenta indicação para utilização em idade pediátrica de acordo com a Autoridade Nacional do Medicamento e Produtos de Saúde (INFARMED). A esofagite eosinofílica e dismotilidade esofágica subjacente terão certamente contribuído para o episódio de impactação e consequente LEIF. Tanto quanto é do nosso conhecimento, este é o primeiro caso de LEIF associado a fármacos para emagrecimento em idade pediátrica. Salientam-se os riscos da prescrição *off label* e a necessidade de estudos de farmacocinética e farmacodinâmica especificamente desenhados para a população pediátrica.

*Documentação iconográfica

Palavras-chave: Lesão esofágica induzida por fármacos, prescrição *off label*

PD166 - (14SPP-302) - AFTOSE ORAL RECORRENTE, ELEVAÇÃO DAS TRANSAMÍNASES E ESTEATOSE HEPÁTICA UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Joana Rodrigues¹; Ana Azevedo¹; Alexandra Martins¹; Susana Tavares¹; Ermelinda Silva²; Cristina Rocha¹

1 - Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga; 2 - Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A esteatose hepática encontra-se habitualmente associada a elevação das transaminases e obesidade, sobretudo na presença de dislipidemia. A caracterização do perfil lipídico é fundamental no esclarecimento da etiologia da patologia. A integração de aftose oral recorrente neste contexto constitui um desafio para estabelecer preferencialmente, mas não necessariamente um único diagnóstico. **Caso clínico:** Sexo masculino, 10 anos de idade, DPM e estatural adequados, excesso de peso (IMC P95) restantes antecedentes irrelevantes. História familiar de défice de proteína C e trombose em idade jovem. Enviado à consulta de pediatria por aftose oral recorrente, elevação das transaminases e esteatose hepática, com suspeita de Doença de Behçet. A anamnese evocava quadro de aftose oral recorrente, constatada em

várias consultas, sem aftose genital, história de uveíte, acne ou artralgias. Ao exame objetivo, observada ligeira hepatomegalia, sem outros sinais de doença hepática nem de Doença de Behçet. Analiticamente, elevação persistente das transaminases associado a hipocolesterolemia (colesterol total 58 mg/dl, LDL < 1mg/dl, VLDL 2,2mg/dl), hipotrigliceridemia (10mg/dl) e diminuição de apoB (< 35 mg/dl). Excluído défice de alfa1 antitripsina, doença de Wilson, hepatite vírica e autoimune. Considerando a aftose recorrente, foi excluída Doença Celíaca, detetando-se contudo ASCAs IgA ligeiramente positivos e HLA B51 positivo. Progredindo estudo da autoimunidade foi ainda diagnosticada tiroidite autoimune, com função e morfologia tiroideia conservadas. Revista história familiar, verificou-se que o pai apresentava igualmente hipocolesterolemia; evocada hipótese de hipobetalipoproteinemia familiar e efectuado estudo molecular do gene apoB que não revelou mutação. Para exclusão definitiva de hepatite autoimune concomitante foi efectuada biópsia hepática. A avaliação oftalmológica e neurológica foi normal. O doseamento de vitaminas lipossolúveis revelou a sua diminuição, pelo que iniciou suplementação e dieta pobre em gorduras. No irmão de 8 anos, assintomático, com exame objetivo e transaminase normais foi detetada hipocolesterolemia (colesterol total e LDL), hipotrigliceridemia, diminuição de apoB e vitamina E, assim como hepatomegalia esteatótica, corroborando o diagnóstico de hipobetalipoproteinemia familiar. **Conclusão:** A hipobetalipoproteinemia familiar, distúrbio raro do metabolismo das lipoproteínas, é caracterizada por baixos níveis plasmáticos de colesterol e apolipoproteína B e expressão clínica heterogénea com amplo espectro de manifestações clínicas de carácter multissistémico. A história familiar associada aos parâmetros bioquímicos e histológicos é fundamental para corroborar o diagnóstico que pode ser confirmado por diagnóstico molecular. Avaliação neurológica é fundamental pois os défices neurológicos podem ser os primeiros sinais clínicos da doença e a sua progressão constitui uma das mais graves complicações da mesma. A aftose oral apesar de frequente, se recorrente, pode ser a primeira manifestação de patologia autoimune, nomeadamente doença celíaca, inflamatória intestinal, Behçet, cujo diagnóstico muitas vezes só cumpre critérios em estádios etários posteriores. Será o diagnóstico de hipobetalipoproteinemia familiar o único no nosso jovem?

Palavras-chave: Hipobetalipoproteinemia familiar, esteatose hepática, hipocolesterolemia

PD167 - (14SPP-307) - DOR ABDOMINAL - REPENSAR NAS CAUSAS

Lígia M. Ferreira¹; Elsa Teixeira¹; Joana Pimenta¹; Cristina Baptista¹; Fátima Simões¹
1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Tondela-Viseu

Introdução: A doença celíaca é uma enteropatia imunomediada que resulta de uma sensibilidade aumentada e intolerância às proteínas do glúten. Pode ter várias manifestações, quer gastrointestinais (GI), quer extra-intestinais. Nas crianças mais velhas, que apresentam alterações GI, estes sintomas são, normalmente, menos evidentes. A presença dos antigénios leucocitários humanos (HLA) classe II DQ2 e DQ8 confere um risco aumentado de desenvolver doença celíaca. A deteção serológica de anticorpos anti-transglutaminase e anti-endomísio é um meio útil de rastreio. No entanto, o gold-standard para o diagnóstico continua a ser a biópsia do intestino delgado. **Caso clínico:** Adolescente de 13 anos, com antecedentes de má progressão ponderal a partir dos 9 meses de idade, com estudo etiológico na época, incluindo anticorpos anti-gliadina e anti-endomísio, negativo, seguida, desde os 12 anos, em Consulta de Gastroenterologia Pediátrica por dor abdominal recorrente e obstipação. Do estudo inicial, que incluiu avaliação analítica, ecografia abdominal, teste de suor, anticorpos anti-transglutaminase e pesquisa de *Helicobacter pylori* no ar exalado, de salientar apenas, este último positivo. Realizou terapêutica tripla para erradicação da bactéria, com melhoria parcial da sintomatologia. Por agravamento da dor abdominal, a que se associou dejeções pastosas fétidas e flatulência marcada, efectuou nova investigação, que incluiu, entre outros, doseamento de imunoglobulinas (Ig) e função tiroideia - normais; anticorpos anti-transglutaminase - negativos; serologia para vírus Epstein-Barr - IgG positivo, IgM negativo; colonoscopia que se revelou normal e endoscopia digestiva alta, com biópsias do antro e corpo gástricos e duodeno, que não revelou alterações macroscópicas relevantes. O resultado das biópsias demonstrou atrofia do tipo Marsh 3a, padrão este compatível com doença celíaca. Fez pesquisa de

HLA DQ2 e DQ8 que se revelou positiva para HLA DQ8, o que veio corroborar o diagnóstico de doença celíaca.

Comentários /Conclusões: Com este caso, os autores pretendem realçar a existência de doença celíaca sero-negativa. Sabe-se que a doença celíaca está sub-diagnosticada, contribuindo para isso, muito provavelmente, a existência deste tipo de patologia com marcadores serológicos negativos. Assim, perante uma criança com clínica sugestiva de doença celíaca, e serologia negativa, mas com estudo HLA compatível, deverá fazer-se a biópsia intestinal para confirmação diagnóstica.

Palavras-chave: doença celíaca, anticorpos anti-transglutaminase negativos, dor abdominal, má progressão ponderal

PD168 - (14SPP-359) - QUANDO A SINTOMATOLOGIA DEPRESSIVA OCULTA PATOLOGIA ORGÂNICA

Sara Peixoto¹; Jorge Abreu Ferreira¹; Ana Dias¹; Laura Carvalho²; Cristina Cândido¹; Fátima Dias¹

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

Introdução/Descrição do Caso: A Doença inflamatória intestinal (DII) é uma doença crónica idiopática que afeta cerca de 28 milhões de pessoas em todo o mundo. No que respeita à Doença de Crohn (DC), é evidente o aumento da sua incidência nas últimas décadas com uma incidência, em Portugal, de cerca de 73/100 000 habitantes. Trata-se de uma patologia mais frequentemente diagnosticada entre os 15 e os 30 anos, embora possa surgir em qualquer idade. Adolescente de 15 anos, sexo masculino, sem antecedentes patológicos de relevo, com história familiar de esquizofrenia (pai). Queixas de nervosismo, irritabilidade e anorexia com cerca de um mês de evolução, associadas a bullying escolar. Posteriormente, surgiram náuseas e epigastralgias, com perda significativa de peso (> 10% do peso corporal). Foi decidido internamento para esclarecimento e investigação da situação clínica. Em D1 de internamento foi constatada febre de predomínio vespertino com suores noturnos, associada a tosse produtiva. O estudo analítico revelou anemia hipocrómica e microcítica, linfopenia, PCR de 14,1 mg/dL e VS de 35mm sem outras alterações. Foi realizado estudo etiológico com serologias, prova tuberculínica, PCR para Mycobacterium tuberculosis e exame bacteriológico da expectoração negativos e telerradiografia de tórax sem alterações de relevo. Por persistência de febre e emagrecimento objetivado de 4Kg durante o internamento, realizou endoscopia digestiva alta que não revelou alterações, ecografia abdomino-pélvica que revelou fígado ligeiramente aumentado de volume e identificou uma ansa de parede espessada, numa extensão de cerca de 20cm, correspondente a uma ileíte terminal associada a adenopatias no mesentério. Realizou colonoscopia com alterações sugestivas de doença de Crohn, bem como o doseamento de IgA e IgG Anti-S. cerevisiae (ASCA) de 127,9 U/mL e 85 U/ml respetivamente e calprotectina fecal de 1093 ug/g de fezes. Iniciou suplementos nutricionais associados a corticoterapia e azatioprina e, posteriormente, dieta ligeira sem resíduos que tolerou sem registo de intercorrências. Teve alta em D30 de internamento, clinicamente melhorado, com aumento ponderal e humor menos deprimido. Manteve dieta ligeira com boa tolerância e repetiu controlo analítico que evidenciou redução da VS e PCR, bem como aumento da hemoglobina. **Comentários / Conclusões:** Apesar da etiologia da DC permanecer desconhecida, são vários os fatores de risco que lhe são associados. Os psicológicos, como a ansiedade e a depressão, começam também a ser referidos na literatura como estando associados a um maior número de exacerbações da doença. No caso descrito, são vários os fatores psicológicos envolvidos que, apesar de possíveis ativadores de exacerbações da doença com consequente estímulo ao diagnóstico, foram, ao mesmo tempo, os principais responsáveis pela camuflagem da mesma ao compatibilizarem-se perfeitamente com a situação social do adolescente, dificultando o diagnóstico.

Palavras-chave: Doença inflamatória intestinal, Doença de Crohn, ansiedade, depressão, exacerbações

PD169 - (14SPP-454) - COLESTASE NEONATAL: TRÊS DIFERENTES ETIOLOGIAS NUMA ENFERMARIA DE PEDIATRIA

Sofia Bota¹; Ana Isabel Cordeiro¹; António Pedro Campos²; Inês Pó²; Rita Belle-garde Machado¹

1 - Unidade de Pediatria Geral, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE; 2 - Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE

Introdução: A colestase neonatal, doença pouco frequente (1:2500 nados vivos) e potencialmente grave, é sempre patológica e obriga a um diagnóstico correto e atempado. São descritos três casos clínicos ilustrativos desta patologia, internados num serviço de pediatria de um hospital terciário. Casos clínicos: 1º caso: Lactente de três meses, sexo feminino, raça caucasiana, referenciada às 12 semanas de vida por icterícia desde o segundo dia, acompanhada de acolia. Antecedentes: gravidez de termo, peso ao nascimento adequado à idade gestacional, aleitamento materno exclusivo, progressão estatura-ponderal adequada. Destacava-se ao exame objectivo: bom estado geral e nutricional em associação a icterícia e hepatomegalia com bordo hepático palpável a 3cm da grelha costal. Analiticamente: Bilirrubina total (Brb T) 8,84mg/dL; direta (Brb D) 4,52 mg/dL; AST 244 U/L; ALT 146 U/L, GGT 583 U/L, FA 970 U/L e coagulopatias que rapidamente respondeu à vitamina K. Na ecografia abdominal não foi observada vesícula biliar, apoiando a suspeita de atresia das vias biliares. Foi referenciada para colangiografia peri-operatória e, após confirmação do diagnóstico, realizou-se portoenterostomia sem intercorrências. 2º Caso: Lactente de seis meses, sexo masculino, raça negra, evacuado de Cabo Verde por má progressão ponderal e icterícia das escleróticas e da face desde o 4º dia de vida em associação a acolia e colúria intermitentes. Antecedentes: gravidez de termo, vigiada, serologias negativas, com baixo peso ao nascer. À observação: peso inferior ao P5, fronte proeminente, olhos encovados e queixo pontagudo, sopro holossistólico grau III/VI, bordo hepático palpável a 3cm da grelha. Analiticamente: Brb T 9,13 mg/dL; Brb D 4,71 mg/dL; AST 417 U/L; ALT 258 U/L; GGT 389 U/L; FA 1320 U/L, Colesterol total 170mg/dL. A investigação concluiu a existência de vértebras dorsais em asa de borboleta, rins poliústicos e estenose dos ramos da artéria pulmonar. Admitiu-se provável síndrome de Alagille, aguardando-se confirmação genética. 3º Caso: Lactente de dois meses, sexo masculino, raça caucasiana, referenciado por icterícia das escleróticas e da pele desde o primeiro mês de vida. Referia colúria sem acolia. Antecedentes: gravidez vigiada, parto de termo, serologias negativas, baixo peso ao nascer, sob aleitamento misto. À observação: icterícia das escleróticas e do tronco, bordo hepático palpável a 3cm da grelha costal ultrapassando a linha média; peso no P5. Analiticamente: Brb T 7,1mg/dL; Brb D 5,6 mg/dL; AST 74U/L; ALT 193U/L; GGT 718 U/L; FA 800 U/L. O doseamento de alfa-1 antitripsina revelou-se diminuído, confirmando-se posteriormente um fenótipo ZZ de défice de alfa-1 antitripsina. **Comentários / Conclusões** A icterícia neonatal está presente em 2,4 a 15% dos recém-nascidos às duas semanas de vida. Entre estes, a presença de colestase será rara. Por um lado, a sua identificação obriga a um esforço imediato para determinar a causa subjacente, pelo que a referenciação a um hospital terciário deve ser efetuada precocemente, tal como pretendemos exemplificar através destes três casos, dois dos quais internados concomitantemente. Por outro, e sendo a atresia das vias biliares a causa mais frequente de colestase neonatal, é também aquela que exige um diagnóstico mais precoce, sob detrimento de um insucesso cirúrgico após as 12 semanas de vida.

Palavras-chave: Icterícia, colestase neonatal, Alagille, atresia das vias biliares, défice de alfa-1 antitripsina

PD170 - (14SPP-465) - “DISFAGIA: CASUÍSTICA NUM SERVIÇO DE URGÊNCIA PEDIÁTRICA”

Catarina Matos¹; Sara Domingues¹; Maria do Céu Ribeiro¹; Ana Reis¹; Eunice Trindade²; Jorge Amil Dias²

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Tâmega e Sousa (CHTS); 2 - Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar S. João

Introdução: A disfagia, é um sintoma comum e cada vez mais prevalente em idade pediátrica, atingindo 25 a 45% das crianças. Pode ocorrer por alterações estruturais, da motilidade, causa neurogénica ou psicogénica. A etiologia é estabelecida pela clínica mas obriga frequentemente a avaliação endoscópica.

Objectivos: Caracterizar uma população de crianças que se apresentaram com disfagia no serviço de urgência (SU) do CHTS num período de 6 anos (2007-2012). **Material e métodos:** Estudo descritivo das crianças sem patologia subjacente que foram avaliadas no SU do CHTS por disfagia entre 2007 e 2012. Foram analisadas as seguintes variáveis: género, idade, sintoma principal e associados, necessidade de reavaliação antes da orientação final, diagnóstico e tratamento. **Resultados:** Foram analisadas 28 crianças com idades compreendidas entre os 4 e os 15 anos (média: 9,2 anos), sendo 57% do sexo masculino. 68% apresentaram disfagia para líquidos e 32% para líquidos e sólidos. 10% tinham antecedentes de atopia. A disfagia foi o motivo de admissão ao SU em 45% dos casos. O exame objectivo na admissão ao SU era normal em 86% da amostra. 71% foram reavaliados antes da orientação final. Em 43% houve lugar a observação por otorrinolaringologia (ORL), 11% destes com alterações. 57% foram submetidos a endoscopia digestiva alta (EDA). Os achados endoscópicos encontrados foram: esofagite eosinofílica (n=4), esofagite de refluxo (n=1), gastrite crónica a helicobacter pylori (n=1) e mucosa esofágica ulcerada com restos alimentares (n=1), EDA normal (n=9). **Conclusão:** Na caracterização desta população de crianças sem patologia de base com disfagia e atendendo ao tamanho reduzido da amostra sugerimos como etiologia mais frequente a psicogénica, constatamos a resolução espontânea dos sintomas nestes casos e salientamos a importância de uma história clínica cuidada e a adequada valorização da sintomatologia quando há história prévia de atopia, ou quando há relação estabelecida com episódio de engasgamento, para que se possa fazer precocemente a orientação e instituição de tratamento adequado de acordo com orientações clínicas objectivas.

Palavras-chave: Disfagia, idade pediátrica, casuística

PD171 - (14SPP-600) - ALTE E SÍNDROME DE DUMPING EM LACTENTE: A IMPORTÂNCIA DA HISTÓRIA CLÍNICA.

Cármem Silva¹; Joana Carvalho¹; Miguel Campos²; Carla Costa³; Eunice Trindade¹; Paula Guerra⁴

1 - Unidade de Gastrenterologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João (C.H.S.J.), E.E.P., Porto; 2 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, C.H.S.J., E.E.P., Porto; 3 - Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, C.H.S.J., E.P.E., Porto; 4 - Unidade de Nutrição Pediátrica, Serviço de Pediatria, C.H.S.J., E.P.E., Porto

Introdução: A síndrome de dumping é uma resposta fisiológica ao esvaziamento rápido do conteúdo alimentar do estômago para o intestino delgado e que se caracteriza por um conjunto variável de sintomas pós-prandiais. É uma complicação frequente em adultos submetidos a cirurgia gástrica, no entanto também está descrita em crianças, na maioria dos casos após fundoplicatura de Nissen. Descrição do caso: Lactente do sexo masculino, 6 meses de idade, com antecedentes pessoais de rectite alérgica e familiares de convulsões neonatais que, na presença dos pais, sofre dois episódios, intervalados de uma semana, de palidez, náuseas/vómito e hipotonia, após a mamada, mas que não se repetiram nos 3 dias de vigilância no internamento. Não foram realizados estudos complementares e o quadro clínico foi interpretado como possível refluxo gastroesofágico ou reação vagal, associado a grande ansiedade materna. Duas semanas depois é novamente re-observado no SU por episódio similar aos anteriores, mas presenciado pelo INEM com hipotonia e cianose peri-labial. A glicemia capilar e gasimetria venosa foram normais e a proteína C reactiva negativa. A radiografia de tórax revelou uma hérnia do hiato esofágica de grande volume, de deslizamento, com passagem de todo o estômago para o mediastino posterior, tendo sido submetido a fundoplicatura de Nissen laparoscópica. No domicílio, três semanas após a cirurgia e duas horas após a mamada, surgiram movimentos clónicos dos membros superiores e inferiores, olhar não dirigido, com duração de 5 minutos e reversão espontânea. No SU observou-se hipoglicemia de 42 mg/dL, sem desequilíbrios electrolíticos ou ácido base. O estudo imagiológico cerebral e o electroencefalograma foram normais. A investigação laboratorial revelou instabilidade glicémica acentuada (48 mg/dL-284 mg/dL), associada a valores de insulina discretamente aumentados em hipoglicemia, compatíveis com síndrome Dumping. Foi instituída nutrição entérica contínua exclusiva por SNG, com leite fórmula infantil, com normalização das glicemias. Após duas semanas foi possível a introdução lenta e progressiva de alimentos na dieta por via oral, evitando inicialmente os alimentos de maior índice glicémico, o que permitiu a suspensão da nutrição entérica ao fim de 3 meses, mantendo

boa evolução clínica e antropométrica. **Comentários /Conclusões:** O caso clínico apresentado salienta a importância de uma história clínica criteriosa, valorizando os dados relatados pelos pais. Pretende-se ainda alertar os Pediatras para a síndrome de dumping como complicação da cirurgia antirefluxo, dado que é uma situação potencialmente grave e cujo diagnóstico assenta essencialmente na suspeição clínica associada a instabilidade glicémica/intolerância oral à glicose.

Palavras-chave: ALTE, síndrome de dumping

PD173 - (14SPP-418) - SÍNDROME DE CORNELIA DE LANGE - O MESMO DIAGNÓSTICO EM 2 TEMPOS

Sofia Reis¹; Maria Inês Marques¹; Maria José Cáliz¹; Elisa Maria Cardoso¹

1 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Tondela-Viseu

Introdução/Descrição do Caso: A Síndrome de Cornelia de Lange (SCL) é uma síndrome rara, de prevalência e etiologia desconhecidas. Apresenta-se frequentemente como uma face peculiar (sobrancelhas sobrepostas na linha média, implantação baixa do cabelo na região frontal e pescoço, porção superior do nariz deprimida), associada a microcefalia e atraso do crescimento e do desenvolvimento psico-motor (ACDPM). Verifica-se ainda uma incidência aumentada de perturbações neuro-comportamentais, oftalmológicas e cardíacas. Os autores descrevem e comparam 2 casos de SCL com o objetivo de apontar as semelhanças e diferenças com que nos podemos deparar. Casos Clínicos : D., sexo masculino, 11 anos, antecedentes de atraso do crescimento intra-uterino e desde a nascença: fácies *suis generis*, microcefalia e ACDPM. Diagnóstico molecular de SCL no 2º ano de vida. Desenvolvimento posterior de miopia, comportamento impulsivo, hiperactivo, desatento e com algumas estereotipias. Perfil funcional segundo Growing Skills II (72 meses): locomoção 36 meses; visão, audição, linguagem, interação social e autonomia 48 meses; manipulação e cognição 60 meses. Beneficia desde os primeiros meses de vida de apoios terapêuticos, atualmente com consulta de Desenvolvimento e de Pedopsiquiatria, sob medidas educativas especiais, terapia da fala, terapia ocupacional, apoio psicológico, hipoterapia, natação e metilfenidato *per os*. C., sexo feminino, 8 anos, à nascença sem fácies *suis generis*, perímetro cefálico normal e sem ACDPM até aos 5 anos, altura em que foram constatadas ténues características fenotípicas da síndrome e perturbação do desenvolvimento psico-motor. Diagnóstico molecular de SCL aos 5 anos. Desenvolvimento posterior de défice de atenção. Perfil funcional segundo Growing Skills II (72 meses): locomoção 30 meses; visão 48 meses; audição, linguagem, interação social, autonomia, manipulação e cognição 60 meses. Beneficia desde o diagnóstico de apoios terapêuticos, atualmente com consulta de Desenvolvimento, sob medidas educativas especiais, terapia ocupacional, apoio psicológico, natação e metilfenidato *per os*. **Comentários / Conclusões:** A fácies peculiar, associada a microcefalia e ACDPM típicas da síndrome estão presentes *ab initio* no caso do D., a quem o diagnóstico foi feito precocemente. A C. apresentou crescimento e desenvolvimento adequados até aos 5 anos, altura em que começaram a ser percebidas as alterações faciais típicas associadas a perturbação do desenvolvimento psico-motor. Comparativamente os Growing Skills II dos casos apresentados aos 72 meses: nos 2 casos a área mais fraca é a locomoção e as melhores cotadas são a manipulação e a cognição. Refira-se contudo que, nesta altura, o D. já usufruía do apoio terapêutico preconizado há mais tempo que a C., o que demonstra o benefício desta conduta. Salientam-se também as diferentes alterações no comportamento: o D. manifestou impulsividade, hiperactividade, desatenção e estereotipias, e a C. apenas défice de atenção. Para já, apenas o D. manifestou alterações oftalmológicas e nenhum desenvolveu alterações cardíacas. Apesar de estarmos perante uma doença congénita a suspeita deste diagnóstico pode não ser imediata e passar despercebida durante anos. A fácies peculiar e a microcefalia associadas a ACDPM apesar de serem características típicas podem ou não estar presentes, como é referido na literatura e corroborado pelos 2 casos apresentados. Estas crianças beneficiam de cuidados médicos, educativos e sociais, numa perspetiva multidisciplinar.

Palavras-chave: Síndrome de Cornelia de Lange

PD174 - (14SPP-466) - HIBRIDIZAÇÃO GENÓMICA COMPARATIVA POR MICROARRAY NA ABORDAGEM DIAGNÓSTICA DE DOENTES COM DÉFICE INTELECTUAL

Cláudia Melo¹; Filipa Almeida¹; Paula Rendeiro²; Joaquim Sá²; Purificação Tavares²; Susana Gama-de-Sousa¹; Cecília Martins¹; Felisbela Rocha¹

1 - Centro Hospitalar do Médio Ave; 2 - CGC Genetics

Introdução e Objectivos: O défice intelectual atinge cerca de 1% da população. Apresenta múltiplas etiologias e grande heterogeneidade clínica. Em cerca de 30 a 50% dos casos a etiologia permanece por determinar, no entanto, alterações cromossómicas estruturais submicroscópicas têm sido apontadas como causas frequentes de défice intelectual. A hibridização genómica comparativa por *microarray* (*array-CGH*) é considerada o exame de primeira linha no estudo dos doentes com défice intelectual. Pretendeu-se estudar um grupo de doentes com défice intelectual através de *array-CGH* e analisar em que medida este contribuiu para aumentar o diagnóstico etiológico desta patologia. **Metodologia:** Foram identificados os doentes com diagnóstico de défice intelectual em que se realizou *array-CGH*, observados em consulta de Desenvolvimento no período de 1 de Janeiro de 2010 e 31 de Dezembro de 2012. Foram revistos os dados clínicos, exames complementares e os diagnósticos etiológicos. **Resultados:** Identificaram-se 54 doentes com défice intelectual, 66,7% do género masculino, com idade mediana de 8,9 anos. Em 4 doentes foram verificadas alterações cromossómicas clinicamente relevantes: síndrome *XXX*, síndrome de *DiGeorge*, síndrome *Cri du Chat* e uma deleção 11q24.2q25. Detetaram-se 12 doentes com alterações de significado clínico não conhecido, e 38 com estudo cromossómico em *array* normal. Os progenitores foram encaminhados para consulta de Genética, mas apenas 1 casal foi alvo de estudo genético. Os doentes sem alterações patológicas em *array-CGH* realizaram estudo complementar dirigido (*X* frágil, estudo metabólico e/ou ressonância cerebral) que não revelou alterações sugestivas da etiologia.

Conclusões: O estudo com *array-CGH* estabeleceu um diagnóstico etiológico definitivo em 4 casos (7%). Esta proporção poderá ascender até 30% dos casos de défice intelectual sem etiologia definida, se consideradas as variações não descritas na população normal, e possivelmente patogénicas. Assim, este exame parece contribuir decisivamente para melhorar o diagnóstico etiológico do défice intelectual. Salientam-se, no entanto, os desafios à interpretação clínica dos resultados e a proporção significativa de casos que continua a requerer a análise genética dos progenitores. O baixo número de familiares com estudo genético é uma limitação deste estudo, o que reforça a necessidade de estratégias para ultrapassar os obstáculos económicos e administrativos inerentes.

Palavras-chave: Déficit intelectual, Hibridização genómica comparativa, Polimorfismos genéticos

PD175 - (14SPP-557) - PERTURBAÇÕES DO ESPETRO DO AUTISMO: CASUÍSTICA DE UM HOSPITAL DE NÍVEL III

Tiago Milheiro Silva¹; Cristina Pedrosa²; Manuela Martins²; Maria João Pimentel²; Patrícia Lopes²; Isabel Santos²; João Estrada²; Maria do Carmo Vale²

1 - Hospital D^a Estefânia; 2 - Hospital D^a Estefânia - Centro de Desenvolvimento

Introdução e Objectivos: A informação e o conhecimento geral sobre as perturbações do espectro do autismo (PEA) alterou-se significativamente nos últimos anos. Devido ao aumento do número de crianças que estão a ser diagnosticadas atualmente é importante para os clínicos e outros profissionais de saúde estarem familiarizados com esta patologia. A identificação, referência precoce e implementação de uma estratégia de intervenção apropriada têm um importante impacto no prognóstico destas crianças. **Metodologia:** Estudo retrospectivo, descritivo de uma amostra de crianças (<18 anos) acompanhadas regularmente no Centro de Desenvolvimento de um hospital de nível III, no período decorrido entre os anos de 2008 a 2013. Analisaram-se variáveis demográficas, clínicas, medicação efetuada e intervenção realizada **Resultados:** Identificadas 153 crianças (83,5% do sexo masculino), com média de idade de 8,38 anos (mín. 2 anos – máx. 17 anos). A origem de referência foi outra consulta hospitalar em 53 crianças (34,6%) e o médico assistente em 46 crianças (30%). Os principais motivos de referência foram: alterações do comportamento em 52 crianças (34%), suspeita de perturbação de linguagem em 38 (24,8%) e suspeita de atraso

global do desenvolvimento em 33 (21,6%). A idade média aquando a primeira consulta no Centro de Desenvolvimento foi de 4 anos (mín. 1 ano – máx. 10 anos), correspondendo a 18,1% do total de primeiras consultas no Centro de Desenvolvimento no período em estudo. Em 69 crianças (45,1%) que foram avaliadas inicialmente com a Escala de Desenvolvimento de Griffiths o QG médio foi de 64,98 (mín. 19 – máx. 111), identificando-se 2 crianças (2,9%) com défice cognitivo (DC) profundo (QG<25), 6 (8,7%) com DC grave (25 > QG < 40), 14 (20,3%) com DC moderado (40 > QG < 55) e 26 (37,7%) com DC ligeiro (55 > QG < 75). Cinco crianças (3,3%) foram inicialmente avaliadas pela escala de inteligência de Wechsler para crianças - WISC - III, sendo o QI médio de 78,8. Em 28 crianças (18,3%), por apresentarem quadro clínico grave, não foi possível fazer avaliação formal do desenvolvimento ou do funcionamento intelectual enquanto que 16 crianças (10,5%) abandonaram a consulta antes da realização de teste formal. Das 153 crianças acompanhadas, 59 (38,6%) crianças tiveram necessidade de terapêutica medicamentosa: 41 (26,8%) com Risperidona e 25 (16,3%) com Metilfenidato. Dezoito crianças (11,8%) estão medicadas com 2 ou mais fármacos. Em termos de apoio complementar instituído, 147 crianças (96,7%) têm apoios educativos (ao abrigo do DL 3/2008 ou DL 281/2009), 118 (77,1%) apoio de terapia da fala e 63 (41,2%) psicomotricidade/terapia ocupacional. **Conclusões:** As PEA têm vindo a assumir preponderância nas consultas e Centros de Desenvolvimento e o seu diagnóstico é efetuado cada vez mais precocemente. Apesar disto, a idade de referência permanece muito tardia, pelo que é urgente a sensibilização dos médicos de cuidados de saúde primários para o rastreio e orientação precoce destes doentes para que a intervenção seja instituída em tempo útil. Este trabalho ilustra ainda a dificuldade que existe em implementar um programa integrado de intervenção em todas as crianças que dele necessitam, dada a escassez de recursos na comunidade. A literatura e experiência adquirida defendem, cada vez mais, uma intervenção atempada à criança e família, com resultados a médio e longo prazo encorajadores, independentemente da metodologia de intervenção utilizada.

Palavras-chave: Autismo, perturbações do espectro do autismo, desenvolvimento

PD176 - (14SPP-561) - O IMPACTO DAS PRIMEIRAS PALAVRAS NO DESENVOLVIMENTO DA LINGUAGEM NUMA POPULAÇÃO COM PERTURBAÇÃO DO ESPECTRO DO AUTISMO: ESTUDO LONGITUDINAL.

Rosa Martins¹; Cláudia Bandeira de Lima¹; Cátia Pereira¹; Manuela Baptista¹

1 - Unidade de Neurodesenvolvimento, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Introdução e Objectivos: A Perturbação do Espectro do Autismo (PEA) é uma perturbação do neurodesenvolvimento (ND) caracterizada por alterações em várias áreas. Segundo os novos critérios do DSM 5 1 o atraso do desenvolvimento da linguagem deixa de ser um critério de diagnóstico e passa a ser considerado uma comorbidade. Neste sentido, é importante compreender qual o impacto deste atraso no futuro desenvolvimento da criança. Segundo Gilberg 2 a presença da capacidade de construção frásica aos seis anos de idade correlaciona-se positivamente com um melhor desempenho na idade adulta. O objectivo deste estudo foi conhecer o impacto que a idade do aparecimento das primeiras palavras tem no desenvolvimento da linguagem numa amostra de crianças com o diagnóstico de PEA. Pretende-se ainda correlacionar, esta informação, ao longo do tempo, com nível cognitivo e sinais de autismo. **Metodologia:** Estudo longitudinal de uma amostra de 46 crianças com diagnóstico de PEA seguidas ao longo de 5 anos. Os dados foram recolhidos em três momentos diferentes: idade de aparecimento das primeiras palavras; primeira avaliação em ND (X=4 anos) e segunda avaliação cinco anos depois (X=9 anos). Foram utilizados os seguintes instrumentos de avaliação: Escala de Desenvolvimento de Ruth Griffiths, Escala de Inteligência de Wescheler, Autism Rating Scale, Inventário de estereotípias. Foi feita análise estatística através do SPSS. **Resultados:** A idade média de aquisição da primeira palavra foi aos 22,76 m (16,50 m no grupo sem défice cognitivo; 25,58 m no grupo com défice cognitivo). À data da primeira avaliação formal a maioria das crianças (56,5%) não construiu frase, tinha apenas palavras soltas e cerca de 9% não tinham oralidade. Existe uma correlação inversa e estatisticamente significativa entre idade de aparecimento da primeira palavra e o nível linguístico e cognitivo avaliado posteriormente nos dois momentos avaliativos. Esta correlação é ainda mais forte no grupo de

crianças que adquiriu a primeira palavra depois dos 24 meses. Existe uma correlação inversa e estatisticamente significativa entre a gravidade dos sintomas de autismo e o nível linguístico. **Conclusões:** Os resultados permitem concluir que na nossa amostra quanto mais cedo a criança adquire as primeiras palavras melhor é o seu futuro desempenho linguístico. O facto de o subgrupo de crianças com PEA sem défice cognitivo ter uma aquisição de primeiras palavras dentro da normalidade aponta para o facto de a aquisição tardia não se correlacionar com a presença de PEA mas com o défice cognitivo, o que é concordante com o descrito na literatura e os novos critérios DSM 5.

Palavras-chave: Autismo, Linguagem, Primeiras Palavras, Estudo Longitudinal

PD177 - (14SPP-109) - SÍNDROME XYY: A GENÉTICA NÃO É TUDO

Sandra Santos¹; Monica Pinto¹; Paulo Oom¹

1 - Centro de Neurodesenvolvimento, Departamento de Pediatria, Hospital Beatriz Angelo

Introdução/Descrição do Caso: A síndrome XYY, ou duploY, pela sua frequência aumentada entre criminosos e doentes psiquiátricos, está tradicionalmente associada a comportamento antissocial e grande agressividade. Mas será que podemos definir um prognóstico quanto ao perfil comportamental e cognitivo apenas com base na genética? Os autores descrevem dois doentes do sexo masculino, ambos com o cariotipo 47,XYY, mas com perfil comportamental e cognitivo distintos. O primeiro doente, de doze anos, com cognição no limite inferior do normal e dificuldades mistas da aprendizagem, sem queixas de agressividade ou alterações significativas no comportamento ou no relacionamento interpessoal, está integrado no ensino regular, com Programa Educativo Individual e medidas educativas especiais. O segundo doente, também com doze anos, com défice cognitivo ligeiro mas com grave perturbação comportamental, com comportamento agressivo e disruptivo, com necessidade de intervenção farmacológica, irá, devido à gravidade do comportamento, ser integrado em Estabelecimento de Ensino Especial no próximo ano letivo.

Comentários /Conclusões: Um cromossoma Y supranumerário não produz necessariamente um fenótipo específico e esta síndrome apresenta característica muito variáveis, impossíveis de prever a partir da análise do cariotipo. Assim, os portadores de 47,XYY poderão ser indivíduos com desenvolvimento psicomotor e características comportamentais consideradas normais mas, em caso de perturbação do desenvolvimento ou do comportamento, é fundamental o acompanhamento adequado.

Palavras-chave: Duplo Y, agressividade, genética

PD178 - (14SPP-208) - IDENTIFICAÇÃO PRECOCE DE DAE: NÃO ADIAR A SINALIZAÇÃO PERMITE DIMINUIR RISCO DE INSUCESSO

Leonor Chaveiro Duarte Ribeiro¹; Susana Matsus¹; Sílvia Lapa¹; Carolina Champalimaud¹; Leonor Ribeiro¹

1 - CADIn

Introdução/Descrição do Caso: As Dificuldades de Aprendizagem Específicas (DAE) começaram a ser alvo de interesse de diversos médicos no final do século XIX, publicaram-se artigos que descreviam crianças que pareciam inteligentes, motivadas, descendiam de famílias preocupadas e educadas e tinham professores interessados mas, apesar de tudo, não conseguiam aprender a ler (Shaywitz, 2008). Os primeiros registos de dislexia remontam a 1877, sendo na altura, reportado por Adolf Kussmaul (neurologista) que introduziu o termo “cegueira para as palavras” (Word blindness), ele descreve-o como sendo uma “condição clínica isolada que afeta a capacidade para reconhecer e ler textos escritos, mantendo-se, porém intactos tanto o funcionamento cognitivo como a linguagem expressiva” (Hennigh, 2003; Shaywitz, 2008). A investigação médica e educativa sobre as DAE tem vindo num crescente, aumentando-se assim a compreensão das causas para as dificuldades destas crianças, bem como tem permitido conhecer alguns sinais precoces que permitem identificar características típicas das DAE, pois consideramos que embora não se possa fazer um diagnóstico sem que a criança tenha beneficiado de oportunidades suficientes para aprender, conseguimos determinar sinais típicos e lacunas que vão interferir nas aquisições académicas, pelo que sugerimos uma identificação precoce e intervenção adequada sobre essas áreas fracas que a criança possa apresentar. Nesta apresentação iremos descrever

os sinais e sintomas de duas crianças a quem foi possível fazer o diagnóstico de DAE numa fase precoce do seu percurso académico, permitindo uma intervenção centrada em aspetos chave para o sucesso na leitura e na escrita, como o treino da consciência fonológica, do princípio alfabético, fluência de leitura e automonitorização. Serão ainda descritos outros casos que foram diagnosticados mais tardiamente, levando a que a intervenção tivesse de centrar-se em aspetos emocionais e comportamentais, além de que para um aluno possa usufruir de medidas legais da Educação Especial tem de ser diagnosticado até ao 6º ano de escolaridade. **Comentários/Conclusões:** Consideramos que embora não seja possível fazer um diagnóstico sem que a criança tenha beneficiado de oportunidades suficientes para aprender, conseguimos determinar sinais típicos e lacunas que vão interferir nas aquisições académicas. Sugerimos uma identificação precoce de sinais para os quais os médicos de família, pediatras e neuropediatras devem estar sensibilizados. Quando a intervenção daí decorrente é realizada adequadamente nos dois primeiros anos de escolaridade a minimização das dificuldades pode ser em cerca de 90%, enquanto quando adiamos esta identificação, as dificuldades vão-se somando, associando-se posteriormente questões e emocionais e comportamentais que vão ser mais uma barreira ao sucesso académico destas crianças. (Correia, 2007). Pretendemos partilhar estes sinais precoces através de casos clínicos que exemplifiquem o que detetar e como detetar.

Palavras-chave: Dificuldades de Aprendizagem Específicas, identificação, intervenção, precoce

PD179 - (14SPP-210) - UM DIAGNÓSTICO RIGOROSO E ESTRATÉGIAS INDIVIDUALIZADAS SÃO FUNDAMENTAIS NUM PROGRAMA DE INTERVENÇÃO NAS DIFICULDADES DE APRENDIZAGEM ESPECÍFICAS.

Leonor Ribeiro¹; Susana Matsus¹; Sílvia Lapa¹; Carolina Champalimaud¹

1 - CADIn

Introdução/Descrição do Caso: Em Portugal usa-se o termo dificuldades de aprendizagem (DA) em dois sentidos distintos: um sentido mais lato e um sentido mais restrito. No sentido lato, as DA são consideradas como todo o conjunto de problemas de aprendizagem que grassam nas nossas escolas, ou seja, todo um conjunto de situações, de índole temporária ou permanente, que se aproxima, ou mesmo querera dizer, risco educacional ou necessidades educativas especiais. No sentido restrito, DA querera dizer uma incapacidade ou impedimento específico para a aprendizagem numa ou mais áreas académicas, podendo ainda envolver a área sócio-emocional (Correia & Martins, S.D.). Estes dois sentidos diferentes levam a que haja mal entendidos entre profissionais, sendo portanto crucial haver um consenso na terminologia utilizada e na abordagem para o diagnóstico e intervenção. A definição que reúne maior consenso é a do National Joint Committee on Learning Disabilities: Dificuldades de aprendizagem é um termo genérico que diz respeito a um grupo heterogéneo de desordens manifestadas por problemas significativos na aquisição e uso das capacidades de escuta, fala, leitura, escrita, raciocínio ou matemáticas. Estas desordens, presumivelmente devidas a uma disfunção do sistema nervoso central, são intrínsecas ao indivíduo e podem ocorrer durante toda a sua vida. Problemas nos comportamentos autorreguladores, na perceção social e nas interações sociais podem coexistir com as DA, mas não constituem por si só uma dificuldade de aprendizagem. Embora as DA possam ocorrer concomitantemente com outras condições de incapacidade (por exemplo, privação sensorial, perturbação emocional grave, DDAH) ou com influências extrínsecas (tal como, diferenças culturais, ensino inadequado ou insuficiente), elas não são devidas a tais condições ou influências (NJCLD, 1994). Há dez anos atrás CADIn, o Centro de Desenvolvimento Infantil, começou a trabalhar com Dificuldades de Aprendizagem Específicas, com um protocolo de avaliação que inclui testes psicológicos formais e testes educacionais, este protocolo respeita critérios de diagnóstico bem definidos (discrepância, exclusão, especificidade, condições pedagógicas adequadas). Neste período de tempo foram avaliadas centenas de crianças para despiste de dislexia, disgrafia, disortografia e discalculia, destas a mais diagnosticada foi dislexia e identificaram-se igualmente elevadas percentagens de comorbilidades. De todos os casos de DAE avaliadas, 36% têm de intervenção no centro. Ao seguir um Programa de intervenção Individualizado para cada criança, o CADIn visa ajudar cada um a cumprir os seus objetivos e as capacidades que possuem. Todas as intervenções são individuais, individualizadas, e tendo por base estratégias baseadas na investigação. Além disto a equipa tenta

estabelecer contacto com a escola e família, para fazer sugestões para intervenções e trabalharem em parceria. Verificamos que existe cerca de 75% de melhorias na consciência fonológica e cerca de 50% de melhorias na descodificação, fluência, compreensão, ortografia e produção escrita. **Comentários / Conclusões:** Pretendemos partilhar as nossas preocupações sobre a realização de um diagnóstico rigoroso, discutir que instrumentos a utilizar e a análise realizar na avaliação para cumprir os critérios de diagnóstico e darmos a conhecer os princípios pelos quais nos regemos durante o processo de intervenção.

Palavras-chave: Dificuldades de Aprendizagem Específicas; Diagnóstico, Intervenção, Estratégias

PD180 - (14SPP-421) - ALTERAÇÕES DA SUBSTÂNCIA BRANCA EM ADOLESCENTE - O QUE PENSAR?

Inês Candeias¹; Filipa Durão²; Ana Pinheiro¹; Sara Martins¹; Rui Guerreiro¹

1 - HPP Hospital de Cascais; 2 - Hospital Santa Maria

Introdução/Descrição do Caso: Numa criança previamente saudável, com sintomas neurológicos de início súbito e referentes a uma ou mais localizações do sistema nervoso central, de etiologia presumivelmente desmielinizante, as principais hipóteses de diagnóstico a considerar são a encefalomielite aguda disseminada (ADEM), a esclerose múltipla e patologias do foro infeccioso, metabólico ou reumatológico. **Caso Clínico:** Adolescente de 17 anos, sexo masculino, antecedentes pessoais de consumo de substâncias ilícitas (marijuana), recorre ao serviço de urgência por quadro desde há uma semana de marcha com circundação do membro inferior esquerdo acompanhado dois dias antes do internamento de movimentos involuntários e diminuição da força muscular da mão esquerda. Ao exame objectivo: hemiparesia esquerda ligeira, reflexos osteo-tendinosos muito vivos nos membros inferiores de predomínio esquerdo com clono e aumento da área reflexogenia, movimentos atetósicos na mão e dismetria na prova dedo-nariz à esquerda. Pesquisa na urina de canabinoides positiva (468µg/L). Tomografia Computorizada Crânio Encefálica: hiperdensidade focal cortico-pial frontal paramediana esquerda, com ligeira hipodensidade da substância branca subcortical adjacente. Ressonância Magnética Crânio Encefálica (RM-CE): alteração de sinal da substância branca subcortical frontal alta esquerda com extensão à corona radiata, com expressão nas sequências de TR longo e ligeiro hipossinal em T1, associada a lesão contralateral com idênticas características, envolvendo os núcleos superointernos do tálamo. Estas lesões, embora inespecíficas imagiologicamente, podem traduzir processo de ADEM ou efeito tóxico de substâncias exógenas, carecendo de reavaliação posteriormente. Avaliação analítica e do líquido cefalorraquidiano sem alterações. Durante o internamento apresentou melhoria clínica progressiva dos sintomas neurológicos, pelo que optou-se pela terapêutica conservadora, mantendo apenas discretas alterações da marcha à data de alta. **Comentários/Conclusões:** As doenças de substância branca geralmente surgem de forma inespecífica e é crucial a sua investigação clínica. Entre as patologias agudas de substância branca surge como um dos principais diagnósticos diferenciais a ADEM. Esta é uma doença desmielinizante e monofásica, que por vezes numa abordagem inicial não é possível distinguir de um primeiro episódio de esclerose múltipla. Por outro lado, hoje em dia, principalmente nos adolescentes, temos de ter em conta os efeitos agudos/crónicos do consumo de substâncias ilícitas, nem sempre identificados. Está descrito que os canabinoides provocam alterações globais na atividade cerebral, no entanto, não estão disponíveis critérios diagnósticos, testes ou meios de quantificação precisa para detectar estas substâncias ou os seus efeitos. Assim, vários factores clínicos devem ser considerados na abordagem destas patologias e provavelmente, neste caso, só o seu seguimento em ambulatório vai poder confirmar o diagnóstico.

Palavras-chave: Doenças de substância branca, substâncias ilícitas, investigação clínica

PD181 - (14SPP-517) - ATAXIA: MAIS DO QUE UM SINTOMA, UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Sofia Bota¹; Filipa Marques¹; Rita Bellegarde Machado¹; Ana Isabel Cordeiro¹; Sandra Jacinto²; Rita Silva²; José Pedro Vieira²

1 - Unidade de Pediatria Geral, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE; 2 - Unidade de Neurologia Pediátrica, Área de Pediatria Médica, Hospital Dona Estefânia, CHLC-EPE

Introdução: A ataxia aguda é um motivo frequente de referência ao Serviço de Urgência Pediátrica. A incidência exacta não é conhecida, resultando

habitualmente de intoxicações agudas ou de causas pós-infecciosas. Contudo, outras causas, incluindo lesões do cerebelo, sistema vestibular, epilepsia ou perturbações sensitivas, podem também afectar a coordenação, pelo que um exame físico detalhado e uma vigilância seriada são determinantes no seu diagnóstico diferencial. **Caso Clínico:** Criança de 2 anos e meio, sexo masculino, trazida ao serviço de urgência por marcha atáxica e desequilíbrio com 36 horas de evolução, sem outros sintomas. Não havia história de traumatismo ou de consumo presenciado de tóxicos. Estava medicado com bromexina e di-hexazina há duas semanas por nasofaringite aguda, salientando-se ainda gastrite aguda auto-limitada semanas antes. À observação estava vigil e orientado com pupilas midriáticas simétricas pouco reactivas, nistagmo horizontal e vertical brusco intermitente, força e tónus preservados, reflexos osteo-tendinosos diminuídos, reflexos plantares em flexão, marcha com desequilíbrio sem lado preferencial. Analiticamente sem parâmetros de infecção e pesquisa de tóxicos negativa, TC-CE normal. É internado para estudo e vigilância iniciando 24 horas depois oftalmoplegia, ptose palpebral esquerda, pupilas midriáticas arreactivas e arreflexia osteo-tendinosa associada a agravamento da ataxia (incapacidade de estar sentado sem apoio). Como tal, foram colocadas as hipóteses diagnósticas de lesão do tronco cerebral ou síndrome de Miller-Fisher. Realizou RMN crânio-encefálica que foi normal; o exame citoquímico do líquido cefalorraquidiano demonstrou discreta dissociação albumino-citológica e a electromiografia aumento das latências sensitivas. Foi diagnosticado Síndrome de Miller-Fisher de gravidade 4 na Escala de Hughes, pelo que iniciou terapêutica com imunoglobulina, verificando-se melhoria franca da ataxia nos dias seguintes. Teve alta em D10 de internamento ainda com paresia do VI par bilateral. **Comentários / Conclusões:** Na avaliação da ataxia aguda, é fundamental uma anamnese detalhada bem como um exame neurológico rigoroso, uma vez que esta pode ser a manifestação inicial de várias doenças, algumas das quais potencialmente graves. A abordagem diagnóstica em urgência é pouco unânime, questionando-se que exames complementares de diagnóstico realizar e qual o seu *timing*. Tanto a diminuição dos reflexos osteo-tendinosos como pupilares na avaliação inicial, revelou-se determinante no diagnóstico diferencial, ainda que causas mais frequentes de ataxia devam ser excluídas. Assim, este caso alerta-nos para a necessidade de pensar em diagnósticos menos habituais, valorizando-se achados neurológicos subtis bem como a evolução clínica.

Palavras-chave: Ataxia, Síndrome Miller-Fisher

PD182 - (14SPP-433) - ACIDÚRIA L-2-HIDROXIGLUTÁRICA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Ângela Machado¹; Sandra Pereira¹; Anabela Bandeira²; Inês Carrilho²; Claudia Monteiro¹; Leonilde Machado¹

1 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Tâmega e Sousa; 2 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto

Introdução/Descrição do Caso: A acidúria l-2-hidroxi-glutárica é uma doença neurodegenerativa, rara, autossómica recessiva. É uma doença lentamente progressiva, com um espectro amplo de apresentação, caracterizado por ataxia e deficiência mental. A ressonância magnética cerebral (RM) apresenta um padrão característico de leucoencefalopatia subcortical e o diagnóstico é feito através do doseamento do ácido l-2-hidroxi-glutárico, que apresenta níveis aumentados. Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 5 anos, sexo feminino, com convulsões tónico clónicas generalizadas, algumas em contexto febril, e atraso do desenvolvimento psicomotor. Ao exame objectivo apresentava macrocefalia, marcha com base alargada e dificuldades na motricidade fina. Efetuou electroencefalograma e a RM demonstrou o padrão característico de leucoencefalopatia subcortical bilateral com alterações de sinal nos gânglios da base. O doseamento de ácido hidroxi-glutárico na urina aumentado, confirmou o diagnóstico.

Comentários / Conclusões: Os autores pretendem com este caso alertar para a necessidade de considerar a realização da RM cerebral na investigação dos casos de epilepsia e atraso do desenvolvimento com disfunção neurológica, uma vez que o padrão neurorradiológico típico desta entidade permite orientar o seu diagnóstico.

Palavras-chave: Acidúria l-2-hidroxi-glutárica, doença neurodegenerativa

PD183 - (14SPP-91) - HIPOTENSÃO CONTROLADA EM CRIANÇA COM DREPANOCITOSE - PREJUÍZO OU BENEFÍCIO?

Emanuel Almeida¹; Joana Alves¹; Céline Marques¹; José Alberto Sebastião¹; Mercedes Ferreira¹

1 - Hospital de Santa Maria

Introdução/Descrição do Caso: A colocação de um implante coclear constitui uma solução terapêutica para doentes com um défice auditivo irreversível, nomeadamente em crianças em que a capacidade de comunicação e respectivo desenvolvimento se encontram comprometidos. À meticulosa técnica cirúrgica associa-se obrigatoriamente uma abordagem anestésica que tem por base uma hipotensão permissiva controlada, que proporciona um campo cirúrgico limpo. O nosso propósito é de apresentar um caso de uma criança com Drepanocitose submetida à colocação de um implante coclear e das particularidades anestésicas desta associação. Criança do sexo masculino, 6 anos de idade, com 15,5kg (percentil 5%), proposta para colocação de implante coclear unilateral. A avaliação pré-operatória revelou criança natural de Cabo Verde, com história de malária aos 6 meses de idade e de meningite aos 2 anos, associada a surdez neurosensorial sequelar. Anemia crónica secundária à drepanocitose. Da avaliação laboratorial de rotina destaca-se Hb 6,4g/dL, Htc 19,6%; leuc 13,52 com 50,5% linfócitos e 40,9% de neutrófilos; plaquetas 631.000; bil total 1,48mg/dL; LDH 896U/L. Ionograma sem alterações relevantes. Após transfusão de 200ml de concentrado eritrocitário (CE), apresentava: Hb 10,1g/dL e Htc 29,5%. A criança foi submetida a anestesia geral balanceada com fentanil, rocurónio e sevoflurano com mistura O₂/N₂O, de acordo com as necessidades cirúrgicas. Permaneceu sob ventilação controlada em modo de pressão, com volume corrente médio de 120mL. A hipotensão controlada foi induzida com recurso a sevoflurano e bólus de fentanil para uma pressão arterial média (PAM) de 60mmHg. Manteve-se hemodinamicamente estável durante todo o procedimento, sem qualquer intercorrência anestésica ou cirúrgica. A analgesia e a anti-êmise foram optimizadas pela administração de paracetamol, tramadol, dexametasona e ondansetron em doses ajustadas ao peso. O pós-operatório decorreu sem intercorrências, tendo permanecido assintomático, clínica e hemodinamicamente estável. **Comentários/Conclusões:** O doente com drepanocitose apresenta-se como um desafio para o Anestesiologista e apesar da diminuição da morbidade e mortalidade peri-operatórias destes doentes, que adveio da melhor compreensão da doença, permanecem muitas dúvidas em relação à abordagem ideal. A hipotensão controlada como necessidade cirúrgica implica uma abordagem ainda mais meticulosa destes doentes, em que a hipotensão é factor desencadeante conhecido de crises agudas e de agravamento da disfunção vascular crónica generalizada de base que apresentam. Sem existência de hipotensão, a técnica cirúrgica além de dificultada, torna-se necessariamente mais morosa, acarretando variadas consequências sobre a abordagem anestésica, nomeadamente na maior dificuldade de controlo da temperatura corporal do doente (também reconhecida como desencadeante de crises vaso-oclusivas). O conhecimento da fisiopatologia da doença é fulcral e o nosso objectivo é demonstrar a possibilidade de uma abordagem anestésica segura que possibilite a colocação de implante coclear em doentes em que abordagens mais recentemente propostas, com recurso à anestesia local sob sedação, não são possíveis.

Palavras-chave: Drepanocitose, Hipotensão controlada, Disfunção vascular, Implante coclear

PD184 - (14SPP-159) - -TALASSÉMIA MAJOR: O OUTRO LADO DA TERAPÊUTICA

Marcela Pires Guerra¹; Ísis Monteiro²; Mafalda Oliveira³; Maria João Palaré⁴; Anabela Ferrão⁴; Anabela Morais⁴

1 - Centro Hospitalar do Baixo Vouga; 2 - Centro Hospitalar Barreiro Montijo; 3 - Hospital do Espírito Santo; 4 - Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução/Descrição do Caso: A β -talassémia tem uma prevalência de 3% a nível mundial, sendo as regiões mais afectadas o Mediterrâneo, o norte de África, médio e extremo Oriente, Ásia central, e Índia; em Portugal a prevalência aproximada é de 0.45%, variando de norte a sul do país. O fenótipo é variável de acordo com o padrão de hereditariedade e condicionado pela quantidade de cadeias β sintetizadas, sendo que nas formas graves (β -talassémia major - β TM) não tratadas a esperança de vida é inferior a 3 anos. As transfusões regulares de

concentrado eritrocitário são o pilar terapêutico da β TM, ficando o organismo sujeito à sobrecarga cumulativa de ferro. A quelação eficaz do ferro é, assim, crucial para o aumento da esperança de vida que se tem verificado nas últimas décadas. Apesar da evolução na eficácia e forma de apresentação da terapêutica quelante de ferro, a siderose continua a ser a maior causa de morte na β TM. Jovem do sexo feminino, 17 anos, com diagnóstico de β -talassémia major com heterozigotia composta (β^0 CD39(C T)/ β +IVSI (G C)) aos 9 meses e seguimento na Unidade de Hematologia Pediátrica de um hospital de nível III em colaboração com o hospital da área de residência. Fez tipagem HLA aquando do diagnóstico, para eventual transplante medular, até à data sem dador compatível. Tem mantido desenvolvimento psico-motor e estatura-ponderal adequados e ausência de dismorfias atribuíveis a hematopoiese extra-medular. Desde o 2º ano de vida com necessidade de transfusões de concentrado eritrocitário de 3/3 semanas, para manter níveis de hemoglobina 7.5-10 g/dL. Sobrecarga hepática de ferro major (2013) e cardíaca (2013) e níveis de ferritina >3000ng/mL, apesar de terapêutica quelante de ferro desde os 5 anos, estando actualmente medicada com deferasirox em monoterapia (má adesão à desferroxamina). Do ponto de vista endocrinológico, tem atraso pubertário significativo com ausência de menarca (útero e ovários de dimensões adequadas à idade), intolerância aos hidratos de carbono controlada apenas com dieta e osteopénia; função tiroideia e paratiroideia sem alterações.

Comentários/Conclusões: O caso descrito é o paradigma da comorbidade significativa causada pela terapêutica da β TM, com acumulação de ferro no fígado, coração e glândulas endócrinas, condicionando diversas patologias. Embora a endocrinopatia possa interferir mais na qualidade de vida, a principal causa de morte é a miocardiopatia. A ressonância magnética demonstrou ser uma técnica reprodutível e com elevada sensibilidade na avaliação da sobrecarga de ferro e é, actualmente, o método de eleição. O órgão mais sensível à sobrecarga crónica de ferro é o miocárdio, embora não pareça existir correlação entre o ferro depositado no fígado e no miocárdio (*Shamsian et al*). A optimização da terapêutica quelante pode conduzir à diminuição objectiva dos depósitos de ferro no miocárdio, aumentando a longevidade.

Palavras-chave: Talassémia, Sobrecarga de ferro, Comorbilidades

PD185 - (14SPP-253) - CIANOSE NUMA CRIANÇA

Filipa Vilarinho¹; Liza Aguiar¹; Maria João Palaré²; Anabela Ferrão²; Anabela Morais²

1 - Hospital de Santarém; 2 - Hospital de Santa Maria

Introdução: O diagnóstico diferencial de cianose em crianças mais pequenas inclui doença cardíaca congénita cianótica e doença pulmonar grave, contudo é necessário ter em consideração etiologias mais raras. Metahemoglobinémia é uma situação clínica caracterizada por aumento dos níveis séricos de meta-hemoglobina (> 2%) e resulta da oxidação do ferro ferroso da hemoglobina ao estado férrico. Esta reacção impede a hemoglobina de transportar oxigénio originando hipoxémia e diversos graus de cianose. Pode ser hereditária e ter como causa um defeito genético do metabolismo dos eritrócitos (défice de citocromo b5 redutase ou défice de citocromo B5), da estrutura da hemoglobina (presença de hemoglobina M) ou pode ser adquirida após exposição a agentes oxidantes. Caso Clínico: Criança do sexo masculino, 4 anos de idade, residente em meio rural, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, foi trazido ao Serviço de Urgência por cianose de instalação súbita. Ao exame objectivo apresentava cianose labial e das extremidades marcada, obnubilado, sem sinais de dificuldade respiratória ou instabilidade hemodinâmica. A auscultação cardio-pulmonar era normal. Apresentava Saturação de oxigénio de 80% que subiu para 90% com oxigénio suplementar a 100%, mantendo a cianose. Perante a suspeita clínica de Metahemoglobinemia foi efectuada gasimetria: pH 7.402, HCO₃- 22.8, PaO₂ 55.9 PaCO₂ 35.9 e Meta-Hb 53.2%. Foi realizada terapêutica com azul de metileno a 1% com boa evolução clínica e laboratorial. A anamnese dirigida revelou o contacto com água estagnada em local previamente exposto a fertilizantes químicos. Os pais foram informados sobre lista de oxidantes e a criança foi orientada para Consulta Externa de Pediatria. Foi efectuado estudo enzimático, aguardando resultados. Desde o episódio agudo, tem estado assintomático, com níveis de Metahemoglobina inferiores a 1%. **Discussão:** A cianose numa criança coloca sempre várias hipóteses de diagnóstico, devendo ser sempre equacionada a Metahemoglobinémia nas situações em que há níveis paradoxalmente elevados da pO₂ comparativamente à clínica e a ausência de resposta ao oxigénio suplementar. A suspeita clínica pode ser rapidamente confirmada através da realização de gasimetria. Uma causa rara

de Metahemoglobinemia é a exposição a nitritos na água, por ingestão ou contacto cutâneo. Este síndrome foi inicialmente descrito no Iowa e tipicamente afecta crianças residentes em meio rural onde a água contém frequentemente níveis elevados de nitritos, possivelmente por contaminação de fertilizantes. As bactérias intestinais convertem os nitratos a nitritos, que são agentes oxidantes potentes. No caso clínico apresentado a rápida suspeição clínica permitiu um diagnóstico e terapêutica atempada com boa evolução clínica.

PD186 - (14SPP-255) - ANEMIA SIDEROBLÁSTICA – UM CASO CLINICO

Filipa Vilarinho¹; Sofia Ferreira²; Maria João Palaré³; Anabela Ferrão³; Anabela Morais³
1 - Hospital de Santarém; 2 - Hospital Caldas Rainha; 3 - Hospital de Santa Maria

Introdução: O diagnóstico diferencial de anemia microcítica é frequente e habitualmente contempla as hipóteses de anemia ferropénica ou talassémia. No entanto é necessário ter em consideração causas mais raras como a Anemia Sideroblástica. Esta representa um grupo heterogéneo de doenças adquiridas ou congénitas, caracterizado por anemia microcítica (na forma congénita) de gravidade variável, reticulopenia, eritropoiese ineficaz e sobrecarga secundária de ferro. O seu diagnóstico baseia-se na presença de sideroblastos em anel na medula óssea (visualização através da coloração Perls). Caso Clínico: Adolescente do sexo masculino, 12 anos, referenciado à Unidade de Hematologia por anemia microcítica. Antecedentes pessoais de atraso do desenvolvimento e défice cognitivo, com diagnóstico de malformação do SNC com polimicrogria. Antecedentes familiares de avô materno falecido com anemia refractária com sideroblastos em anel. Em contexto de vómitos alimentares matinais, com 2 semanas de evolução, fez investigação etiológica. Exame objectivo revelou palidez, sem adenomegalias ou organomegalias e sem ataxia. As análises revelaram anemia microcítica (Hb 5,8g/dl; VGM 68,4), reticulócitos normais, exclusão de hemoglobinopatias, sem marcadores de doença auto-imune e sem ferropénia. Estudo citogenético negativo para as alterações cromossómicas 20q-, 5q-, 7q-. Endoscopia digestiva com pangastrite endoscópica enantematosa. O mielograma confirmou a presença de sideroblastos em anel (superior a 50%). Após diagnóstico de anemia sideroblástica iniciou terapêutica com piridoxina (150mg/dia) por suspeita de anemia sideroblástica ligada ao X, sem resposta. Foi referenciado à consulta de genética para estudo molecular. Necessidade mensal de transfusão de concentrado eritrocitário por anemia sintomática. **Discussão:** Apresenta-se um caso de Anemia sideroblástica congénita, uma patologia rara mas que deve ser equacionada em situações de anemia microcítica em que se exclui défice de ferro e talassémia. Neste caso clínico a identificação da base molecular é importante para o prognóstico, podendo no entanto excluir-se as formas autossómicas recessivas por terem uma clínica mais grave e consequentemente um diagnóstico mais precoce. Coloca-se a hipótese de anemia sideroblástica ligada ao X, cujo prognóstico é favorável. Nestes casos há necessidade de transfusões esporádicas e eventual terapêutica da sobrecarga de ferro. A piridoxina deve ser realizada durante 3 meses para avaliação de eventual resposta.

Palavras-chave: Anemia sideroblástica

PD187 - (14SPP-580) - RESISTÊNCIA ANTIMICROBIANA NA INFECÇÃO DO TRACTO URINÁRIO NA CRIANÇA

Maria Leonor Gouveia Castro¹; Filipa Natacha Pereira Marçal¹; Ana Cristina Pestana Figueira Freitas¹; Nuno Miguel Anacleto Canhoto²; Maria João Martins Borges¹
1 - Serviço de Pediatria, Hospital Dr. Nélio Mendonça, SESARAM; 2 - Serviço de Patologia Clínica, Hospital Dr. Nélio Mendonça, SESARAM

Introdução e Objectivos: A infecção do trato urinário (ITU) constitui um problema comum na infância. Sendo a antibioterapia inicial instituída de forma empírica, o conhecimento actualizado do perfil etiológico e padrão de resistência de cada centro é de fundamental importância. Com este estudo pretendeu-se identificar os agentes etiológicos associados a ITU e avaliar o seu padrão de sensibilidade aos antimicrobianos. **Metodologia:** Realizou-se um estudo retrospectivo e descritivo com base na análise das uroculturas de crianças previamente saudáveis, até os 13 anos de idade, que deram entrada no laboratório de patologia clínica de um hospital terciário, entre 1 de Janeiro de 2010 e 31 de Dezembro de 2012. Foram consideradas positivas as uroculturas com crescimento de um só tipo de colónia, em número 10 5 em urina colhida

por saco colector ou jacto médio, 10 4 colhida por cateterização vesical ou qualquer crescimento em urina colhida por punção suprapúbica. **Resultados:** Foram identificadas 654 uroculturas. O agente etiológico mais frequente foi E. coli (69,7%), seguido de P. mirabilis (19,1%) e de K. pneumoniae (3,4%). O padrão de resistências da E. coli nos três anos do estudo (2010/2011/2012) foi de 6%/1%/0% a cefalosporina de 2ª geração, 12%/5%/9% a amoxicilina/ácido clavulânico, 15%/7%/10% a cefalosporina de 1ª geração e 21%/21%/17% a cotrimoxazol. **Conclusões:** A escolha da antibioterapia empírica na infecção urinária deve ser baseada na etiologia mais provável, na sensibilidade bacteriana e no padrão de resistência local. Este estudo permite constatar que a cefalosporina de 2ª geração, a primeira linha terapêutica na nossa instituição, continua a ser uma terapêutica eficaz e adequada às características epidemiológicas da nossa população pediátrica.

Palavras-chave: Infecção urinária, Resistência, Antibioterapia

PD188 - (14SPP-356) - ANOMALIAS CONGÊNITAS DO APARELHO URINÁRIO DO DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL AO PÓS-NATAL

Juliana Oliveira¹; Cláudia Aguiar¹; Alexandra Pinto²; Paulo Ferreira³; Carlos Sistelo³; Célia Madalena³; Conceição Casanova³

1 - Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar São João E.P.E.; 2 - Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital Santa Maria E.P.E.; 3 - Pediatria, Centro Hospitalar Póvoa de Varzim / Vila do Conde

Introdução e Objectivos: As anomalias congénitas do aparelho urinário (*Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract - CAKUT*) são a anomalia mais frequentemente detectada no estudo ecográfico pré-natal de rotina (20-30%), traduzindo-se predominantemente por dilatação pielocalicial. Apesar da maioria das dilatações piélicas serem transitórias, podem ser causadas por obstrução das vias urinária ou refluxo vesicoureteral, que podem causar lesão renal. O objectivo do estudo pós-natal é identificar as crianças em risco de lesão renal significativa, minimizando a investigação dos casos sem significado clínico. O objectivo deste trabalho é determinar a incidência de CAKUT na população do Centro Hospitalar da Póvoa de Varzim Vila do Conde (CHPVVC) e avaliar a sua evolução pós-natal. **Metodologia:** Estudo retrospectivo com revisão dos processos clínicos de recém-nascidos com diagnóstico pré-natal (DPN) de CAKUT, nascidos no CHPVVC entre 1 de Janeiro de 2008 e 31 de Dezembro de 2012. Foi utilizado como critério de dilatação piélica um diâmetro antero-posterior do bacinete igual ou superior a 5 mm. Os parâmetros avaliados foram: sexo, ecografias pré e pós-natais, outros exames auxiliares de diagnóstico, profilaxia antibiótica, tratamento realizado e evolução. **Resultados:** O DPN de CAKUT foi efectuado em 5.9% (n=339) das crianças nascidas no período estudado, sendo 71% do sexo masculino e 29% do sexo feminino. O principal DPN foi pielectasia em 94% dos casos. No estudo pós-natal verificou-se ausência de patologia significativa em 76% dos casos (normal em 35%, hidronefrose transitória em 41%). Em 15% dos casos (n=49) foram feitos os seguintes diagnósticos (n=52): síndrome de junção (n=20), megaureter congénito (n=4), duplicidade/ bifidez renal (n=13), rim displásico multiquistico (n=2), agenesia renal (n=8), refluxo vesicoureteral (n=3) e ureterohidronefrose (n=2). Foram submetidas a intervenção cirúrgica 10% das crianças (n=5). Dos restantes, 4% ainda se encontram em estudo, 3% abandonaram a consulta e 2% são seguidos noutra hospital. **Conclusões:** Verificou-se patologia significativa em 15% dos casos, facto este que alerta para a importância de encarar o DPN como um sinal que obriga a esclarecimento e vigilância e não como um diagnóstico final absoluto. O desafio na actualidade é a correcta identificação dos doentes de risco, o uso racional de meios auxiliares de diagnósticos disponíveis e o seguimento adequado destes doentes.

Palavras-chave: Pielectasia, CAKUT

PD189 - (14SPP-34) - UM CASO DE INFECÇÃO URINÁRIA A SHIGELLA SONNEI

Nélia F. Costa¹; Ana Moutinho¹; Graça Seves¹; Teresa Colaço¹; Anicete Cavaco¹; Maurílio Gaspar¹

1 - Hospital José Joaquim Fernandes, ULSBA

Introdução / Descrição do Caso: Shigella spp. são bactérias gram-negativas, responsáveis por infecções gastrointestinais com significativa morbidade e

mortalidade. Infecções urinárias por estes agentes são raras, sobretudo a *Shigella sonnei*, estando descritos poucos casos na literatura, todos em crianças com menos de doze anos, sexo feminino, metade das quais com uropatia. Lactente de quatro meses, saudável, com antecedentes familiares de infecção urinária associada a refluxo vesíco-ureteral numa irmã. Recorreu ao SU por febre e prostração com três dias de evolução, associadas a vômitos nas primeiras 24h. Sem alterações ao exame objectivo. Analiticamente: leucocitose com neutrofilia; elevação da PCR; sedimento urinário com leucócitos, eritrócitos e nitritos; urocultura positiva. Fez Ecografia renal e vesical que não revelou alterações. Foi internada por pielonefrite aguda, medicada com cefuroxime ev, ficando apirética em 24h. Teve alta ao 3º dia, com indicação de completar dez dias de antibioterapia e iniciar trimetoprim profilático, orientada para Consulta de Pediatria. Nessa altura foi isolado o agente - *Shigella sonnei* sensível ao cefuroxime e cotrimoxazol - tendo suspenso profilaxia, por suspeita de contaminação. Um mês depois, regressou ao SU, por febre com três dias de evolução, não apresentando alterações ao exame objectivo. Analiticamente: leucocitose com neutrofilia, elevação da PCR, leucocitúria e duas uroculturas positivas. Foi reinternada, medicada com cefuroxime e gentamicina, ficando apirética em 24h. Repetiu ecografia renal, que foi normal. Nas uroculturas foi novamente identificada *Shigella sonnei*, com a mesma sensibilidade antibiótica. Teve alta em D4 de internamento, medicada com cefuroxima axetil até completar dez dias e indicação de reiniciar profilaxia. Realizou cistografia, que revelou refluxo vesíco-uretral grau IV à direita e cintigrafia com MAG3 que não mostrou cicatrizes renais. Foi referenciada para Consulta de Urologia. **Comentários/Conclusões:** Dada a raridade das infecções urinárias a *Shigella sonnei*, a sua identificação no primeiro episódio colocou-nos a hipótese de eventual contaminação fecal, no entanto a recidiva alertou-nos para a necessidade de investigação. Queremos também realçar a pouca sensibilidade que a ecografia renal revelou na detecção de um refluxo vesíco-ureteral de grau importante, uma vez que só a cistografia foi conclusiva.

Palavras-chave: infecção urinária, *Shigella sonnei*

PD190 - (14SPP-519) - ABCESSOS RENAI EM IDADE PEDIÁTRICA: A PROPÓSITO DE 3 CASOS CLÍNICOS

Catarina Matos de Figueiredo¹; Ekaterina Popik¹; Joana Amorim¹; Carla Zilhão²; Susana Pinto²; Lurdes Morais³

1 - Interna complementar de Pediatria, CHP; 2 - Assistente hospitalar de Pediatria, CHP; 3 - Responsável pelo internamento de Pediatria, CHP

Introdução/Descrição do Caso: Os abscessos renais em crianças são raros e geralmente associados a condições predisponentes. O envolvimento cortical relaciona-se preferencialmente com disseminação hematogénica enquanto o cortico-medular com a infecção do tracto urinário (ITU) ascendente. Os agentes causais mais identificados são bactérias gram negativas, *Staphylococcus aureus* ou infecções polimicrobianas. As manifestações clínicas podem incluir febre, dor lombar, disúria, polaquíúria ou apresentar-se como quadro de febre sem foco. Apresentam-se três casos clínicos que pretendem evidenciar apresentações mais inespecíficas. Caso 1: Sexo feminino, 2,5 anos, antecedentes irrelevantes. Febre com 12 dias de evolução, associada a arrepios, vômitos, irritabilidade e recusa alimentar parcial. Em D4 constatado exame físico sem alterações, leucocitose, aumento da Proteína C Reativa (PCR), tira teste urinária e radiografia torácica sem alterações. Medicada com amoxicilina. Em D10 detectada leucocitúria em tira teste urinária. Substituída antibioterapia por amoxicilina/ácido clavulânico. Em D12 com Murphy renal esquerdo positivo. Exame sumário de urina sem leucocitúria e nitritos negativos. Isolamento em urocultura de *Escherichia Coli* resistente à amoxicilina/ácido clavulânico. Ecografia renal identifica dois abscessos renais à esquerda. Completou 23 dias de ceftriaxone e gentamicina. Evolução favorável. Caso 2: Sexo feminino, 6 anos; ITU sem agente identificado aos 5 anos, ecografia renal normal. Febre elevada, vômitos e recusa alimentar. Exame físico em D1 com desidratação ligeira e exsudado amigdalino; estudo analítico com leucocitose, neutrofilia e PCR elevada. Exsudado amigdalino positivo para Streptococcus Grupo A; sem leucocitúria ou nitritúria; iniciada amoxicilina/ácido clavulânico. Em D2 iniciou disúria terminal; ao exame físico com Murphy renal positivo. TC abdominal evidenciou pielonefrite e abscesso do rim direito. Hemocultura e uroculturas estéreis. Completou 21 dias de ceftriaxone e gentamicina; Evolução favorável. Caso 3: Sexo masculino, 7 anos, antecedentes de otites de repetição, miringotomia aos 4 anos, apendicite aguda aos 5 anos, enurese primária; amigdalite febril 10 dias antes do quadro atual, medicada com amoxicilina/ácido clavulânico. Três dias após término da medicação

com febre, otalgia, odinofagia, cefaleias, vômitos, tosse, dor abdominal difusa e agravamento do estado geral. Em D2, com "ar sético", sinais de desidratação ligeira, membrana timpânica esquerda perfurada, sem otorreia, restante exame físico irrelevante. Analiticamente com leucocitose, neutrofilia e PCR elevada. Tira-teste urinária e radiografia torácica sem alterações. Iniciou empiricamente ceftriaxone. Em D3 internamento constatado Murphy renal positivo à esquerda. Exame sumário de urina e sedimento sem alterações, bacteriológico de urina com Gram amicrobiano e flora de contaminação. Hemocultura estéril. Ecografia abdómino-pélvica com nefrite focal aguda e espessamento trabeculado vesical. Tomografia computadorizada renal evidenciou pielonefrite com abscisão. Associada gentamicina à antibioterapia. Cumprido 24 dias de ceftriaxone e 21 de gentamicina, com evolução favorável. **Comentários / Conclusões** Este trabalho pretende evidenciar a inespecificidade dos sintomas do abscesso renal, mesmo em crianças em idade escolar. O seu diagnóstico deve ser considerado em situações de febre sem foco, não responsivas à terapêutica, bem como nas ITU que não apresentem evolução favorável apesar de antibioterapia adequada.

Palavras-chave: Abscesso, rim, pielonefrite, criança

PD191 - (14SPP-321) - INFEÇÃO DO TRATO URINÁRIO EM CRIANÇAS COM PATOLOGIA NEFROUROLÓGICA: AGENTES ETIOLÓGICOS E SENSIBILIDADE ANTIMICROBIANA

Cláudia Aguiar¹; Liliana Pinho²; Carla Leite³; Alexandra Pinto⁴; Juliana Oliveira¹; Silva Pereira⁵; Célia Madalena⁵

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Porto; 3 - Serviço de Microbiologia, Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/Vila do Conde; 4 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital Santa Maria; 5 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/Vila do Conde

Introdução e Objectivos: A Infecção do Trato Urinário (ITU) constitui uma patologia frequente em pediatria, pelo que é prioritário conhecer previamente a resistência antibiótica de uma população para se poder estabelecer um tratamento empírico eficaz. O presente estudo tem como alvo a população pediátrica do Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/Vila do Conde e pretende identificar os microorganismos mais frequentemente causadores de ITU e o seu perfil de sensibilidade aos antibióticos, em crianças com patologia nefrourológica ou sob profilaxia antibiótica. **Metodologia:** Estudo retrospectivo e descritivo dos casos de ITU ocorridos entre Janeiro de 2010 e Dezembro de 2011, em idade pediátrica (0-18 anos). Foram consultadas as uroculturas, correspondentes a episódios de ITU, realizadas nesse período de tempo no laboratório de microbiologia do CHPVVC. Foram seleccionadas as crianças com patologia nefrourológica, tendo sido avaliados os seguintes parâmetros: idade, sexo, patologia nefrourológica, antibioticoterapia profilática, tipo de ITU, agente etiológico e respectivo perfil de sensibilidade aos antibióticos. **Resultados:** Registaram-se 299 episódios de ITU no período em estudo, correspondentes a 250 crianças. Constatou-se que 49 episódios (16,4%) ocorreram em crianças com patologia nefrourológica, o que corresponde a 19 crianças (55,1% do sexo masculino, mediana de idades 72 meses). Destas, 11 (57,9%) crianças apresentavam refluxo vesíco-ureteral. As outras patologias correspondem a dilatação pielocalicial (n=3), bexiga neurogénica (n=2), megaureter congénito (n=1), síndrome de junção (n=1), instabilidade vesical (n=1). Registaram-se 26 casos de pielonefrite aguda e 23 de cistite. Em 39 casos (79,6%) havia história de ITU prévia. Os agentes mais frequentes foram a *Escherichia coli* (*E. coli*) (42,9%) e a *Pseudomonas aeruginosa* (20,4%). Os outros agentes incluíram *Enterococcus faecalis*, *Proteus mirabilis*, *Klebsiella pneumoniae*, *Staphylococcus aureus*, *Citrobacter freundii* e *Staphylococcus saprophyticus*. O teste de sensibilidade aos antibióticos, no caso da *E. coli*, mostrou sensibilidade à nitrofurantoína em 95,2% dos casos, à gentamicina em 85,7% e à ciprofloxacina em 81,0%. Em 71,4% verificou-se sensibilidade à amoxicilina/ácido clavulânico, ao cefuroxime, à cefotaxima e à ceftazidima. A sensibilidade ao cotrimoxazol foi de 38,1%. No que diz respeito à *Pseudomonas aeruginosa*, constatou-se sensibilidade à ciprofloxacina em 80,0% dos casos, à ceftazidima em 70,0% e à gentamicina em 60,0%. Em todos os casos ocorreu resistência ao cotrimoxazol. Encontravam-se sob profilaxia antibiótica 10 crianças (52,6%), correspondentes a 18 episódios de ITU. Nesse grupo a *E. coli* apresentou sensibilidade à amoxicilina/ácido clavulânico (70,0%) e às cefalosporinas de 2ª e 3ª geração (60,0%) inferior ao grupo sem profilaxia (72,7% e 81,8%, respectivamente). **Conclusões:** Constatou-se que nas crianças com patologia nefrourológica as ITUs foram causadas em maior

percentagem por agentes que não a *E. coli*. Verificou-se um perfil de sensibilidade aos antibióticos com elevada resistência à amoxicilina/ácido clavulânico e às cefalosporinas de 2ª e 3ª geração, pelo que a terapêutica empírica da ITU nas crianças com patologia nefrourológica deve ser ajustada.

Palavras-chave: Infecção do trato urinário, Patologia nefrourológica, Antibioterapia

PD192 - (14SPP-322) - “ UMA COMPLICAÇÃO RARA DE INFEÇÃO URINÁRIA EM ADOLESCENTE “

Alexandra Pires Pinto¹; Cláudia Aguiar²; Juliana Oliveira²; J. Silva - Pereira³; Célia Madalena³

1 - Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital de Santa Maria, EPE; 2 - Centro Hospitalar de São João; 3 - S. Pediatria - Centro Hospitalar Póvoa de Varzim / Vila do Conde

Introdução/Descrição do Caso: Os abscessos renais são situações raras em idade pediátrica. Não existe uma apresentação clínica característica pelo que é importante suspeitar deste diagnóstico num doente com sintomas urinários, dor abdominal e/ou lombar com febre que não responde à terapêutica antibiótica adequadamente instituída. Caso Clínico: Apresenta-se o caso de uma adolescente de 16 anos de idade, sem antecedentes patológicos de relevo, que recorre ao Serviço de Urgência por queixas urinárias, vômitos e dor lombar intensa com cinco dias de evolução. Observada três dias antes pela mesma sintomatologia e medicada com antibioterapia por suspeita de infecção urinária que não iniciou. Ao exame objectivo apresentava-se queixosa, febril com dor à percussão lombar bilateral. Analiticamente com leucocitose e neutrofilia (15.43×10^3), Proteína C Reactiva (28.78 mg/dL) e Urina tipo II com nitritúria e leucocitúria. Colocado o diagnóstico de Pielonefrite Aguda foi decidido internamento para terapêutica endovenosa com cefuroxima, de acordo com antibiograma de exame bacteriológico de urina positivo a *E.Coli*. No quarto dia de internamento e de terapêutica, por persistência da febre e sintomatologia, realizou ecografia renal que evidenciou “pielonefrite bilateral...abscessos pericentimétricos à direita o maior com 2,2 cm». Após discussão do caso com Urologia foi associada ciprofloxacina completando 14 dias de terapêutica antibiótica dupla mantendo ciprofloxacina oral até completar 21 dias de tratamento, com boa evolução clínica e ecográfica. Mantém seguimento em Consulta de Nefrologia Pediátrica sob profilaxia com nitrofurantoína. Realizou Cisturografia Miccional Seriada que foi normal. Programada Cintigrafia Renal Tc-99m DMSA para 6 meses após a infecção. **Comentários / Conclusões:** Apesar da baixa prevalência os abscessos renais devem ser um diagnóstico diferencial a considerar numa infecção urinária complicada em crianças e adolescentes.

Palavras-chave: Abscesso renal, complicação, infecção urinária

PD193 - (14SPP-504) - INFEÇÃO URINÁRIA: A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS

Leonor Oliveira da Silva¹; Silvia Ferreira Silva¹; Andreia Morais¹; Graça Seves¹; Anicete Cavaco¹; Maurílio Gaspar¹

1 - ULSBA

Introdução/Descrição do Caso: A infecção do trato urinário (ITU) é uma patologia frequente na idade pediátrica, podendo condicionar graves sequelas a longo prazo, nomeadamente hipertensão arterial e insuficiência renal. Nas infecções bacterianas graves em pediatria, a pielonefrite aguda é habitualmente um diagnóstico diferencial. Descrição dos casos clínicos: Caso 1: Criança de 5 anos, sexo masculino, sem antecedentes relevantes, que recorre ao serviço de urgência (SU) por um quadro de febre, dor abdominal, anorexia, diarreia e vômitos com cerca de 24h de evolução. Ao exame objectivo (EO): mau estado geral, desidratação ligeira, prostrado e com dor difusa à palpação profunda do abdómen. Laboratorialmente: leucócitos $50 \times 10^9 /L$ com 92% de neutrófilos, PCR 22 mg/dL, função renal sem alterações. Exame macroscópico da urina com aspecto piohemático e cheiro fétido. Ecografia renal mostrou dilatação pielocalicial com conteúdo não puro e diminuição marcada da espessura do parênquima compatível com piodenose (suspeita de síndrome juncional). Foi isolado *Proteus mirabilis* na urocultura e hemocultura. Durante o internamento foi medicado com cefuroxime e gentamicina, verificando-se boa evolução clínico-laboratorial. Iniciou restante estudo imagiológico em ambulatório. Caso 2: Criança de 9 anos, sexo masculino, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, que recorre ao SU com febre de um dia de evolução, sem outros

sintomas acompanhantes, nomeadamente queixas urinárias. Ao EO destacava-se apenas dor à palpação dos quadrantes direitos do abdómen. Urina com nitritos positivos. Foi medicado empiricamente com amoxicilina/ácido clavulânico. Após 24h, recorreu novamente ao SU por agravamento clínico e intolerância da via oral. Neste contexto e por apresentar mau estado geral e marcadores de fase aguda positivos (leucocitose com neutrofilia e PCR 29 mg/dL), foi internado com a hipótese diagnóstica de pielonefrite aguda e medicado com cefuroxima ev. Ao 4º dia de internamento, por manter febre, repetiu urocultura que foi negativa. Na ecografia observou-se imagem compatível com abscesso renal, confirmado por TAC. Associou-se gentamicina à terapêutica com melhoria clínica e imagiológica. Não foi isolado agente na hemocultura. Na investigação etiológica subsequente excluiu-se refluxo vesico ureteral. **Comentários / Conclusões:** A clínica pode ser pouco específica mesmo em crianças em idade escolar, apesar da gravidade das lesões. Os casos acima descritos comprovam que é necessário um grande nível de suspeição para o diagnóstico e instituição de terapêutica precoce de modo a minimizar o risco de cicatrizes renais e suas consequências futuras.

PD194 - (14SPP-127) - ANEMIA E LEUCOPENIA... SERÁ GRAVE? SERÁ RARO?

Margarida Reis Morais¹; Filipa Raposo¹; Raquel Oliveira¹; Sandrina Martins¹

1 - Hospital de Santa Luzia de Viana do Castelo - ULSAM - EPE

Introdução/Descrição do Caso: A anemia é a condição hematológica mais frequentemente encontrada em idade pediátrica. Quando associada a leucopenia, a hipótese de falência da medula óssea ou sua infiltração por células anómalas deve ser sempre colocada. No entanto, a interpretação minuciosa do hemograma pode fornecer dados fundamentais para delinear um plano diagnóstico e terapêutico, evitando exames invasivos numa primeira linha de investigação. Apresenta-se o caso clínico de um adolescente com uma anemia grave associada a leucopenia, fazendo parte afinal de uma condição frequente neste grupo etário. Adolescente de 14 anos, inserido em família de acolhimento desde os 10 anos, sem antecedentes patológicos conhecidos. Enviado pelo médico assistente ao Serviço de Urgência após realização de hemograma efetuado no contexto de palidez acentuada. Negava astenia, anorexia, emagrecimento, intolerância ao exercício, dispneia, palpitações, sintomas gastrointestinais, perdas hemorrágicas ou outras queixas. Descrevia um plano alimentar equilibrado. Desconhecia história familiar de anemia ou outras patologias de relevo. Ao exame objectivo destacava-se palidez da pele e mucosas; pressão arterial no %ile 56/47 e frequência cardíaca de 85 bpm. No estudo analítico apresentava anemia grave (Hb 6.9 g/dL); microcítica e hipocrômica (MCV 54.2 fL; MCHC 25.2 g/dL) com RDW de 21.7%, reticulopenia (33902/ μ L), leucopenia (3600/ μ L) com neutropenia (1160/ μ L) e plaquetas normais (248000/ μ L). No esfregaço de sangue periférico observava-se anisopoiquilocitose com microcitose, policromasia acentuada e anisocitose plaquetária. Face à presença de microcitose acentuada foram pedidos parâmetros bioquímicos de ferro que confirmaram presença de ferropeia grave. A estabilidade clínica do doente permitiu uma abordagem diagnóstica conservadora. Efetuou transfusão de concentrado eritrocitário e iniciou terapêutica com ferro oral. Em D7 de tratamento verificou-se reticulocitose e em D30 normalização dos parâmetros hematológicos. Após 4 meses de tratamento verificou-se normalização dos depósitos de ferro e um ano após suspensão terapêutica o adolescente mantinha um hemograma sem alterações. **Comentários /Conclusões:** A anemia por défice de ferro tem a sua maior incidência na lactância e na adolescência dadas as maiores necessidades do elemento em fases de crescimento rápido. A sua associação com trombocitose é bem conhecida mas menos documentada é a ocorrência de leucopenia provocada por níveis elevados de eritropoietina que em modelos animais demonstraram inibir a produção de neutrófilos. A constatação de anemia grave associada a leucopenia fizeram ponderar a realização de medulogramas a boa resposta à terapêutica com ferro oral dispensou este exame invasivo. A ausência de recidiva excluiu também patologia de absorção (doença celíaca, parasitose intestinal, infecção por *Helicobacter pylori* e gastrite atrofica auto-imune) e hemorragia, admitindo-se portanto que a ferropeia foi secundária às necessidades fisiológicas aumentadas do ferro no estágio pubertário. Este caso ilustra assim dois achados raros de uma patologia muito comum: a ocorrência de uma anemia grave com necessidade de suporte transfusional por aumento das necessidades fisiológicas e a sua associação com leucopenia.

Palavras-chave: Anemia, Leucopenia, Estirão pubertário, Adolescência

PD195 - (14SPP-289) - TROMBOFILIA – QUANDO RASTREAR?

Vera Rodrigues¹; Marta Contreiras¹; Francisco Araújo²; Paulo Oom¹

1 - Departamento de Pediatria, Hospital Beatriz Ângelo, Loures; 2 - Departamento de Medicina, Hospital Beatriz Ângelo, Loures

Introdução/Descrição do Caso: Trombofilia refere-se à predisposição para desenvolver trombose. A maioria das crianças que desenvolvem trombose tem múltiplos factores de risco, sendo o mais frequente a resistência à proteína C activada devido a factor V de Leiden, seguida da protrombina G20210. Descrevemos o caso de uma criança de 6 anos, do sexo feminino, aparentemente saudável, referenciada à consulta de Pediatria para rastreio de trombofilia. Dos antecedentes familiares, salienta-se mãe com diagnóstico de défice de proteína S e portadora de défice de FVIII após tromboflebite com anticonceptivos orais e intradérmicos e dois episódios de embolia pulmonar após uma cesariana e viagem de avião. Primo com hemofilia A. Realizado rastreio de trombofilia que mostrou doseamento de proteína S total, antigénio (43%), proteína S funcional (43%) e factor VIII (31%) diminuídos. Diagnosticados défice de proteína S (tipo I) e portadora de défice FVIII. Mantém seguimento com ensino de sinais de alarme, vigilância de sinais de desidratação e recomendações para eventual profilaxia antitrombótica na imobilização prolongada e cirurgia. **Comentários/Conclusões:** Embora esteja descrita a associação de défice de proteína S a casos de hemofilia, é rara a associação do défice deste anticoagulante a portadores de défice de FVIII como causa de fenómenos tromboembólicos. O rastreio de trombofilia em doentes assintomáticos com história familiar deve ser tomado de forma individual e após decisão com a família. Os primeiros eventos trombóticos iniciam-se na idade adulta, pelo que a decisão de rastreio poderá aguardar pela decisão da criança quando for mais velha. Os adolescentes com trombose espontânea e os do sexo feminino com história familiar positiva, que querem iniciar contraceção, são os que mais beneficiarão deste rastreio.

Palavras-chave: Trombofilia, Déficit de proteína S, Déficit de FVIII

PD196 - (14SPP-212) - RASTREIO DE PERTURBAÇÕES DE SONO NUMA POPULAÇÃO PEDIÁTRICA

Helena Pereira¹; Raquel Rodrigues²; Martina Rocha²; Teresa Castro²; Luís Albuquerque²

1 - CHTMAD - Unidade de Vila Real; 2 - USF Infante D. Henrique, Viseu

Introdução e Objectivos: O sono é uma necessidade biológica e vital, essencial ao crescimento, desenvolvimento e saúde da criança. Os distúrbios do sono constituem uma das principais perturbações do comportamento das crianças de todas as idades, com repercussão no seu equilíbrio emocional e na dinâmica familiar. A abordagem desta temática em consulta é por vezes superficial, o que, associado ao facto de muitas vezes não receberem a devida importância por parte dos pais ou apenas ser relatado de forma espontânea por uma pequena parte deles, impossibilita uma correcta caracterização e intervenção. **Metodologia:** Estudo transversal através da aplicação do questionário DEITAR (D = dorme bem? E = Excesso de sono diurno; I = resistência em ir para a cama; T = Tempo do sono; A = Acordar durante a noite; R = Ressonar – adaptação portuguesa do questionário BEARS) aos pais de crianças em seguimento em consulta de saúde infantil da USF Infante D. Henrique, Viseu, com idades compreendidas entre os 2 e 10 anos. **Resultados:** Foram realizados 100 questionários, em 81% dos casos preenchidos pela mãe e 19% pelo pai. A idade média foi de 4,7 anos e 58% das crianças eram do sexo masculino. 88% dos inquiridos consideraram que a criança “dorme bem”. Os problemas mais frequentemente descritos relacionaram-se com a duração de sono: noção de tempo insuficiente de sono e irregularidade na hora de ir para a cama, ambos em 42% dos casos. A sonolência diurna é relatada em 19% dos casos e 27% das crianças apresenta dificuldade na indução do sono. 29% das crianças acordam mais do que uma vez por noite, essencialmente aquelas que apresentam idade inferior a 4 anos; no entanto, somente 3% demora a retomar o sono. A roncopatia é referida em 15% dos casos.

Conclusões: O sono é muitas vezes subestimado como factor determinante do crescimento e desenvolvimento da criança. O questionário DEITAR permitiu uma melhor identificação dos problemas relacionados com o sono nesta população, ao nível dos cuidados de saúde primários, possibilitando uma melhor caracterização dos mesmos e uma actuação mais atempada, quer através do esclarecimento e aconselhamento dos cuidadores, quer por referência, quando necessário. A sua facilidade de execução e simplicidade, aliadas à informação

que deste questionário se pode obter, concorrem como características favoráveis à sua implementação como instrumento de rastreio, possibilitando diagnóstico e intervenção precoces.

Palavras-chave: Sono, perturbações de sono, rastreio, questionário DEITAR

PD197 - (14SPP-437) - PERCEÇÃO DOS PAIS DAS CRIANÇAS SUBMETIDAS A CIRURGIA DE AMBULATÓRIO RELATIVAMENTE À DOR E AO SEU TRATAMENTO

Ana Lúcia Cardoso¹; Graça Soares¹

1 - Centro Hospitalar do Porto

Introdução e Objectivos: A cirurgia ambulatória em Pediatria encontra-se em franca expansão. Embora a abordagem adequada da dor pós-operatória seja essencial ao seu sucesso, a evidência científica demonstra existirem, ainda, deficiências no seu controlo. A responsabilidade da abordagem da dor das crianças nesse período é transferida para os pais/adultos cuidadores. Dificuldades parentais em avaliar a dor e receios relativamente à analgesia poderão, segundo alguns estudos, influenciar o tratamento da dor pós-operatória. Assim, foi elaborado um estudo com os objetivos de identificar as percepções dos pais de crianças submetidas a cirurgia ambulatória relativamente à avaliação da dor e seu tratamento com analgésicos e de verificar se existe relação entre as percepções identificadas e a adesão à medicação prescrita para o domicílio. **Metodologia:** O estudo foi realizado numa amostra de 116 pais de crianças entre um e doze anos, submetidas a cirurgia ambulatória num hospital central português durante Março e Abril de 2012. Para identificação das percepções dos pais, utilizou-se um questionário de 17 itens selecionados e traduzidos dos questionários *Medication Attitudes Questionnaire* e *Parental Pain Expression Perceptions*. O estudo da adesão à medicação foi realizado com base em informação colhida através do contacto telefónico com os pais 48 horas após a alta. **Resultados:** Na resposta ao questionário, identificaram-se percepções que podem ser consideradas barreiras à adequada abordagem da dor (por exemplo: 60,4% dos pais concordaram que as crianças tendem a exagerar a dor que sentem, apenas 17,2% discordaram de que os analgésicos têm muitos efeitos secundários e 59,5% concordaram que quanto menos utilizados, melhor o efeito dos analgésicos). Dos 64 casos em que foi prescrita analgesia em horário pré-determinado, apenas em 68,8% o número de tomas correspondeu ao previsto. Não foi encontrada relação estatisticamente significativa entre as percepções identificadas e a adesão à medicação. **Conclusões:** Os resultados alertam para a necessidade de investir no esclarecimento dos pais, podendo tais medidas ir de encontro às barreiras identificadas.

Palavras-chave: Dor pós-operatória, Cirurgia de ambulatório, Analgesia, Abordagem da dor

PD198 - (14SPP-606) - PRÁTICA DE AMAMENTAÇÃO PELAS UTENTES DE UMA UNIDADE DE SAÚDE FAMILIAR (USF)

Ana Moutinho¹; Gaspar Caetano²; Fátima Furtado¹; Maurílio Gaspar¹; Anicete Cavaco¹

1 - Hospital José Joaquim Fernandes, Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo; 2 - Unidade de Saúde Familiar Alfa Beja, Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo

Introdução e Objectivos: Apesar de o leite materno ser reconhecido como o alimento mais adequado e completo para proporcionar um crescimento e desenvolvimento óptimos ao recém-nascido (RN) de termo e ao pequeno lactente, a prática de amamentação no Alentejo tem vindo a diminuir (dados do Observatório Nacional de Saúde, 2007). Na tentativa de modificar este cenário, em Janeiro de 2010 foi criado o Núcleo de Conselheiras do Aleitamento Materno numa USF. Os objectivos deste estudo foram caracterizar a prática de amamentação pelas utentes de uma USF nos anos de 2009 e 2010 e verificar se ocorreu um incremento após a criação do Núcleo de Conselheiras da Amamentação. **Metodologia:** Estudo caso-controle retrospectivo baseado na aplicação de um questionário às utentes da USF que tiveram filhos em 2009 e 2010. Análise de dados descritiva e inferencial (SPSS 21.0). **Resultados:** Das 72 utentes com filhos nascidos em 2009 e 2010, foram entrevistadas 50 (31 de 2009 e 19 de 2010), valor que representa 69% da dimensão da população. A prática de aleitamento materno exclusivo (até aos 6 meses) foi referida por 52% das utentes mães em 2009 e por 32% das mães em 2010. O uso de fórmula

para lactente na Maternidade ocorreu em 26% dos RN de 2009 e em 37% dos RN de 2010. Os principais motivos referidos para esse facto foram que “o seu filho chorava muito” (36% em 2009, 33% em 2010), a separação mãe-filho após o nascimento por cesariana (18% em 2009, 22% em 2010) e a dificuldade na adaptação à mama (11% em 2009, 33% em 2010). A suspensão do aleitamento materno antes dos 4 meses foi reportada por 39% das utentes mães em 2009 e por 42% das mães em 2010. Os principais motivos apontados foram “leite materno insuficiente” (75% em 2009 e 2010) e “o seu filho não aumentava de peso” (33% em 2009 e 25% em 2010). Apenas uma mãe referiu como motivo de suspensão do aleitamento materno antes dos 4 meses, o início de fórmula para lactente na Maternidade. Das crianças nascidas em 2009, 81% usaram chupeta logo desde o nascimento e das nascidas em 2010, usaram 84%. Quanto ao aconselhamento da prática de aleitamento materno por enfermeira da USF, 58% das utentes com filhos nascidos em 2009 e 79% das utentes com filhos nascidos em 2010 referiram que “sim”. As diferenças obtidas relativamente aos parâmetros analisados, entre os dois grupos de mães, não foram estatisticamente significativas ($p < 0,05$). **Conclusões:** A prática de aleitamento materno pelas utentes desta USF não foi significativamente diferente de 2009 para 2010, apesar de se ter verificado uma tendência para um maior incentivo dessa prática. São necessários mais estudos para conhecer melhor os motivos que estão na base da suspensão do aleitamento materno na população alentejana, de forma a realizar uma intervenção dirigida e antecipatória.

Palavras-chave: Amamentação, conselheiras, utentes, alentejana

PD199 - (14SPP-154) - PEDIATRIA GERAL NUM HOSPITAL TERCIÁRIO –PRIMEIRAS CONSULTAS

Sofia Fernandes¹; Sandra Pereira¹; Ana Maia¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado, Centro Hospitalar de São João, E.P.E. – Porto

Introdução e Objectivos A consulta de Pediatria Geral (PG) é um recurso com vasta funcionalidade no seguimento de crianças e adolescentes. Desempenha um papel fundamental na articulação dos Cuidados de Saúde Primários com os terciários e facilita a continuação de cuidados aos doentes provenientes do serviço de urgência e/ou internamento. A análise epidemiológica dos dados estatísticos permite conhecer a tendência dos motivos de referência e o encaminhamento para outras consultas quando necessário. Caracterização das primeiras consultas de PG de um Hospital Terciário. **Metodologia:** Estudo retrospectivo descritivo das primeiras consultas de PG efetuadas durante o ano de 2012. Foram consultados os registos clínicos e analisados os seguintes parâmetros: idade, género, proveniência, motivo de consulta, exames auxiliares de diagnóstico realizados previamente, diagnóstico (ICD-9-CM) e encaminhamento. **Resultados:** Das 31 294 consultas de Pediatria efetuadas durante o ano de 2012, 2 444 (7,8%) foram de PG e, destas, 925 (37,8%) corresponderam a primeiras consultas. A relação entre primeiras consultas e consultas de seguimento foi de 2,06 e a taxa de acessibilidade foi de 32,6. Foram revistos 925 registos clínicos informatizados. A idade média foi de 4,3 anos, com cerca de 42% das crianças com idade inferior a 2 anos e 53% do sexo masculino. Do total de casos, 43% foram referenciados pelo seu médico assistente. Cerca de 50% dos casos referenciados chegaram à primeira consulta já com exames auxiliares de diagnóstico realizados, sendo os motivos mais frequentes de referência as alterações dos parâmetros de crescimento, infeções urinárias e respiratórias. Os diagnósticos mais frequentes foram pielonefrite aguda, falha do desenvolvimento fisiológico normal esperado, enurese e sibilância. Dos 27,6% que tiveram alta, 56,5% foram orientados para o médico assistente, 40% para outras especialidades/subespecialidades (das quais a mais frequente foi a Imunoalergologia) e os restantes para os hospitais das respetivas áreas de residência. **Conclusões:** A consulta de PG tem ação preponderante na interação entre cuidados de saúde primários e terciários. A informatização dos registos clínicos facilita a análise de dados, que permite avaliar a utilização dos diversos recursos. A grande percentagem de altas na primeira consulta reflecte uma boa acessibilidade à consulta. O conhecimento dos principais motivos de referência tem importância na aprendizagem, particularmente numa unidade vocacionada para a formação.

Palavras-chave: Pediatria geral, Consulta

PD200 - (14SPP-444) - VACINAÇÃO ANTI-PNEUMOCÓCICA E ANTI-ROTAVÍRUS: ESTUDO DE DUAS POPULAÇÕES.

Sílvia Ferreira Silva¹; Carolina Santos¹; Teresa Fonseca²; Anicete Cavaco¹; Maurílio Gaspar¹
1 - ULSBA; 2 - ACES Gondomar

Introdução e Objectivos: A vacinação é um dos melhores exemplos de prevenção primária em Saúde, contribuindo para a franca redução da incidência e mortalidade das doenças causadas por estes agentes.

O Programa Nacional de Vacinação (PNV) é universal, gratuito e acessível a todos os residentes em Portugal; com taxa de cobertura vacinal superior a 93%. Existem no entanto vacinas extra-PNV, sendo os seus custos e decisão de administração dependentes dos prestadores de cuidados da criança. Um exemplo é a vacina anti-pneumocócica conjugada (vPn) que visa conferir protecção contra o *Streptococcus pneumoniae*, frequentemente implicado em bacteriemia, pneumonia e meningite em idade pediátrica. Outro exemplo é a vacina anti-rotavírus (vRot), vírus responsável por quadros de gastroenterite aguda (GEA), patologia frequente nos primeiros anos de vida, em todo o mundo. Embora nos países desenvolvidos a maioria das GEA a rotavírus não necessitem de hospitalização, têm grande impacto em termos de saúde pública, com elevados custos directos e indirectos. **Objectivos:** Determinar a cobertura vacinal para a vPn e vRot numa amostra de crianças utentes de uma Unidade de Saúde Familiar (USF) da Região Norte e outra do Sul; comparar com os dados nacionais. **Metodologia:** Estudo retrospectivo longitudinal de todos os utentes nascidos entre 01-01-2007 e 31-12-2010, pertencentes à USF Santa Maria – ACES Gondomar e USF Alfabeja – ACES Baixo Alentejo. Os dados foram obtidos através da consulta dos registos de vacinação. **Resultados:** No Norte a amostra foi de 437 crianças, sendo 49% do sexo feminino. A cobertura vacinal 2007-2010 foi de 66.13% para a vPn e 38.22% para a vRot; sendo que 33.41% das crianças estavam vacinadas contra Pneumococo e Rotavírus. Em 2007 verificou-se o valor máximo de crianças vacinadas com vPn (72.90%). A vRot teve taxa de cobertura vacinal mais elevada no ano de 2010 (46.36%). A amostra do Sul foi de 629 crianças, sendo 47.38% do sexo feminino. Entre 2007-2010 a cobertura vacinal para a vPn foi de 75.20% e de 38.31% para a vRot; em 34.18% estavam vacinadas com ambas as vacinas. A taxa de cobertura vacinal mais elevada para a vPn foi no ano de 2008 (81.33%) e a da vRot foi em 2010 (53.99%). **Conclusões:** Apesar das duas populações pertencerem a áreas geograficamente deprimidas do ponto de vista socioeconómico, verificou-se uma elevada taxa de cobertura vacinal para a vPn (superior aos valores nacionais conhecidos). A taxa de cobertura vacinal no caso da vPn atingiu níveis próximos dos necessários para induzir imunidade de grupo. Este estudo reflecte a adesão da população e dos prestadores de cuidados de saúde relativamente à vacinação extra-plano, apesar do seu elevado custo.

PD201 - (14SPP-174) - HEMANGIOMA PALPEBRAL, A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Alexandra Coelho¹; Ana Carla Bernardes¹

1 - Unidade de Saúde Familiar Santiago

Introdução/Descrição do Caso: O hemangioma infantil é o tumor vascular benigno mais frequente, com grande variabilidade de apresentação clínica. Recentemente, o Propranolol foi descrito como nova opção terapêutica, com resultados bons, permanentes e menos efeitos indesejáveis que os corticóides. Lactente de 4 meses, sexo feminino, sem antecedentes pessoais e familiares revelantes, que aos 26 dias iniciou edema e secreções oculares no olho direito (OD), sendo medicado com pomada antibiótica sem eficácia. Reavaliado ao 5º dia de tratamento, mostrava aumento da tumefacção e coloração violácea na pálpebra superior do OD, sendo orientado para urgência hospitalar para avaliação de hemangioma palpebral. Ao 28º dia de doença, registou-se aumento muito considerável da tumefacção com extensão à pálpebra inferior e protusão ocular, sendo orientado com carácter de urgência para consulta de Oftalmologia Pediátrica. Realizou Ressonância Magnética Nuclear que excluiu extensão/infiltração de hemangioma ao globo ocular e iniciou tratamento com Propranolol. Reavaliado ao 12º e 50º dia de tratamento verificou-se melhoria clínica com diminuição progressiva da tumefacção. **Comentários / Conclusões:** Este caso ilustra a importância da vigilância clínica destes tumores, que apesar de apresentarem resolução favorável na maioria das situações, existe sempre risco

de proliferação rápida levando ao comprometimento funcional de órgãos nobres como o olho. Nestas situações está indicado tratamento, como é o caso do Propranolol, recente arma terapêutica cuja actuação pode ser explicada por causar vasoconstrição capilar, reduzir a expressão dos factores angiogénicos e induzir a apoptose das células endoteliais. Este caso clínico demonstra a eficácia e segurança deste medicamento no tratamento desta patologia.

Palavras-chave: Olho, tumor, propranolol



hemangioma

PD202 - (14SPP-228) - ABCESSO HEPÁTICO: UM DIAGNÓSTICO A CONSIDERAR

Rita Jotta¹; Ana Zagalo¹; Ana Boto¹; Luís Féria²; Paulo Oom¹

1 - Departamento de Pediatria, Hospital Beatriz Ângelo; 2 - Serviço de Cirurgia Geral, Hospital Beatriz Ângelo

Introdução/Descrição do Caso: O abcesso hepático é uma entidade rara nas crianças. O abcesso hepático piogénico é responsável por cerca de 80% dos casos de abcesso hepático, sendo o *Staphylococcus aureus* o microorganismo mais frequentemente isolado. Está descrita a sua associação com diversas entidades clínicas, entre elas processos inflamatórios intra-abdominais (agudos e crónicos). Adolescente de 15 anos, sexo feminino, caucasiana, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Submetida a apendicectomia por via laparoscópica no contexto de apendicite aguda gangrenosa. O pós-operatório decorreu sem intercorrências tendo cumprido 7 dias de terapêutica com amoxicilina-ácido clavulânico. Duas semanas após a intervenção cirúrgica inicia quadro de dor abdominal intensa no flanco direito, sem febre quantificada no domicílio e sem outra sintomatologia acompanhante. Ao exame físico: razoável estado geral, apirética, hemodinamicamente estável, sem alterações na auscultação cardio-pulmonar e com abdómen muito doloroso à palpação superficial e profunda do flanco direito, sem massas nem organomegalias palpáveis e ruídos hidro-aéreos mantidos. Realizou ecografia abdominal que identificou a presença de abcesso no lobo direito do fígado com 7,5 x 4 cm, e avaliação analítica com leucócitos 16.900 céls./mm³ com 82,8% neutrófilos, plaquetas 594.000 céls./mm³, PCR 18,98 mg/dL, G-GT 74 UI/L, sem alterações das provas de função e lise celular hepática. Iniciou terapêutica antibiótica endovenosa com piperacilina-tazobactam e metronidazol, mas por persistência das queixas algícas intensas, febre e elevação dos parâmetros inflamatórios foi submetida em D4 de internamento a drenagem percutânea (DP) do abcesso (sob controlo por TC) com saída de conteúdo purulento com isolamento de *Escherichia coli*. Após a DP assistiu-se a uma melhoria franca do estado clínico, com apirexia às 48h após o procedimento e desaparecimento gradual das queixas algícas com normalização dos parâmetros inflamatórios. A ecografia de controlo em D16 de internamento revelou lesão residual compatível com cápsula de abcesso drenado sem conteúdo no seu interior. Teve alta hospitalar clinicamente bem após 3 semanas de antibioticoterapia dupla endovenosa, tendo cumprido mais 3 semanas de antibiótico oral no domicílio (ciprofloxacina e metronidazol). Encontra-se atualmente clinicamente bem, sem lesões hepáticas residuais na última ecografia de controlo realizada às 12 semanas após a DP do abcesso. **Discussão:** A apendicite aguda, em particular se complicada de peritonite, tem sido associada ao desenvolvimento de abscessos hepáticos piogénicos na criança. A localização do abcesso no lobo hepático direito parece ser um achado universal nesta entidade, e o isolamento de *Escherichia coli* parece relacionar-se diretamente com a origem entérica do abcesso, embora não seja o agente mais frequentemente encontrado nos abscessos piogénicos. A terapêutica conservadora com antibioticoterapia endovenosa co-ajudada com DP é atualmente considerada a abordagem de eleição para o tratamento do abcesso hepático piogénico, e no caso clínico

apresentado encontram-se dois dos principais critérios para a sua realização – lesão abecedada única com diâmetro superior a 5 cm e ausência de melhoria clínica após 48-72h de terapêutica antibiótica. Este caso clínico demonstra a importância do diagnóstico e terapêutica atempados no prognóstico de uma entidade que, apesar de rara, é potencialmente fatal.

Palavras-chave: Abcesso hepático, drenagem percutânea

PD203 - (14SPP-261) - DOR ESTERNAL EM ADOLESCENTE – QUANDO A ORIGEM NÃO É COMUM

Virgínia Machado¹; Sofia Peças¹; Andreia Mota¹; Alexandra Emílio¹; Marisa Vicente¹
1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Setúbal, Hospital de São Bernardo

Introdução: A osteomielite primária do esterno é extremamente rara em idade pediátrica e os relatos na literatura são escassos. Na maioria dos casos é causada por disseminação bacteriana hematogénea e o agente mais frequentemente envolvido é o *Staphylococcus aureus*. O seu tratamento inclui cursos prolongados de terapêutica antibiótica e, muitas vezes, há necessidade de intervenção cirúrgica. **Descrição de caso:** Descreve-se o caso clínico de um adolescente de 13 anos de idade com antecedentes de síndrome depressivo reactivo (após a morte da mãe) e excesso de peso. Recorreu à Unidade de Urgência Pediátrica do Hospital de São Bernardo por quadro de dor esternal intensa com três dias de evolução e febre. Negava traumatismo ou doenças recentes. À observação salientava-se: dor à palpação da porção inferior do esterno e discreto edema local, sem outras alterações. Da avaliação laboratorial a realçar: velocidade de sedimentação (75 mm/1h) e proteína C reactiva (7,9 mg/dL) com valores acima da normalidade. A radiografia de tórax, do esterno e o electrocardiograma não revelaram alterações. Foi internado para analgesia e investigação. Em internamento por persistência das queixas, agravamento dos sinais inflamatórios locais e estudo etiológico inconclusivo, realizou ressonância magnética do esterno. Este exame revelou alterações sugestivas de processo infeccioso ósseo compatível com osteomielite do esterno. Iniciou terapêutica antibiótica endovenosa empírica com flucloxacilina e gentamicina. Em articulação com a Cirurgia Cardiotorácica do Hospital de Santa Marta realizou punção aspirativa da lesão esternal. Em internamento, a evolução clínica, laboratorial e imagiológica foram favoráveis, o que dispensou desbridamento cirúrgico. Os exames culturais foram estéreis e a prova de Mantoux anérgica. Teve alta após cumprir 4 semanas de terapêutica por via endovenosa, clinicamente melhorado e com normalização da velocidade de sedimentação (<10 mm/1h). Mantém vigilância clínica e imagiológica em Consulta de Adolescentes. **Conclusões:** A raridade da osteomielite primária do esterno, associada a clínica inespecífica, tornam difícil o seu diagnóstico, com consequente atraso na instituição de terapêutica antibiótica o que pode associar-se a sequelas graves. Este caso reforça a importância do diagnóstico e tratamento precoces para a evolução favorável da doença, evitando complicações e necessidade de intervenção cirúrgica. Esta é uma entidade que não deve ser esquecida mesmo na ausência de factores de risco, como era o caso deste doente.

Palavras-chave: Dor esternal, Osteomielite primária do esterno

PD204 - (14SPP-323) - TRATAMENTO CONSERVADOR DA SÍNDROME HEMAFAGOCÍTICA ASSOCIADA A INFEÇÃO POR CITOMEGALOVÍRUS

Filipa Furtado²; João Farela Neves¹; Catarina Gouveia²; Luís Varandas²

1 - Unidade de Imunodeficiências Primárias, Hospital Dona Estefânia, CHLC; 2 - Unidade de Infecologia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia, CHLC

Introdução/Descrição do Caso: A síndrome hemafagocítica (SHF) secundária a infecção caracteriza-se por uma resposta imune ampliada, desregulada e ineficaz, que origina uma hipercitocinémia lesiva, responsável pelo quadro clínico habitual. A associação a infecções víricas é sempre problemática, uma vez que a decisão terapêutica tem de ter em conta o controlo da resposta imune sem prejudicar a defesa anti-viral. Criança de 10 anos, sexo feminino, com antecedentes de microcefalia, atraso do desenvolvimento psicomotor e epilepsia, medicada com carbamazepina, levetiracetam e haloperidol. Internada por síndrome febril prolongado (17 dias) associado a edema da face, exantema macular fruste e esplenomegalia. A radiografia de tórax mostrou um infiltrado algodono bilateral. Laboratorialmente apresentava pancitopénia (Hemoglobina 7,5x10

g/L; Leucócitos $2,40 \times 10^9$ /L; Plaquetas 66×10^9 /L), aumento da ferritina sérica (1099ng/ml), hipertrigliceridemia (452 mg/dl), hipofibrinogenemia (1,1g/L) e CD25s de 4800 UI/mL. Foi confirmada infecção aguda por citomegalovírus (CMV) pela presença de Imunoglobulina M anti-CMV, com carga viral de 3 log cópias/mL. Apesar de marcada activação celular (72% de CD8+HLA-DR+), a expansão oligoclonal (família VBeta 21.3) e a ausência de critérios de gravidade permitiu a escolha de terapêutica conservadora com ganciclovir e imunoglobulina. Ficou apirética 5 dias após início da terapêutica, com regressão progressiva dos outros parâmetros de activação. Quinze dias após tratamento a carga viral era indetectável. **Comentários / Conclusões:** A infecção por CMV surge em cerca de 10% dos SH associados a infecção viral em doentes imunocomprometidos. Nesta doente não foi ainda identificada uma imunodeficiência e a idade, associada a ausência de consanguinidade, não faz prever uma forma familiar. A escolha e a altura de início de terapêutica são difíceis e controversas, sendo o controlo da infecção primária primordial. O início de terapêutica imunossupressora, por vezes inevitável, deve ser discutido e ponderado de forma cautelosa uma vez que pode colocar em causa o controlo da infecção viral.

Palavras-chave: Citomegalovírus, Síndrome Hemafagocítica, Imunodeficiências, Imunocomprometidos

PD205 - (14SPP-325) - PIELONEFRITE/ABCESSO RENAL - ETIOLOGIA POUCO HABITUAL

Joana Soares¹; Ana Dias¹; Inês Torrado¹

1 - Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: As pielonefrites agudas são infecções comuns em Pediatria. No entanto, a evolução da doença para abscesso renal ou o desenvolvimento de abscesso renal primário são ocorrências raras. O abscesso renal primário, geralmente de localização cortical, surge habitualmente por bacteriemia e disseminação hematogénica. Os microrganismos mais frequentemente envolvidos são cocos Gram positivos, principalmente o *Staphylococcus aureus* e, menos frequentemente, o estreptococos. A grande maioria das crianças, que apresentam abscesso renal, são saudáveis. Caso clínico: Criança do sexo feminino, 6 anos de idade, com antecedentes de infecção urinária afebril aos 4 anos com estudo ecográfico sem alterações; sem antecedentes familiares relevantes. Observada no Serviço de Urgência por febre elevada, com calafrios e vômitos persistentes. Ao exame objetivo apresentava-se febril, prostrada, orofaringe com hiperemia e exsudado. Analiticamente apresentava leucocitose ($36\,100/\mu\text{L}$) com neutrofilia ($32\,500/\mu\text{L}$) e PCR elevada (16,65 mg/dL). Realizou teste para *Streptococcus* do grupo A que foi positivo; sumária de urina tipo II e urocultura que se revelaram negativas. Iniciou antibioterapia com amoxicilina e ácido clavulânico que foi alterada em D2 para ceftriaxone por manutenção dos picos febris e surgimento de dor abdominal, disúria e Murphy renal positivo. Efetuou ecografia e tomografia computadorizada que foram compatíveis com o diagnóstico de pielonefrite aguda direita com abscesso renal. Cumpriu 21 dias de antibioterapia com melhoria. Hemoculturas e uroculturas negativas. **Comentários:** Com este caso clínico os autores pretendem apresentar uma situação clínica rara e realçar a importância da interpretação dos sinais e sintomas que surgem na evolução da doença e que, podem alertar para prováveis complicações.

Palavras-chave: Pielonefrite, abscesso renal

PD206 - (14SPP-373) - TUBERCULOSE EXTREMAMENTE RESISTENTE (XDR) NUMA FAMÍLIA MOÇAMBICANA

Josina Chalufu Chilundo¹; Joana Augusto¹; Sandra Mavale¹

1 - Serviço de Pneumologia Pediátrica do Hospital Central de Maputo

Introdução e Objectivos: A Tuberculose XDR começa a ser uma realidade em Moçambique. A prevalência tem estado a aumentar progressivamente. A seguir relatamos uma caso de TB XDR numa família, que terminou com a morte de dois membros da família. **Metodologia:** Revisão de processo clínico de doentes e análise de casos. **Resultados:** Celeste, 12A/F, história de há 4 meses com tosse produtiva com expectoração mucoide, perda de peso progressiva, astenia e anorexia. Medicada no centro de saúde local com Penicilina Cristalina, depois com Ciprofloxacina, sem melhorias. Há um mês com persistência dos sintomas, tosse produtiva, febre, astenia marcada, dificuldade respiratória aos pequenos esforços. Contacto positivo com Tuberculose (BK ++): irmão falecido

em 2010, mãe em tratamento para Tuberculose resistente (?) desde 2011. Mãe com Tuberculose multiresistente (Rinfampicina, Etambutol, Isoniazida). Está em tratamento com Etionamida, Cicloserina, Ofloxacina, Kanamicina, Etambutol, Pirazinamida, Sal ferroso e Piridoxina. A entrada, com estado geral pouco satisfatório, distrofica, mucosas hipocoradas, dispneia moderada, FR 52 ciclos/min, FC 120 bat/min, auscultação pulmonar com ferveores crepitantes bilateralmente. Cultura da expectoração BK+++; TSA resistente a RHZ, iniciou tratamento para MDR. Ao final de 3 meses estava surda, distrófica, com astenia marcada. Resultado da cultura feita na Itália: TB XDR. Ela faleceu ao 6 mês do tratamento. **Conclusões:** A TB XDR é um raro tipo de tuberculose multidroga resistente que é resistente ao Rinfampicina e Isoniazida, a qualquer fluoroquinolona e a pelo menos uma das três drogas injetáveis da 2ª linha (Amikacina, Kanamicina ou Capreomicina). O tratamento é menos eficaz, tem mais efeitos colaterais e é muito caro. Chamamos atenção para o despiste, diagnóstico, e tratamento precoce dos doentes com TB.

Palavras-chave: Tuberculose XDR, Tuberculose Multiresistente

PD208 - (14SPP-377) - FEBRE E PANCITOPÉNIA - QUANDO A ESPERA DESESPERA

Sofia Peças¹; Virgínia Machado¹; Andreia Mota¹; Alexandra Emilio¹; Marisa Vicente¹; Vera Viegas¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Setúbal, Hospital de São Bernardo

Introdução: O síndrome hemofagocítico (SH) é uma entidade rara mas potencialmente fatal. A associação de leishmaniose visceral (LV) a SH é pouco frequente, o que, associada à sobreposição clínica e analítica das duas patologias, muitas vezes dificulta o diagnóstico desta entidade. Caso Clínico: Criança de 28 meses de idade, sexo feminino, etnia cigana, previamente saudável. Residente na região de Setúbal, num acampamento, sem condições de higiene ou saneamento básico. Recorreu à unidade de urgência pediátrica por febre com duas semanas de evolução, mal-estar geral e dor abdominal. Do exame objectivo à entrada, a destacar: palidez cutâneo-mucosa e bordo hepático palpável 4 cm abaixo do rebordo costal direito e bordo esplênico palpável 7,5 cm abaixo do rebordo costal esquerdo. Analiticamente: anemia microcítica hipocrômica (Hb 9,2 g/dL, VGM 70,4%), leucopenia com neutropenia (Leucócitos $4500/\mu\text{L}$, Neutrófilos $1600/\mu\text{L}$), trombocitopenia (Plaquetas $114\,000/\mu\text{L}$), LDH 520 U/L, Proteína C reactiva - 2,1 mg/dL, Velocidade de sedimentação - 40 mm/h. A ecografia abdominal confirmou a existência de hepatoesplenomegalia. Foi internada na enfermaria de Pediatria para investigação etiológica. Os exames culturais do sangue, urina e fezes foram estéreis. O estudo serológico para Virus Epstein-Barr, Citomegalovirus e outros herpes virus foi compatível com infecção antiga. O estudo serológico para *Brucella*, *Leishmania*, *Leptospira*, VHA, VHB, VHC e VIH foi negativo. O mielograma não revelou alterações. Ao longo do internamento, verificou-se agravamento dos parâmetros hematológicos com descida dos valores de todas as séries, pelo que foi colocada a hipótese de SH. Neste contexto, foi realizada avaliação analítica, com doseamento de ferritina e de fibrinogénio, que foi normal (151,3 ng/dL e 3,7 g/L, respectivamente), e dos triglicéridos, que se revelou aumentado (674 mg/dL). Além disso, foi realizado ainda doseamento de CD25 solúvel, que foi superior a 5000 U/mL, e avaliação da actividade das células NK, que foi normal. Concomitantemente, a pesquisa de DNA de *Leishmaniadonovani* pela técnica de PCR no sangue periférico e medular foi positiva, confirmando o diagnóstico de leishmaniose visceral. A presença de 5 dos 8 critérios de diagnóstico para SH permitiu concluir tratar-se de SH secundário a LV. Realizou terapêutica com Anfotericina B lipossómica na dose 3 mg/Kg/dia durante 5 dias, completando a terapêutica ao 14.º e 21.º dias, em ambulatório. A evolução foi favorável, com recuperação clínica e dos parâmetros hematológicos. Mantém seguimento em consulta de pediatria e permanece clinicamente bem. **Discussão:** Descrevemos um caso de SH secundário a LV numa criança residente em Setúbal, que é uma zona endémica para esta zoonose. O reconhecimento de SH neste contexto constitui um desafio diagnóstico, sobretudo pela sobreposição clínica e analítica entre estas duas entidades. Apesar de tradicionalmente a LV ser considerada uma causa pouco comum de SH, esta associação deve ser considerada particularmente em doentes provenientes de zonas endémicas para LV, como era o caso desta doente. A gravidade e elevada mortalidade associadas ao SH podem ser minimizadas pelo diagnóstico precoce e tratamento adequado da sua causa subjacente.

Palavras-chave: Febre prolongada, hepatoesplenomegalia, pancitopénia, leishmaniose visceral, síndrome hemofagocítico

PD209 - (14SPP-382) - TUBERCULOSE NA CRIANÇA - 2 CASOS RAROS

Clara Preto¹; Joana Vicente²; Mário Quade³; Fatumata Diallo³; Alice Ferreira⁴

1 - Interna de Pediatria, Centro Hospital de Trás-os-Montes e Alto Douro; 2 - Interna de Medicina Geral e Familiar, ULS do Nordeste; 3 - Licenciado em Medicina, Hospital Geral de Cumura; 4 - Chefe de Serviço de Pediatria Médica, Hospital Geral de Cumura

Introdução/Descrição do Caso: A tuberculose é uma das doenças mais antigas conhecidas e uma das principais causas de morte mundial. Apesar do preferencial atingimento pulmonar em um 1/3 dos casos estão implicadas outras localizações. Apresentam-se 2 casos de tuberculose extra-pulmonar pela sua raridade e necessidade de alto índice de suspeição diagnóstica. Criança de 6 anos, sexo feminino. Recorreu a consulta por tumefação dolorosa na coluna dorsal, condicionando limitação funcional, com tempo de evolução indeterminado. Sem sintomas constitucionais. Apresentava fáceis de dor, cifose dorsal acentuada e fístula com drenagem de exsudado purulento na região lombar direita. Perante o quadro clínico iniciou tuberculostáticos. Radiografia torácica sem alterações. Radiografia da coluna com destruição dos corpos vertebrais de D11 e D12 e cifoescoliose dorso-lombar dextro convexa. Ecografia com imagem compatível com abcesso paravertebral na região lombar direita. Feita drenagem e análise da amostra - PCR positiva para *M. tuberculosis complex*, isolamento em cultura da espécie *M. africanum*. Evolução favorável, mantendo contudo a cifoescoliose. Criança de 10 anos, sexo masculino. Recorreu a consulta por aumento do volume abdominal e febre com um mês de evolução. Noção de perda ponderal desde há cerca de 3 meses. História de contacto com familiar com tuberculose pulmonar. Ao exame objetivo: febril (40,5°C), murmúrio vesicular diminuído nos 2/3 inferiores do hemitórax esquerdo, abdómen globoso com sinal de onda líquida. Radiografia pulmonar com imagem de hipotransparência nos 2/3 inferiores do hemitórax esquerdo. Ecografia torácica com sinais compatíveis com condensação e derrame pleural esquerdo e ascite. Iniciou tratamento com tuberculostáticos, antibioterapia e corticoterapia. Análise do líquido ascítico: ADA 157 U/L, PCR e cultura negativas para *M. tuberculosis complex*. Boa evolução com resolução da febre ao 7º dia de tratamento e diminuição progressiva do volume abdominal. **Comentários/Conclusões:** A tuberculose óssea e peritoneal são duas formas raras de apresentação de tuberculose correspondendo, respetivamente, a 10 e 30% da doença extra pulmonar. O diagnóstico deve ser baseado num alto índice de suspeição clínica e no contexto epidemiológico. A sua precocidade permite reduzir os índices de morbimortalidade. Os exames auxiliares são importantes para a confirmação do diagnóstico, no entanto a obtenção do resultado não é determinante para o início do tratamento. No 1º caso apresentado a clínica permitiu fazer o diagnóstico de tuberculose óssea e os exames auxiliares confirmaram-no (PCR positiva, isolamento do agente em cultura). No 2º caso a clínica e o contacto prévio com tuberculose orientou o diagnóstico de tuberculose peritoneal. O valor elevado de ADA confirmou-o já que apresenta uma alta sensibilidade (100%) e especificidade (97%), no líquido ascítico, para tuberculose. Apesar da PCR para *M. tuberculosis complex* ser um método de diagnóstico com elevada sensibilidade e especificidade não há evidências científicas que comprovem a sua utilidade no líquido ascítico. A baixa sensibilidade da cultura para *M. tuberculosis complex* em especial no líquido ascítico (20%) justifica a sua negatividade. Nos casos descritos o diagnóstico presuntivo e decisão de tratamento precoce foi relativamente simples tendo em conta a epidemiologia da tuberculose na Guiné-Bissau, no entanto, mesmo nos países desenvolvidos, é necessário ter sempre presente este diagnóstico principalmente perante imigrantes de países endémicos.

Palavras-chave: Tuberculose óssea, Tuberculose peritoneal, Tuberculose extra-pulmonar

PD210 - (14SPP-176) - ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÊMICA - UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Cláudia Aguiar¹; Juliana Oliveira²; Joana Correia²; Carla Zilhão³; Margarida Guedes³; Sandra Ramos⁴; Conceição Silva⁴; Maria José Dinis⁴

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João; 2 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Porto; 3 - Unidade de Reumatologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto; 4 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/Vila do Conde

Introdução/Descrição do Caso: A Artrite Idiopática Juvenil Sistémica (AIJS) representa cerca de 10% dos casos de Artrite Idiopática Juvenil, que é a doença reumatológica mais comum na infância. Caracteriza-se por artrite e sinais

sistémicos, como febre e rash. Os achados laboratoriais reflectem inflamação sistémica e são inespecíficos. O diagnóstico faz-se por exclusão, após pesquisa exaustiva de patologia infecciosa, neoplásica ou sistémica. Descreve-se o caso de uma adolescente do sexo feminino, 16 anos, sem antecedentes pessoais relevantes. Tia materna com Lúpus Eritematoso Sistémico. Recorreu ao Serviço de Urgência por febre elevada com 8 dias de duração, astenia, mialgias e cervicalgia esquerda. Em D2 de doença fora medicada com amoxicilina/ácido clavulânico por amigdalite. Apresentava ao exame objectivo ar doente, com dor na mobilização cervical para a direita e discreta limitação na abertura da boca. Analiticamente constatou-se anemia (10,4 g/dL) normocítica normocrómica, leucocitose (25,01x10³ /uL com 90.2% neutrófilos), PCR 33.29 mg/dL, AST 95 U/L, ALT 107 U/L. Dada a suspeita clínica de abcesso cervical/retrofaringeo, iniciou antibioterapia com ceftriaxone e clindamicina e realizou TC cervical que não confirmou a suspeita clínica. Durante o internamento foi observado exantema macular eritematoso que desaparecia à digitopressão, no tronco, face e abdómen, migratório, sem fatores desencadeantes e com agravamento em pico febril. As palmas das mãos e plantas dos pés apresentavam lesões tipo vasculítico e discreto edema. Ocorreu agravamento progressivo da cervicalgia e persistência da dor na articulação temporomandibular esquerda. Apresentava também mialgias generalizadas, sobretudo durante os picos febris. Do restante estudo realizado em internamento realça-se aumento da VS (73 mm), da ferritina (11531 ng/mL) e da LDH (554 U/L), anticorpos anti-dsDNA negativos, anticorpos anti-nucleares negativos. As serologias (IgM, IgG) para Parvovirus B19 foram positivas. O estudo da coagulação era normal. Apenas com introdução de corticoterapia sistémica houve resolução do síndrome febril, na primeira semana, e normalização progressiva dos parâmetros inflamatórios, de acordo com a hipótese colocada de AIJS. Foi repetida serologia do Parvovirus B19 ao fim 4 semanas, constatando-se seroconversão. **Comentários/Conclusões:** O diagnóstico de AIJS é um diagnóstico de exclusão. No caso descrito, foi inicialmente colocada a hipótese de abcesso cervical/retrofaringeo e apenas com a evolução da doença ganhou consistência a hipótese de AIJS, constatando-se também infeção recente por Parvovirus B19. De facto, várias infeções têm sido associadas à AIJS. No entanto o seu papel permanece incerto e não há evidência inequívoca de que um agente infeccioso esteja implicado na sua etiologia. Nomeadamente, apesar de alguns estudos terem encontrado evidência serológica de infeção prévia pelo Parvovirus B19 e a sua presença na membrana sinovial de doentes com e sem artropatia, a sua influência na patogénese da doença ainda não foi comprovada.

Palavras-chave: Artrite Idiopática Juvenil Sistémica, Parvovirus B19

PD211 - (14SPP-417) - ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL SISTÊMICA - UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Catarina Maia¹; Jacinta Fonseca¹; Diana Moreira¹; Lúcia Rodrigues¹

1 - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução: Os síndromes autoinflamatórias são caracterizadas por episódios recorrentes de febre e inflamação localizada ou sistémica, sem identificação de agentes infecciosos ou mecanismos autoimunes. A apresentação clínica da artrite idiopática juvenil sistémica (AIJS) muitas vezes atípica e diferente das restantes formas da AIJ, tem levado vários autores a sugerirem a sua inclusão nos síndromes autoinflamatórias. Caso clínico: Adolescente, sexo masculino, 16 anos de idade, admitido por febre elevada com 8 dias de evolução, associada a odinofagia, mialgias, astenia e exantema róseo macular evanescente localizado no tronco. Na admissão detetada hepatomegalia. Analiticamente apresentava anemia normocítica normocrómica, trombocitopenia, elevação dos parâmetros inflamatórios (leucocitose com neutrofilia, proteína C reativa e velocidade de sedimentação aumentadas), hiperferritinemia (>2000 ng/ml), hepatite, prolongamento do tempo de protrombina e elevação dos D-dímeros. Medicado empiricamente com antibioterapia e ibuprofeno (10 mg/kg/dose 3id) com resolução progressiva da trombocitopenia. Dada a persistência da febre (30 dias) com marcadores inflamatórios sistémicos elevados, aparecimento de lesões purpúricas e derrame pleural bilateral decidido instituir tratamento com naproxeno (20 mg/kg/dia) e imunoglobulina endovenosa (2 g/kg). Cerca de 2 dias após esta terapêutica verificou-se resolução da febre e aparecimento de artrite tibiotársica esquerda. No decurso da investigação foram excluídas causas infecciosas, oncológicas e autoimunes. Teve alta com diagnóstico de provável AIJS medicado com naproxeno, com resolução da artrite e normalização dos parâmetros inflamatórios sistémicos. Cerca de um

mês após a alta, foi readmitido por febre elevada com aumento dos parâmetros inflamatórios sistêmicos e elevação da proteína amiloide A (723 mg/L), associado a derrame pericárdico de médio volume, tendo sido instituída corticoterapia. Durante o seguimento constatou-se episódios recorrentes de febre com resposta inflamatória sistêmica e derrame pericárdico durante a redução da dose de prednisona, pelo que foi decidido começar tocilizumab (8 mg/kg de 15 em 15 dias). Atualmente, cerca de 4 meses após o início desta terapêutica, encontra-se assintomático, sem registo de novos episódios de inflamação sistêmica e/ou artrite. **Comentários:** A AIJs deve ser considerada na abordagem diagnóstica do síndrome febril de origem indeterminada, com ou sem atingimento articular. Este caso clínico suporta a eficácia e segurança do tocilizumab na abordagem terapêutica dos doentes com AIJs de predomínio sistêmico sem artrite ativa, refratários à terapêutica convencional.

Palavras-chave: Artrite Idiopática Juvenil Sistêmica, Síndrome Autoinflamatório

PD212 - (14SPP-284) - SÍNDROME DOLOROSO REGIONAL COMPLEXO – UMA ENTIDADE QUE IMPORTA LEMBRAR

Rita Jotta¹; Marta Cabral¹; Mafalda Pires²; Maria do Rosário Alonso³; Paulo Oom¹

1 - Departamento de Pediatria, Hospital Beatriz Ângelo; 2 - Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital Beatriz Ângelo; 3 - Consulta de Dor Crónica - Unidade de Dor, Serviço de Anestesiologia, Hospital Beatriz Ângelo

Introdução/Descrição do Caso: O síndrome doloroso regional complexo (SDRC), também designado algoneurodistrofia, é uma doença rara caracterizada por dor neuropática, pseudoparalisia, edema, sinais vasomotores e autonómicos num membro, na ausência de lesão nervosa. Em cerca de metade dos casos não se identifica fator desencadeante. Adolescente de 15 anos, sexo feminino, caucasiana, antecedentes familiares irrelevantes. Acompanhada entre os 10 e os 15 anos na consulta de Reumatologia de um Hospital Central por episódios recorrentes de edema generalizado das mãos associado a dor, alteração da temperatura e coloração cutânea, sem limitação funcional ou artrite, sem outra sintomatologia acompanhante ou fatores precipitantes. Realizou avaliação analítica extensa e cintigrafia óssea, que não revelaram alterações, e teve alta da consulta com os diagnósticos prováveis de *perniose versus* fenómeno de Raynaud primário. Aos 15 anos recorre ao Serviço de Urgência Pediátrico do nosso hospital por quadro de edema do membro inferior direito (terço distal da perna e pé) associado a dor e alteração da temperatura cutânea (com alternância entre frio com cianose e quente com rubor) com uma semana de evolução, sem outra sintomatologia associada ou história de traumatismo. Ao exame físico apresentava marcha claudicante, atrofia ligeira da musculatura da perna direita, hiperalgesia à palpação da perna e pé direitos, edema marcado e diminuição da temperatura cutânea com essa localização; pulsos pedioso e tibial posterior palpáveis. Realizou avaliação analítica sumária (hemograma e coagulação sem alterações, VS 6mm/h) e foi observada por Cirurgia Vasculare que excluiu compromisso vascular. Por agravamento da sintomatologia foi re-observada 48h depois, com observação sobreponível, e por impressão diagnóstica de SDRC foi orientada para a Consulta de Reumatologia Pediátrica. Da investigação diagnóstica efetuada destacou-se fator reumatoide positivo (34UI/mL), que entretanto negativou, e hipergamaglobulinemia ligeira (19.1g/dL), com auto-anticorpos negativos e parâmetros de inflamação persistentemente normais. Realizou cintigrafia óssea que revelou hipocaptação de contraste no membro afectado, sugestiva de SDRC. Iniciou acompanhamento precoce pela Medicina Física e Reabilitação (MFR) e por persistência de dor importante, refratária à terapêutica analgésica otimizada, iniciou seguimento na Consulta de Dor Crónica tendo sido medicada com metilprednisona e pregabalina, com melhoria das queixas álgicas. Encontra-se atualmente em seguimento multidisciplinar (Reumatologia Pediátrica, MFR, Consulta de Dor Crónica e Psicologia) e medicada com metilprednisona, em fase final de desmame, calcitonina de salmão inalada e capsaicina tópica, com melhoria sintomática significativa, persistindo apenas discreto edema e rubor do pé. **Comentários/Conclusões:** O SDRC é uma entidade sub-diagnosticada na Pediatria, e atendendo à inespecificidade da sintomatologia e dos resultados dos exames complementares de diagnóstico é muitas vezes necessário elevado nível de suspeição clínica. A abordagem multidisciplinar é fundamental nestes doentes, com especial destaque para a reabilitação funcional. A dor é frequentemente o sintoma dominante e de difícil

controlo, e deve ser ativamente tratada apesar da inexistência de protocolos consensuais. Com este caso clínico pretendemos demonstrar a importância do diagnóstico correto e da instituição terapêutica precoce na prevenção de sequelas e melhoria do prognóstico destas crianças e adolescentes.

Palavras-chave: Síndrome doloroso regional complexo, dor, reabilitação funcional

PD213 - (14SPP-47) - FEBRE PROLONGADA DE ORIGEM DESCONHECIDA, UM DESAFIO DIAGNÓSTICO!

Paula Nunes¹; Ana Filipa Mourão²; João Silva³; Ana Lopes³

1 - Hospital S. Francisco Xavier; 2 - Hospital Egas Moniz; 3 - Centro Genética Preditiva e Preventiva, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC)

Introdução/Descrição do Caso: A etiologia mais comum da febre prolongada de origem desconhecida é infecciosa, seguida das doenças do tecido conjuntivo e das doenças neoplásicas. Menina de 8 anos, raça negra, previamente saudável, com febre durante 40 dias, picos de 39°C de 6/6h acompanhada de calafrio, mialgias com envolvimento proximal e distal, e intenso prurido cutâneo e ocular. Referia astenia e anorexia. Negava perda ponderal. Negava ainda viagens recentes ao estrangeiro ou contacto com doentes infetocontagiosos. No exame objetivo apresentava lesões cutâneas maculo-papulares coalescentes na face, raiz dos membros e palmas das mãos. Hiperemia conjuntival sem exsudado e discreto edema palpebral. Sem adeno ou organomegalias. O restante exame objetivo era normal. Dos exames laboratoriais, destaca-se elevação da velocidade de sedimentação (81 mm/h), da proteína C reactiva (23,4 mg/dl), anemia normocítica normocrômica, leucocitose com neutrofilia (leucocitos 13,1 x 10⁹ /L, com 88.4% de neutrófilos, ferritina 1240 ng/ml e LDH 1705 U/L. Foram realizadas hemoculturas que foram repetidamente negativas. As culturas de fezes, urina, exsudado faríngeo, medula óssea e PCR para enterovirus nas fezes foram negativas. A O Teste de Mantoux foi negativo. As serologias para Brucella, VIH 1 e 2, Toxoplasma, Treponema pallidum, VHC, Leptospira, Coxiella, Francisella, Bartonella, Mycoplasma, Influenza B, Leishmania, Borrelia burgdorferi, Salmonella, Rickettsia conorii e nao conori foram negativas. Serologias IgM foram negativas para Adenovirus, Influenza A, CMV, EBV e VHB. Efetuou mielograma que demonstrou depósito de ferro medular sugestivo de anemia das doenças crónicas e a imunofenotipagem não revelou populações linfocitárias anormais. O exame cultural da medula óssea foi negativo. Fez ainda o seguinte estudo imunológico: AC anti-DNAs, ENAs, Ac anti-citoplasma do neutrófilo, fator reumatóide, Ac anti-CCP, Ac anticardiolipina, Ac anti-beta 2 glicoproteína e Ac anticoagulante lúpico, que foram negativos. Os ANAs foram positivos (1/160) com padrão mosqueado. O valor de C 4 (16.6 mg/dl), Ig D (<33 mg/L) estavam dentro dos valores de referência. A destacar um aumento do Amiloide A: 638 (VR <6,4), TASSO: 609, assim como C3 ligeiramente aumentado 191 mg/dl. A ecografia e a TC abdominais revelaram algumas formações ganglionares, nomeadamente ao nível da fossa ilíaca direita, dedimensões aumentadas, provavelmente de natureza reactiva, não se identificando aspetos seguramente atribuíveis a processo linfoproliferativo. Admitiu-se o diagnóstico de síndrome autoinflamatório, considerou-se como mais provável um Síndrome periódico associado ao recetor do fator de necrose tumoral (TRAPS). Realizou prova terapêutica com colchicina durante 1 semana e 5 dias de azitromicina, com persistência da febre. Foi medicada com deflazacort durante 4 semanas com desmame lento, com remissão da febre e das lesões cutâneas. O teste genético para a sequenciação completa do gene *TNFRSF1A demonstrou uma variante genética de significado indeterminado. Durante os 6 meses seguintes, não voltou a ter episódios de febre. **Comentários/Conclusões:** Apesar de se ter identificado uma variante genética de significado indeterminado, o quadro clínico, acompanhado pelas alterações laboratoriais e a investigação exaustiva de causas infecciosas, neoplásicas e autoimunes leva-nos a considerar o diagnóstico de TRAPS, como sendo o mais provável. Adicionalmente, houve resposta à terapêutica com corticosteróides. O seguimento desta doente será determinante para verificar o aparecimento de queixas de carácter periódico, típico dos síndromes autoinflamatórias.

Palavras-chave: TRAPS,, Febre de origem desconhecida

PD214 - (14SPP-464) - ARTRITE AOS 17 MESES

Raquel Costa¹; Vera Almeida¹; Ângela Luz¹; Susana Gomes¹; Maria José Galo¹; Carla Cruz¹

1 - Serviço de Pediatria - Hospital Espírito Santo Évora

Introdução: As perturbações da marcha na infância são comuns e inespecíficas. Habitualmente transitórias e benignas. A persistência ou recorrência impõe investigação cuidadosa de doenças onde a precocidade do diagnóstico e tratamento é determinante no prognóstico. **Descrição de caso:** Criança de 19 meses, sexo feminino, sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes, com quadro de claudicação da marcha com 2 meses de evolução. Quadro clínico precedido por infecção respiratória alta de etiologia viral. Períodos de hesitação no início da marcha, episódios paroxísticos de extensão mantida dos membros inferiores (direito e esquerdo) e marcha em foice. Predomínio matinal ou após repouso. Sem sinais inflamatórios locais objetiváveis. Sem febre ou exantemas. Da investigação salienta-se: Leucocitose máxima 15 500/ μ L com linfomonocitose, VS 24 mm/h, LDH máxima 993 U/L, PCR máxima 1.1 mg/dL. Hemoculturas negativas; Serologias para vírus Epstein-Barr, Citomegalovírus, Parvovirus B19 negativas, serologia para *Mycoplasma pneumoniae* negativa; Alterações radiológicas sugestivas de sinovite do joelho direito; Ressonância Magnética do joelho direito que documentou pequeno derrame intra-articular com sinais sinovíticos, sugerindo componente artrítico e formações ganglionares no cavado popliteu; Cintigrafia óssea sem alterações; Estudo de auto- imunidade com anticorpos antinucleares (ANA) positivos 624 padrão homogéneo/mosqueado fino. Por suspeita de quadro infeccioso, cumpriu ciclo de Amoxicilina-Clavulanato e anti-inflamatórios não esteroides (AINE's). Foi referenciada à Consulta de Reumatologia onde foi diagnosticada Artrite idiopática juvenil oligoarticular com ANA positivos. Actualmente medicada com Metotrexato e AINE's com melhoria do quadro de clínico. **Comentários/Conclusões:** Artrite Idiopática Juvenil é a doença autoimune inflamatória crónica mais comum em crianças e adolescentes. O diagnóstico diferencial é amplo e complexo, com urgência na exclusão de um processo infeccioso ou neoplásico. Destaca-se ainda a necessidade de acompanhamento multidisciplinar e a repercussão individual do diagnóstico de doença crónica.

Palavras-chave: Artrite Idiopática Juvenil, Claudicação da marcha, Anticorpos anti-nucleares

PD215 - (14SPP-118) - ARTRITE E ENTESITE COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE ESPONDILOARTROPATIA HLA-B27 NO ADOLESCENTE

Marta Cabral¹; Ana Boto¹; Graça Lopes²; Mafalda Pires³; Paulo Oom¹

1 - Departamento de Pediatria, Hospital Beatriz Ângelo; 2 - Serviço de Ortopedia, Hospital Beatriz Ângelo; 3 - Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: As espondiloartropatias incluem um grupo de doenças que evoluem com artrite e entesite periféricas, afectando também a coluna e articulações sacroilíacas. A sua prevalência é maior nos adolescentes de sexo masculino e estão frequentemente associadas ao marcador genético HLA-B27, que nesta doença tem simultaneamente valor prognóstico. Caso clínico: Adolescente de 16 anos, sexo masculino, previamente saudável, com antecedentes familiares de artrite reumatóide, inicia um mês antes do seu internamento dor referida à articulação coxo-femural esquerda, de carácter predominantemente mecânico. Uma semana depois inicia febre e dor lombo-sagrada e terá sido medicado com cefuroxima axetil por suspeita de infecção urinária. A urocultura foi negativa. Uma semana depois inicia cervicalgia seguida de artrite da tibiotársica direita com importante limitação funcional, carácter inflamatório e rigidez matinal. Anorexia e emagrecimento acompanhantes. Sem vida sexual activa, sintomas gastrointestinais, úlceras orais/genitais ou outros sintomas de órgão/sistema. Ao exame objectivo apresentava poliartrite de grandes articulações, com envolvimento axial e periférico (tibiotársicas, joelho direito, anca esquerda, coluna cervical e sacroileíte), com limitação importante nos movimentos da coluna, associada a entesite (fascite plantar bilateral e tendinite de Aquiles unilateral). Da investigação laboratorial destacava-se: ausência de alterações hematológicas ou esfregaço de sangue periférico, VS 94mm/1^h, ferritina 504mg/dl; PCR 16.97mg/dl. Foi realizada artrocentese da tibio-társica direita (exame citológico do líquido articular compatível com artrite inflamatória). O despiste de etiologia infecciosa/reactiva pós-infecciosa foi negativo. Realizou radiografia

de tórax e ecografia abdominal e renal, que não revelaram alterações. A RM da coluna lombo-sagrada revelou processo inflamatório com envolvimento articular interapofisário (L3-L4) e alterações compatíveis com sacroileíte. A investigação dirigida às doenças reumatológicas revelou positividade para HLA-B27. ANA, FR, ASCA e ANCA negativos. Avaliação pela oftalmologia e cardiologia sem alterações. Na presença de critérios de diagnóstico de espondiloartropatia HLA-B27+ iniciou terapêutica com naproxeno e sulfasalazina considerando o importante componente de entesite. Assistiu-se a melhoria da sintomatologia articular, tendo alta ainda com artrite mas melhoria funcional. Durante o seu acompanhamento em consulta de Reumatologia pediátrica assistiu-se a agravamento clínico, com importante impotência funcional, o que motivou o início de metotrexato subcutâneo e prednisolona oral à 3 semanas de tratamento. Presentemente encontra-se clinicamente estável com a terapêutica acima mencionada e seguimento multidisciplinar, complementado pela medicina física e reabilitação e psicologia. **Comentários / Conclusões:** A dor lombar e a poliartrite de grandes articulações e periférica na criança e adolescente é extremamente comum e múltiplas causas mecânicas, infecciosas e reactivas pós-infecciosas, malignas ou inflamatórias podem estar na sua origem. No entanto, a história típica de artrite e entesite de carácter inflamatório, com rigidez matinal, importante limitação da mobilidade da coluna lombar e rigidez das articulações sacroilíacas, em adolescente do sexo masculino, deverá orientar os clínicos para o seu diagnóstico. O diagnóstico e instituição de terapêutica precoces nestes doentes são fundamentais na prevenção da importante morbidade e sequelas graves associadas a estas doenças.

PD216 - (14SPP-89) - ABORDAGEM PERI-OPERATÓRIA DE CRIANÇA COM CITRULINÉMIA - CASO CLÍNICO

Emanuel Almeida¹; Joana Alves¹; José Alberto Sebastião¹; Mercedes Ferreira¹

1 - Hospital de Santa Maria

Introdução /Descrição do Caso: A citrulinémia é uma doença autossómica recessiva que atinge cerca de 1/57000 nascimentos em todo o mundo, causada por mutação do gene ASS de que resulta uma alteração do ciclo da ureia com consequente acumulação de azoto. A tríade sintomática clássica é caracterizada por hiperamonémia, alcalose respiratória e encefalopatia. A apresentação clínica surge geralmente no período neonatal, manifestando-se por coma hiperamonémico grave e cursa com descompensações que podem ser desencadeadas por factores que provoquem stress metabólico. É objectivo deste trabalho apresentar um caso clínico de uma criança com diagnóstico conhecido de citrulinémia sob tratamento e rever as especificidades da abordagem anestésica destes doentes. Criança do sexo feminino, 4 anos de idade, 17,5Kg (percentil 75%), proposta para adenoidectomia e colocação de tubos trans - timpânicos por otite média serosa recorrente. Da história pessoal destaca-se antecedente de citrulinémia, diagnosticada na sequência de coma após o nascimento, com acompanhamento em Unidade de Doenças Metabólicas com múltiplos internamentos por descompensação da doença, apesar de terapêutica com Cloridrato de Arginina, Benzoato de Sódio, Fenilbutirato e Carnitina, associada a dieta hipoproteica rigorosa. Internada de véspera para optimização pré-operatória, com instituição de jejum, compensado com fluidoterapia endovenosa e monitorização da glicémia. Sem alterações na avaliação analítica pré-operatória, ao nível de hemograma, coagulação, ionograma, ureia e creatinina. Criança submetida a anestesia geral balanceada com fentanil e sevoflurano com mistura Ar/O 2, de acordo com as necessidades cirúrgicas. Recurso a monitorização standard, associada a controlo regular da glicémia capilar. Durante todo o procedimento manteve perfusão de soro 22 mL de NaCl 20% em 500mL de Dextrose / Água a 54ml/h. Permaneceu clínica e hemodinamicamente estável durante todo o procedimento, não se tendo verificado intercorrências quer no intra quer no pós-operatório. A analgesia e prevenção emética foram optimizadas pela administração de paracetamol (260mg) e dexametasona (3mg). No pós-operatório foi transferida para o SO pediátrico, onde ficou sob vigilância, não se tendo verificado quaisquer intercorrências, pelo que teve alta após 24 horas. **Comentários /Conclusões:** A descompensação suscitada pela hiperamonémia pode ser precipitada por stress metabólico, que por sua vez pode ser desencadeado por diversos factores associados à abordagem anestésico-cirúrgica (desde o jejum peri-operatório, às alterações hormonais desencadeadas pelo stress cirúrgico). É nosso objectivo rever as especificidades anestésicas destes doentes,

nomeadamente do rigoroso controlo energético e proteico, assim como dos fármacos eliminadores de amónia.

Palavras-chave: Citrulinémia, Ciclo da ureia, Hiperamonémia

PD217 - (14SPP-185) - NEUROFIBROMATOSE DO TIPO 1 ASSOCIADA A CITOPATIA MIOCONDRIAL

Sara Domingues¹; Lara Isidoro²; Dalila Rocha²; Jorge Sales Marques²

1 - Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, EPE.; 2 - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/ Espinho, EPE.

Introdução: A Neurofibromatose do tipo 1 (NF1), descrita pela primeira vez em 1882 por Von Recklinghausen, é uma doença multissistémica e progressiva, com uma incidência estimada de 1/ 3500 a 3000. É herdada de forma autossómica dominante, de transmissão familiar em cerca de metade dos casos e nos restantes resulta de mutações de novo; tem elevada penetrância e expressão fenotípica variável inter e intrafamiliar. Resulta de uma mutação do gene supressor tumoral NF1 localizado no cromossoma 17, responsável pela codificação da neurofibrina. As três características principais desta doença são: manchas café com leite, neurofibromas múltiplos e nódulos de Lisch (hamartomas pigmentados na Iris). As citopatias mitocondriais constituem um grupo heterogéneo de doenças que se caracterizam por alterações da estrutura mitocondrial e deficiência da fosforilação oxidativa. São doenças habitualmente multissistémicas, que se podem manifestar em qualquer idade, com uma prevalência, provavelmente subestimada, de 1/ 8500. Estas doenças atingem principalmente os órgãos com maior gasto energético como o sistema nervoso central e o músculo-esquelético, traduzindo-se na grande maioria em encefalomiopatias. O tratamento é de suporte, não influencia o curso natural da doença e o prognóstico é desfavorável em algumas situações. Caso Clínico: Criança de oito anos, sexo masculino, enviado à consulta ao mês de idade por hipotonia. Nos antecedentes familiares, há a destacar a mãe com NF1. Gestação de termo, vigiada, sem intercorrências, parto por ventosa e antropometria adequada à idade gestacional; apresentou depressão respiratória ao nascer, gemido e hipotonia, com Apgar 3/6/8. Aos três anos de idade, apresentava má evolução estaturó-ponderal e hipotonia mantida com atraso de desenvolvimento psicomotor. O exame objetivo revelou microcefalia adquirida, nove manchas café com leite e sopro sistólico. Do estudo realizado, destaca-se: mutação em heterozigotia no gene NF1 confirmada no estudo molecular; défice parcial do complexo I detetado no estudo enzimático da cadeia respiratória mitocondrial, estenose pulmonar leve e hipotiroidismo. Os restantes estudos realizados (cariotipo, rastreio de doença celíaca, hemograma, bioquímica, estudo metabólico e ressonância magnética cerebral) foram normais. Iniciou tratamento com coenzima Q10, levotiroxina e fisioterapia. Aos seis anos, a ressonância magnética cerebral revelou lesões subcorticais à esquerda de provável carácter hamartomatoso; atualmente, com oito anos, foi-lhe detetado glioma do nervo ótico esquerdo no seu segmento pré-quiasmático. **Comentários/Conclusões:** Os autores apresentam o caso de uma criança com NF1 em que foi identificada uma mutação missense em heterozigotia no gene NF1 que não tinha sido ainda descrita. Ao nosso conhecimento não existe nenhum caso publicado de associação entre NF1 e citopatia mitocondrial. Salientamos a importância de manter um elevado índice de suspeição no diagnóstico das citopatias mitocondriais pois no caso apresentado, tanto o rastreio laboratorial como a histologia do músculo foram normais. Apenas o estudo bioquímico do músculo permitiu-nos confirmar o diagnóstico.

Palavras-chave: Neurofibromatose do tipo 1, citopatia mitocondrial, hipotonia, microcefalia, atraso de desenvolvimento psicomotor, má evolução estaturó-ponderal

PD218 - (14SPP-397) - DIAGNÓSTICO MOLECULAR DE ESCLEROSE TUBEROSA

Ana F Brandão¹; Isabel Cordeiro²; Catarina Machado²; Isabel Alonso^{1,3}; João Silva¹; Jorge Sequeiros^{1,3}

1 - CGPP, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Univ. Porto; 2 - Serviço Genética, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 3 - UNIGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Univ. Porto

Introdução e Objectivos: A esclerose tuberosa ou complexo esclerose tuberosa (TSC) é uma doença autossómica dominante com uma incidência de 1/10.000 nascimentos. Caracteriza-se pela formação de hamartomas em múltiplos sistemas orgânicos, incluindo cérebro, pele, coração, rins e pulmões. Foram descritos até

ao momento dois genes responsáveis pela TSC: o gene *TSC2* é o mais frequentemente mutado sendo o gene *TSC1* responsável por cerca de 30% dos casos. *TSC1* codifica a proteína hamartina que interage com a tuberina, a proteína codificada pelo *TSC2*. Ambos os genes são supressores tumorais. No gene *TSC1*, as mutações são na sua maioria pequenas deleções/inserções e mutações non-sense; no gene *TSC2*, as mutações podem também incluir grandes rearranjos génicos. **Metodologia:** Foram estudados 2 doentes com diagnóstico clínico de esclerose tuberosa. Uma jovem de 16 anos com diagnóstico de astrocitoma cerebral e angioliomas renais desde a nascença cujos pais eram saudáveis. A segunda doente, uma criança com 9 meses, apresentava um fenótipo típico de esclerose tuberosa. Iniciou-se a pesquisa de mutações pelo gene *TSC2*, por amplificação por PCR das regiões exónicas e intrónicas flanqueantes, seguida de sequenciação direta e bidirecional. Realizou-se também MLPA para a detecção de grandes rearranjos génicos. **Resultados:** Foram identificadas duas mutações diferentes no gene *TSC2*. No primeiro caso, foi encontrada uma mutação nova *nonsense* que consiste na substituição de uma glutamina por um códon STOP na posição 793. Esta mutação não tinha ainda sido descrita, no entanto, o facto de resultar numa proteína truncada indica, com grande probabilidade, que seja patogénica. Neste caso foram testados os progenitores, assintomáticos, que não apresentavam esta mutação, o que apoia a sua patogenicidade e confirma tratar-se de uma mutação *de novo*. No segundo caso, foi encontrada uma mutação no exão 41 que consiste na deleção de 18 bases resultando na deleção de 6 aminoácidos entre as posições 1746 e 1751. Esta mutação já tinha sido descrita como causadora de esclerose tuberosa tipo 2.

Conclusões: Foi confirmado o diagnóstico clínico de esclerose tuberosa nas duas doentes tendo sido identificada uma nova mutação, alargando o espectro mutacional em doentes com esclerose tuberosa. A confirmação molecular do diagnóstico clínico de esclerose tuberosa permitirá oferecer aconselhamento genético adequado ao doente e aos seus familiares em risco.

Palavras-chave: Esclerose tuberosa, TSC2

PD219 - (14SPP-99) - ARX-RELATED DISORDERS: SEVERAL DISTINCT PHENOTYPES, ONE MUTATED GENE

Maria João Sá¹; Gabriela Soares¹; João Silva¹; Ana Fortuna¹; Rosário Santos²; Isabel Marques²; Paula Jorge²

1 - Unidade de Genética Médica, Centro de Genética Médica Dr. Jacinto Magalhães/CHP, Porto, Portugal; 2 - Unidade de Genética Molecular e Unidade de I&D, Centro de Genética Médica Dr. Jacinto Magalhães/CHP, Porto, Portugal

Introdução e Objectivos: Aristaless-related homeobox (*ARX*) gene is implicated in non-syndromic and syndromic intellectual disability (ID), namely X-Linked Lissencephaly with Ambiguous Genitalia, Agenesis of Corpus Callosum with Abnormal Genitalia and Early Infantile Epileptic Encephalopathy, among other phenotypes. Pathogenic mutations leading to polyalanine tract expansions in the *ARX* protein were reported in the majority of patients. Since *ARX* is one of the most frequently mutated genes causing ID with an hotspot region in exon2 and has a pleiotropic effect, it has been considered a good candidate for routine molecular screening in patients with ID, similarly to what is now recommended for Fragile X Syndrome. Our aim was to perform the molecular analysis of the most frequent mutations in the *ARX* gene. **Metodologia:** Multiplex assay for *FMRI*, *AFF2* and *ARX* genes and *ARX* sequencing. **Resultados:** Family 1: An eight years old boy was referred for non-syndromic ID. The pathogenic mutation c.429_452dup (*ARXdup24*) was detected in hemizyosity, causing an expansion from 12 to 20 alanines in the second polyalanine tract of the *ARX* protein. Family 2: Two brothers with four and nine years old were referred for ID and macrocephaly. The disease causing mutation c.429_452dup (*ARXdup24*) was also identified in both brothers. Family 3: A twenty month old boy was referred for severe psychomotor delay, microcephaly, lissencephaly and epilepsy. The variant c.322_333dup (*ARXdup12*) was identified, resulting in an expansion from 16 to 20 alanines in the first polyalanine group of the *ARX* protein. **Conclusões:** The screening of mutations in the *ARX* gene, followed by sequencing, enabled the diagnosis of *ARX*-Related Disorders in three families, presenting with different clinical phenotypes. The simultaneous screening of hotspot mutations in the *ARX* exon 2 gene, as well as in the *FMRI* and *AFF2* genes that cause intellectual disability, was implemented in the Unit of Molecular Genetics (Centro de Genética Médica Dr. Jacinto de Magalhães/CHP). Whenever a variant is detected in this screening, sequencing is performed to precisely characterize the

deletions/duplications identified. Furthermore complete sequencing of the *ARX* gene should be requested, when *ARX*-Related Disorders are suspected besides an exon 2 negative screening. The diagnosis of *ARX*-Related Disorders is crucial for genetic counselling of at risk family members. In conclusion, molecular analysis of the *ARX* gene should be performed in patients with non-syndromic and syndromic ID and in females with family history of ID, particularly those suggestive of X-linked inheritance pattern.

Palavras-chave: Atraso mental, Gene *ARX*, Síndrome de X-frágil

PD220 - (14SPP-278) - MUTAÇÃO NOVA NO GENE *MPZ* CONFIRMA O DIAGNÓSTICO CLÍNICO DE CMT1B

Rita Bastos-Ferreira²; Inês Serras¹; Marta Amado¹; Isabel Cordeiro²; Cristina Delgado¹; Isabel Alonso^{3,4}; João Silva³; Jorge Sequeiros^{3,4}

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hosp. do Barlavento Algarvio; 2 - Serviço Genética, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 3 - CGPP, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Univ. Porto; 4 - UnIGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Univ. Porto

Introdução e Objectivos: A doença de Charcot Marie Tooth (CMT), também conhecida como neuropatia hereditária sensitiva e motora, engloba um grupo muito heterogéneo de doenças genéticas que afectam o sistema nervoso periférico, podendo ser transmitidas com diferentes modos de hereditariedade. A apresentação clínica desta doença pode ser muito variável, caracterizando-se essencialmente por neuropatia lentamente progressiva dos membros, resultando em fraqueza e atrofia muscular das mãos e dos pés. A idade de início da doença ocorre geralmente entre a primeira e a terceira década de vida. Os estudos electrofisiológicos permitem a distinção entre as duas formas principais de CMT: a forma desmielinizante, caracterizada por velocidades de condução nervosa reduzidas e a forma axonal, associada a velocidades de condução com valores normais. Até ao momento foram identificados mais de 30 genes responsáveis por CMT permitindo assim o diagnóstico molecular. O CMT1B é uma das formas de neuropatia com transmissão autossómica dominante com início geralmente entre a primeira e a segunda décadas de vida e que se caracteriza por velocidade de condução dos nervos periféricos diminuída, hiporreflexia, pés cavus e outras deformidades dos pés. Esta forma de CMT é causada por mutações no gene *MPZ* localizado no cromossoma 1. Este gene é constituído por 6 exões e codifica a proteína zero da mielina composta por 248 aminoácidos. **Metodologia:** Foi estudado um doente de 1 ano e 10 meses, com atraso na marcha autónoma e com história familiar da doença, pai afectado, início precoce de sintomas com atraso na marcha e suspeita clínica aos 12 anos. A pesquisa de mutações foi efectuada por amplificação por PCR das regiões exónicas e intrónicas flanqueantes, seguida de sequenciação directa e bidirecional. **Resultados:** O estudo molecular dos dois doentes permitiu identificar uma mutação missense: c.422A>C que conduz à troca de aminoácido asparagina por uma treonina na posição 141. Esta mutação nunca foi descrita na literatura, no entanto, a análise bioinformática e o facto de segregar com o fenótipo nesta família aponta para que seja patogénica. **Conclusões:** Foi confirmado o diagnóstico clínico de CMT1B nos dois doentes tendo sido identificada uma nova mutação, alargando o espectro mutacional em doentes com CMT. A confirmação molecular permitirá oferecer aconselhamento genético adequado ao doente e aos seus familiares em risco.

Palavras-chave: CMT1B, *MPZ*

PD221 - (14SPP-331) - SARCOGLICANOPATIAS

Vera Baptista¹; Claudia Patraquim¹; Maria Augusta Goncalves¹; Carla Moreira¹; Manuela Costa Alves¹

1 - Serviço de Pediatria do Hospital de Braga

Introdução / Descrição do Caso: As sarcoglicanopatias são doenças raras, das quais se deve suspeitar perante crianças filhas de pais consanguíneos e que apresentam fraqueza muscular proximal, hipertrofia gemelar, níveis de CK elevados, padrão miopático na EMG. São distrofias musculares das cinturas com padrão de transmissão autossómico recessivo. Resultam da mutação de genes responsáveis pela codificação de proteínas do citoesqueleto localizadas na membrana muscular. Afectam ambos géneros, podendo manifestar-se na infância, adolescência ou mais raramente em idade adulta. O diagnóstico é clínico, observando-se a fraqueza muscular a nível das cinturas, e laboratorial, pelo doseamento de enzimas como aldolase, transaminases, CPK, LDH, que

se encontram elevadas. A análise imunohistoquímica do fragmento muscular permite o diagnóstico diferencial entre as várias formas de distrofias musculares de cinturas. O diagnóstico molecular também é possível. A gama sarcoglicanopatia tem uma prevalência estimada de 0,2 casos por 100 000. Na etnia cigana, é a sarcoglicanopatia mais frequente, estando associada a mutação C283Y no SGCG (LGMD2C). Até ao momento, não existe cura para este tipo de distrofia muscular, apostando-se na fisioterapia e terapia ocupacional para melhorar a qualidade de vida do doente. Descrição: Lactente de 10 meses, sexo masculino, etnia cigana, filho de pais consanguíneos. Sem antecedentes pessoais relevantes. História familiar de distrofia muscular. Apresenta-se no serviço de urgência por irritabilidade e febre com início no próprio dia. Exame objetivo compatível com infecção das vias respiratórias superiores, notando-se também espasticidade dos membros inferiores. Estudo analítico revela aumento de várias enzimas (TGO: 374 U/L, TGP: 288 U/L, LDH: 1124 U/L, CK total 223000 U/L. Foi internado para vigilância e fluidoterapia endovenosa. Repetiu estudo analítico cerca de 20 horas após o inicial, persistindo as alterações (TGO: 693 U/L, TGP: 385 U/L, LDH: 1516 U/L, CK total 223000 U/L). Realizadas serologias infecciosas, negativas. As alterações analíticas persistiram 10 dias após o internamento (TGO: 307 U/L, TGP: 347 U/L, LDH: 1157 U/L, CK total 12267 U/L). Dada história familiar e elevação persistente das enzimas musculares, foi levantada hipótese de gama sarcoglicanopatia e foi pedido estudo genético. Este mostrou a mutação Cys283Tyr, em homozigotia, no gene SGCG, concluindo que o lactente é afectado pela doença. Foi orientado para consulta de Neuropediatria, Medicina Física e Reabilitação e Genética. Atualmente, com 18 meses, não gatinha, não se põe em pé exceto se com ajuda. Marcha com quedas frequentes e mau equilíbrio. **Comentários / Conclusões:** Este caso ilustra a valorização de um achado analítico numa criança com antecedentes de risco, permitindo o diagnóstico precoce de uma doença com prognóstico reservado.

Palavras-chave: Gama-sarcoglicanopatia, Etnia cigana

PD222 - (14SPP-496) - (*) PUBERDADE - NECESSIDADES DE FORMAÇÃO DOS INTERNOS DE PEDIATRIA

Leonor Sasseti¹

1 - Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa e Hospital D. Estefânia, CHLC

Introdução e Objectivos: Sendo a Medicina de Adolescentes uma área do saber relativamente nova para a Pediatria portuguesa, é de esperar necessidades de formação nos Internos de Pediatria (IP). As metodologias interactivas, entre as quais a utilização de casos clínicos, são particularmente eficazes e motivadoras, na formação médica pré e pós graduada. Objectivos: 1- Identificar necessidades de formação dos IP no domínio da puberdade. 2- Motivar os IP para a auto-aprendizagem. **Metodologia:** Foi elaborado um questionário estruturado de acordo com as etapas do raciocínio clínico (orientação inicial, anamnese, exame objectivo, hipóteses diagnósticas, exames complementares, envio a consulta de especialidade, terapêutica e recomendações); escolhidas 5 situações clínicas (ginecomastia pubertária, amenorreia primária, baixa estatura, pubarca precoce e hipogonadismo, casos 1 a 5). O questionário foi enviado por *e-mail* a IP de todo o país. As respostas foram cotadas utilizando uma escala em que, quanto mais próximo da resposta certa, menor a pontuação (0 a 100 pontos em cada caso). Considerou-se *não existirem* necessidades de formação se a cotação fosse inferior a 10, *existirem algumas* entre 10 a 19 e *evidentes* acima de 20 pontos, em cada caso. Foram validados 50 questionários - cerca de um terço dos enviados - distribuídos de modo semelhante pelos 5 anos do Internato. **Resultados:** A pontuação média de cada caso foi respectivamente (casos 1 a 5): 18.4 - 10.3 - 11.1 - 18.9 - 18.1. A comparação dos *scores* obtidos pelos IP dos primeiros 3 anos com os do 4º e 5º anos, não foi estatisticamente significativa excepto no caso 5 (p=0,031), em que o 1º grupo pontuou melhor. A distribuição das necessidades de formação por caso foi a seguinte (nº de IP): (Quadro 1). De acordo com as opiniões expressas pelos IP, a metodologia empregue teve uma aceitação favorável, permitiu-lhes identificar lacunas na sua formação e motivou-os na procura da informação necessária. **Conclusões:** Os IP evidenciaram necessidades de formação no que diz respeito à puberdade, em particular relativamente à ginecomastia pubertária, pubarca precoce e hipogonadismo. A metodologia empregue - casos clínicos estruturados, enviados por *e-mail* - demonstrou ser um método promissor na formação pós-graduada.

Palavras-chave: Puberdade, formação pós-graduada, internato complementar

	Caso 1 n (%)	Caso 2 n (%)	Caso 3 n (%)	Caso 4 n (%)	Caso 5 n (%)
Não apresenta	12 (24)	25 (50)	23 (46)	10 (20)	11 (22)
Algumas	13 (26)	23 (46)	24 (48)	17 (34)	23 (46)
Evidentes	25 (50)	2 (4)	3 (6)	23 (46)	16 (32)

Quadro 1 - Necessidades de formação por "caso"

PD223 - (14SPP-360) - (*) QUESTÕES NEUROÉTICAS NA APLICAÇÃO DE RM FUNCIONAL EM IDADE PEDIÁTRICA...REVISÃO DA LITERATURA

Andreia Leitão¹; Maria Júlia Guimarães²

1 - Centro Hospitalar de S.João; 2 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução e Objectivos: A ressonância magnética funcional tem-se revelado um instrumento fundamental para estudar a atividade cerebral. O crescente uso deste método na investigação em crianças tem condicionado uma melhor compreensão da relação estrutura- função do cérebro humano em desenvolvimento. Os avanços neuroimagiológicos são confrontados com questões éticas, legais e interesses sociais, sobretudo em idade pediátrica. Os objetivos foram: revisão e análise crítica da literatura envolvendo a ética da aplicação da ressonância magnética funcional em idade pediátrica, com ênfase para a perspetiva do Pediatra. **Metodologia:** Os autores utilizaram a Pubmed® para pesquisa de termos MeSH® "functional magnetic resonance"; "ethics" e "children". Os artigos completos foram obtidos e as referências bibliográficas analisadas quando apropriado. **Resultados:** Um total de 14 artigos com referência a ética em estudos com ressonância magnética funcional em crianças foi encontrado. Os artigos foram publicados entre 2002 e 2013. 93% dos artigos foram publicados nos últimos 6 anos. A maioria foi publicada em revistas de Radiologia e de Bioética. As principais questões éticas discutidas nos artigos foram: o recrutamento de grupos vulneráveis; consentimento informado; achados acidentais; limitações da técnica; interpretação e validade dos resultados; riscos e segurança; confidencialidade e privacidade; aplicações da ressonância magnética funcional fora do laboratório (potencial preditivo e diagnóstico; uso comercial, forense, educacional, militar) e comunicação pública dos resultados da investigação. **Conclusões:** O esclarecimento de questões de neuroética implicadas no uso de ressonância magnética funcional é fulcral antes da expansão da sua utilização para fins investigacionais e outros. A revisão frequente destas questões melhorará protocolos neuroimagiológicos e recomendações e facilitará o desenvolvimento de novos avanços tecnológicos que contribuirão para o conforto da criança submetida ao exame neuroimagiológico e para a qualidade da imagem. A perspetiva do Pediatra deverá ser incluída no traçado dos problemas éticos. **Palavras-chave:** Ética, ressonância magnética funcional, criança

PD224 - (14SPP-364) - SÍNDROMA DE SMITH-MAGENIS

Carlos Neiva¹; Carolina Baptista¹; Adriana Rangel¹; Ana Leite¹; Fátima Santos¹; Marta Vila Real¹

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução: A Síndrome de Smith-Magenis é uma doença genética caracterizada por alterações fenotípicas típicas (sobretudo faciais), atraso de desenvolvimento, défice cognitivo e perturbação do comportamento. O seu diagnóstico é confirmado pela identificação da deleção intersticial da banda p11.2 do cromossoma 17 ou estudo molecular do gene RAI1. Tem uma prevalência estimada em 1 para 25 000, contudo, pensa-se que este seja um valor subestimado, já que as alterações comportamentais e fenotípicas tornam-se mais evidentes com o crescimento. **Caso Clínico:** Os autores descrevem o caso de uma criança do sexo feminino, referenciada à consulta de Pediatria Geral aos 13 meses por atraso de desenvolvimento psicomotor. De destacar nos antecedentes a história de otites de repetição. Na avaliação inicial constatou-se história de atraso motor notório a partir dos 7 meses associado a presença de microcefalia relativa, com fácies peculiar e pouco expressiva, fendas palpebrais em orientação anti-mongólica, estrabismo à direita, sindactilia dos 2º-3º dedos de ambos os pés, cifose dorsal, hipotonia axial e hiporreflexia. Foi notado ainda sulco internadegueiro

assimétrico, com pequena tumefação lombossagrada. Iniciou investigação etiológica com hemograma e análises de bioquímica alargada e função tiroideia que foram normais. Realizou ainda estudo imagiológico com ecografia renal, abdominal e dorso-lombar que não tinham alterações. Fez ressonância magnética cerebral que revelou "áreas de hipersinal do córtex frontal parassagital esquerdo, substância branca justa-cortical frontal parassagital esquerdo" colocando hipótese de lesões encefaloclasticas. Fez estudo metabólico com avaliação do perfil de acilcarnitinas, biotinidase, lactato e piruvato, concentração de ácidos orgânicos e aminoácidos que não tinham alterações. Realizou estudo genético, que revelou cariótipo 46 XX com deleção 17 p11.2 compatível com a Síndrome de Smith-Magenis. Foi referenciada a consulta de otorrinolaringologia e cardiologia pediátrica que excluíram patologia desse foro. Mantém vigilância em consulta de pediatria, neuropediatria, oftalmologia e fisioterapia com boa evolução clínica. Durante o acompanhamento foram constatados também comportamentos repetitivos (bruxismo, mordedura repetida do lábio e o hábito de raspar as unhas) e de autoagressão. Após início da estimulação dirigida com melhoria significativa dos défices psicomotores e do comportamento. Atualmente, aos 23 meses, apresenta marcha autónoma, sendo evidente atraso da linguagem mas com progressos na compreensão e interação. Os pais foram informados quanto à possibilidade de aconselhamento genético que neste momento recusam. **Comentários /Conclusões:** A síndrome de Smith-Magenis devido à sua baixa incidência é de diagnóstico muitas vezes tardio. Os autores consideram importante destacar esta síndrome, nomeadamente no âmbito da Pediatria Geral, uma vez que o reconhecimento atempado das respetivas características fenotípicas, clínicas e comportamentais poderão permitir um diagnóstico mais precoce e intervenção mais adequada.

Palavras-chave: Síndrome de Smith-Magenis, Neurodesenvolvimento

PD225 - (14SPP-449) - UMA DOENÇA, TRÊS FORMAS DE APRESENTAÇÃO

Jorge Abreu Ferreira¹; Sara Peixoto²; Clara Preto²; Joana Soares²; Ana Margarida Costa³; Cristina Cândido⁴

1 - Interno de Formação Específica de Pediatria - Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 2 - Interna de Formação Específica de Pediatria - Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 3 - Assistente de Pediatria - Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 4 - Assistente Graduada de Pediatria - Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução/Descrição do Caso: A Febre Reumática (FR) é sequele de uma infecção faríngea a *Streptococcus* do grupo A (SGA), cuja patofisiologia permanece algo enigmática. É mais frequente em crianças dos 5 aos 15 anos, podendo atingir todas as faixas etárias. A sua incidência está estimada em 2 a 14/100000 nos EUA, inferior à observada em países em vias de desenvolvimento (média de 19/100000). Os autores apresentam três casos de FR. **Caso 1:** Adolescente de 14 anos, sexo feminino, com antecedentes de hiperactividade e sopro sistólico aos 3 anos, com ecocardiograma sem alterações. Recorre ao SU por astenia, anorexia e artralguas. Ao exame objetivo foi encontrado sopro sistólico grau III/VI, mais audível no bordo esquerdo do esterno, com irradiação para o dorso e nódulos subcutâneos no couro cabeludo. Realizado ecocardiograma que mostrou insuficiência mitral moderada e insuficiência aórtica ligeira. Pela existência de 2 critérios major (cardite e nódulos subcutâneos), 1 minor (artralguas) e evidência de infecções das vias aéreas de repetição (última das quais medicada com antibiótico 1,5 meses antes da admissão) fez-se o diagnóstico de FR. Iniciou tratamento com penicilina benzatínica, ácido acetilsalicílico (AAS) e lisinopril, mantendo seguimento em consulta. **Caso 2:** Criança de 8 anos, sexo masculino, sem antecedentes patológicos relevantes. Recorreu ao SU por descoordenação motora/movimentos involuntários da face e hemicorpo esquerdo e alterações do comportamento, com 2 semanas de evolução. Ao exame objetivo notadas fasciculações da língua e movimentos coreiformes predominantemente à esquerda, com compromisso minor da marcha. Internado para realização de ecocardiograma que revelou insuficiência aórtica ligeira e insuficiência mitral mínima. Restante estudo sem alterações de relevo. Fez-se o diagnóstico de FR com 2 critérios major – Coreia de Sydenham e cardite – iniciando penicilina benzatínica e prednisolona. Os movimentos coreiformes cessaram 3 meses após a alta. **Caso 3:** Adolescente de 14 anos, sexo masculino, com antecedentes de amigdalites de repetição e sopro cardíaco funcional diagnosticado aos 4 meses. Recorre ao SU por febre e poliartalgias com uma semana de evolução, de carácter migratório, com início nos membros inferiores. Notado sopro sistólico grau II/VI ao exame físico, tendo efectuado ecocardiograma que revelou

espessamento ligeiro dos folhetos da válvula mitral, com insuficiência mitral ligeira e insuficiência aórtica mínima. Napresença de 1 critério major (cardite), 3 critérios minor (febre, artralgias e elevação de parâmetros inflamatórios) e teste rápido para *Streptococcus* grupo A positivo, foi feito o diagnóstico de FR. Assim, iniciou terapêutica com penicilina benzatínica e AAS. **Comentários / Conclusões:** Apesar da diminuição de incidência em países industrializados, graças à melhoria de condições sócio-económicas e uso de antibióticos, a FR permanece com uma causa importante de doença cardiovascular nos países em desenvolvimento. Com a descrição dos três casos clínicos, os autores pretendem realçar a diversidade da sintomatologia de apresentação da FR e chamar a atenção para o fato de que, apesar de pouco frequente, não deve ainda ser esquecida no nosso país.

Palavras-chave: Febre reumática; coreia de Sydenham; cardite; penicilina benzatínica; artralgias

PD226 - (14SPP-513) - SÍNDROME DE CHOQUE TÓXICO- UM DIAGNÓSTICO A NÃO ESQUECER

Ana Teresa Teixeira¹; Maria João Brito¹; Paula Correia¹

1 - Departamento de Pediatria do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

Introdução e Objectivos: O Síndrome de Choque Tóxico (SCT), causado por *Staphylococcus aureus* ou *Streptococcus pyogenes*, cursa com falência multiorgânica de instalação rápida, sendo causa de importante morbidade e mortalidade, sobretudo se não reconhecido e tratado prontamente. O objectivo deste trabalho foi caracterizar os casos de SCT internados num hospital da área metropolitana de Lisboa.

Metodologia: Estudo retrospectivo descritivo dos casos de SCT internados entre Janeiro de 2010 e Junho de 2013. Foram analisadas variáveis demográficas, epidemiológicas, manifestações clínicas, dados laboratoriais, terapêutica, complicações e sequelas. **Resultados:** Registaram-se 5 casos, quatro do sexo masculino, com mediana de idades de 36 meses (mínimo 13 meses; máximo 10 anos). Uma criança tinha varicela, nenhuma das restantes crianças apresentava factores de risco conhecidos. O diagnóstico inicial foi varicela impetiginada (1), bacteriemia oculta (2), doença de Kawasaki (1) e choque tóxico (1). Todos os casos cursaram com febre, hipotensão (com necessidade média de suporte inotrópico durante 6,6 dias), exantema e falência multiorgânica, necessitando de internamento na UCIP: coagulopatia (2), envolvimento gastrointestinal (3), insuficiência respiratória (2), lesão hepática (2), insuficiência renal (1) e envolvimento musculo-esquelético (2). Todas as crianças tiveram falência de pelo menos 2 órgãos e nenhuma teve disfunção dos 6 órgãos. Apenas em um caso se identificou o agente - *Streptococcus pyogenes* em hemocultura. Todos os casos foram tratados com clindamicina (5) associada a penicilina (2), ou flucloxacilina (2). Dois casos realizaram gamaglobulina. Duas das cinco crianças tiveram complicações: cirurgia plástica por necrose em zonas de decúbito (1) e hipertensão arterial (1) mas nenhum curso com sequelas a longo prazo. Foi efetuado estudo da imunidade em 4 dos 5 casos, não se tendo encontrado alterações. **Conclusões:** O SCT deve ser considerado no diagnóstico diferencial de um choque febril quando estão presentes critérios de diagnóstico, já que a identificação do agente é tardia ou pode não ser possível e o início precoce de terapêutica dirigida é crucial para a boa evolução da doença.

Palavras-chave: Síndrome do choque tóxico

PD227 - (14SPP-520) - MALÁRIA - CASO CLÍNICO

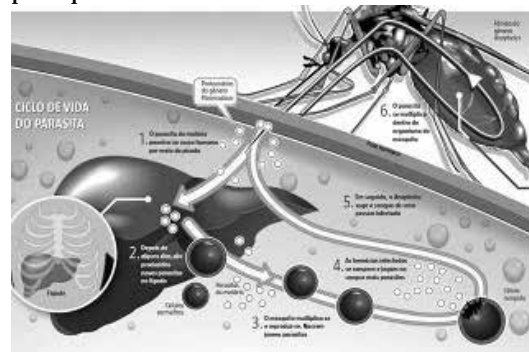
Oleh Vydrojnyk¹; Natercia Maria Cravid Will²; Isabel Maria Mendes Ramos¹; Aldina Maria Canteiro Lopes¹

1 - Serviço de Pediatria, Hospital de Santarém, EPE; 2 - Laboratório de Patologia Clínica, Hospital de Santarém, EPE

Introdução: A malária provoca 3 milhões de mortes por ano e afeta mais de 500 milhões de pessoas todos os anos. Em 2010 o *Plasmodium vivax* foi responsável por 85% dos casos de malária registados no Brasil e 50% dos na Ásia. Nos países não endémicos, a população de risco é a dos viajantes, em especial, os que se deslocam para a África subsariana. A terapêutica específica e a quimioprofilaxia baseiam-se no padrão de resistência do *Plasmodium* aos anti-maláricos, pelo que deve ser orientada de acordo com um conhecimento epidemiológico atualizado. **Descrição do caso clínico:** Adolescente sexo masculino, 13 anos, residente no Paquistão até há cerca de 3 meses. Oito dias antes de internamento iniciou febre

e suores em dias alternados, sem outra sintomatologia acompanhante, motivo pelo qual recorreu ao Serviço de Urgência. À entrada apresentava escleróticas ictéricas e restante exame objetivo sem alterações. Por quadro clínico sugestivo e residência em zona endémica foram feitas análises com pesquisa de *Plasmodium*. Este último revelou-se positivo para *P.vivax*. Optou-se por internamento para monitorização clínica e laboratorial da terapêutica com Cloroquina até resultado do doseamento de Glicose -6-fosfato-desidrogenase. Teve evolução clínica favorável, doseamento G6FD normal, iniciando terapêutica com Primaquina, ficando com consulta de seguimento para repetição de pesquisa de *Plasmodium*. **Conclusão:** Apesar da malária ser pouco frequente em Portugal, este caso ilustra a necessidade de pensar em doenças endémicas de outros países sobretudo quando há história de residência/viagens recentes. A malária não diagnosticada é grave, podendo mesmo ocorrer a morte

Palavras-chave: Malaria, plasmodium, vivax, febre, cloroquina, primaquina



Malaria

PD228 - (14SPP-522) - ESCARLATINA E HEPATITE - DESCRIÇÃO DE UM CASO

Clara Preto¹; Helena Pereira¹; Aida Sá¹; Cristina Cândido¹; Fátima Dias¹

1 - Centro Hospital de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução / Descrição do Caso: O *Streptococcus β-hemolítico do grupo A* (SGA) é o agente mais frequente de amigdalite bacteriana na infância. Esta bactéria pode ser responsável por infeções locais como a amigdalite, otite e infeções cutâneas mas também pode provocar doenças invasivas (meningite, sépsis, pneumonia, fascíte necrotizante), mediadas por toxinas (escarlatina, síndrome do choque tóxico) e complicações não supurativas (febre reumática, glomerulonefrite, artrite reativa). A escarlatina, doença mediada pela toxina eritrogénica do SGA, está geralmente associada a faringoamigdalite e menos frequentemente ao impétigo, apresentando-se comumente como uma doença benigna e autolimitada. Apresenta-se um caso de escarlatina com evolução diferente da habitual. Criança de 17 meses, sexo masculino. Recorreu ao SU por febre elevada, odinofagia e anorexia com 3 dias de evolução. Início de gemido persistente e exantema 24 horas antes da observação inicial. Ao exame objetivo criança com "ar de doente", prostrada, queixosa, com gemido. Hemodinamicamente estável. Exantema micropapular disperso por todo o corpo mais acentuado na face e tronco, linhas de pastia nas axilas, virilhas e pregas do cotovelo. Palidez perioral. Orofaringe com língua em framboesa e eritema e hipertrofia amigdalina, sem exsudado purulento. Microadenopatias palpáveis nas cadeias jugulares. Analiticamente leucocitose (16400/ul) com neutrofilia (85%), PCR 27,1 mg/dl, bilirrubina 1,5 mg/dl (1,3 mg/dl indirecta), proteínas totais 6,3 g/dl (albumina 3,2 g/dl), função renal e transaminases normais. Teste rápido do SGA positivo. Iniciou tratamento com ampicilina. Vinte quatro horas após início de antibioterapia, apesar de apirético, mantinha-se prostrado e com recusa alimentar. Em D2 de internamento aparecimento de edemas periorbitários, nos membros inferiores bilaterais e hepatomegalia. Manteve-se hemodinamicamente estável. Exame sumário de urina sem alterações. Analiticamente, durante o internamento, assistiu-se a agravamento progressivo dos valores de proteínas (4,7 g/dl), albumina (2 g/dl), transaminases (TGO 1546 g/dl, TGP 1699 g/dl, GGT 132g/dl), DHL (2581 IU/l) e bilirrubina total (2,5g/dl). Elevação concomitante do tempo de protrombina e tromboplastina parcial com plaquetas normais. Serologias para hepatite A, B, C, CMV, EBV, parvovirus B19 e mycoplasma negativas. Cultura das secreções da orofaringe - isolamento de SGA. Hemocultura negativa. Melhoria progressiva clínica e analítica desde D6

de internamento. Cumpriu 10 dias de antibioterapia tendo alta assintomático. **Comentários/Conclusões:** Com este caso pretende-se demonstrar a associação entre escarlatina e hepatite já que, embora descrita na literatura, há poucos casos publicados. Assumimos que a hepatite é uma complicação da infeção por SGA. Os testes negativos para outras causas infecciosas de hepatite e a melhoria com o tratamento antibiótico suportam esta hipótese. A patofisiologia da associação da escarlatina e hepatite permanece desconhecida. As hipóteses defendem que o dano hepático seja resultado de um efeito bacteriano directo ou mediado por um mecanismo tóxico ou imunológico. A existência de um efeito hepatotóxico mediado por exotoxinas é plausível já que determinadas toxinas estreptocócicas mostraram induzir danos celulares através de diversas citocinas. A lesão hepática parece ser auto-limitada e ter resolução completa após tratamento antibiótico adequado como aconteceu no caso descrito.

Palavras-chave: Escarlatina, Hepatite

PD229 - (14SPP-527) - BACILOS GRAM-NEGATIVOS PRODUTORES DE B-LACTAMASES DE ESPECTRO EXPANDIDO - AUMENTO EM INFECCÕES URINÁRIAS ADQUIRIDAS NA COMUNIDADE

Joana Amaral¹; Muriel Ferreira¹; Henrique Oliveira²; Luís Januário¹; Fernanda Rodrigues¹
1 - Unidade de Infecçologia e Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Laboratório de Microbiologia, Serviço de Patologia Clínica, Hospital Geral, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução e Objectivos: As *Enterobacteriaceae* são causa frequente de doença invasiva na criança. A produção de betalactamases de espectro expandido (ESBL) por estas bactérias, com consequente aumento da resistência aos antibióticos, tem-se revelado um problema crescente. Este estudo tem por objectivo a caracterização dos casos de doença causada por bactérias ESBL+, avaliando a tendência evolutiva. **Metodologia:** Análise retrospectiva de todos os casos com identificação de bacilos produtores de ESBL, de Janeiro 2008 a Dezembro 2012, num hospital pediátrico de nível 3. Foram analisados dados demográficos, clínicos e microbiológicos. Consideraram-se factores de risco para infeção a presença de: cateter venoso periférico e central, ventilação invasiva e não invasiva, algaliação permanente e intermitente, patologia crónica, cirurgia, uso de antibiótico ou internamento nos últimos 30 dias. Nos casos em que ocorreram vários episódios de identificação do germen, cada doente foi apenas incluído no estudo uma vez, correspondendo sempre ao primeiro episódio de identificação da bactéria naquele episódio infeccioso. Foram consideradas infeções adquiridas na comunidade aquelas em que as bactérias ESBL+ foram identificadas em doentes sem factores de risco e observados no Serviço de Urgência ou internados há <48h. Foram excluídas ESBL consideradas em colonização.

Resultados: Nos últimos 5 anos o fenótipo produtor de ESBL foi detectado em 167 culturas, correspondentes a 140 crianças. Verificou-se um aumento do número de isolamentos ao longo dos anos (2008 n=16, 2009 n=10, 2010 n=42, 2011 n=38, 2012 n=61), assistindo-se igualmente a um aumento de infeções por ESBL adquiridas na comunidade (0 em 2008; 2 em 2009; 13 em 2010; 17 em 2011; 19 em 2012). 53% eram doentes do sexo feminino, com idade média de 6A6M (15d - 19A). 73% dos doentes tinham patologia crónica subjacente, predominando patologia osteoarticular e nefro-urológica, transplante hepático e doença oncológica; destes, 24,6% estavam sob terapêutica imunossupressora. Os factores de risco considerados estavam presentes em 76% das crianças. Foram isolados os seguintes bacilos produtores de ESBL: *Escherichia coli* (51,5%; n=86), *Klebsiella pneumoniae* (28,1%; n=47); *Proteus vulgaris* (6%; n=10); *Klebsiella oxytoca* (5,4%; n=9); *Enterobacter cloacae*, *Citrobacter freundii*, *Morganellamorganii* (2,4% cada; n=4); e *Serratia marcescens* (1,8%; n=3). O isolamento ocorreu maioritariamente em uroculturas (65,3%; n=109); secreções respiratórias (9%; n=15), hemoculturas (7,8%; n=13); e culturas de líquido e abscessos peritonais (7,2%; n=12). Os diagnósticos foram: infeção urinária (65,3%; n=109); infeção respiratória (9,6%; n= 16); bacteriemia (8,4%; n=14); infeção dos tecidos moles (7,8%; n=13); infeção intra-abdominal (7,2%; n=12) e outros (1,8%; n=3). 48 doentes (70,6%) desenvolveram infeção durante internamentos prolongados; o intervalo médio entre a admissão e infeção foi de 39 dias. Duas crianças internadas na mesma enfermaria desenvolveram simultaneamente infeção por *Klebsiella pneumoniae* ESBL+. **Conclusões:** Nos últimos 5 anos, assistiu-se a um aumento importante do número de germens produtores de ESBL. A maioria dos casos correspondeu a doentes com patologia crónica subjacente e com factores de risco associados, no entanto, nos últimos anos, foram também

identificados em infeções adquiridas na comunidade, maioritariamente infeções urinárias. O fenótipo produtor de ESBL prevaleceu em *Escherichia coli*, predominantemente em uroculturas.

Palavras-chave: Bactérias gram-negativas produtoras de B-lactamases de espectro expandido; *Enterobacteriaceae*, *Escherichia coli*, Evolução

PD230 - (14SPP-460) - CELULITE ORBITÁRIA, UM DESAFIO TERAPÊUTICO - A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Ana Rita Dias¹; Maria Manuel Zarcos¹
1 - Centro Hospitalar Leiria Pombal

Introdução: A celulite orbitária (CO) é pouco frequente e ocorre por extensão de infeções contíguas à órbita, principalmente dos seios perinasais. Sem tratamento adequado, pode causar complicações intracranianas graves ou perda de visão. Descrevem-se dois casos clínicos com o objetivo de evidenciar as diferentes opções terapêuticas perante achados imagiológicos semelhantes. Caso 1: Criança de 10 anos, sexo masculino, sem antecedentes pessoais relevantes. Internada por febre, cefaleia frontal e hiperémia conjuntival esquerda com dois dias de evolução e edema palpebral à esquerda, dor ocular e diplopia com 1 hora de evolução. À observação apresentava febre, proptose, sinais inflamatórios palpebrais à esquerda, movimentos oculares dolorosos e com limitação, reflexos pupilares conservados e fundoscopia normal. Iniciou ceftriaxone 80 mg/Kg/dia endovenoso e realizou TC da órbita que mostrou sinais de CO esquerda pré- e pós-septal com abscesso subperiosteal e sinais de pansinusite. Realizou drenagem do abscesso por via endoscópica nasossinusal, drenagem cirúrgica dos seios perinasais, antibioterapia e corticoterapia endovenosas, com recuperação total da função visual. Caso 2: Criança de 2 anos, sexo masculino, sem antecedentes relevantes, inicia febre, rinorreia anterior serosa e vômitos alimentares. Em D2 de doença foi observada por edema palpebral superior à direita com limitação da abertura palpebral de início súbito. Ao exame objetivo apresentava-se febril, prostrado, sem queixas algícas, com gemido intermitente, edema e rubor palpebral à direita, com limitação da abertura palpebral e rinorreia mucopurulenta. Analiticamente apresentava leucocitose com neutrofilia e PCR 202 mg/L. Iniciou cefuroxima 90 mg/Kg/dia endovenoso. Em D3 de antibioterapia, por início de dor ocular e manutenção de febre, sem limitação aparente dos movimentos oculares ou da acuidade visual, realizou TC da órbita que mostrou sinais de CO pré- e pós-septal, abscesso subperiosteal à esquerda e sinais de sinusopatia inflamatória. Iniciou ceftriaxone 100 mg/Kg/dia, clindamicina 20 mg/Kg/dia e corticoterapia endovenosa, tendo cumprido 10 dias de antibioterapia, verificando-se apirexia em D2 e melhoria clínica em D5. Teve alta sem alterações ao exame objetivo, medicado com antibioterapia oral até completar 4 semanas de tratamento. **Comentários / Conclusões:** Verificou-se em ambos os casos que a CO ocorreu como complicação de sinusite, pelo que a antibioterapia deve dirigir-se aos agentes responsáveis pela última. Não há consenso na literatura acerca da duração da antibioterapia. Embora se tenha efetuado corticoterapia em ambos os casos, o seu uso é discutível. São possíveis duas abordagens terapêuticas da CO, a médica e a cirúrgica. No primeiro caso, o aparecimento de sintomas sugestivos de envolvimento do nervo ótico constituiu indicação cirúrgica. No segundo caso, a ausência de sinais de alarme permitiu uma abordagem conservadora. A terapêutica efetuada foi bem sucedida nos dois casos, e destaca-se a necessidade de antibioterapia prolongada independentemente da abordagem escolhida. Os critérios para o tratamento cirúrgico dos abscessos subperiosteais não estão bem definidos, sendo da maior importância na decisão terapêutica, a clínica.

Palavras-chave: Celulite orbitária, abscesso subperiosteal

PD231 - (14SPP-531) - AVALIAÇÃO DA UTILIZAÇÃO DE EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO (ECD) PARA PATOLOGIA INFECCIOSA NUM SERVIÇO DE URGÊNCIA

Muriel Ferreira¹; Joana Amaral¹; Lia Gata¹; Henrique Oliveira²; Luís Januário¹; Fernanda Rodrigues¹

1 - Unidade de Infecçologia e Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2 - Laboratório de Microbiologia, Serviço de Patologia Clínica, Hospital Geral, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução e Objectivos: Os exames laboratoriais e imagiológicos são importantes auxiliares no diagnóstico de patologia infecciosa, no entanto devem ser utilizados de forma criteriosa, apenas quando indicados, complementando a avaliação clínica e não se sobrepondo ou substituindo esta última. Este estudo tem por objectivo avaliar a evolução do pedido de exames complementares de diagnóstico para patologia infecciosa num serviço de Urgência de um hospital pediátrico. **Metodologia** Análise retrospectiva de exames complementares utilizados em patologia infecciosa, realizados no Serviço de Urgência de um hospital pediátrico de nível 3, de Janeiro 2008 a Dezembro 2012. Foram analisados: radiografia do tórax (1 e 2 incidências), hemograma e culturas de produtos biológicos. Para cada ano avaliámos também o número de episódios de urgência. Não foi efectuada avaliação dos diagnósticos ou da adequação da realização do exame complementar. **Resultados:** Ao longo dos 5 anos, verificou-se aumento de ~10% do número de episódios de urgência, justificado pelo alargamento da faixa etária até aos 18A. Em relação aos exames microbiológicos, verificou-se um aumento do número de culturas, à custa das uroculturas. O pedido de hemoculturas e coproculturas manteve-se estável. Assistimos a uma redução das culturas de exsudatos. A cultura de secreções respiratórias foi efectuada poucas vezes e com tendência de descida. Em relação aos métodos de imagen analisados, houve uma tendência para diminuição dos pedidos de radiografia torácica. Os pedidos de hemograma mantiveram-se relativamente estáveis. (TABELA). **Conclusões:** Ao longo dos 5 anos observámos um aumento de realização de uroculturas, com redução das culturas exsudatos e secreções respiratórias. Não observámos aumento de exames hematológicos solicitados e assistimos à redução de exames radiológicos. Estes resultados parecem traduzir estabilidade na prática clínica do Serviço.

Palavras-chave: Exames complementares de diagnóstico, serviço de urgência

		2008	2009	2010	2011	2012
	Nº episódios de Urgência	54961	52620	53115	60023	60682
Microbiologia	Nº total culturas efectuadas (%) *	3532 (6.4%)	4673 (8.8%)	3258 (6.1%)	4509 (7.5%)	5163 (8.5%)
	% de positividade	29,6%	28,6%	35,9%	31,0%	27,9%
	Sangue (%) *	1396 (2.5%)	1685 (3.2%)	1643 (3%)	1790 (3%)	1860 (3.1%)
	Urina (%) *	Não disponível	2030 (3.9%)	Não disponível	1978 (3.3%)	2583 (4.3%)
	Fezes (%) *	356 (0.65%)	619 (1.1%)	299 (0.56%)	364 (0.5%)	362 (0.6%)
	Exsudato (%) *	239 (0.4%)	170 (0.3%)	222 (0.4%)	160 (0.26%)	143 (0.23%)
	Secreções respiratórias (%) *	51 (0.09%)	27 (0.05%)	69 (0.13%)	29 (0.05%)	39 (0.001%)
	LCR (%) *	36 (0.07%)	41 (0.08%)	31 (0.06%)	31 (0.05%)	36 (0.06%)
	Outros líquidos (%) *	29 (0.05%)	30 (0.06%)	39 (0.07%)	22 (0.04%)	29 (0.05%)
	Outros (Tecidos, Catéter/Drenos) (%) *	13 (0.02%)	4 (0.01%)	5 (0.01%)	3 (0.01%)	6 (0.01%)
Radiologia	Radiografia do tórax (%) *	4244 (7.7%)	4394 (8.3%)	3980 (7.5%)	4066 (6.8%)	3868 (6.4%)
Hematologia	Hemograma (%) *	6038 (11%)	6264 (12%)	Não disponível	6449 (10.7%)	6316 (10.4%)

(%)*em relação ao total doentes observados

TABELA

PD232 - (14SPP-544) - UMA COMPLICAÇÃO RARA DA VARICELA

Helena Ferreira¹; Ângela Dias¹; Andreia Lopes¹

1 - Centro Hospitalar do Alto Ave Guimarães

Introdução: A varicela resulta da infeção primária pelo vírus varicela-zoster (VVZ). Trata-se de uma doença exantemática muito comum na idade pediátrica, geralmente associada a bom prognóstico. Podem no entanto surgir complicações, mais frequentes em grupos de risco, entre os quais os adolescentes. A paralisia facial periférica é uma complicação neurológica rara, podendo surgir entre 5 dias antes a 16 dias após o aparecimento do exantema típico. Caso-clínico: Adolescente do sexo feminino, 15 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares patológicos relevantes. Trazida ao serviço de urgência (SU) por apresentar desvio da comissura labial para a esquerda e dificuldade de encerramento do olho direito com 3 dias de evolução. Sem febre, cefaleias, vômitos

ou outros sintomas de envolvimento neurológico. Sem otalgia ou hiperacusia. Sem história de exposição ao frio. Referência a abscesso dentário 2 semanas antes, tendo iniciado tratamento antibiótico que suspendeu 3 dias depois por aparecimento de febre e exantema compatível com varicela. Foi instituído tratamento sintomático. Ao exame objetivo no SU estava apirética e hemodinamicamente estável. Apresentava lesões em fase de crosta em toda a superfície corporal. Sem lesões vesiculares no pavilhão auricular ou no canal auditivo externo. No exame neurológico, apresentava desvio da comissura labial para a esquerda e dificuldade do encerramento do olho direito, sem outras alterações. Foi diagnosticada paralisia facial periférica direita como complicação neurológica da varicela. Teve alta medicada com aciclovir, lágrimas artificiais e orientada para Fisiatria. **Discussão:** Este acaso alerta para a importância de instituição de tratamento antivírico em grupos de risco e vigilância de complicações nos mesmos, nomeadamente as neurológicas. A paralisia facial periférica, cuja patogénese ainda não está bem esclarecida, geralmente tem bom prognóstico, com regressão completa dos défices neurológicos em cerca de 80% dos casos, com ou sem terapêutica. No entanto, a identificação precoce e o tratamento com aciclovir e/ou corticóide podem acelerar a recuperação.

Palavras-chave: Varicela, Paralisia facial periférica, Aciclovir

XI JORNADAS DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA



**JORNADAS
NACIONAIS**
DE CARDIOLOGIA
PEDIÁTRICA

5 OUTUBRO • PORTO

COMUNICAÇÕES ORAIS

CO01 – (XIJ-31) - DOENÇA CARDIOVASCULAR PEDIÁTRICA EM MOÇAMBIQUE: DESAFIOS E OPORTUNIDADES

Ana Olga Mocumbi, MD PhD FESC1

1- Cardiologista – Presidente do Colégio de Cardiologia da Ordem dos Médicos de Moçambique; Instituto Nacional de Saúde & Universidade Eduardo Mondlane, Moçambique

Resumo: As doenças cardiovasculares em idade pediátrica são frequentes em África, apresentando um padrão específico de acordo com a escassez de medidas de prevenção e controle adequadas, e que se caracteriza por elevada prevalência de cardiopatias congénitas não corrigidas, envolvimento secundário do coração e vasos em consequência de infecções endémicas, e ocorrência comum de condições específicas de manejo difícil tais como miocardiopatias.

A população pediátrica africana é extremamente mal servida por pediatras no geral e cardiologistas pediátricos em particular, maior parte dos quais trabalhando em unidades sanitárias de referência localizadas em zonas urbanas. Dada a ausência de recursos financeiros e humanos, tanto cardiologia de intervenção como a cirurgia cardíaca são de sustentabilidade difícil. Assim, apenas uma minoria das crianças com patologia requerendo tratamento cirúrgico é detectada, e um ainda menor número beneficia deste tratamento. Estratégias inovadoras têm sido implementadas para a provisão de cuidados de cardiologia pediátrica nestes países, desde acordos para o envio de crianças para o exterior para tratamento, até a criação de programas localmente com o apoio de parceiros internacionais.

Os maiores desafios da cardiologia pediátrica incluem; (1) criação de capacidade local para o diagnóstico e tratamento de cardiopatias congénitas; (2) treino de cirurgiões locais no manejo de condições geograficamente restritas a África usando técnicas que possam ser implementadas localmente a baixos custos, (3) melhoria da eficiência de utilização de equipamento disponível; (4) implementação de sistemas de manutenção de material e equipamento; (5) criação de infraestruturas para tratamento e pesquisa em doenças cardiovasculares; (6) desenho de sistemas de suporte financeiro ou sistemas de seguro de saúde nas comunidades servidas por essas infraestruturas; (7) aumentar o acesso da população aos serviços de saúde; (8) ultrapassar os aspectos de má governação e fraco cometimento dos fazedores de política.

O momento actual de desenvolvimento de tecnologias de comunicação e equipamento médico portátil abre novas perspectivas para a formação de quadros nesta área, permitindo também aumento da equidade na prestação de cuidados de saúde em cardiologia pediátrica. Além disso, tem contribuído para avanços no conhecimento da epidemiologia e descrição clínica da patologia cardiovascular pediátrica mais frequente em Moçambique.

CO02 - (XIJ-2) - (*) PREVALÊNCIA E EVOLUÇÃO DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS EM ANGOLA DE JANEIRO DE 2002 À JULHO DE 2013

Sebastiana Gamboa¹

1 - Hospital Pediátrico David Bernardino, Luanda, Angola

Introdução: As cardiopatias congénitas constituem importante causa de morbimortalidade em crianças no nosso país. Durante vários anos a abordagem das cardiopatias congénitas em Angola, foi somente diagnóstica. O tratamento era realizado no exterior do país. **Objectivos:** Descrever a prevalência e a evolução das cardiopatias congénitas em Angola. **Material e Métodos:** Estudo multicêntrico realizado em duas instituições hospitalares de referência para as cardiopatias congénitas. Foi um estudo retrospectivo longitudinal no período de Janeiro de 2002 à Julho de 2013 (70.000 nascidos vivos/ano). A Amostra foi de 4.442 casos. Os parâmetros analisados foram: Tipo e frequência da cardiopatia, idade no momento do diagnóstico, síndromes malformativas associadas, colaboração de outros países, número de cirurgias realizadas, local das intervenções e a panorâmica geral e actual das cardiopatias congénitas. O diagnóstico das cardiopatias foi mediante observação clínica ecocardiografia 2D e doppler transtorácica. **Resultados:** No período em estudo (Janeiro 2002 à Julho 2013) foram diagnosticadas 4.442 cardiopatias correspondendo a uma prevalência de 6,3/1000 nascidos-vivos. Os shunts esquerdo-direitos simples prevaleceram com 2.209 (50%) e os shunts esquerdo-direitos duplos/triplos com 675 (15%).

As cardiopatias complexas e outras não cianóticas com 833 (19%) e 725 (16%) constituíram as cardiopatias complexas cianóticas. O síndrome malformativo mais frequentemente associado às cardiopatias foi o síndrome de Down em 96% dos casos, sendo os mais raros o Síndrome de Noonan e Turner (< 1%). Foram realizadas um total de 1204 cirurgias, sendo 1013 (84%) na Clínica Girassol. A panorâmica das cardiopatias congénitas neste momento é a seguinte: Operados 1204 (27%), inoperáveis 1118 (25%), óbitos 633 (14%), cura espontânea 122 (3%), cardiopatias sem desfecho conhecido 672 (15%) e sem informações adicionais (694 (15%). **Comentários/Conclusões:** Conclusões: A prevalência das cardiopatias congénitas no nosso país é de 6,3/1000 nascidos vivos. Aproxima-se a de outros países em desenvolvimento como Uganda 3/1000, Nigéria 3,6/1000, Oman 4,1/1000, Paraná 5,4/1000 e Líbano 11,5/1000 nascidos-vivos. 1,2 O tratamento cirúrgico das cardiopatias congénitas em Angola, tem sido atempado e eficiente desde o surgimento da Clínica Girassol. Não existem doentes em espera. Desconhecem-se informações de 15% de doentes.

CO03 - (XIJ-28) - DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL DE CARDIOPATIAS CONGÊNITAS MAJOR E PROGNÓSTICO PÓS-NATAL

V. Lavrador¹; M. Magalhães²; J. Moreira²; J. Monterroso²; A.L. Neves²; M. C. Rodrigues²; M. Loureiro¹; M. J. Baptista²; A. R. Sousa³; S. Álvares¹; J. C. Areias²

1 - Serviço de Cardiologia Pediátrica - Centro Hospitalar do Porto; 2 - Serviço de Cardiologia Pediátrica - Centro Hospitalar de S. João; 3 - Serviço de Cirurgia Cardiorrástica - Centro Hospitalar de S. João

Introdução e Objectivos: A doença cardíaca congénita é uma das principais causas de morte no primeiro ano de vida e a sua prevalência tem vindo a aumentar ao longo das últimas décadas. O diagnóstico pré-natal das cardiopatias congénitas (CC) permite otimizar os cuidados pós-natais do recém-nascido, podendo contribuir para um melhor prognóstico. O objetivo deste estudo foi determinar a frequência de detecção pré-natal de CC major, os factores que influenciavam a detecção e a sua influência no prognóstico pós-natal. **Metodologia:** Foi realizado um estudo analítico descritivo englobando todos os doentes submetidos a intervenção cirúrgica ou cateterismo de intervenção antes dos 12 meses de idade na zona norte do país durante o período de 1 ano (2012). Foram recolhidos os dados demográficos, os resultados das ecografias pré e pós-natais, factores de risco fetais ematernos e o prognóstico do grupo com diagnóstico pré-natal (Grupo 1) versus diagnóstico pós-natal (Grupo 2). Critérios de exclusão: doentes com defeito do septo auricular ou persistência do canal arterial. **Resultados:** Foram identificados 63 doentes (69% do sexo masculino) dos quais 22% apresentavam diagnóstico pré-natal. Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas entre os 2 grupos analisados relativamente à idade gestacional, peso ao nascimento e tipo de parto. O diagnóstico pré-natal foi associado a uma maior frequência de parto antes das 39 semanas de gestação. A maioria dos casos de CC foram identificados em gravidezes de baixo risco. O diagnóstico pré-natal foi confirmado em todos os casos e incluía: coarctação da aorta (CoAo) (4); Tetralogia de Fallot (TF)/Atrésia pulmonar com defeito do septo ventricular (PAVSD) (5); transposição das grandes artérias (TGA) (2); defeito do septo aurículoventricular (DSAV) (1); defeito do septo ventricular (DSV) (1). No grupo grupo 2 os diagnósticos estabelecidos foram: DSV (9); estenose pulmonar (9); CoAo (7); retornopulmonar venoso anómalo total (6); TGA (4); TF/PAVSD (4); fisiologia de ventrículo único (2); DSAV (2); estenose aórtica (2); ventrículo direito com dupla câmara de saída (2); outros (2). No grupo 1 realizaram-se duas septostomias auriculares e todos os doentes foram submetidos a intervenção cirúrgica (6 paliativas) com 2 óbitos (ambos associados a malformações extracardíacas). No grupo 2 realizaram-se 13 cateterismos de intervenção, 37 cirurgias (10 paliativas) e verificaram-se 4 óbitos. As cirurgias foram realizadas no período neonatal em 71,1% dos casos do grupo 1 e 35,1% dos casos de grupo 2. **Conclusões:** O diagnóstico pré-natal de CC foi associado a malformações mais complexas, maior incidência de malformações extra-cardíacas major e cirurgia mais precoce. Uma vez que este estudo inclui apenas lactentes submetidos a intervenção cirúrgica ou cateterismo de intervenção, não reflete a taxa de detecção de CC. A exactidão do diagnóstico pré-natal foi elevada, no entanto a taxa de detecção na amostra foi baixa. Estes resultados enfatizam a

necessidade reforçar o treino em ecocardiografia fetal para garantir um rastreio mais eficiente aquando da realização das ecografias obstétricas.

Palavras-chave: Diagnóstico pré-natal, Cardiopatia congénita, Malformação Cardíaca

CO04 - (XIJ-7) - FATORES PREDITIVOS DE CIRURGIA CORRETIVA NA ATRÉSIA DA PULMONAR COM CIV – 30 ANOS DE EXPERIÊNCIA

Ana R. Araújo¹; Miguel Santos²; Fabiana Fortunato³; Inês C. Mendes¹; Andreia Francisco⁴; Miguel Abecassis⁵; José Neves⁵; Fernando Maymone Martins¹; Rui Anjos¹

1 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2 - Serviço de Cardiologia, Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3 - Serviço de Pediatria, Hospital Caldas da Rainha, Centro Hospitalar do Oeste; 4 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar de Coimbra; 5 - Serviço de Cirurgia Cardiorrástica, Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Introdução e Objectivos: A atresia da pulmonar com comunicação interventricular (AtrP+CIV) é uma cardiopatia congénita rara e complexa com uma grande variabilidade morfológica, que condiciona a abordagem terapêutica e o prognóstico. A melhor abordagem terapêutica é motivo de controvérsia e varia de centro para centro. O objetivo deste trabalho é descrever a experiência do nosso centro no tratamento desta doença e avaliar a influência de diferentes fatores anatómicos e terapêuticos na possibilidade de alcançar cirurgia corretiva. **Metodologia:** Estudo retrospectivo dos doentes com AtrP+CIV tratados consecutivamente no nosso centro, desde 1980 até 2013. Foram analisados vários fatores que poderiam influenciar a possibilidade de alcançar cirurgia corretiva como a dimensão inicial das artérias pulmonares avaliada pelo Índice de McGoon (IMcGoon), a presença de artérias pulmonares não confluentes e de colaterais aorto-pulmonares major (MAPCAs) significativas e a idade em que foi realizada a primeira cirurgia. **Resultados:** Durante o período mencionado foram tratados 85 doentes com AtrP+CIV. 23,5% dos doentes apresentavam artérias pulmonares não confluentes, 56,5% apresentavam MAPCAs significativas e a mediana do IMcGoon inicial foi de 1,12 (0,31 a 2,6). Os doentes realizaram a primeira cirurgia com uma idade mediana de 2,9 meses (0 dias a 30 anos). Esta consistiu maioritariamente na realização de um shunt sistémico-pulmonar. As cirurgias realizadas posteriormente foram shunt sistémico-pulmonares, estabelecimento de continuidade VD-AP e encerramento de CIV (cirurgia corretiva). Desde o início do tratamento foram realizadas um total de 208 cirurgias (mediana de 2; 1 a 5) e 94 cateterismos de intervenção (mediana 1; 0 a 6). A mediana do IMcGoon aumentou de 1,12 (0,31 a 2,6) para 1,73 (0,53 a 3). Até à data atual, 43,5% dos doentes alcançaram cirurgia corretiva com uma idade mediana de 4,7 anos (11,6 meses a 23 anos) e em 16,5% foi estabelecida continuidade VD-AP sem encerramento de CIV, por existência de artérias pulmonares hipoplásicas. 4 doentes poderão ainda alcançar cirurgia corretiva. Dos vários fatores analisados, apenas o IMcGoon inicial foi preditivo de cirurgia corretiva com um odds-ratio de 17,9, tendo sido o melhor discriminador um IMcGoon inicial >1,12 (por análise de curva ROC). A presença de APs não confluentes e de MAPCAs significativas e a idade na primeira cirurgia não influenciaram negativamente a possibilidade de alcançar cirurgia corretiva. A sobrevida aos 5, 10 e 15 anos após a primeira cirurgia foi respetivamente de 87,1%, 84,7% e 83,5% e por análise da curva de Kaplan-Meier (IC95%) a sobrevida média foi de 25,6 anos. **Conclusões** O tratamento da AtrP+CIV continua a ser um desafio, com necessidade de múltiplas intervenções cirúrgicas e procedimentos terapêuticos percutâneos. No nosso centro o protocolo terapêutico implementado apresenta resultados encorajadores, com uma taxa de sobrevida superior à descrita em outras séries. O IMcGoon inicial foi preditivo da possibilidade de alcançar cirurgia corretiva, sendo o melhor discriminador um valor de 1,12. A presença de APs não confluentes, MAPCAs significativas e a idade na primeira cirurgia não influenciaram a possibilidade de alcançar cirurgia corretiva.

Palavras-chave: Atresia da pulmonar com CIV, cirurgia corretiva, fatores preditivos

CO05- (XIJ-9) - COARCTAÇÃO DA AORTA NEONATAL

Ana Luisa Rodrigues¹; Ana Carvalho¹; Sofia Antunes²; Susana Cordeiro³; Nuno Carvalho³; Margarida Galvão Silva³; Graça Nogueira³; Isabel Menezes³; Marta Marques³; Miguel Abecassis³; José Neves³; Rui Anjos³

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Divino Espírito Santo Ponta Delgada; 2 - Departamento da Criança e da Mulher, HPP Hospital de Cascais; 3 - Serviços de Cardiologia Pediátrica e Cirurgia Cardíaca, Hospital de Santa Cruz, CHLO

Introdução e Objectivos: A coarctação da aorta (CoAo) pode cursar com uma apresentação grave no período neonatal, em que a hipoperfusão distal e insuficiência cardíaca exigem intervenção cirúrgica imediata. O diagnóstico prenatal (DPN) pode influenciar os resultados melhorando o estado clínico pré operatório e o seguimento a longo prazo é de grande importância devido a potenciais complicações nomeadamente recoarctação da aorta e hipertensão arterial mesmo em doentes sem gradiente residual. **Metodologia:** Estudo retrospectivo dos recém-nascidos (RN) submetidos a correção de coarctação da aorta, por anastomose topo-a-topo com deslizamento, entre Janeiro de 2000 e Julho de 2013. Considerou-se dois grupos: Grupo 1 (G1), RN com DPN e Grupo 2 (G2), RN sem DPN. Analisou-se a influência do DPN na condição clínica pré-operatória e resultados. Estudaram-se as complicações cirúrgicas imediatas e a longo prazo. Análise estatística em Microsoft Excel 2007 e SPSS v20. **Resultados:** Neste período foram tratados 191 doentes com CoAo nativa em todos os grupos etários, dos quais 71 foram submetidos a intervenção cirúrgica no período neonatal, 16 no contexto de cardiopatia complexa. Analisaram-se os 55 RN com CoAo “simples”, tendo-se incluído neste grupo 25 RN com comunicação interventricular (CIV) restritiva ou não. Observou-se válvula aórtica bicúspide em 47,2% dos doentes e comunicação interauricular em 31%. Na apresentação clínica inicial todos tinham sopro sistólico, 87,3% tinham pulsos femorais diminuídos e 61,8% HTA; 60% apresentaram clínica de insuficiência cardíaca (IC); 10,9% necessidade de ventilação invasiva e 5,4% insuficiência renal (IR). Verificou-se que o G1 tinha uma apresentação clínica de menor gravidade, com IC menos frequente (p=0,029), só um doente tinha insuficiência renal pré operatória e apenas um necessitou de ventilação invasiva. No G2 o diagnóstico foi feito em média aos 8,5 dias de vida. No total dos doentes, 74,5% iniciaram prostaglandina E1 e 16,4% inotrópicos, não se verificando diferenças estatisticamente significativas entre o G1 e G2. A cirurgia foi realizada mais precocemente no G1 do que no G2 (média 7,3 vs 14,1 dias; p<0,001). Não houve mortalidade pós-operatória. Em 21,8% dos RN houve complicações ou intercorrências pós-operatórias, mais frequentemente IR transitória, com recuperação total em todos os doentes. Verificou-se recoarctação em 9 doentes (16,4%), que foram submetidos a dilatação percutânea, em média 4 meses após a cirurgia. A recoarctação ocorreu mais frequentemente em doentes diagnosticados e operados mais tardiamente (p=0,02). No seguimento a longo prazo até aos 13 anos de idade (média de 5,8 anos) constatou-se que dois doentes apresentam HTA sem gradiente residual. **Conclusões:** A cirurgia neonatal com anastomose topo-a-topo e deslizamento mostrou-se eficaz e sem mortalidade nesta faixa etária. O DPN permite que uma intervenção cirúrgica mais precoce, em doentes com uma apresentação clínica de menor gravidade. Apesar da precocidade da correção da estenose, a longo prazo verificou-se HTA persistente em 3,6% destes doentes, incidência muito elevada neste grupo etário.

Palavras-chave: Coarctação da aorta

CO06 - (XIJ-10) - ENCERRAMENTO PERCUTÂNEO DE CANAL ARTERIAL – DUAS DÉCADAS DE EXPERIÊNCIA

Inês Carmo Mendes¹; Marta Amado²; Duarte Martins¹; Ara Rita Araújo¹; Margarida Galvão Santos¹; Nuno Carvalho¹; Ana Teixeira¹; Graça Nogueira¹; Rui Ferreira¹; Isabel Menezes¹; Fernando Maymone Martins¹; Rui Anjos¹

1 - Hospital Santa Cruz- Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2 - Centro Hospitalar Algarve

Introdução e Objectivos: A persistência do Canal Arterial (CA) corresponde a 5 a 10% de todas as cardiopatias congénitas e constitui um factor de risco para insuficiência cardíaca congestiva, endocanaliculite e hipertensão pulmonar. A via percutânea é actualmente considerada o método de eleição para encerramento do CA. **Objectivo:** Analisar a experiência global no encerramento percutâneo de CA desde a implementação do procedimento à actualidade (23 anos) num centro terciário de Cardiologia Pediátrica e comparar a evolução da técnica entre os primeiros e últimos cinco anos deste período. **Metodologia:** Análise

retrospectiva dos processos dos doentes submetidos a cateterismo cardíaco com intenção de encerramento de CA por via percutânea de Junho de 1990 a Maio de 2013. **Resultados:** Durante o período estudado 623 doentes foram sujeitos a cateterismo cardíaco com intenção de encerramento do CA. A média de idade foi 6,4 anos (1mês a 85anos), sendo 62,1% dos doentes do sexo feminino. O peso médio foi 20,9Kg (3,7 a 89Kg). Em 19,3% dos doentes (n=120) existia outra cardiopatia associada, maioritariamente cardiopatia menor e sem necessidade de intervenção. Dos doentes que encerraram o CA com dispositivo (n=596) 94% foram submetidos a uma única intervenção e em 87,6% (n= 522) apenas foi implantado um dispositivo. Em 4,3% dos doentes submetidos a cateterismo com intenção de encerramento do CA (n=27) não foram implantados dispositivos, sendo a principal razão uma anatomia não favorável. Em todo o período estudado foram referenciados para cirurgia 7 doentes. Os dispositivos utilizados foram seleccionados de acordo com a disponibilidade comercial e as características anatómicas do CA. Em 77,0% (n= 459) dos doentes que encerraram o CA o dispositivo utilizado foi do tipo espiral ou Coil, em 13,9% (n=83) Amplatzer duct occluder®, em 7,0% (n=42) Rashkind Umbrella®, em 1,8% (n=11) utilizou-se uma associação de dispositivos Coil + Rashkind Umbrella® e num doente foi utilizado um balão destacável. A taxa global de complicações foi de 1,9% na sua maioria por embolização do dispositivo (n=7), recuperado no próprio procedimento, excepto num caso. A mortalidade foi nula e nos últimos 5 anos não se verificou a ocorrência de nenhum evento adverso. Do total de doentes cateterizados 6,4% (n=40) foram no nos primeiros 5 anos e 38,2% (n=238) nos últimos 5 anos. Comparando a população destes dois grupos não houve diferença com significado estatístico (SE) entre as idades e o peso dos doentes (p=0,996 e p=0,583, respectivamente). Verificou-se uma redução no tempo de fluoroscopia (mediana de 17,5 minutos de exposição no primeiro grupo e 5,6 minutos no segundo) assim como na duração do procedimento (mediana 115 minutos no primeiro grupo e 40 minutos no segundo), ambas com SE (p<0,01). Documentou-se uma redução na taxa de fluxo residual às 24h após o procedimento (48,7% dos doentes no primeiro grupo e 11,5% no segundo), com SE (p<0,01). Constatou-se também uma redução no fluxo residual documentado aos 6 meses após procedimento de 5,1% (n=2) nos primeiros cinco anos para 0,9% (n=2) nos últimos cinco, sem SE (p=0,1). **Conclusões:** Ao longo dos últimos 23 anos verificou-se uma melhoria global na eficácia e segurança do encerramento do CA por via percutânea. Estes achados são atribuíveis ao aperfeiçoamento técnico e à experiência acumulada ao longo do tempo, assim como à disponibilidade de novos dispositivos. A eficácia e a baixa taxa de complicações encontradas confirmam que este é o método de eleição no tratamento da persistência do CA.

CO07 - (XIJ-26) - FOLLOW UP APÓS CORRECÇÃO CIRÚRGICA DA TETRALOGIA DE FALLOT: SERÁ O PATCH TRANANULAR A PIOR OPÇÃO?

Patricia Vaz Silva¹; Joana Castro Marinho¹; Andreia Francisco¹; Helena Andrade¹; Paula Martins¹; Isabel Santos¹; Dina Rodrigues¹; António Pires¹; Graça Sousa¹; António Marinho¹; Eduardo Castela¹

1 - Hospital Pediátrico Carmona da Mota, CHUC-EPE

Introdução: A desobstrução cirúrgica do tracto de saída do ventrículo direito (VD) natetralogia de Fallot (TOF) permanece uma questão controversa, especialmente em relação à preservação da válvula pulmonar (VP). Sabe-se que a colocação de um patch transanular conduz a uma regurgitação pulmonar (RP) com consequente dilatação e disfunção do VD, associada a diminuição da capacidade funcional, arritmias ou morte súbita. Por outro lado, a preservação da VP à custa de uma estenose (EP) residual também está associada a alterações da morfologia ventricular direita e arritmias. **Objectivos:** Estudo comparativo entre os doentes com TOF submetidos a preservação da VP em relação aos doentes submetidos a implantação de patch transanular. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes com diagnóstico de TOF submetidos a correcção cirúrgica entre 1985 e 1999. Foram analisadas várias variáveis e constituíram-se 2 grupos: grupo A correspondendo aos doentes com preservação da VP e o grupo B que incluía os doentes submetidos a implantação de patch transanular. Os dados foram tratados estatisticamente com recurso ao SPSS 21.0. **Resultados:** No período do estudo foram submetidas a correcção cirúrgica de TOF 60 doentes, com predominio do sexo masculino (65%). No grupo A incluíram-se 39 doentes. Foram submetidos a implantação de shunt prévio 15 doentes, com correcção cirúrgica em média aos 5,6 anos (2,5 anos

após a cirurgia paliativa). Clinicamente encontravam-se todos em classe funcional NYHA I-II. A avaliação ecocardiográfica revelou dilatação moderada a severa das cavidades direitas em 18% dos casos e 11% dos doentes apresentavam disfunção sistólica do VD. A RP e a estenose pulmonar (EP) moderada a severa estavam presentes em 41% e 15% dos casos, respectivamente. Evidenciou-se diminuição da capacidade funcional num doente. A duração do complexo QRS superior a 160 milissegundos estava presente em 28% dos casos. Foram re-intervencionados 5 doentes (13%), em média 16 anos após a 1ª intervenção correctiva. Não houve mortalidade neste grupo. O grupo B incluía 21 doentes. A implantação prévia de shunt ocorreu em 6 doentes, e correcção cirúrgica em média aos 6,8 anos (3,6 anos após o shunt). Encontravam-se em classe funcional NYHA III-IV 2 doentes. O ecocardiograma transtorácico mostrou dilatação moderada a severa do VD em 20% dos casos e 18% tinha disfunção sistólica do VD. A RP e a EP moderada a severa estavam presentes em 62% e 5% dos doentes, respectivamente. 36% dos doentes apresentavam diminuição da capacidade funcional. Quase metade dos doentes (47%) tinha duração do QRS superior a 160 milissegundos. 7 doentes (33%) tiveram de ser re-intervencionados, em média 6 anos após a implantação do patch. Comparando os 2 grupos, a diminuição da capacidade funcional (p=0,007), a duração do QRS superior a 160 milissegundos (p=0,144) e a RP moderada a severa foram mais frequentes no grupo B (p=0,101), assim como disfunção sistólica (p=0,370) e a dilatação do VD (p=0,572). A necessidade de reoperação não teve diferença estatisticamente significativa entre os dois grupos (p=0,062), embora tenha ocorrido mais precocemente no grupo B. **Conclusões:** A conservação da VP está associada a melhor prognóstico, embora a necessidade de reintervenção cirúrgica não difira entre os dois grupos. Contudo, os doentes do grupo A apresentam melhor classe funcional, menos alterações em exames complementares e menor duração do complexo QRS.

CO08 - (XIJ-27) - FOLLOW-UP DA CIRCULAÇÃO DE FONTAN – EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO PEDIÁTRICO

Patricia Vaz Silva¹; Joana Castro Marinho¹; Andreia Francisco¹; Helena Andrade¹; Paula Martins¹; Isabel Santos¹; Dina Rodrigues¹; António Pires¹; Graça Sousa¹; António Marinho¹; Eduardo Castela¹

1 - Hospital Pediátrico Carmona da Mota, CHUC-EPE

Introdução e Objectivos A cirurgia de Fontan é um procedimento paliativo para cardiopatias complexas, não passíveis de correcção biventricular. Este procedimento refere-se a qualquer cirurgia que desvia o sangue das veias sistémicas directamente para os pulmões, sem passar através de um ventrículo. Inicialmente descrita para as situações de atresia da válvula tricúspide, actualmente estendeu-se para a maioria das cardiopatias com circulação univentricular. A circulação de Fontan está associada a várias complicações a longo prazo e, em doentes com condições hemodinâmicas desfavoráveis, a morte precoce. Temos como objectivos descrever a experiência do nosso centro nos doentes pediátricos com circulação de Fontan. **Metodologia:** Análise retrospectiva e descritiva dos processos clínicos das crianças submetidas a circulação de Fontan. Foram analisadas diversas variáveis: patologia de base, idade na cirurgia, complicações, evolução clínica e mortalidade. **Resultados:** Desde 2000 15 crianças seguidas no nosso serviço foram submetidas a cirurgia de Fontan ou suas variantes. Destas, quatro foram transferidas para outro Hospital. Na nossa instituição seguimos os restantes 11 doentes pediátricos, com ligeiro predomínio do sexo masculino (55%). A cardiopatia de base mais frequente foi a atresia da válvula tricúspide. Em 10 foi implantado pelo menos um shunt sistémico-pulmonar, com uma média de idade nesta cirurgia de 3,4 meses (variando entre 17 dias a 7 meses). O outro doente foi submetido a banding da artéria pulmonar no 1º mês de vida. Em média, a circulação de Fontan foi realizada aos 7,2 anos de idade (3 anos a 17 anos) e 6,75 anos após o 1º estadio paliativo. O procedimento cirúrgico foi complicado de derrame pericárdico com necessidade de drenagem em 3 casos e 2 crianças tiveram derrame pleural com necessidade de toracocentese e colocação de dreno torácico. Um doente teve deiscência do patch de encerramento da válvula aurículo-ventricular (AV), com necessidade de reintervenção cirúrgica 6 meses depois. O seguimento é, em média, de 5 anos pós-cirurgia de Fontan. Ocorreram 2 mortes, 1 mês e 7 meses pós-cirurgia devido a complicações de AVC e disfunção multiórgãos secundária a paragem cardio-respiratória, respectivamente. Clinicamente todos os sobreviventes estão em classe funcional I-II NYHA. Um caso desenvolveu enteropatia perdedora de

proteínas 7 anos após a cirurgia. Outro doente apresentou vários episódios de taquicardia supraventricular, controlada medicamente. Apenas 1 doente apresenta saturação periférica de oxigénio inferior a 90%. Não temos doentes com complicações tromboembólicas. Relativamente à avaliação ecocardiográfica, 2 doentes apresentam disfunção ligeira a moderada do ventrículo único e 2 apresentam regurgitação moderada da válvula AV. Todos os doentes estão sob antiagregação, excepto uma doente que está medicada com anticoagulantes orais (portadora de uma deficiência da proteína C). **Conclusões:** A sobrevida a longo prazo da circulação de Fontan tem vindo a melhorar, mas a morbi-mortalidade tardia ainda é importante. A melhor selecção dos doentes pré-cirurgia e a optimização das condições hemodinâmicas no follow-up permitem melhorar a qualidade de vida e reduzir a mortalidade. A nossa experiência, embora com um número bastante reduzido de casos, mostra uma taxa de mortalidade relativamente baixa e doentes clinicamente estáveis. Contudo, não nos podemos esquecer que a circulação de Fontan permanece como uma solução imperfeita para uma cardiopatia complexa grave.

CO09 - (XIJ-15) - CIRURGIA CARDÍACA EM RECÉM-NASCIDOS: 2 ANOS DE EXPERIÊNCIA NA CLÍNICA GIRASSOL.

Gamboia IL; Airosa LF; Ferreira M; Ekumba JA; Sampaio Nunes MA; Magalhães MP.
1 - Serviço de Cirurgia Cardíaca da Clínica Girassol Luanda.

Objectivo: Avaliar a taxa de detecção de cardiopatias congénitas em recém-nascidos, desde o início do programa de Cirurgia Cardíaca e Cardiologia Pediátrica do Serviço de Cirurgia Cardíaca da Clínica Girassol em Luanda - República de Angola. **Métodos:** Avaliar o diagnóstico, modo de apresentação e tratamento dos recém-nascidos (RN) com cardiopatia, referenciados no período compreendido entre Abril de 2011 e Agosto 2013. **Resultados:** Estima-se que dos 748.000 nados vivos nascidos em Angola em 2011, cerca de 2000- 3000 tenham cardiopatia congénita crítica. De um total de 977 crianças operadas, 63 eram RN que foram submetidos à Cirurgia Cardíaca. As cardiopatias mais frequentes foram Shunt Esquerdo-Direito (45; 72%), Transposição das Grandes Artérias (11; 18%), Obstáculos críticos Esquerdos (6; 10%) e Direitos (12; 19%), Retorno Venoso Pulmonar Anómalo Total (2; 3%) e Malformação da Parede torácica (1; 1.5%). Vinte e oito RN apresentavam 2 ou mais cardiopatias congénitas associadas. Trinta e nove RN são do género masculino, o peso médio é de 3.1 kg e a idade média é de 18 dias. Em 54 (86%) casos foram feitas cirurgias correctivas. O tempo médio de internamento na Unidade de Cuidados Intensivos foi de 10 dias. A taxa de mortalidade foi de 13.6%. **Conclusões:** A taxa de detecção de cardiopatias é baixa. Angola é um dos poucos países africanos que já têm um programa de Cirurgia Cardíaca e Cardiologia Pediátrica especializado. A detecção precoce e o diagnóstico pré-natal vai diferenciar a sobrevida das crianças e diminuição da mortalidade perinatal.

Palavras-chave: Cardiopatia congénita, diagnóstico pré-natal, cirurgia em recém-nascidos

CO10 - (XIJ-19) - EFICÁCIA E SEGURANÇA DO ENCERRAMENTO PERCUTÂNEO DE COMUNICAÇÃO INTERAURICULAR EM PEDIATRIA

Joana O. Miranda¹; Edite Gonçalves¹; Maria João Baptista¹; José Carlos Silva²; Jorge Moreira¹

1 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar São João, Porto; 2 - Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar São João, Porto

Introdução e Objectivos: Actualmente o encerramento percutâneo da Comunicação Interauricular (CIA) tipo Ostium Secundum é a opção terapêutica de eleição. O objectivo deste trabalho foi avaliar os resultados, eficácia e segurança do encerramento percutâneo de CIA em crianças. **Metodologia:** Estudo retrospectivo dos casos de encerramento percutâneo de CIA num centro de cardiologia pediátrica no período de Janeiro de 2010 a Agosto de 2013. **Resultados:** Neste período foram propostos 79 doentes para encerramento percutâneo de CIA, sendo o dispositivo implantado em 61 doentes. Em 17 casos foi considerado não haver indicação ou condições de segurança para a realização do procedimento (quatro CIAs hemodinamicamente não significativas, três CIAs de grandes dimensões, nove CIAs com características anatómicas desfavoráveis, nomeadamente ausência de bordo posterior ou

postero-inferior adequado); um doente tinha contraindicação para ecocardiografia transesofágica (ETE). Nesse período foram submetidos a cirurgia cardíaca para encerramento de CIA ostium secundum 21 doentes (em seis dos quais houve tentativa prévia de encerramento percutâneo). As idades variaram entre 2 e 18 anos (mediana 10 anos) e o peso entre 15 e 80 kg (mediana 34 kg), 34 doentes eram do sexo feminino. O diâmetro médio da CIA quando avaliado por ETE foi de 14mm (DP±4,6) e após expansão do balão de medição de 14,5mm (DP±4,6). O Qp:Qs médio foi de 1,8 (DP ±0,5). Os dispositivos implantados foram Amplatzer® Septal Occluder (AGA) (40/62), Figulla Flex® (Occlutech) (21/62) e Cera TM Occluders (Lifetech Scientific) (1/62), com dimensão média de 15,3mm (DP±5,3), o menor de 7mm e o maior de 35mm. Verificou-se a persistência de shunt residual intradispositivo imediatamente após o procedimento em 24/61 doentes e quando avaliados um mês após o procedimento em 3/61. Complicações minor peri-procedimento ocorreram em quatro casos (6,4%): dois doentes com taquicardia supraventricular paroxística, um doente com disfunção sino-auricular aquando da indução anestésica e um doente em que o dispositivo não “abraçou” completamente o bordo aórtico. Não se registaram complicações maior. O período médio de follow-up foi de 301 dias (variando entre 1 mês e 2,4 anos). Não foi verificado shunt residual tardio em nenhum dos doentes avaliados. Como lesões residuais, três doentes desenvolveram insuficiência mitral ligeira, um doente bloqueio aurículoventricular do 1º grau e outro ritmo auricular ectópico. **Conclusões:** Na nossa experiência o encerramento percutâneo apresenta-se como uma opção eficaz e segura para o tratamento de casos seleccionados de CIA, com uma baixa incidência de complicações a curto e médio prazo.

Palavras-chave: Encerramento percutâneo, Comunicação Interauricular

CO11 - (XIJ-4) - CARACTERIZAÇÃO DE UMA CONSULTA DE RISCO CARDIOVASCULAR DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

Maria Emanuel Amaral¹; Patrícia Vaz Silva¹; Joana Marinho¹; Andreia Francisco¹; Helena Andrade¹; Paula Martins¹; Isabel Santos¹; Dina Rodrigues¹; Graça Sousa¹; António Pires¹; António Marinho¹; Eduardo Castela¹

1 - Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução e Objectivos: As alterações mais precoces da doença aterosclerótica já são patentes durante a infância, particularmente em grupos de risco. Nestes, é de todo o interesse uma abordagem multidisciplinar que vise atitudes preventivas, visto, nesta faixa etária ser possível reverter o processo aterosclerótico e, potencialmente, diminuir a incidência de doença cardiovascular (CV) no adulto. Esta análise tem como objectivo caracterizar uma consulta de risco cardiovascular (RCV), analisando os diferentes marcadores de risco aterosclerótico precoce. **Metodologia:** Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças e jovens avaliados em consulta de RCV de Hospital terciário, em 2012. **Resultados:** Em 2012, foram observados, 255 crianças e jovens com idade compreendida entre os 2 e os 18 anos, sendo 50,1% do sexo masculino. A média global de idades foi de 11,6 anos. Os principais motivos de consulta foram obesidade (61,9%) e dislipidémia (23,1%). Uma em cinco crianças possuía mais do que um fator de RCV associado. Da amostra, 14,1% cumpriam medicação do foro CV, dos quais 25% estavam polimedicados predominando os anti-hipertensores (29,4%) e anti-dislipidémicos (23,5%). Nos casos de obesidade (n=158), a média de peso ao nascimento foi de 3,349 Kg e a média de *adiposity rebound* de 3,68 anos. Antecedentes familiares de obesidade presentes em 47,9% dos casos, dos quais 23% afetavam mais do que um membro da família direta. 56,9% não praticavam desporto e o tempo médio de ecrã foi de 1,8 horas/dia. 55,9% apresentavam acantosis nigricans, dos quais 33,7% apresentavam insulinoresistência (IR). 42,8% tinham estrias abdominais. 34,9% apresentava critérios analíticos de IR, sendo a faixa etária mais atingida dos 11 aos 12 anos. A % de massa gorda foi avaliada em 45 casos, verificando-se que em 73,3% se encontrava acima do percentil 98. Nesta população o perímetro abdominal relacionava-se positivamente com os níveis de leptina e PCR ultra-sensível (PCRus). Dos 112 casos em que foi determinada a lipoproteína (a), 38,4% apresentavam valores elevados. A prevalência de HTA foi de 9,5%. Nos casos de dislipidémia (n=59), a alteração mais frequentemente observada foi a de hipercolesterolemia total associado a valores elevados de LDL (n=33). A avaliação do *Intima-Media Thickness* (IMT), foi > 2DS em 45,95% do sexo feminino e 38,96% do sexo masculino

no grupo da obesidade, em 42,31% do sexo feminino e 53,85% do sexo masculino no da dislipidemia e em 50% no sexo feminino e masculino nos restantes casos. **Conclusões:** A obesidade foi o motivo principal de referência à nossa consulta, refletindo a sua prevalência em idades pediátricas. Para além dos erros alimentares frequentes nesta população, o sedentarismo tem uma expressão importante na nossa amostra, e, conseqüentemente, a base da nossa conduta terapêutica. Neste grupo, os resultados, salientam como comorbilidades, a HTA e a IR, ambos fatores independentes de RCV e que carecem de tratamento farmacológico. Realçamos a importância da avaliação funcional (IMT) e analítica (leptina, PCRus) não só na aferição de risco dos diversos grupos de RCV, mas também como ferramenta na avaliação da resposta às medidas terapêuticas instituídas. Sendo cada vez maior o número de crianças portadoras de fatores de RCV, existe todo o interesse em aprofundar a avaliação das alterações mais precoces da doença aterosclerótica, nomeadamente a disfunção endotelial, reversível na infância. É, também, imperativo uma maior divulgação do RCV para uma referenciação mais precoce e diversificada.

Palavras-chave: Risco Cardiovascular, Obesidade, Dislipidemia

CO12 - (XIJ-30) - ASSISTÊNCIA VENTRICULAR PARACORPORAL PULSÁTIL PNEUMÁTICA - EXPERIÊNCIA DE UMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA.

Inês Gomes¹; Conceição Trigo¹; Luís Bakero²; Isabel Freitas¹; Filipa Paramés¹; JD Ferreira Martins¹; Marta António¹; Bárbara Cardoso¹; Sérgio Laranjo¹; José Fragata²; Fátima F. Pinto¹

1 - Serviço Cardiologia Pediátrica - Centro Hospitalar Lisboa Central; 2 - Serviço Cirurgia Cardiorrástica - Centro Hospitalar Lisboa Central

Introdução e Objectivos: Descrever o perfil de utilização de assistência ventricular paracorporal pulsátilpneumática (AV) numa unidade de cuidados intensivos de cardiologia pediátrica. **Metodologia:** Análise retrospectiva de processos clínicos de doentes submetidos a assistência ventricular paracorporal pulsátilpneumática desde Janeiro de 2005 a Agosto 2013. Foram avaliados: sexo, idade, peso, superfície corporal, indicação para AV, tipo, complicações, duração e o resultado clínico. **Resultados:** Foram implantados 7 AV (6 em doentes do sexo feminino) com idades entre 4,5 meses e 13 anos e peso entre 4,5 e 33 Kg. Todos tinham diagnóstico prévio de cardiomiopatia dilatada: 3 pós miocardite viral, 2 cardiomiopatia dilatada idiopática, 1 por estimulação ventricular tipo VVI prolongada e 1 ventrículo esquerdo não compactado. Em todos os doentes indicação para implantação de AV foi como ponte para transplante cardíaco, num doente foi utilizada apneia assistida ventricular esquerda, nos restantes foi utilizado suporte biventricular. Num doente foi implantado Thoratec® e nos restantes seis foi utilizado Berlin Heart EXCOR Pediatrics®. No total, ocorreram 10 eventos adversos durante a manutenção em AV. No período pós operatório imediato (<7 dias após implantação AV) registaram-se eventos hemorrágicos em 3 doentes e hemólise mecânica em 2 doentes. Durante o restante período de assistência ventricular registou-se uma infecção cutânea no local de inserção das cânulas e uma sépsis grave. complicações trombóticas localizadas às câmaras de ejeção com critérios de substituição das mesmas noutro doente, (substituição 51 dias após a implantação de AV). Complicações trombo-embólicas registaram-se em 2 doentes: 1 tromboembolismo pulmonar e um embolização para o território da artéria carótida interna. Durante o período de assistência ventricular três crianças faleceram. As causas de morte foram: sépsis grave com discrasia hemorrágica (aos 7 dias de AV), embolização para o sistema nervoso central (aos 28 dias de AV) e embolização pulmonar (aos 30 dias de AV). A duração total de AV variou entre 7 e 124 dias. Três doentes foram transplantados em média 98 dias após implantação de AV e um doente encontra-se actualmente sob assistência. **Conclusões:** A AV proporciona estabilidade hemodinâmica a médio prazo em crianças com insuficiência cardíaca refractária permitindo ultrapassar o elevado tempo médio de espera para transplante cardíaco. Na nossa série as complicações mais significativas relacionam-se com o controlo da coagulação (tromboembolismo e hemorragia).

Palavras-chave: Assistência ventricular, transplante cardíaco

CO13 - (XIJ-31) - TRANSPLANTAÇÃO CARDÍACA EM IDADE PEDIÁTRICA

Conceição Trigo¹; Isabel Freitas¹; Filipa Paramés¹; Luís Bakero²; JD Ferreira Martins¹; Fátima F. Pinto¹; José Fragata²

1 - Serviço Cardiologia Pediátrica - Centro Hospitalar Lisboa Central; 2 - Serviço Cirurgia Cardiorrástica - Centro Hospitalar Lisboa Central

Introdução e Objectivos: Revisão dos resultados do transplante cardíaco em idade pediátrica. **Metodologia:** Estudo retrospectivo com análise de dados epidemiológicos, sobrevivência imediata, regime de imunossupressão pós-transplante e complicações registadas durante o seguimento. **Resultados:** De Novembro de 2005 a Novembro de 2012 (sete anos), foram submetidos a transplante cardíaco (TC) oito doentes com idades compreendidas entre dois meses e 12 anos (mediana = 24 meses). Seis dos doentes apresentavam miocardiopatia dilatada, um miocardiopatia restritiva e um cardiopatia congénita inoperável. Três dos casos foram mantidos em assistência ventricular paracorporal previamente ao transplante. No período pós-operatório imediato registaram-se complicações em duas crianças: uma falência cardíaca sistólica transitória necessitando de manutenção em ECMO durante quatro dias e uma infecção sistémica a citomegalovirus (CMV). Em todos os doentes foram adoptados regimes triplos de imunossupressão. Num doente ciclosporina e azatioprina e nos restantes tacrolimus emifofenolato de mofetil. Em todos foi associado corticosteroide. Durante o seguimento (duração entre 6,4 anos e 1 meses; tempo médio = 28,4 meses), identificaram-se: complicações infecciosas (quatro) a CMV: respiratória (dois), gastroenterite e infecção sistémica e três episódios de rejeição. A rejeição ocorreu entre os sete meses e os três anos pós TC e num dos casos confirmou-se abandono da medicação. Registou-se um óbito por rejeição aguda concomitante a infecção a citomegalovirus (CMV), que ocorreu aos 12 meses pós TC. Não foram realizadas biopsias endomiocárdicas de rotina. Neste grupo não se registaram alterações da função renal ou outras complicações. **Conclusões:** O transplante cardíaco constitui uma opção terapêutica realista, com resultados favoráveis. A complicação mais frequente durante o seguimento relaciona-se com a infecção a CMV. Esta ocorrência pode influenciar negativamente o prognóstico.

Palavras-chave: Imunossupressão, transplante cardíaco pediátrico

CO14 - (XIJ-06) - SEQUESTRO BRONCOPULMONAR - ABORDAGEM DIAGNÓSTICA E TERAPÊUTICA

Vasco Lavrador¹; Helena Silva¹; Jorge Moreira²; Lurdes Morais¹; Marília Loureiro³; Sílvia Álvares³

1 - Serviço de Pediatria - Departamento da Criança e do Adolescente do Centro Hospitalar do Porto; 2 - Serviço de Cardiologia Pediátrica - Centro Hospitalar de São João; 3 - Serviço de Cardiologia Pediátrica - Departamento da Criança e do Adolescente do Centro Hospitalar do Porto

Introdução e Objectivos: As malformações pulmonares congénitas (MPC) são uma entidade rara, com incidência anual de 30 a 42 casos por 100.000, mas com morbimortalidade importante na idade pediátrica. O sequestro broncopulmonar (SBP), caracterizado por uma massa de tecido pulmonar não funcionante, sem comunicação com a árvore traqueobrônquica e com vascularização colateral sistémica, corresponde a 0,15 a 6,4% de todas as malformações. Apesar de raramente serem sintomáticos antes dos dois anos de vida, a implementação universal do diagnóstico pré-natal (DPN) tem permitido a sua detecção in utero. **Metodologia:** Análise descritiva dos processos clínicos dos doentes com diagnóstico de SBP em seguimento no Centro Hospitalar do Porto nos últimos 5 anos. **Resultados:** Foram identificados 5 doentes dos quais 4 foram referenciados por suspeita de MPC no diagnóstico pré-natal. A detecção ecográfica foi efectuada em média às 25+2 semanas de gestação, sem intervenção pré-natal em nenhum dos doentes. Registaram-se 2 casos de prematuridade tardia espontânea, sem outras complicações neonatais relevantes. O diagnóstico foi confirmado por TC de tórax (4) e angiografia (2) com diagnóstico de 4 SBP e 1 caso de lesão mista (SBP e malformação adenomatóide quística). Apenas o doente sem DPN apresentou sintomatologia prévia ao tratamento, com quadro de insuficiência cardíaca congestiva diagnosticada aos 2 meses de vida. Até à data, todos os doentes foram submetidos a correcção por lobectomia por toracotomia (3) ou embolização endovascular (2), que se realizou em média aos 16,8 meses de idade (7,7 a 20,4 meses). A embolização foi efectuada em 2 doentes: 1 doente com shunt arteriovenoso significativo que não condicionava insuficiência cardíaca e 1 doente que apresentava sequestro com vascularização a partir de colateral sistémico-pulmonar com origem no tronco

celíaco. A duração média do internamento foi de 4,5 dias (2 a 6 dias com o mínimo nos caso abordados por via endovascular) não se verificando complicações associadas à intervenção. A avaliação anatomopatológica confirmou o diagnóstico imagiológico em todos os doentes intervencionados cirurgicamente. Atualmente com 25,6 meses de seguimento médio (2,9 a 42 meses), todos os doentes se mantêm assintomáticos. **Conclusões:** A abordagem cirúrgica electiva é actualmente aceite como tratamento definitivo dos SBB, embora a embolização por cateterismo tenha vindo a ser proposta como uma abordagem alternativa, particularmente nos doentes que apresentem shunt arteriovenoso significativo. Na nossa experiência ambos os métodos constituem uma abordagem segura, sem complicações major e com curto tempo de internamento. A TC torácico demonstrou ser uma técnica eficaz na caracterização das lesões, permitindo a visualização adequada da vascularização. Apesar do período de seguimento limitado, nenhum doente apresentou sintomatologia ou sequelas associadas à doença ou tratamento instituído.

POSTERS

PO01 - (XIJ-11) - TORACOTOMIA VS ESTERNOTOMIA NA CORRECÇÃO CIRÚRGICA DE COMUNICAÇÃO INTERAURICULAR - EXPERIÊNCIA DE 5 ANOS DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA

Duarte Saraiva Martins¹; Inês Carmo Mendes¹; Márcio Madeira¹; Catarina Brandão¹; Ana Rita Araújo¹; Pedro Magro¹; Ana Braga¹; Tiago Nolasco¹; Marta Marques¹; Miguel Abecasis¹; José Pedro Neves¹; Rui Anjos¹

¹ - Hospital Santa Cruz

Introdução e Objectivos: A comunicação interauricular (CIA) corresponde a 5-10% de todas as cardiopatias congénitas. A cirurgia é o método de eleição para a correcção das CIA com anatomia desfavorável ao encerramento percutâneo. A toracotomia apresenta-se como uma via de abordagem alternativa à esternotomia mediana clássica com melhores resultados estéticos, existindo contudo poucos estudos publicados comparando a morbilidade associada a estas técnicas. **Metodologia:** Estudo retrospectivo de todos os doentes submetidos a encerramento cirúrgico de CIA num centro terciário de Cardiologia Pediátrica/ Cardiopatias Congénitas entre Janeiro 2008 e Julho 2013. Foram excluídos do estudo os doentes com procedimentos cirúrgicos intracardíacos ou de bypass coronário associados no mesmo tempo cirúrgico. **Resultados:** Do total de 122 encerramentos cirúrgicos de CIA realizados, foram excluídos 22 doentes com procedimentos adicionais no mesmo tempo. Foram estudados 100 doentes (47 : 53) com idade média de 17 anos (8 meses-77anos). O defeito mais frequente foi do tipo Ostium secundum (OS - 67%), seguido de Sinus Venosus (SV - 30%) e do tipo seio coronário (SC - 3%). O tempo de circulação extracorporeal (CEC) médio foi 41,3 minutos (15-131'), com tempo de clampagem da aorta 21,3 minutos (7-95'). O score inotrópico máximo médio foi 4,2 (0-16) com mediana de 2 dias de estadia na Unidade de Cuidados Intensivos (UCI, 1-8) e 7 dias de internamento (4-18). Cerca de 24% dos doentes (n=23) apresentaram complicações precoces, na sua maioria minor, que incluíram derrame pleural e/ou pericárdico (6%), a maioria dos quais sem necessidade de drenagem, alterações transitórias do ritmo (6%), pneumotorax (5%), hemorragia ou anemia necessitando suporte transfusional (4%) e parésia diafragmática (2%). Não se registou mortalidade. Em 10% dos doentes foi documentado shunt residual mínimo à data de alta, que cessou espontaneamente excepto em dois casos, sem necessidade de reintervenção em nenhum caso. Em 17 doentes (17%) a via de abordagem foi toracotomia, correspondendo na totalidade a doentes do sexo feminino com defeito do tipo OS. Nestes doentes verificou-se tempos de CEC e clampagem da aorta sobreponíveis aos dos doentes submetidos a esternotomia. Não se verificaram diferenças dos scores inotrópicos máximos, tempos de ventilação, permanência na UCI, duração de internamento ou taxa de complicações nestes dois grupos, bem como presença de shunt residual mínimo à data de alta. Estes resultados verificaram-se tanto na totalidade da amostra como na sub-população pediátrica (n=70). **Conclusões** A toracotomia com incisão limitada é uma via de abordagem cirúrgica tão segura e eficaz como a esternotomia mediana no encerramento de CIA, com melhores resultados estéticos. Deste modo, esta abordagem deverá ser encarada como um procedimento alternativo de baixo risco a oferecer a doentes com elevada preocupação estética.

Palavras-chave: Comunicação Interauricular, Toracotomia, Esternotomia

PO02 - (XIJ-22) - VALVULOPATIA MITRAL CONGÉNITA - UMA PATOLOGIA RARA

Patricia Vaz Silva¹; Joana Castro Marinho¹; Andreia Francisco¹; Helena Andrade¹; Paula Martins¹; Isabel Cristina Santos¹; Dina Rodrigues¹; António Pires¹; Graça Sousa¹; António Marinho¹; Eduardo Castela¹

¹ - Hospital Pediátrico Carmona da Mota, CHUC-EPE

Introdução: A regurgitação mitral congénita é uma doença bastante rara (estima-se que corresponda a 0,2 a 0,4% de todas as regurgitações mitrais). Em 60% dos casos associa-se a outras cardiopatias congénitas. A correcção cirúrgica é de grande risco e controversa - em recém-nascidos (RN) a substituição valvular é indesejada, mas a reparação valvular pode ser extremamente complexa. Caso Clínico: Os autores descrevem o caso clínico de um RN com diagnóstico pós-natal de valvulopatia mitral. RN de termo, parto eutóxico, fruto de uma gravidez vigiada e com ecografias obstétricas ditas normais. Sem qualquer intercorrência

infeciosa aparente durante a gravidez. Teve razoável adaptação à vida extra-uterina (Índice de Apgar 7/8/9). Por sopro cardíaco, embora assintomático do foro cardíaco, foi pedida observação pelacardiologia pediátrica. A avaliação ecocardiográfica revelou dilatação das cavidades esquerdas, com regurgitação mitral moderada e persistência de canal arterial (CA) com shunt esquerdo-direito. Os folhetos da válvula mitral eram espessos e displásicos, com restante aparelho valvular íntegro. Ficou internado para vigilância clínica investigação etiológica, com rastreio séptico negativo. Desenvolveu sinais de insuficiência cardíaca congestiva (ICC) ao 5º dia de vida, pelo que iniciou terapêutica diurética sem resposta. As avaliações ecocardiográficas demonstraram dilatação progressiva das cavidades esquerdas e agravamento da regurgitação mitral. Por dúvidas quanto à presença de fistula sistémico-pulmonar realizou Tomografia Computorizada com Angiografia, que não foi conclusiva, pelo que foi submetido a cateterismo cardíaco diagnóstico, que excluiu a presença de vasos anómalos com excepção do CA e confirmou a presença de hipertensão pulmonar secundária a patologia esquerda (pressão média na artéria pulmonar de 30mmHg e PCW 22mmHg). O procedimento foi complicado de derrame pericárdico com necessidade de pericardiocentese. Foi discutido em Reunião Médico-Cirúrgica e decidida a ligação do CA (efectuada aos 12 dias de vida). Contudo, manteve-se refractário à terapêutica anticongestiva, com instabilidade hemodinâmica, dependência de ventilação invasiva e desenvolvimento de insuficiência renal aguda. Foi então encaminhado para correcção cirúrgica, com realização de anuloplastia do folheto posterior da válvula mitral ao 23º dia de vida. Os achados peri-operatórios sugeriram válvula mitral de aspecto inflamatório, no entanto, a etiologia subjacente é inconclusiva. O procedimento e o período pós-operatório decorreram sem complicações relevantes. Actualmente, 2 meses após a cirurgia cirúrgica está assintomático, com boa progressão ponderal e a reduzir a terapêutica diurética. Ecocardiograficamente verifica-se uma regurgitação mitral ligeira sem componente estenótico e dimensões das cavidades cardíacas esquerdas no limite superior da normalidade. **Comentários:** A regurgitação valvular mitral isolada na presença de uma válvula morfológicamente normal é uma patologia rara e é uma causa pouco frequente de ICC no período neonatal, estando associada a uma mortalidade elevada. A correcção cirúrgica nesta idade é um desafio e deve ser adiada enquanto possível, para permitir o crescimento do anel mitral e para a maturação tecidual. No caso apresentado, o resultado a médio prazo é bastante bom, com melhoria clínica e remodelação das cavidades cardíacas esquerdas, com quase resolução da regurgitação mitral.

PO03- (XIJ-24) - ENCERRAMENTO PERCUTÂNEO DE CANAL ARTERIAL EM PREMATURO DE BAIXO PESO

Joana Castro Marinho¹; Patricia Vaz Silva¹; Andreia Francisco¹; Graça Sousa¹; António Pires¹; Paula Martins¹; Isabel Santos¹; Helena Andrade¹; Dina Rodrigues¹; António Marinho¹; Eduardo Castela¹

¹ - Hospital Pediátrico Carmona da Mota, CHUC - EPE

Introdução / Descrição do Caso: A Persistência de Canal Arterial (PCA) representa 5-10% de todas as cardiopatias congénitas e a sua incidência em prematuros de baixo peso estima-se em cerca de 30%. O Canal Arterial (CA) encerra espontaneamente em aproximadamente um terço dos recém-nascidos (RN) com peso de nascimento (PN) <1000 g. O CA persistentemente aberto neste grupo de doentes pode contribuir para uma prevalência aumentada de várias co - morbilidades (displasia bronco-pulmonar, enterocolite necrotizante, retinopatia da prematuridade...). Os autores descrevem um caso de uma lactente (ex- prematura de 28 semanas e com PN de 1090 g), atualmente com sete meses de idade cronológica (cinco meses de idade corrigida), transferida nas primeiras horas de vida para uma unidade de cuidados intensivos neonatais referente à área de residência. Fruto de gravidez não vigiada, dá entrada num hospital distrital em período expulso. Nasce por parto eutóxico. Índice de Apgar: 2/9/10, com necessidade de ventilação mecânica precoce. Administração de surfactante na 1ª hora de vida. Transferida para a unidade sem intercorrências. Do ponto de vista cardiovascular esteve sempre hemodinamicamente estável. Ecocardiograma transtorácico em D7 e D13: foramen ovale patente (FOP), canal arterial moderado sem rebote hemodinâmico. Manteve vigilância, não apresentando clínica de CA hemodinamicamente significativo até D19, altura em que houve noção de agravamento, em contexto de sépsis clínica. Foi novamente avaliada

pela Cardiologia: CA hemodinamicamente significativo, com 3,4-1,9 mm de diâmetro, sem alterações na crossa e aorta descendente. Submetida a 2 ciclos de ibuprofeno (D19 e D23), sem encerramento do CA. Durante o follow-up (D32, D35 e D40) observou-se manutenção de CA moderado hemodinamicamente significativo, pelo que na última avaliação foi decidido encerramento percutâneo, procedimento realizado a D41 de vida (peso de 1620 g) no serviço de hemodinâmica de um hospital central. Colocação de dispositivo de Amplatzer Duct Occluder II 4*6 mm, sem complicações. O Ecocardiograma realizado após o procedimento mostrou dispositivo bem posicionado sem shunt residual aparente. Atualmente mantém seguimento em consulta de cardiologia pediátrica, encontrando-se assintomática do ponto de vista cardiovascular. **Comentários/Conclusões:** O tratamento de primeira linha para a PCA isolado e hemodinamicamente significativo em prematuros consiste na administração de fármacos anti-inflamatórios não esteróides (AINES). Nos casos em que estes são contra indicados ou ineficazes, o encerramento cirúrgico ou percutâneo constituem alternativas. Os novos dispositivos para encerramento percutâneo de CA vieram permitir o encerramento nestes casos com segurança, evitando-se assim o recurso à cirurgia, em que segundo alguns autores, se estima uma taxa de mortalidade de 8%. Em conclusão, o encerramento percutâneo constitui, quando reunidas todas as condições, uma melhor opção terapêutica.

Palavras-chave: Prematuridade, persistência de canal arterial, encerramento percutâneo

PO04 - (XIJ-29) - O IMPACTO DA INSUFICIÊNCIA RENAL AGUDA NO PÓS-OPERATÓRIO IMEDIATO DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS

Bárbara Cardoso¹; Sérgio Laranjo¹; Inês Gomes¹; Isabel Freitas¹; Luís Bakero²; Conceição Trigo¹; Isabel Fragata³; Fátima Pinto¹; José Fragata²

1 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 2 - Serviço de Cirurgia Cardioráscica, Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 3 - Serviço de Anestesiologia, Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE

Introdução e Objectivos: Na população pediátrica com cardiopatia congénita (CC) submetida a cirurgia cardíaca a insuficiência renal aguda (IRA) é frequente no pós-operatório imediato. Tem etiologia multifactorial, associada a baixo débito cardíaco, hipoxémia, inflamação, medicação nefrotóxica e apresenta elevada morbi-mortalidade. Os objectivos deste estudo foram os de caracterizar a epidemiologia e factores de risco para o desenvolvimento de IRA e determinar o seu impacto prognóstico. **Metodologia** Estudo observacional retrospectivo, a partir dos registos clínicos de doentes (dts) consecutivos com CC, submetidos a cirurgia cardíaca entre Janeiro de 2010 e Dezembro de 2012. Excluíram-se os dts com patologia renal ou terapêutica de substituição renal prévias à cirurgia. Foram recolhidos dados demográficos, creatinina sérica pré-operatória, score de complexidade cirúrgica (Aristotle score), duração do bypass cardiopulmonar (CEC) e clampagem aórtica e score inotrópico. O score inotrópico foi calculado através da equação: $1 \times \text{dopamina} (\mu\text{g}/\text{Kg}/\text{min}) + 1 \times \text{dobutamina} (\mu\text{g}/\text{Kg}/\text{min}) + 10 \times \text{milrinona} (\mu\text{g}/\text{Kg}/\text{min}) + 100 \times \text{xepinefrina} (\mu\text{g}/\text{Kg}/\text{min})$. Avaliou-se a ocorrência de IRA no pós-operatório imediato, definida pelos critérios dopediátricos RIFLE. Analisou-se o seu impacto na duração do internamento em cuidados intensivos e da ventilação mecânica e na mortalidade intra-hospitalar. Os dts foram divididos em quatro grupos etários: < 30 dias; 1 mês - 2 anos; 2 - 13 anos e > 13 anos. Foi realizada análise univariada pela aplicação do teste t de Student ou de Mann-Whitney nas variáveis contínuas e 2 ou teste exacto de Fisher nas variáveis categóricas. Foi considerado estatisticamente significativo um valor de $p < 0,01$. **Resultados:** Incluíram-se 325 dts, com uma mediana de idades de 3 anos [1 dia - 18 anos], 25 (7,7%) com < 30 dias. Em 104 (32%) a cardiopatia congénita era cianótica. Foram submetidos a cirurgia com CEC 87% do total de dts. A IRA ocorreu em 40 (12,3%) dts, em média aos $2 \pm 1,7$ dias do pós-operatório. Destes, 31 estavam em classe I (injury) e 9 em classe F (failure). Seis (1,8%) foram submetidos a diálise peritoneal. A mortalidade global foi de 13 (4%) dts, 9 dos quais tiveram IRA. Os dts com IRA apresentavam mediana de idade ($p < 0,001$) e peso ($p < 0,001$) inferiores e tinham uma creatinina sérica pré-operatória mais baixa ($p < 0,001$). Quando comparados os grupos extremo de idades (< 30 dias e > 13 anos) os primeiros tiveram um risco 15 vezes superior de desenvolver IRA (OR: 14,7; IC 95%: 1,6, 130). A cardiopatia cianótica foi um factor de risco no desenvolvimento de IRA (OR: 2,39; IC 95%: 1,22, 4,68). O score de complexidade cirúrgica ($p < 0,001$) eo tempo de bypass

($p=0,001$) foram superiores no grupo da IRA. A ocorrência de IRA teve uma correlação positiva com o score de inotrópicos ($r=0,318$; $p < 0,001$). A IRA teve um impacto negativo no prognóstico, correlacionando-se positivamente com a duração do internamento ($r=0,306$, $p < 0,001$) e a morte intra-hospitalar ($r=0,354$; $p < 0,001$). **Conclusões** A IRA no pós-operatório imediato de cirurgia cardíaca revelou-se um factor importante de risco condicionando aumento do tempo de internamento e da mortalidade. A idade mais jovem, a presença de cardiopatia cianótica, as cirurgias de maior complexidade e com maior tempo de bypass cardiopulmonar revelaram maior impacto na ocorrência de IRA.

Palavras-chave: Insuficiência renal aguda, cirurgia cardíaca, cardiopatia congénita, unidade de cuidados intensivos

PO05 - (XIJ-17) - ANEURISMA DA CROSSA DA AORTA DE ETIOLOGIA TUBERCULOSA

Leonídia Airoso¹; Inara Gamboa¹; Maria Ana Nunes¹; Manuel Magalhães¹; Gilberto León¹; Miguel Uva¹

1 - Serviço de Cirurgia Cardíaca da Clínica Girassol Luanda

Introdução: O Mycoplasma Tuberculosis, pode infectar vários órgãos, entre eles, a artéria aorta. A aortite tuberculosa resulta da infecção por contiguidade a partir dos gânglios linfáticos, e pode ter como complicação rara, um aneurisma. O 1º caso de aortite tuberculosa foi descrito por Kemen em 1985. A apresentação clínica inclui adenomegalias hilares em 70% dos casos, toracalgia, febre, perda ponderal, sudorese nocturna e tosse. A tomografia axial computadorizada (TAC) é o exame de eleição para o diagnóstico. A terapêutica inicial é a quimioterapia com antibióticos seguida de cirurgia. Objectivo: Apresentação de uma anomalia cardiovascular pouco frequente em crianças.

Material e método: descrição de caso clínico Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 5 anos de idade sexo feminino, referenciada de uma instituição hospitalar onde se encontrava internada por toracalgia, tosse, febre, sudorese nocturna e perda ponderal com várias semanas de duração. Havia ainda referência a dificuldade respiratória de agravamento progressivo. Dos antecedentes pessoais salienta-se contacto com convivente adulto com tuberculose pulmonar. Ao exame objectivo apresentava-se com adejo nasal, tiragem intercostal e polipneia; auscultação pulmonar com ferveores crepitantes em ambas as bases; cardiovascular: pré-córdio dinâmico, assimetria dos pulsos e níveis tensionais nos membros superiores e inferiores; classe funcional II/IV NYHA. Dos exames complementares auxiliares de diagnóstico salientam-se: RX tórax - aumento do índice cardiotorácico e infiltrado intersticial; electrocardiograma- desvio do eixo para a esquerda, onda P apiculada, domínio das cavidades esquerdas. O ecocardiograma mostrou fracção de ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE) de 24%, grande dilatação do istmo e parte inicial da aorta descendente. O Angiotac revelou aneurisma fusiforme do arco aórtico distal e descendente proximal, trombose mural que se estende pela aorta descendente, com oclusão da subclávia esquerda e vertebral esquerda; gânglios mediastínicos, hilares e retroperitoneais, bem como do baço e fígado; reacção de mantoux positiva (17 mm); analiticamente - leucocitose e proteína C reactiva (PCR) elevada. Actualmente a cumprir terapêutica com antibióticos. Referências bibliográficas 1) Olivier C, Katia J, Guy P, Ludwig V, Vincent G, Gilbert G. Mycobacterium tuberculosis aortic graft infection with recurrent hemoptysis: Journal of Medical Case Reports. 2008 2) Asako Namai, Masahiro Sakurai. Conservative treatment for rupture of thoracic aortic aneurysm, European Journal of Cardio-thoracic Surgery 2008. 3) Jonh J. Meehan, Bernhard H. Pastor, Anthony V. Torre, Dissecting Aneurysm of the Aorta Secondary to Tuberculous Aortitis, Circulation Journal of the American heart association, Caso clinico. 4) Sachin Talwar, Shiv Kumar. Tuberculous aneurysms of the aorta, the journal of Thoracic and cardiovascular surgery. 2003 5) Yong W, Jian Z, Ming -di Y, Shao-ye W, zhi-quan D. Endovascular repair of a tuberculous aneurysm of descending thoracic aorta. Chin Med Journal. 2011

Palavras-chave: Aortite tuberculosa, aneurisma, gânglios linfáticos, criança

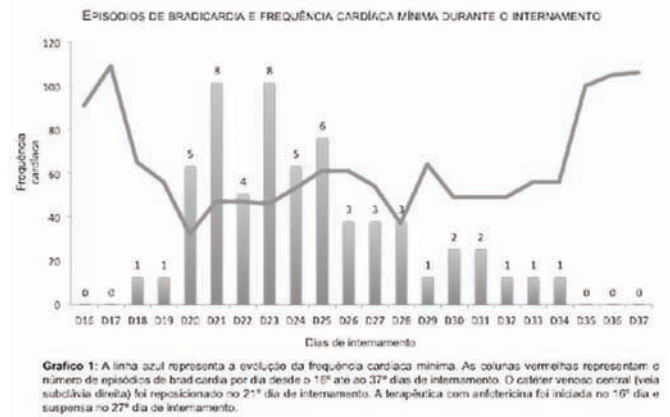
PO06 - (XIJ-18) - BLOQUEIO AURÍCULO-VENTRICULAR RELACIONADO COM ANFOTERICINA B

Bruno Sanches¹; Joana Martins²; Bruno Simões³; Pedro Nunes²; Catarina Silvestre²; Clara Abadeso²; Helena Loureiro²; Mónica Rebelo²; Helena Almeida²

1 - Hospital Garcia de Orta; 2 - Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca; 3 - Hospital de Faro

Introdução/Descrição do Caso: O bloqueio aurículo-ventricular pode ocorrer em crianças normais, adultos jovens ou atletas. Poderá ocorrer também no contexto de doença cardíaca subjacente ou como efeito farmacológico adverso. A anfotericina B é utilizada no tratamento das infecções fúngicas invasivas desde 1960. A sua aceitabilidade advém do seu largo espectro e dos poucos exemplos de resistência micológica. Descreve-se o caso de uma lactente do sexo feminino, com 9 meses de idade, admitida na Unidade de Cuidados Intensivos por um apneumonia a Citomegalovírus. Durante o internamento a doente desenvolveu uma fungemia a Candida parapsilosis e foi medicada com anfotericina B lipossómica. Ao 2º dia de terapêutica (16º de internamento) iniciou episódios assintomáticos de bradicardia, com duração breve e reversão espontânea. Realizou-se uma monitorização electrocardiográfica de 24 horas (Holter), documentando-se um bloqueio aurículo-ventricular de 2º grau Mobitz tipo 1 alternando com bloqueio Mobitz tipo 2. Após exclusão de deslocação do cateter central, demiocardite e de cardiopatia estrutural, suspendeu-se a terapêutica com a anfotericina. O número de episódios reduziu progressivamente, cessando após oito dias, o que é consistente com a semi-vida longa da anfotericina. **Comentários/Conclusões:** A toxicidade cardíaca provocada pela anfotericina é muito rara e o seu mecanismo é desconhecido. O fármaco actua ligando-se ao ergosterol presente na membrana celular fúngica, criando canais transmembranares que levam à alteração da permeabilidade membranar e subsequente morte celular. Apesar da ligação mais ávida para ergosterol, a anfotericina também tem a capacidade de ligação ao colesterol da membrana celular dos mamíferos, mecanismo responsável pelo seu potencial tóxico, principalmente renal. A cardiotoxicidade poderá ser causada pela abolição da corrente lenta de cálcio e alteração da despolarização membranar provocadas pela ocorrência dos canais transmembranares no tecido de condução e na membrana miocárdica.

Palavras-chave: Bloqueio aurículo-ventricular, Anfotericina, Candida parapsilosis



PO07 - (XIJ-23) - “EPILEPSIA” DE CAUSA CARDÍACA

Patricia Vaz Silva¹; Joana Castro Marinho¹; Andreia Francisco¹; Helena Andrade¹; Paula Martins¹; Isabel Santos¹; Dina Rodrigues¹; António Pires¹; Graça Sousa¹; António Marinho¹; Eduardo Castela¹

1 - Hospital Pediátrico carmona da Mota, CHUC EPE

Introdução: A síncope é definida como uma perda transitória da consciência e do tónus postural. Pode ser secundária a patologia cardíaca (nomeadamente arritmia ou cardiopatia estrutural obstrutiva) ou distúrbios convulsivos, sendo o diagnóstico diferencial por vezes difícil. **Caso Clínico:** Os autores apresentam um caso de um adolescente, actualmente com 15 anos, com antecedentes pessoais de epilepsia diagnosticada aos 6 anos. Inicialmente medicado com valproato de sódio, foi posteriormente associado levetiracetam por agravamento da clínica. A história familiar era negativa para cardiopatia, morte súbita sem causa aparente ou epilepsia. Aos 13 anos de idade teve 2 episódios de crises clónicas, sem perda de consciência mas com perda de controlo dos esfíncteres, precedidas por

palpitações. Foi encaminhado para o Serviço de Urgência da área de residência, onde se constatou uma frequência cardíaca de 250 bpm. Foi monitorizado e objectivado traçado electrocardiográfico sugestivo de taquicardia ventricular (TV) monomórfica. Fez cardioversão química com amiodarona com sucesso, mas 4 horas mais tarde repetiu episódio de TV também controlado farmacologicamente. Foi transferido para um Hospital de apoio terciário para investigação etiológica. Na admissão repetiu vários episódios de TV, alguns associados a movimentos tónico-clónicos, e um deles com paragem cardio-respiratória, que reverteu após manobras de reanimação, incluindo desfibrilhação com sucesso. Os electrocardiogramas após a paragem e repetido mais tarde mostraram intervalo QT corrigido (QTc) prolongado para a idade (QTc 0,66 segundos), sem cardiopatia estrutural acompanhante. Iniciou terapêutica antiarrítmica e suspendeu a medicação anti-convulsivante. Realizou estudo genético para o síndrome do QT longo congénito (QTLC tipo II) que veio a revelar-se positivo (assim como posteriormente o do pai). Foi então submetido a implantação de cardioversor desfibrilhável implantável (CDI) e desde então sem repetição de episódios convulsivos/ou sincopais. **Comentários:** O síndrome do QTLC é uma anomalia dos canais de potássio e/ou sódio, produzindo um defeito na repolarização ventricular com perturbações graves do ritmo cardíaco. Clinicamente pode traduzir-se por episódios de síncope, convulsões ou morte súbita. O caso clínico descrito evidencia a dificuldade diagnóstica da sintomatologia convulsiva, com uma possível multiplicidade etiológica que deve estar sempre presente.

PO08 - (XIJ-3) - SÍNDROME DE LEOPARD – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Joaquina Magalhães¹

1 - Hospital Pediátrico David Bernardino, Luanda, Angola

Introdução/Descrição do Caso: Apresenta-se o caso clínico de uma menina de 7 anos de idade, seguida em consulta de cardiologia pediátrica por miocardiopatia hipertrófica com dismorfismo facial, lentigos e atraso no desenvolvimento psicomotor marcado. Diagnóstico baseado no fenótipo clínico. Descreve-se as manifestações clínicas, em locais com escassos recursos para a confirmação genética pela importância do diagnóstico precoce desta condição. **Introdução** A síndrome de LEOPARD, também conhecido como síndrome cardiocutânea, lentiginosa múltipla é um distúrbio autossómico dominante, com alta penetrância e expressividade variável. É raro e de prevalência desconhecida. Zeisler e Beck descreveram pela primeira vez em 1936 (1). O epónimo LEOPARD por Gorlin et al [1969], como regra mnemónica, ressaltando as características mais marcantes da síndrome: lentigos, distúrbios de condução no ECG, hipertelorismo ocular, estenose pulmonar, anormalidade genital, atraso do crescimento e deficit auditivo sensorial. Mutações na proteína tirosina fosfatase, o gene não receptor tipo 11 (PTPN11, gene mapa locus 12q24.1) têm sido associados com o SL, mas mutações diferentes no mesmo gene estão relacionados com o síndrome de Noonan (1,6,7). Os critérios de diagnóstico proposto por Voron et al [1976] baseiam-se na presença de lentigos múltiplos e pelo menos duas outras características cardinais da SL. Na ausência de lentigos, deve-se ter em conta três ou mais características (1,2,6). O objectivo deste caso clínico é descrever as principais características clínicas e laboratoriais da síndrome, em locais onde não é realizada por rotina os exames genéticos. **Caso clínico** C. M., sete anos de idade, feminino, negra. Encaminhada a consulta de cardiologia pediátrica por sopro cardíaco. Antecedentes relevantes: Pai e avó paterna com lentigos. Tia paterna com lentigos, surdez e atraso psicomotor. Exame físico: peso 16 Kg percentil 10, altura 115 cm percentil 5. Cardiovascular – sopro sistólico grau II/VI em todo precórdio. Neurológico: não colaborante e agitada, atraso psicomotor. Craniofacial – frente proeminente, implantação baixa das orelhas. Hipertelorismo ocular. Mucocutâneo – onicopatias, macroglossia, lentigos predominante nos membros e tronco. Esquelética – baixa estatura. Exames complementares: ecocardiograma revelou miocardiopatia hipertrófica com obstáculo de saída do ventrículo esquerdo. O diagnóstico de síndrome de LEOPARD baseou-se em aspectos clínicos característicos. **Discussão:** Cerca de 85% dos indivíduos afectados apresentam defeito cardíaco, sendo a miocardiopatia hipertrófica (MCH) a principal alteração (1,7), um terço dos pacientes têm alterações ao ECG (1). Lentigos presentes ao nascimento distribuídos na pele de forma difusa, sem alterar com a exposição solar, acometem cerca de 70-80% dos pacientes (2,7). Observa-se atraso mental em aproximadamente 30% de pacientes com SL, atraso no crescimento posnatal ocorre em cerca de 50%. Manifestações craniofaciais acometem 35% destes doentes (1,7). É importante reconhecer esta doença pouco

frequente, por serem doentes de risco de morte súbita, melhorando assim o seu prognóstico. Estes pacientes necessitam de atenção multidisciplinar. Bibliografia 1. LEOPARD Syndrome - Diseases & Conditions – Medscape Reference www.emedicine.medscape.com/article/1096445-overview. Acessado em 31 de Julho de 2013. 2. Moreira O, Salmentón G, Síndrome de lentiginosis múltiple. Arch. Pediatr. Urug. vol.75 no.4 Montevideo dic. 2004.1.

PO09- (XIJ-5) - DOENÇA CARDIOVASCULAR NA PROGERIA – REVISÃO DE TEMA A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO.

Maria Emanuel Amaral¹; Patrícia Vaz Silva¹; Joana Marinho¹; Andreia Francisco¹; Helena Andrade¹; Paula Martins¹; Isabel Santos¹; Dina Rodrigues¹; Graça Sousa¹; António Pires¹; António Marinho¹; Eduardo Castela¹

1 - Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução / Descrição do Caso: Síndrome de Hutchinson-Gilford Progeria (SHGP) é uma doença genética rara, causada por uma mutação que leva à produção de proteína Laminina A anormal - progerina. Manifesta-se de forma multissistémica a partir dos 18-24 meses. A morte, que ocorre por volta dos 14-16 anos, é, quase exclusivamente, secundária a complicações cardiovasculares por doença aterosclerótica progressiva prematura. Recentemente foi descoberto um fármaco promissor - o inibidor da farnesiltransferase, o qual bloqueia a junção do grupo farnesil à progerina, bloqueando a produção da proteína responsável pela doença. Adolescente de 14 anos de idade com o diagnóstico de SHGP confirmado por estudo molecular. Apresentação da doença aos 5 meses com má progressão estatoponderal, queda progressiva do cabelo e oncodistrofia. Desenvolvimento psico-motor sempre adequado. Aos 12 meses, por sopro sistólico realiza ecocardiograma verificando-se “CIA secundum pequeno com shunt esquerdo-direito, CIV muscular distal”. Por fenótipo cada vez mais característico com alopecia total, unhas aspeto envelhecido, pele fina e esticada, vasos subcutâneos bem visíveis, colocada pela primeira vez hipótese de SHGP aos 20 meses. Avaliação ecocardiográfica aos 3 anos revelou ainda uma CIV residual que veio a encerrar por volta dos 7 anos, altura em que se torna evidente dilatação das cavidades esquerdas. Hipertensão arterial surge de forma persistente a partir dos 4 anos. Analiticamente ficha lipídica sem alterações. Aos 8 anos, VE com hipocinesia do 1/3 distal do septo e proclividade (ligeira dilatação aneurismática) da região apical. Enviada para a consulta de risco cardiovascular aos 14 anos de idade, encontrando-se a cumprir terapêutica com pravastatina, lonafarnib (inibidor da farnesytransferase), AAS e vitamina D. Assintomática do ponto de vista cardiovascular. Perfil lipídico normal. Ecocardiograficamente com predomínio das cavidades esquerdas, insuficiência mitral ligeira e válvula aórtica calcificada com gradiente VE-Ao de 13 mmHg. CIA tipo ostium secundum pequena. IMT de 0,43 mm. **Comentários/Conclusões:** Este caso apresenta as características clássicas multissistémicas da progeria. Do ponto de vista cardiovascular, identificadas precocemente alterações estruturais cardíacas (CIA secundum com shunt e CIV muscular distal) que não parecem estar associadas com SHGP. Primeiras alterações cardíacas com aparente relação com doença surgem por volta dos 7 anos com a identificação de cavidades esquerdas dilatadas. Na SHGP os folhetos da válvula aórtica tendem a estar espessados e podem encontrar-se calcificados e anomalias da válvula mitral ocorrem em cerca de metade dos casos. No caso descrito documentada insuficiência mitral ligeira com válvula espessada, dilatação das cavidades esquerdas com HVE e válvula aórtica calcificada. Hipertrofia do ventrículo esquerdo também comprovada em ECG. Sem alterações no IMT. Os portadores de progeria desenvolvem aterosclerose precoce severa, geralmente com perfil lipídico normal. A morte ocorre por volta dos 14 anos com clínica cardíaca evidente (angina de peito, dispneia e cansaço com pequenos esforços) poucos anos antes. Neste caso, idade avançada para a esperança média de vida da Progeria, sem sintomas do foro cardiovascular, talvez como resultado da terapêutica dirigida à doença. É possível que estes novos fármacos consigam inibir a produção de progerina, a proteína responsável pela doença, e aguardam-se os resultados para saber se é possível que consigam reverter os sintomas.

Palavras-chave: Progeria, Síndrome de Hutchinson-Gilford

PO10- (XIJ-8) - HETEROTAXIA E DEFEITO COMPLETO DO SEPTO AV: UM CASO DE ANATOMIA COMPLEXA BEM SUCEDIDO

Ana R. Araújo¹; Inês C. Mendes¹; Andreia Francisco²; Graça Nogueira¹; José Neves³; Rui Anjos¹

1 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2 - Centro Hospitalar de Coimbra; 3 - Serviço de Cirurgia Cardiorotácia, Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Introdução/Descrição do Caso: O isomerismo esquerdo está frequentemente associado a outras anomalias cardíacas como o defeito completo do septo aurículo-ventricular (DCSAV), bloqueio aurículo-ventricular (BAV) completo e alterações do retorno venoso sistémico e pulmonar. A complexidade da anatomia topográfica nas heterotaxias impede muitas vezes a correção intracardíaca de defeitos comuns. Criança do sexo feminino, 16 meses de idade, com diagnóstico pré-natal de cardiopatia congénita complexa: DCSAV com ventrículos equilibrados e anomalia de situs às 18 semanas e de BAV completo congénito às 35 semanas. Após o nascimento foi confirmado o diagnóstico de DCSAV com ventrículos equilibrados, comunicação interventricular (CIV) pequena e aurícula única, isomerismo esquerdo, BAV completo com frequência ventricular de 57-60 bpm e persistência de canal arterial. Aos 8 dias de vida, por quadro de insuficiência cardíaca congestiva, foi submetida a cirurgia de implantação de pacemaker epicárdico e de laqueação de canal arterial. Aos 3 meses de vida, iniciou polipneia, cansaço e má evolução ponderal de agravamento progressivo, apesar de otimização da terapêutica médica. O ecocardiograma revelou agravamento do grau de regurgitação da válvula AV, (moderada a grave) e encerramento espontâneo da CIV. Fez cateterismo cardíaco diagnóstico que documentou veia cava superior esquerda, veias supra-hepáticas e veias pulmonares esquerdas a drenar para componente auricular esquerdo. As veias pulmonares direitas pareciam drenar para componente auricular direito. Para melhor caracterização do retorno venoso pulmonar, realizou angio-TC que mostrou veias pulmonares direitas a confluírem na vertente postero-lateral direita da cavidade auricular e veias pulmonares esquerdas a confluírem na vertente postero-lateral esquerda da cavidade auricular e definiu a anatomia topográfica das estruturas circundantes. A decisão do tipo de correção cirúrgica foi difícil. Contudo optou-se pela correção total, apesar do elevado risco dada a complexidade da anatomia topográfica. Aos 11 meses foi submetida a septação auricular com redirecionamento dos retornos venosos sistémico e pulmonar e plastia da válvula AV sob controlo ecocardiográfico transesofágico intra-operatório. O resultado cirúrgico foi excelente. Atualmente está assintomática, com recuperação do desenvolvimento estaturo-ponderal. **Comentários/Conclusões** O recurso conjugado às várias técnicas de imagem permite uma caracterização anatómica detalhada das cardiopatias congénitas complexas. A resolução 3D é essencial para a seleção dos casos com viabilidade cirúrgica para a correção total, o que permite uma mudança radical do prognóstico.

Palavras-chave: Isomerismo esquerdo, Defeito completo do septo AV, Anatomia topográfica

PO11 - (XIJ-13) - SUSPEITA DE ENDOCARDITE INFECCIOSA EM ADOLESCENTE COM CARDIOPATIA

Filipa Vila Cova¹

1 - Interna de Formação específica de Cardiologia Pediátrica

Introdução /Descrição do Caso: Criança de 9 anos de sexo masculino, com diagnóstico neonatal de TGA com CIV e estenose subpulmonar severa. Submetido a cirurgia cardíaca paliativa na primeira semana de vida, anastomose de Blalock-Taussing modificada entre o tronco arterial braquicefálico e a artéria pulmonar direita. Aos 3 anos foi submetido a cirurgia cardíaca correctiva (cirurgia de Rastelli). Submetido a cateterismo aos 7 anos, que revelou obstáculo sistémico no TSVE com gradiente de 25 mmHg e obstáculo pulmonar com gradiente total de 30mmHg, pressão ventricular apenas ligeiramente elevada (50% da sistémica) e ausência de insuficiência pulmonar significativa, pelo que não apresenta indicação cirúrgica. Quadro clínico de febre prolongada, com 13 dias de evolução, com parâmetros infecciosos positivos, pelo que foi colocado o diagnóstico de endocardite infecciosa. Ao exame objectivo apresentava-se febril, sopro sistólico longo de grau 4/6 audível em todo o pré-córdio, sem outras alterações. O eco-doppler revelou imagem oval (13x26mm)

na parede livre do ventrículo direito, junto à região subvalvular tricúspide. No estudo analítico apresentava Hb de 9.4/dl, VS 40 mm 1^h, leucocitose (16.38 x 10⁹), PCR 160 mg/L e restante estudo normal. Verificou-se o isolamento de Haemophilus Parainfluenza produtor de beta- lactamases em 3 hemoculturas, pelo que iniciou antibioticoterapia dirigida, com melhoria clínica e analítica.

PO12 - (XIJ-16) - CAUSA RARA DE INSUFICIÊNCIA CARDÍACA E HIPERTENSÃO PULMONAR NO PERÍODO NEONATAL: ANEURISMA DA VEIA DE GALENO

Inara Leonia Gamboa¹; Leonídia De Fátima Airoso¹; Maria Ana Sampaio Nunes¹; Manuel Ferreira¹; Ester Matias¹; Manuel Pedro Magalhães¹

1 - Serviço de Cirurgia Cardíaca da Clínica Girassol Luanda

Introdução: A malformação aneurismática da Veia de Galeno (MAVG) é uma formação venosa sacular única da linha média com aferências bilaterais pertencentes aos sistemas arteriais proencefálico e mesencefálico. É uma malformação congénita rara com incidência menor que 1% entre as malformações cerebrais vasculares. Caracteriza-se anatomicamente pela presença de múltiplos shunts arteriovenosos drenando para uma veia mediana proencefálica, um vaso embrionário normalmente ausente na vida adulta. Sua etiologia é desconhecida e não há herança familiar descrita. A falência cardíaca é o sintoma mais frequente durante o período neonatal e convulsões ou outros sinais neurológicos são pouco frequentes. As classificações mais utilizadas foram propostas por Yasargil and Lasjaunias. As MAVG foram classificadas por Lasjaunias em 2 tipos: coróideu e mural, dependendo da localização da fistula. Múltiplas fistulas que comunicam com a parte anterior da veia média proencefálica caracterizam as malformações do tipo coróideu. Após o nascimento, há aumento súbito do fluxo pela fistula e há um aumento compensatório da frequência cardíaca e do volume de ejeção para manter a perfusão da vasculatura sistémica. O fluxo aumentado para a vasculatura pulmonar leva a hipertensão pulmonar. A classificação clínica proposta por Gold em 1964 permanece válida até hoje. Nesta classificação há a correlação entre a idade, quadro clínico e fisiopatologia. Foram descritos 3 grupos etários: recém-nascidos (RN), lactentes e crianças maiores/adultos. Nos RN a característica é que apresentam múltiplas fistulas. Cerca de 25% do débito cardíaco dirige-se para a fistula levando a Insuficiência Cardíaca. Descrição do caso: Recém-nascido termo, nascido de parto hospitalar eutóxico com Apgar 5/6, peso 3,4 kg e que no 3º dia de vida, inicia quadro de dispneia, adejo nasal, tiragem intercostal e cianose central que foi interpretado como Broncopneumonia. Foi medicado com Ampicilina e Gentamicina. Posteriormente, foi solicitada a avaliação de Cardiologia Pediátrica por apresentar: precórdio hiperdinâmico e sopro holossistólico no bordo esternal esquerdo com irradiação para o pescoço. O exame físico da cabeça revela sopro contínuo audível na fontanela anterior. O RN foi admitido por Insuficiência Cardíaca (IC) com Hipertensão Pulmonar. **Discussão:** O Ecocardiograma revelou comunicação interventricular (CIV) com fluxo laminar, insuficiência tricúspide moderada. Retorno venoso pulmonar normal e Hipertensão pulmonar. A ultrassonografia transfontanelar revelou MAVG tipo coróideu com aumento do fluxo cerebral, que foi confirmada pela Angio-TC cerebral. **Conclusão:** O RN não apresentava estabilidade hemodinâmica, motivo pelo qual não foi possível a correção com stent e faleceu no 31º dia de vida. **Palavras-chave:** Aneurisma da Veia de Galeno, Hipertensão pulmonar, Insuficiência cardíaca

PO13 - (XIJ-20) - PERICARDITE AGUDA RECORRENTE – O PAPEL DA COLCHICINA

Clara Machado¹; Ana Filipa Vila Cova¹; Edite Gonçalves¹; Teresa Vaz¹

1 - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar de São João, Porto

Introdução/Descrição do Caso: A pericardite aguda define-se como uma reação inflamatória do pericárdio a agressões de etiologia diversa (idiopática, infecciosa, autoimune, traumática...). Os sintomas mais comuns são a dor torácica típica e a febre, por vezes associados a derrame pericárdico. O tratamento passa pela administração de terapêutica anti-inflamatória, e, nos casos refratários, colchicina. Em 15-30% dos pacientes, não tratados inicialmente com colchicina, os sintomas podem recorrer semanas a meses após o episódio inicial, sendo necessário um elevado índice de suspeição para o diagnóstico atempado. Descrição do caso: Os autores apresentam o caso de uma adolescente, sexo feminino, 15 anos de idade, sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo. Admitida por dor

retrosternal com irradiação para a região cervical e agravamento com o decúbito dorsal, aliviando na posição sentada, com tórax inclinado para a frente. O estudo analítico revelou elevação dos marcadores inflamatórios (PCR 63mg/L, VS 19mm/h) e serologias infecciosas com IgG anti-Chlamydia pneumoniae negativa e IgM duvidosa. O eletrocardiograma (ECG) mostrou supradesnivelamento do segmento ST generalizado nas derivações precordiais e dos membros, compatível com pericardite aguda. Ecocardiograma normal. Foi iniciado tratamento com ibuprofeno com resolução da sintomatologia e seguimento em consulta de Cardiologia Pediátrica. Seis meses depois apresenta recorrência de dor torácica, de características semelhantes, com alterações eletrocardiográficas e analíticas compatíveis com pericardite aguda. Reiniciou tratamento com ibuprofeno, sendo orientada para consulta de Reumatologia Pediátrica. O estudo imunológico realizado foi normal. Foi, no entanto, evidenciada seroconversão para Chlamydia pneumoniae. Dez meses após o episódio inicial apresenta novo episódio de dor torácica com estudo analítico normal e ECG demonstrando alterações inespecíficas da repolarização em DII, aVF e V4-V6, iniciando tratamento com ibuprofeno. Por persistência das queixas após 2 dias foi decidido internamento para vigilância e estudo. Repetiu ECG que mostrou, neste momento, elevação do segmento ST em todas as derivações. O ecocardiograma foi normal, sem derrame pericárdico, e o estudo analítico sem alterações. Realizada RMN cardíaca que revelou extensão realce tardio de todo o pericárdio, compatível com pericardite. Iniciou tratamento com colchicina com resolução progressiva das queixas. Atualmente (2 meses após início de colchicina) permanece assintomática. **Comentários / Conclusões** Episódios recorrentes de pericardite, apesar de apresentarem um prognóstico excelente, podem ter um impacto negativo na qualidade de vida dos pacientes, com internamentos frequentes terapêutica prolongada, como verificado no caso apresentado. Apesar de a doente não apresentar sintomas respiratórios, a infeção por C. pneumoniae parece ter sido a etiologia provável da pericardite neste caso. Estudos recentes demonstram que a terapêutica com colchicina (0,5-1mg/dia, 3 meses), mesmo no episódio inicial, reduz o risco de recorrência em cerca de 50%, com poucos efeitos laterais.

Palavras-chave: Adolescente, Colchicina, Pericardite, Recorrência

PO14 - (XIJ-21) - QUANDO A CLÍNICA NOS ENGANA...

Joana Castro Marinho¹; Patricia Vaz Silva¹; Andreia Francisco¹; António Pires¹; Cristina Pereira¹; Graça Sousa¹; Isabel Santos¹; Paula Martins¹; Helena Andrade¹; Dina Rodrigues¹; António Marinho¹; Eduardo Castela¹

1 - Hospital Pediátrico Carmona da Mota, CHUC - EPE

Introdução/Descrição do Caso: As palpitações são um sinal/sintoma muito comum que motiva frequentemente idas ao serviço de urgência. Podem ter várias etiologias nomeadamente, patologia cardíaca, distúrbios neurológicos, estados de ansiedade/somatização, o que torna o diagnóstico diferencial por vezes difícil. Os autores descrevem o caso de um rapaz de 7 anos, previamente saudável, que recorre ao serviço de urgência (SU) por quadro com 3 meses de evolução de episódios de palpitações com palidez, mas sem perda de consciência. As queixas surgiam tanto em repouso como com o esforço, duravam cerca de 2-3 minutos, resolvendo espontaneamente. À observação, encontrava-se hemodinamicamente estável, sem qualquer alteração no exame físico. Pedido o apoio da Cardiologia Pediátrica, uma vez que se colocou a hipótese de diagnóstico de uma taquidismia. A avaliação cardiovascular foi normal, incluindo electrocardiograma (ECG) e ecocardiograma transtorácico. Teve alta com pedido de Holter (normal) e orientação para Consulta de Cardiologia. Cerca de 15 dias depois volta ao SU com as mesmas queixas, é novamente avaliado pela Cardiologia e apesar de não se ter objetivado nenhuma disritmia, pela clínica sugestiva de episódios de taquicardia supraventricular (TSV), é medicado com bisoprolol 2,5 mg por dia. Dois dias após introdução da medicação, regressa ao SU por queixas de cansaço, sonolência e apatia extrema, que os pais relacionaram com o fármaco introduzido. Reobservado pela Cardiologia, apresentou-se com exame cardiovascular e ECG normais, suspendeu medicação e teve alta com indicação de reavaliar em uma semana. Quatro dias depois, dá entrada no SU por alteração do comportamento (não respondia a ordens e parecia não reconhecer os colegas da escola), associado a tremor dos membros. Dúvida quanto a amnésia para o acontecimento. Negou palpitações, vômitos, cefaleias, febre ou traumatismo prévio. Observado pela Neuropediatria, com exame neurológico normal. No entanto, realizou electroencefalograma (EEG) que mostrou atividade paroxística

occipital direita. Feito diagnóstico de Síndrome de Panayiotopoulos (epilepsia benigna da infância), tendo iniciado medicação com valproato de sódio com boa evolução clínica. Atualmente mantém-se assintomático sem novos episódios convulsivos. Teve alta da Consulta de Cardiologia, mantendo seguimento em Consulta de Neuropediatria. **Comentários / Conclusões:** O Síndrome de Panayiotopoulos ou epilepsia benigna da infância occipital caracteriza-se por um início de crises entre os 2 e os 11 anos. Tem como distúrbio de base manifestações autonómicas, incluindo alterações cardiovasculares que podem mimetizar patologia cardíaca conforme evidenciado neste caso. O prognóstico é relativamente bom, ocorrendo remissão dentro de 2 a 4 anos após o início das mesmas. Segundo alguns autores, em 92% dos casos, os doentes estão assintomáticos antes dos 19 anos. O caso clínico descrito evidencia a dificuldade diagnóstica com que os clínicos se deparam no seu dia-a-dia, com uma possível multiplicidade etiológica perante determinada queixa, que deve estar sempre presente.

Palavras-chave: palpitações, arritmia, epilepsia

PO15 - (XIJ-25) - TETRALOGIA DE FALLOT COM AGENESIA DA VÁLVULA PULMONAR: O PORQUÊ DE UMA VENTILAÇÃO INVASIVA PROLONGADA MESMO APÓS CORRECÇÃO CIRÚRGICA?

Luísa Martins¹; Rita Lourenço¹; Paula Maciel¹; Juan Gonçalves¹; Luísa Pereira²; Nuno Carvalho³; Isabel Menezes³; Ana Teixeira³; Rui Anjos³; Fernanda Gomes¹

1 - Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo, EPE, Ponta Delgada, São Miguel; 2 - Unidade de Pneumologia Pediátrica do Serviço de Pediatria Médica do Hospital de Santa Maria, CHLN, EPE; 3 - Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Cruz, CHLO, EPE

Introdução / Descrição do Caso: A agenesia da válvula pulmonar (AVP), reportada em cerca de 3-6% dos casos de Tetralogia de Fallot (TF), constitui a mais severa variante desta cardiopatia congénita, também comumente associada ao Síndrome DiGeorge. Apesar das semelhanças anatómicas com TF, a fisiopatologia e a evolução natural da TF-AVP têm características próprias: a ausência de uma válvula funcional resulta no aumento da regurgitação pulmonar e na dilatação aneurismática das artérias pulmonares, que condicionam uma compressão da árvore traqueobrônquica e um compromisso respiratório subsequente. As manifestações respiratórias variam de ligeiras a severas no período pré-cirúrgico, com necessidade de ventilação ao nascimento nos casos mais graves, podendo também ser responsáveis por morbilidade significativa mesmo após cirurgia de correcção das malformações cardíacas. **Caso Clínico:** Criança 22 meses (M), sexo masculino, caucasiano, fruto de uma gestação vigiada. Diagnóstico pré-natal de TF-AVP, realizado por Telemedicina às 25 semanas (S) de gestação, e de Síndrome de DiGeorge. Transferência in utero para maternidade de hospital terciário por rotura prematura de membranas. Parto às 32S por cesariana com necessidade de reanimação. Internamento numa Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, onde permaneceu em ventilação não invasiva, e com necessidade de ventilação invasiva por dois períodos. Submetido a correcção cirúrgica total de TF por Manobra de Lecompte aos 2M. Por manter necessidade de ventilação invasiva no pós-operatório realizou broncofibroscopia e angio-TC que revelou traqueobroncomalácia generalizada, secundária a compressão extrínseca da árvore traqueobrônquica por dilatação exuberante dos ramos da artéria pulmonar no período pré-operatório. Prevendo-se necessidade de ventilação mecânica invasiva prolongada, foi traqueostomizado aos 4M e conectado a um ventilador domiciliário em modo assistido e controlado. Transferido para o hospital de origem aos 5M onde se manteve internado até aos 15M, altura em que teve alta para o domicílio a tolerar períodos diários de uma hora sem suporte ventilatório. Actualmente mantém dependência do ventilador, mas a tolerar períodos progressivamente maiores em respiração espontânea. Do ponto de vista cardiológico está clinicamente bem. Da última ecocardiografia salienta-se boa função cardíaca, mantendo no entanto dilatação muito importante dos ramos da artéria pulmonar. **Comentários/Conclusões:** A mortalidade pós-operatória nos casos de TF-AVP diminuiu significativamente nas últimas décadas com o aperfeiçoamento das técnicas cirúrgicas. No entanto, a abordagem das complicações respiratórias, decorrentes da compressão da árvore traqueobrônquica pelos ramos da artéria pulmonar, ainda constitui um verdadeiro desafio. Tal como no caso descrito, a necessidade de ventilação invasiva prolongada traduz a severidade das lesões obstrutivas periféricas, que podem persistir mesmo após correcção cirúrgica das malformações cardíacas, impedindo uma recuperação completa nos casos mais graves de síndrome de ausência da válvula pulmonar.

Palavras-chave: Tetralogia de Fallot, Agenesia da válvula pulmonar, Síndrome DiGeorge

PO16 - (XIJ-12) FLUTTER AURICULAR EM ADOLESCENTE COM CORAÇÃO ESTRUTURALMENTE NORMAL

Filipa Vila Cova¹

1 - Interna de Formação específica de Cardiologia Pediátrica

Introdução / Descrição do Caso: Adolescente de 15 anos, sexo masculino, praticante de basquetebol desde os 11 anos, com antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Detectado em Julho de 2012 flutter auricular em ECG de rotina, sendo que o doente não apresentava queixas cardiovasculares e com avaliação cardiológica de Setembro de 2011 normal. Foi internado, apresentando taquicardia de 157 bpm ao exame objectivo, sem outras alterações. O estudo analítico, incluindo marcadores cardíacos também não apresentava alterações. O ECG revelou flutter auricular com resposta ventricular rápida de cerca de 155 bpm. O Eco-doppler revelou coração estruturalmente normal e má função ventricular esquerda com FEVE de 25-27% e FS 17% (DTdVE 60mm e DtsVE 49mm), insuficiência mitral ligeira, insuficiência tricúspide ligeira (gradiente VAAD 26 mmHg) e ausência de trombos intracavitários, tratando-se muito provavelmente de uma taquimiocardiopatia. Foi efectuado ecocardiograma TE que revelou ausência de trombos em ambas as aurículas, tendo sido efectuada cardioversão eléctrica, com reversão do flutter. Após melhoria da função ventricular, foi submetido a ablação istmocavotricúspide em Dezembro de 2012. Actualmente está clinicamente bem, com ritmo sinusal, sem alterações valorizáveis da repolarização ventricular e FEVE 53-61%, FS 27-33%. Aguarda realização de RMN cardíaca.

PRIMEIROS AUTORES

Adolfo Bautista-Casasnovas - PAS075
 Adriana Rangel - CO005; PAS128
 Alexandra Coelho - PD201
 Alexandra Luz - PD096
 Alexandra Martins - PD058
 Alexandra Oliveira - PAS064; PD057
 Alexandra Pires Pinto - PAS185; PD152; PD192
 Alexandre Fernandes - PD067
 Ana Azevedo - PD090; PD083; PD084
 Ana Carvalho - PAS173; PAS065
 Ana Catarina Carvalho - PAS041
 Ana Cristina Barros - PD035; PD072
 Ana Cristina Freitas - PD080; CO030
 Ana F Brandão - PD218
 Ana Filipe Almeida - PAS181
 Ana Gomes da Silva - PD045; PD101; PAS008
 Ana Isabel Spínola - PAS171
 Ana Lopes Dias - PD151; PD053; PAS093
 Ana Lopes - PAS014
 Ana Lúcia Cardoso - PD197
 Ana Luísa Delindro - PAS077
 Ana Luísa Mendes - PAS082; PAS142
 Ana Luísa Rodrigues - PAS016
 Ana Maria Mateus - PAS149; PD042; PAS152
 Ana Moutinho - PD198; PAS112; CO044
 Ana Pinelas - PAS121
 Ana Raquel Moreira - CO018
 Ana Raquel Silva - PAS030
 Ana Ratola - PAS114; PAS073
 Ana Rita Caldas - PAS063
 Ana Rita Dias - PD230
 Ana Rodolfo - PAS035
 Ana Rute Costa - CO014; CO015
 Ana Silva Alexandrino - CO037; PAS086
 Ana Simões - PD125
 Ana Teresa Maria - PAS006
 Ana Teresa Prata - PD094
 Ana Teresa Soares - PAS001; CO025
 Ana Teresa Teixeira - PD131; PD226
 Ana Torres - PD041
 Andreia A. Martins - PD137
 Andreia Felizes - PAS170
 Andreia Filipa Mota - PAS032; PD008
 Andreia Francisco - PD145
 Andreia Guerreiro - PAS011
 Andreia Leitão - PAS124; PD223
 Andreia Morais - PD030
 Andreia Teixeira Martins - PD006
 Ângela Almeida - PAS055
 Ângela Machado - PAS103; PD182
 Ângela Pereira - PAS111
 Ângela Soares - PD123
 Antonio Miguel Salgado - PD031
 Beatriz Fraga - PD002; PAS081; PD160
 Brígida Amaral - PAS076
 Bruno Sousa - PAS079
 Cândida Cancelinha - PD146
 Carla Costa - PAS068
 Carla Ferreira - PAS132
 Carla Garcez - PAS031
 Carla Tomás - PD109
 Carlos Escobar - PAS108
 Carlos Neiva - PD016; PD224
 Cármen Silva - PD171
 Carolina Albuquerque - PAS043; PAS044
 Carolina Baptista - PAS136
 Carolina Constant - CO022
 Carolina Lima Faria - PD099
 Carolina Prelhaz - PD017
 Carolina V. Guimarães - PAS053
 Carolina Viveiro - PD127
 Catarina Carrusca - PAS101
 Catarina Couto - PD114; PD110
 Catarina Durão - PAS074
 Catarina Garcia - PAS129
 Catarina Gomes - PAS083; PD118
 Catarina Gouveia - PD024
 Catarina Maia - PD075; PD211; PAS033; PAS012
 Catarina Matos de Figueiredo - PD190
 Catarina Matos - PD170
 Catarina Mendes - PAS067; PD068
 Catarina Neves - PD074; PD040; PD097
 Catarina Resende - PD070
 Catarina Salgado - PAS026; PAS088; PD130
 Catarina Santos - PD013
 Catarina Valpaços - PAS015
 Cátia Milheiro - PAS139; CO010
 Cátia Pereira - PAS037
 Cátia Rodrigues Correia - PAS180; PAS105
 Clara Preto - PD209; PD228
 Cláudia Aguiar - PD210; PD055; PD191
 Cláudia Almeida - PD071; PAS125
 Cláudia Loureiro Gomes - PAS143
 Cláudia Melo - PD174
 Cláudia Patraquim - PAS034; PAS042
 Conceição Costa - PAS070; PD124; PAS094
 Daniel Meireles - PD143
 Daniela O. Couto - PD025
 Danielle de Saules Gonçalves Alves - PD138
 Diana Baptista - PD019
 Diana Moreira Amaral - PAS119; PAS116
 Diana Oliveira - CO023
 Dora Martins - PAS145
 Dra. Ana Barata - PD010
 Duarte Rebelo - PAS153
 Ekaterina Popik - PD063
 Elena Finelli - PAS039; PD161
 Elisa Bucho - PD029
 Elsa Lima Teixeira - PAS138
 Emanuel Almeida - PD216; PD183
 Erica Torres - PAS131
 Ester Pereira - PAS020; CO001; PD164
 Fernanda Rodrigues - CO002
 Fernandes A - CO024
 Fernandes RM - CO034
 Ferreira, Sara - CO039
 Filipa Almeida - PD105; PD095
 Filipa Correia - PD066; PAS069
 Filipa Dias Costa - CO011
 Filipa Furtado - PD132; PAS188; PD204
 Filipa Marçal - CO042; PAS010
 Filipa Marques - PAS176; PAS061
 Filipa Raposo - PD050
 Filipa Vilarinho - PAS172; PD185; PD186
 Helena Ferreira - PD098; PAS027; PD232
 Helena M. Silva - PAS154
 Helena Pereira - PD196; PD088
 Inês Candeias - PD180; PD133
 Inês Dias - PAS126
 Inês Ferreira - PAS089; PD082; CO031

Inês Marques - PD046
 Inês Nunes Vicente - PAS146; PD148
 Inês Vaz Silva - CO026
 Isabel Dias Coelho - PAS097; PAS096
 Isabel Moreira - PAS023
 Jacinta Fonseca - PD012
 Janine Coelho - PAS004; CO028
 Jean-Pierre Gonçalves - CO043; PD128
 Jenny F. Gonçalves - PAS017
 Joana Amaral - PD229; PD004; PD001
 Joana Aquino - PD086
 Joana Cabrita - CO016
 Joana Caldas - PD136
 Joana Carvalho - PD106
 Joana Correia - PAS054; PD134; PD062
 Joana Cotrim - PAS090; PAS091
 Joana Cunha de Oliveira - PD036
 Joana Extreia - PAS078 , PD037; PD154
 Joana Faleiro Oliveira - PAS021
 Joana Ferreira - PAS162
 Joana Gaspar - PAS047
 Joana Gil - CO027; PD052
 Joana Leite - PAS059; PD034; PAS137
 Joana Matias - CO007; PAS190
 Joana Matos - PD076
 Joana Pimenta - PD038; PD135
 Joana Rita Monteiro - PAS060; PAS109
 Joana Rodrigues - PD166
 Joana Santos - PD028
 Joana Soares - PD205
 Joana Teixeira - PAS072; PAS141
 João G. Fonseca - CO035
 João Henriques - PD111
 João Nascimento - PAS045
 João Rio Martins - PAS019; CO033
 Joaquina Antunes - PD119; PD069
 Jorge Abreu Ferreira - PD225; PAS099
 Jorge Manuel Amado Apóstolo - PAS022
 Josina Chalufô Chilundo - PD206
 Júlia Galhardo - PAS057
 Juliana Oliveira - PD188; PAS038; PAS184
 Lea Santos - PAS157
 Leonor Oliveira da Silva - PD193
 Leonor Ribeiro - PD178; PD179
 Leonor Sasseti - PD222
 Lia Oliveira - PAS087; PAS151; CO041
 Liane Correia-Costa - PD142; PAS155; CO013
 Lígia M. Ferreira - PD167
 Liliana Branco - PD021; CO012
 Liliana Pinho - PAS186; PD158
 Linhares D - PD162
 Luciana Barbosa - PD026; PAS159
 Luís Martins - PAS117; CO036
 Luísa Martins - PD073; PAS127
 Madalena Sasseti - PAS177; PD115
 Manuel Ferreira-Magalhães - PAS115; PAS147
 Marcela Pires Guerra - PD184
 Margarida Alcaface - PD018; PAS040
 Margarida Neves - PD139
 Margarida Rafael - PD157
 Margarida Reis Morais - PD194; CO004
 Maria Armanda Passas - PD014; PD141
 Maria Carlos Manuel Janeiro - PAS148
 Maria Emanuel Amaral - PD122
 Maria Inês Alves - PAS007; PAS178
 Maria Inês Monteiro - PD159
 Maria João Fonseca - CO008; CO009
 Maria João Ribeiro Fernandes - PD033
 Maria João Sá - PD219
 Maria João Vieira - PD061
 Maria Leonor Gouveia Castro - PD187
 Maria Miguel Gomes - PAS051
 Mariana Abreu - PAS036
 Mariana Costa - PAS163
 Mariana Matos Martins - PD027
 Marina Pinheiro - PD107
 Marisa Inácio Oliveira - PD056
 Marlene Abreu - PAS071
 Marlene Rodrigues - PD093
 Marlene Salvador - PAS135
 Marta Alves - PD089
 Marta Cabral - PD215
 Marta Contreiras - PD020
 Marta Loureiro - PAS168; PD117
 Marta Machado - PAS018; PD005
 Marta Santalha - PAS161
 Marta Soares - PD059
 Martins J - PD149
 Miguel Soares de Oliveira - PD051
 Mónica Cró Braz - PAS150
 Mónica Jerónimo - CO019
 Muriel Ferreira - PAS009; PD231; CO038; CO006; PAS003
 Nelea Afanas - PAS183
 Nélia F. Costa - PAS169; PD032
 Nuno Ricardo Anselmo Lourenço - PD039
 Oleh Vydrojnyk - PD227
 Patrícia Arinto - PAS013
 Patrícia Cardoso - PAS052
 Patrícia Marques - PD120; PD121
 Patrícia Rocha - PD048
 Patrícia Romão - PAS165
 Paula Freitas - PAS189
 Paula Nunes - PD213
 Paulo Éden Santos - PD163
 Pedro Fernandes - PAS156
 Pedro Silva Almeida - PAS182
 Raquel Azevedo Alves - PD078
 Raquel Costa - PD023; PD214
 Raquel Lopes - PAS174
 Raquel Oliveira - PD155
 Rita Bastos-Ferreira - PD220
 Rita Espírito Santo - PAS098; PD054
 Rita Jotta - PD202; PAS048; PD212; PD165
 Rita Lourenço - PAS140; PAS113; PAS058
 Rita Mafalda Teixeira - PD064
 Rita Marques Martins - PAS062; PD007; PAS144; PD047
 Rita Moinho - CO017; PAS028; PAS134
 Rita S. Oliveira - PAS166; PAS118
 Rita Santos - CO045
 Rodolfo Casaleiro - PAS095
 Rodrigo Sousa - PAS025; PAS102
 Rosa Martins - PD176
 Salomé Santos Silva - PD102
 Sandra Costa - CO020
 Sandra Pereira - PD009; PD103
 Sandra Silva - PAS110
 Sara Batalha - PAS100; CO032
 Sara Brito - PD156
 Sara Domingues - PD217
 Sara Ferreira - PAS066; PD003
 Sara Freitas de Oliveira - PD144
 Sara Lobo - PD113
 Sara Peixoto - PAS130; PD168; CO029
 Sílvia Ferreira Silva - PD200
 Sílvia Neto - PAS179
 Soares SS - PAS080

Sofia Águeda - PAS092; PAS123; PD079
Sofia Bota - PD022; PD169; PD181
Sofia Fernandes - PD199; PAS056; PD060
Sofia Ferreira - PAS160
Sofia G. Ferreira - PD044
Sofia Moura Antunes - PD147
Sofia Peças - PD092; PD208
Sofia Reis - PD011; PD173
Sofia Silva - PD129
Sónia Silva - PAS133
Stéfanie Pereira - PD116; PD112
Susana Corujeira - PD081
Susana Lopes - PD104
Susana Vale - PAS024
Tânia Esteves - PAS107
Tânia Moreira - PD100; PAS029
Teresa Jacinto - PD085; PAS187; PD087
Tiago Milheiro Silva - PD043; PAS122; PAS002; PAS046; PD175
Tiago Rito - PAS175
Vanessa Mendonça - PAS104; PAS106
Vânia Gonçalves - PD126
Vânia Sousa - PAS049
Vasco Lavrador - PAS164
Vera Almeida - PD077; PD153
Vera Baptista - PD221; PAS167
Vera Rodrigues - PD195
Victor Viana - PAS158; CO003
Virgínia Machado - PD203; PD049

XI JORNADAS DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

Ana Luisa Rodrigues - CO05
Ana Olga Mocumbi - CO01
Ana R. Araújo - CO04; PO10
Bárbara Cardoso - PO04
Bruno Sanches - PO06
Clara Machado - PO13
Conceição Trigo - CO13
Duarte Saraiva Martins - PO01
Filipa Vila Cova - PO11; PO16
Inara Leonia Gamboa - CO09; PO12
Inês Carmo Mendes - CO06
Inês Gomes - CO12
Joana Castro Marinho - PO03; PO14
Joana O. Miranda - CO10
Joaquina Magalhães - PO08
Leonídia Airoso - PO05
Luísa Martins - PO15
Maria Emanuel Amaral - CO11; PO09
Patricia Vaz Silva - CO07; CO08; PO02; PO07
Sebastiana Gamboa - CO02
Vasco Lavrador - CO03; CO14

ÍNDICE DE RESUMOS POR ÀREA CIENTÍFICA

ALERGOLOGIA

CO034 (14SPP-581)
PAS128 (14SPP-315)
PAS129 (14SPP-317)
PAS130 (14SPP-445)
PAS131 (14SPP-558)
PAS132 (14SPP-243)
PAS133 (14SPP-472)
PAS134 (14SPP-604)
PD156 (14SPP-371)
PD157 (14SPP-533)
PD158 (14SPP-601)
PD159 (14SPP-35)
PD160 (14SPP-46)
PD161 (14SPP-395)
PD162 (14SPP-401)
PD163 (14SPP-214)

CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

PD030 (14SPP-475)

CIRURGIA PEDIÁTRICA

CO035 (14SPP-242)
PAS167 (14SPP-339)
PAS168 (14SPP-415)
PAS169 (14SPP-31)
PAS170 (14SPP-166)
PD110 (14SPP-595)
PD111 (14SPP-204)
PD112 (14SPP-489)
PD113 (14SPP-153)
PD114 (14SPP-314)
PD115 (14SPP-342)
PD116 (14SPP-503)
PD117 (14SPP-560)

CUIDADOS INTENSIVOS

CO036 (14SPP-591)
PAS155 (14SPP-53)
PAS156 (14SPP-368)
PAS157 (14SPP-535)
PAS158 (14SPP-67)
PAS159 (14SPP-120)
PAS160 (14SPP-291)
PAS161 (14SPP-450)
PAS162 (14SPP-576)
PAS163 (14SPP-582)
PD142 (14SPP-52)
PD143 (14SPP-297)
PD144 (14SPP-348)
PD145 (14SPP-380)
PD146 (14SPP-442)
PD147 (14SPP-586)
PD148 (14SPP-410)
PD149 (14SPP-482)
PD150 (14SPP-505)

DOENÇAS DO METABOLISMO

CO001 (14SPP-570)

PAS021 (14SPP-571)
PD216 (14SPP-89)
PD217 (14SPP-185)

EDUCAÇÃO MÉDICA E ÉTICA

CO037 (14SPP-288)
PD222 (14SPP-496)
PD223 (14SPP-360)

ENDOCRINOLOGIA

PAS057 (14SPP-311)
PAS058 (14SPP-78)
PAS059 (14SPP-79)
PAS060 (14SPP-92)
PAS061 (14SPP-161)
PAS062 (14SPP-181)
PAS063 (14SPP-324)
PAS064 (14SPP-345)
PAS065 (14SPP-363)
PAS066 (14SPP-430)
PAS067 (14SPP-469)
PAS068 (14SPP-543)
PAS069 (14SPP-546)
PAS070 (14SPP-192)
PAS071 (14SPP-68)
PD065 (14SPP-250)
PD066 (14SPP-303)
PD067 (14SPP-402)
PD068 (14SPP-491)
PD069 (14SPP-525)
PD070 (14SPP-260)
PD071 (14SPP-117)
PD072 (14SPP-132)
PD073 (14SPP-224)
PD074 (14SPP-233)
PD075 (14SPP-313)
PD076 (14SPP-405)
PD077 (14SPP-516)
PD078 (14SPP-569)

ENFERMAGEM PEDIÁTRICA

PAS022 (14SPP-493)
PD015 (14SPP-235)

FARMACOLOGIA E TERAPÊUTICA

PAS175 (14SPP-434)
PAS176 (14SPP-59)
PAS177 (14SPP-332)
PD024 (14SPP-62)
PD025 (14SPP-530)

GASTRENTEROLOGIA, NUTRIÇÃO E HEPATOLOGIA

CO039 (14SPP-100)
PAS072 (14SPP-88)
PAS073 (14SPP-165)
PAS074 (14SPP-301)
PAS075 (14SPP-33)
PAS076 (14SPP-60)

PAS077 (14SPP-265)
 PAS078 (14SPP-446)
 PAS079 (14SPP-500)
 PAS080 (14SPP-392)
 PAS081 (14SPP-45)
 PAS082 (14SPP-64)
 PD106 (14SPP-223)
 PD107 (14SPP-237)
 PD108 (14SPP-439)
 PD109 (14SPP-470)
 PD164 (14SPP-574)
 PD165 (14SPP-240)
 PD166 (14SPP-302)
 PD167 (14SPP-307)
 PD168 (14SPP-359)
 PD169 (14SPP-454)
 PD170 (14SPP-465)
 PD171 (14SPP-600)

GENÉTICA

CO040 (14SPP-436)
 PAS013 (14SPP-39)
 PAS014 (14SPP-256)
 PAS178 (14SPP-296)
 PD218 (14SPP-397)
 PD219 (14SPP-99)
 PD220 (14SPP-278)
 PD221 (14SPP-331)
 PD224 (14SPP-364)

HEMATOLOGIA

CO025 (14SPP-116)
 CO026 (14SPP-459)
 PAS171 (14SPP-225)
 PAS172 (14SPP-257)
 PAS173 (14SPP-515)
 PAS174 (14SPP-32)
 PD183 (14SPP-91)
 PD184 (14SPP-159)
 PD185 (14SPP-253)
 PD186 (14SPP-255)
 PD194 (14SPP-127)
 PD195 (14SPP-289)

INFECCIOLOGIA

CO002 (14SPP-42)
 CO004 (14SPP-199)
 CO005 (14SPP-215)
 CO006 (14SPP-403)
 CO007 (14SPP-523)
 CO038 (14SPP-361)
 CO042 (14SPP-507)
 PAS001 (14SPP-115)
 PAS002 (14SPP-146)
 PAS003 (14SPP-207)
 PAS004 (14SPP-227)
 PAS005 (14SPP-266)
 PAS006 (14SPP-340)
 PAS007 (14SPP-370)
 PAS008 (14SPP-463)
 PAS009 (14SPP-521)
 PAS010 (14SPP-590)
 PAS011 (14SPP-603)
 PAS012 (14SPP-612)

PAS025 (14SPP-462)
 PAS026 (14SPP-468)
 PAS027 (14SPP-473)
 PAS028 (14SPP-602)
 PAS179 (14SPP-30)
 PAS180 (14SPP-58)
 PAS181 (14SPP-82)
 PAS182 (14SPP-193)
 PAS183 (14SPP-219)
 PAS184 (14SPP-254)
 PAS185 (14SPP-258)
 PAS186 (14SPP-275)
 PAS187 (14SPP-290)
 PAS188 (14SPP-344)
 PAS189 (14SPP-355)
 PAS190 (14SPP-362)
 PD001 (14SPP-607)
 PD002 (14SPP-41)
 PD003 (14SPP-74)
 PD004 (14SPP-81)
 PD005 (14SPP-137)
 PD006 (14SPP-144)
 PD007 (14SPP-186)
 PD008 (14SPP-198)
 PD016 (14SPP-383)
 PD017 (14SPP-389)
 PD018 (14SPP-396)
 PD019 (14SPP-411)
 PD020 (14SPP-412)
 PD021 (14SPP-419)
 PD022 (14SPP-426)
 PD023 (14SPP-435)
 PD031 (14SPP-613)
 PD032 (14SPP-61)
 PD202 (14SPP-228)
 PD203 (14SPP-261)
 PD204 (14SPP-323)
 PD205 (14SPP-325)
 PD206 (14SPP-373)
 PD208 (14SPP-377)
 PD225 (14SPP-449)
 PD226 (14SPP-513)
 PD227 (14SPP-520)
 PD228 (14SPP-522)
 PD229 (14SPP-527)
 PD230 (14SPP-460)
 PD231 (14SPP-531)
 PD232 (14SPP-544)
 PD209 (14SPP-382)

INVESTIGAÇÃO BÁSICA E TRANSLACCIONAL

CO020 (14SPP-114)
 PAS023 (14SPP-341)

MEDICINA DO ADOLESCENTE

CO010 (14SPP-49)
 CO011 (14SPP-191)
 CO012 (14SPP-579)
 CO017 (14SPP-337)
 PAS135 (14SPP-202)
 PAS136 (14SPP-245)
 PAS137 (14SPP-252)
 PAS138 (14SPP-573)
 PAS139 (14SPP-48)

PAS140 (14SPP-73)
PAS141 (14SPP-183)
PD093 (14SPP-184)
PD094 (14SPP-230)
PD095 (14SPP-328)
PD096 (14SPP-549)
PD097 (14SPP-238)
PD098 (14SPP-451)
PD099 (14SPP-338)
PD100 (14SPP-352)
PD101 (14SPP-480)
PD102 (14SPP-532)
PD103 (14SPP-553)
PD104 (14SPP-66)
PD105 (14SPP-83)
CO018 (14SPP-121)

NEFROLOGIA

PAS142 (14SPP-65)
PAS143 (14SPP-162)
PAS144 (14SPP-378)
PAS145 (14SPP-597)
PAS146 (14SPP-188)
PAS147 (14SPP-294)
PAS148 (14SPP-272)
PD187 (14SPP-580)
PD188 (14SPP-356)
PD189 (14SPP-34)
PD190 (14SPP-519)
PD191 (14SPP-321)
PD192 (14SPP-322)
PD193 (14SPP-504)

NEONATOLOGIA

CO008 (14SPP-247)
CO009 (14SPP-249)
CO041 (14SPP-540)
CO043 (14SPP-526)
PAS115 (14SPP-309)
PAS116 (14SPP-346)
PAS117 (14SPP-589)
PAS118 (14SPP-106)
PAS119 (14SPP-327)
PAS164 (14SPP-487)
PAS165 (14SPP-564)
PAS166 (14SPP-105)
PD118 (14SPP-357)
PD119 (14SPP-452)
PD120 (14SPP-131)
PD121 (14SPP-133)
PD122 (14SPP-173)
PD123 (14SPP-197)
PD124 (14SPP-264)
PD125 (14SPP-333)
PD126 (14SPP-483)
PD127 (14SPP-492)
PD128 (14SPP-502)
PD129 (14SPP-413)

NEURODESENVOLVIMENTO

CO003 (14SPP-119)
PAS120 (14SPP-107)
PAS121 (14SPP-112)
PAS122 (14SPP-143)

PAS123 (14SPP-157)
PAS124 (14SPP-190)
PAS125 (14SPP-293)
PAS126 (14SPP-374)
PAS127 (14SPP-431)
PD173 (14SPP-418)
PD174 (14SPP-466)
PD175 (14SPP-557)
PD176 (14SPP-561)
PD177 (14SPP-109)
PD178 (14SPP-208)
PD179 (14SPP-210)

NEUROLOGIA

CO028 (14SPP-432)
CO029 (14SPP-427)
PAS103 (14SPP-222)
PAS149 (14SPP-141)
PAS150 (14SPP-416)
PAS151 (14SPP-440)
PAS152 (14SPP-471)
PAS153 (14SPP-528)
PAS154 (14SPP-545)
PD151 (14SPP-281)
PD152 (14SPP-329)
PD153 (14SPP-351)
PD154 (14SPP-494)
PD155 (14SPP-312)
PD180 (14SPP-421)
PD181 (14SPP-517)
PD182 (14SPP-433)

ONCOLOGIA

CO019 (14SPP-271)
PAS015 (14SPP-216)
PAS016 (14SPP-336)
PAS017 (14SPP-562)
PD026 (14SPP-103)
PD027 (14SPP-187)

PEDIATRIA AMBULATÓRIA

CO044 (14SPP-611)
PAS110 (14SPP-95)
PAS111 (14SPP-438)
PAS112 (14SPP-609)
PAS113 (14SPP-75)
PAS114 (14SPP-164)
PD196 (14SPP-212)
PD197 (14SPP-437)
PD198 (14SPP-606)
PD199 (14SPP-154)
PD200 (14SPP-444)
PD201 (14SPP-174)

PEDIATRIA GERAL

CO013 (14SPP-54)
CO014 (14SPP-269)
CO015 (14SPP-282)
CO016 (14SPP-486)
PAS029 (14SPP-605)
PAS030 (14SPP-246)
PAS031 (14SPP-400)
PAS032 (14SPP-205)

PAS033 (14SPP-326)
 PAS034 (14SPP-550)
 PAS035 (14SPP-592)
 PAS036 (14SPP-156)
 PAS037 (14SPP-285)
 PAS038 (14SPP-366)
 PAS039 (14SPP-422)
 PAS040 (14SPP-428)
 PAS041 (14SPP-495)
 PAS042 (14SPP-551)
 PAS043 (14SPP-25)
 PAS044 (14SPP-26)
 PAS045 (14SPP-80)
 PAS046 (14SPP-148)
 PAS047 (14SPP-168)
 PAS048 (14SPP-234)
 PAS049 (14SPP-306)
 PAS050 (14SPP-318)
 PAS051 (14SPP-319)
 PAS052 (14SPP-394)
 PAS053 (14SPP-406)
 PAS054 (14SPP-447)
 PAS055 (14SPP-499)
 PAS056 (14SPP-524)
 PD033 (14SPP-56)
 PD034 (14SPP-129)
 PD035 (14SPP-130)
 PD036 (14SPP-160)
 PD037 (14SPP-195)
 PD038 (14SPP-217)
 PD039 (14SPP-232)
 PD040 (14SPP-236)
 PD041 (14SPP-241)
 PD042 (14SPP-330)
 PD043 (14SPP-354)
 PD044 (14SPP-399)
 PD045 (14SPP-453)
 PD046 (14SPP-457)
 PD055 (14SPP-178)
 PD056 (14SPP-305)
 PD057 (14SPP-350)
 PD058 (14SPP-398)
 PD059 (14SPP-424)
 PD060 (14SPP-476)
 PD061 (14SPP-488)
 PD062 (14SPP-498)
 PD063 (14SPP-514)
 PD064 (14SPP-529)
 PD133 (14SPP-461)
 PD134 (14SPP-474)
 PD135 (14SPP-509)
 PD136 (14SPP-38)
 PD137 (14SPP-152)
 PD138 (14SPP-135)
 PD139 (14SPP-138)
 PD140 (14SPP-175)

PEDIATRIA SOCIAL

PAS104 (14SPP-485)
 PAS105 (14SPP-218)
 PAS106 (14SPP-365)
 PAS107 (14SPP-497)
 PAS108 (14SPP-584)
 PAS109 (14SPP-93)
 PD009 (14SPP-110)
 PD010 (14SPP-268)
 PD011 (14SPP-300)

PD012 (14SPP-244)
 PD013 (14SPP-506)
 PD014 (14SPP-367)

PNEUMOLOGIA

CO021 (14SPP-279)
 CO022 (14SPP-458)
 CO023 (14SPP-13)
 CO024 (14SPP-588)
 PAS083 (14SPP-343)
 PAS084 (14SPP-372)
 PAS085 (14SPP-578)
 PAS086 (14SPP-292)
 PAS087 (14SPP-381)
 PAS088 (14SPP-593)
 PAS089 (14SPP-63)
 PAS090 (14SPP-140)
 PAS091 (14SPP-145)
 PAS092 (14SPP-155)
 PD079 (14SPP-158)
 PD080 (14SPP-379)
 PD081 (14SPP-277)
 PD082 (14SPP-69)
 PD083 (14SPP-180)
 PD084 (14SPP-221)
 PD085 (14SPP-226)
 PD086 (14SPP-384)
 PD087 (14SPP-478)
 PD088 (14SPP-518)
 PD089 (14SPP-565)
 PD090 (14SPP-179)
 PD092 (14SPP-385)
 CO027 (14SPP-299)

REUMATOLOGIA

CO030 (14SPP-393)
 CO031 (14SPP-70)
 PAS018 (14SPP-136)
 PAS019 (14SPP-267)
 PAS020 (14SPP-547)
 PD210 (14SPP-176)
 PD211 (14SPP-417)
 PD212 (14SPP-284)
 PD213 (14SPP-47)
 PD214 (14SPP-464)
 PD215 (14SPP-118)

TECNOLOGIAS DA SAÚDE, DESPORTO E REABILITAÇÃO

CO045 (14SPP-283)
 PAS024 (14SPP-608)
 PD028 (14SPP-18)
 PD029 (14SPP-347)

URGÊNCIA

CO032 (14SPP-479)
 CO033 (14SPP-501)
 PAS093 (14SPP-316)
 PAS094 (14SPP-572)
 PAS095 (14SPP-575)
 PAS096 (14SPP-408)
 PAS097 (14SPP-420)
 PAS098 (14SPP-467)

PAS099 (14SPP-481)
PAS100 (14SPP-511)
PAS101 (14SPP-512)
PAS102 (14SPP-577)
PD047 (14SPP-390)
PD048 (14SPP-229)
PD049 (14SPP-263)
PD050 (14SPP-559)
PD051 (14SPP-71)
PD052 (14SPP-122)
PD053 (14SPP-287)
PD054 (14SPP-407)
PD130 (14SPP-599)
PD131 (14SPP-113)
PD132 (14SPP-335)
PD141 (14SPP-423)

XI JORNADAS DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

CO01 (XIJ-31)
CO02 (XIJ-2)
CO03 (XIJ-28)
CO04 (XIJ-7)
CO05 (XIJ-9)
CO06 (XIJ-10)
CO07 (XIJ-26)
CO08 (XIJ-27)
CO09 (XIJ-15)
CO10 (XIJ-19)
CO11 (XIJ-4)
CO12 (XIJ-30)
CO13 (XIJ-31)
CO14 (XIJ-06)
PO01 (XIJ-11)
PO02 (XIJ-22)
PO03 (XIJ-24)
PO04 (XIJ-29)
PO05 (XIJ-17)
PO06 (XIJ-18)
PO07 (XIJ-23)
PO08 (XIJ-3)
PO09 (XIJ-5)
PO10 (XIJ-8)
PO11 (XIJ-13)
PO12 (XIJ-16)
PO13 (XIJ-20)
PO14 (XIJ-21)
PO15 (XIJ-25)
PO16 (XIJ-12)

Tosse com ou sem expectoração?



PROSPANTUS®

Extrato de Hedera Helix



Sem álcool • Sem açúcar • Sem corantes*

*Medicamento Não Sujeito a Receita Médica



Korangi - Produtos Farmacêuticos, Lda.

Rua da Vinha, Nº17 • 2765-388 Estoril

NIF: 505322307 • Tel.: 219 251 901 • e-mail: geral@korangi.pt

Indicado para **toda a família,**
adultos e crianças a partir
os 2 anos



Informações Essenciais Compatíveis com o RCM:

Prospantus 7mg/ml Xarope. Medicamento não sujeito a receita médica. Leia cuidadosamente as informações constantes da embalagem e do folheto informativo. Em caso de dúvida ou persistência dos sintomas consulte o seu médico ou farmacêutico. Medicamento à base de plantas usado como expectorante no caso de tosse produtiva. **Precauções especiais/contraindicações:** Não tome Prospantus se tem alergia à substância activa hera, plantas da família Araliaceae ou a qualquer outro componente deste medicamento. A utilização de Prospantus em crianças com menos de 2 anos de idade está contraindicada. Tosse persistente ou recorrente em crianças entre os 2-4 anos de idade requer um diagnóstico médico antes do tratamento. Não usar em associação com antitússicos, tais como a codeína ou o dextrometorfano, sem recomendação médica. Recomenda-se precaução em doentes com gastrite ou úlcera gástrica. Se tiver dificuldade em respirar, febre ou expectoração com pus deverá consultar o médico. **Posologia:** Crianças entre 2-6 anos de idade: 2,5 ml de xarope, 2 vezes ao dia (correspondente a 17,5 mg de extrato seco de folhas de hera por dose). Crianças entre 6-12 anos de idade: 5 ml de xarope, 2 vezes ao dia (correspondente a 35 mg de extrato seco de folhas de hera por dose). **Adolescentes, adultos e idosos:** 5 ml de xarope, 3 vezes ao dia (a 35 mg de extrato seco de folhas de hera por dose). Tomar o xarope com o copo medida contido na embalagem. Agitar bem o frasco antes de cada utilização. O xarope deve ser tomado de manhã (ao almoço) e à noite. Prospantus não deve ser usado por períodos superiores a 4-5 dias sem recomendação médica.

Junho de 2013. Para mais informações deverá contactar o Titular da Autorização de Introdução no Mercado, KORANGI - Produtos Farmacêuticos, Lda, NIF: 505322307, Rua da Vinha, Nº17, 2765-388 Estoril.

Bibliografia: 1) - F. Runkel, L. Prenner, H. Häberlein "An article on the mechanism of action of ivy" ("Ein Beitrag zum Wirkmechanismus von Efeu") Pharmazeutische Zeitung 150th vol., No. 4, p. 19-25, 2005. 2) - J. Meyer-Wegener, K. Liebscher, M. Hettlich: "Ivy versus Ambroxol in chronic bronchitis" Zeitschrift für Allgemeinmedizin 69, No. 3, p. 61-66, 1993. 3) - K. Kraft "Tolerability of dried ivy leaf extract in children." Zeitschrift für Phytotherapie 2004; 25:179-181. 4) - Y. Bolbot, E. Prokhorov, S. Mokia, A. Yurtseva "Comparing the efficacy and safety of high concentrate (5-7.5:1) ivy leaves extract and acetylcysteine for treatment of children with acute bronchitis." Drugs of Ukraine, November 2004. 5) - S. Fazio, J. Pouso, D. Dolinsky, A. Fernandez, M. Hernandez, G. Clavier, M. Hecker and the Collaborative Latinamerican Group "Tolerance, Safety and Efficacy of Hedera helix extract in inflammatory bronchial diseases under clinical practice conditions" Phytomedicine, No. 16, p. 17-24, 2009. 6) - Wolf, A., et al. "Pre-treatment with α -hederin increases β -adrenoceptor mediated relaxation of airway smooth muscle." Phytomedicine (2010). doi:10.1016/j.phymed.2010.05.010. 7) - Hartmut Landgrebe and Rudolf Matusch, Marburg, Frank Runkel and Martina Hecker, Frankfurt am Main Effectiveness and use of an old medicinal plant. / Translation from: "Wirkung und Anwendung einer alten Heilpflanze." Pharm. Zeitung Nr. 35, September 1999, S. 11-15. 8) - E/S/C/O/P Monographs - The Scientific Foundation for herbal Medicinal Products. Second edition Completely revised and expanded, 2003. 9) - Resumo das Características do Medicamento Prospantus 7mg/ml Xarope. Junho 2013.

www.korangi.pt

