



Órgão da Sociedade Portuguesa de Pediatria

Vol. 38, n.º 5  
Setembro / Outubro 2007  
Suplemento I

# ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA

Revista de Medicina da Criança e do Adolescente



Sociedade Portuguesa  
de Pediatria

**Programa e Resumos**

**8º CONGRESSO  
NACIONAL DE PEDIATRIA  
O CONGRESSO DA CRIANÇA**

**1 a 5 de Outubro de 2007**  
Tivoli-Marinotel • Vilamoura

# ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA

Vol 38 Nº 5 Setembro – Outubro 2007

Suplemento I

(Orgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Pediatria)

www.spp.pt

spp.mail@ptnetbiz.pt

## Fundador

Carlos Salazar de Sousa

## CORPO EDITORIAL

(triénio 2005-2007)

### Director

João M. Videira Amaral - Lisboa

### Director Adjunto

Álvaro de Aguiar - Porto

### Editores Associados

Jorge Amil Dias - Porto

Jorge Saraiva - Coimbra

Luís Pereira-da-Silva - Lisboa

### Coordenador de Edição

Daniel Virella - Lisboa

### Secretariado

Maria Júlia Brito

## Conselho Científico

Aguinaldo Cabral

Ana Cadete

Ana Medeira

Ana Xavier

Carlos Figueiredo

Eunice Trindade

Helena Jardim

Helena Porfírio

Hercília Guimarães

João Gomes-Pedro

José Frias Bulhosa

José Gonçalo Marques

Libério Ribeiro

Lucília Norton

Luísa Guedes Vaz

Manuel Fontoura

Maria do Carmo Vale

Maria José Vieira

Miguel Coutinho

Olavo Gonçalves

Paolo Casella

Rosa Gouveia

Sílvia Álvares

(Sociedade Portuguesa de D. Metabólicas)

(Secção de Reabilitação Pediátrica da SPMFR)

(Sociedade Portuguesa de Genética Humana)

(Grupo Port. de Oftalmologia Ped. e Estrabismo)

(Secção de Medicina do Adolescente)

(Secção de Gastroenterologia e Nutrição)

(Secção de Nefrologia)

(Secção de Pediatria Ambulatória)

(Secção de Neonatologia)

(Secção de Educação Médica)

(Ordem dos Médicos Dentistas)

(Secção de Infeciologia)

(Secção de Imuno-Alergologia)

(Secção de Hematologia e Oncologia)

(Secção de Pneumologia)

(Secção de Endocrinologia)

(Secção de Cuidados Intensivos)

(Secção de Reumatologia)

(Subcomissão de ORL Pediátrica da SPORL)

(Sociedade Portuguesa de Neuropediatria)

(Sociedade Portuguesa de Cirurgia Pediátrica)

(Secção de Pediatria do Desenvolvimento)

(Secção de Cardiologia)

## Editores Correspondentes (Países de Língua Oficial Portuguesa)

Luís Bernardino - Angola

Paula Vaz - Moçambique

Renato Procianny - Brasil

## Directores *ex-officio*

(Revista Portuguesa de Pediatria e Puericultura, Revista Portuguesa de Pediatria e Acta Pediátrica Portuguesa)

Carlos Salazar de Sousa

Mário Cordeiro

Maria de Lourdes Levy

Jaime Salazar de Sousa

António Marques Valido

João Gomes-Pedro

## Presidente da Sociedade Portuguesa de Pediatria

Gonçalo Cordeiro Ferreira

**Missão da APP:** A APP, 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. A APP 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 I – 1750-018 Lisboa – Telef.: 217 574 680 – Fax: 217 577 617 • **Secretariado e Publicidade:** Júlia Brito – Rua Amílcar Cabral, 15, r/c I – 1750-018 Lisboa – Telef.: 217 574 680 – Fax: 217 577 617 • **Redacção:** Sociedade Portuguesa de Pediatria – Rua Amílcar Cabral, 15, r/c I – 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 • N° Avulso 7,48 Euros • **Distribuição Gratuita aos Sócios da Sociedade Portuguesa de Pediatria** • **Composição e Impressão:** Quadrador - artes gráficas, lda. Rua Comandante Oliveira e Carmo, 18-C, Cova da Piedade, 2805-212 Almada – Telef.: 212 744 607 – Fax: 212 743 190 – e-mail: prepress@quadrador.pt • **Tiragem:** 3000 Exemplares • **Correspondência:** Sociedade Portuguesa de Pediatria – Rua Amílcar Cabral, 15, r/c I – 1750-018 Lisboa

**Parcerias:** Danone • Merck Sharp & Dohme • Milupa Portuguesa • Nestlé Portugal • Schering-Plough

---

## ÍNDICE

---

# ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA

<b>NOTA DE BOAS VINDAS</b>	
<i>Gonçalo Cordeiro Ferreira</i> .....	SV
<b>ORGANIZAÇÃO E DIRECÇÃO</b> .....	SVI
<b>PROGRAMA CIENTÍFICO DO 8º CONGRESSO NACIONAL DE PEDIATRIA</b> .....	SVII
<b>COMUNICAÇÕES ORAIS</b> .....	S1
<b>POSTERS COM APRESENTAÇÃO EM SALA</b> .....	S27
<b>POSTERS EXPOSTOS</b> .....	S77

---

CONTENTS

---

**ACTA PEDIÁTRICA PORTUGUESA**

<b>WELCOME NOTE</b>	
<i>Gonçalo Cordeiro Ferreira</i> .....	SV
<b>ORGANIZATION AND COMMITTEES</b> .....	SVI
<b>SCIENTIFIC PROGRAM OF THE 8<sup>TH</sup> NATIONAL CONGRESS OF PEDIATRICS</b> .....	SVII
<b>ORAL COMMUNICATIONS</b> .....	S1
<b>POSTERS PRESENTED IN ROOM</b> .....	S27
<b>POSTERS EXHIBITED</b> .....	S77



## SEJAM BEM VINDOS ao VII Congresso de Pediatria



Vinte anos depois do primeiro Congresso de Pediatria é legítimo olhar para trás e fazer um balanço do que mudou no cenário da Pediatria em Portugal e dos desafios que, ano após ano, são superados no âmbito assistencial, científico e de humanização dos cuidados. Desde a sua fundação em 1948, que a SPP tem como objectivo primordial, a promoção da saúde e do bem-estar da criança em Portugal.

Em 1952, a SPP, então ainda uma “criança de colo”, promoveu com enorme êxito o 1º Congresso Nacional de Protecção à Infância, um encontro multidisciplinar e multiprofissional em que o Pediatra não se assumia apenas como médico, mas também como advogado dos interesses da Criança.

A partir daí, formar, informar e reformar são os alicerces das Jornadas e Congressos que, ao longo de mais de meio século, foram trazendo para a discussão e debate públicos os temas que construíram e constroem a actualidade da Pediatria em Portugal.

A diversidade de temas e participantes, o esforço organizativo conjunto da SPP e todas as suas Secções, testemunham a importância que o Congresso adquiriu no panorama da Pediatria Portuguesa levando, tanto às especialidades médicas próximas da Pediatria como às áreas mais gerais da medicina e saúde, o conhecimento, a actualização, a inovação e a humanização.

Mas o VIII Congresso de Pediatria pretende ser mais que um espaço onde adultos falam sobre crianças. Pretendemos que as crianças estejam no Congresso, queremos ouvir as suas vozes e os seus risos, e construímos um programa para que estejam ao nosso lado, para que, no meio de tanta ciência, não percamos de vista os nossos objectivos finais. Gostaríamos que este Congresso fosse mesmo o Congresso da Criança!

Esperemos que, independentemente do que traz cada um dos Congressistas a este VIII Congresso de Pediatria, este nosso esforço de acrescentar valor ou conhecimento, soluções ou novas interrogações seja o *ex libris* do Congresso.

Em nome da Sociedade Portuguesa de Pediatria e da Comissão Organizadora deste evento, agradeço a todos os que o tornaram possível, contribuindo para a sua construção ou honrando-o com a sua presença.

A todos, sejam bem vindos!

Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira

Presidente da Comissão Organizadora do VIII Congresso de Pediatria

Presidente da Sociedade Portuguesa de Pediatria

## ORGANIZAÇÃO E DIRECÇÃO

### Presidente do Congresso

Gonçalo Cordeiro Ferreira  
(Presidente da Sociedade Portuguesa de Pediatria)

### Comissão de Honra

Sua Excelência o Presidente da República  
Sua Excelência o Primeiro-Ministro  
Sua Excelência o Ministro da Saúde  
Alta Comissária para a Saúde  
Presidente da ARS Algarve  
Bastonário da Ordem dos Médicos  
Presidente da Câmara Municipal de Loulé

### Comissão Organizadora

Direcção da Sociedade Portuguesa de Pediatria  
Direcções das Secções da Sociedade Portuguesa de Pediatria

### Comissão Científica

Gonçalo Cordeiro Ferreira  
Luís Januário  
António Guerra  
José Guimarães  
Almerinda Pereira  
Ester Gama  
Ana Margarida Neves  
Amélia Cavaco  
Mário Coelho

### Presidentes das Secções

**Cardiologia Pediátrica** - Sílvia Álvares  
**Cuidados Intensivos** - Alexandra Seabra Siniz  
**Educação Pediátrica** - João Gomes Pedro  
**Endocrinologia** - Guilhermina Fonseca  
**Gastrenterologia e Nutrição** - Jorge Amil Dias  
**Hematologia e Oncologia** - Lucília Norton  
**Imunoalergologia** - Libério Ribeiro  
**Infeciologia** - José Gonçalo Marques  
**Medicina do Adolescente** - Carlos Figueiredo  
**Nefrologia** - Helena Jardim  
**Neonatologia** - Hercúlia Guimarães  
**Pediatria Ambulatória** - Helena Porfírio  
**Pediatria do Desenvolvimento** - Rosa Gouveia  
**Pneumologia** - Luisa Guedes Vaz  
**Reumatologia Pediátrica** - Manuel Salgado

### Comissão de Revisores

#### Cardiologia

Conceição Trigo - Lisboa

#### Cuidados Intensivos

Carlos Duarte - Porto  
Elsa Andrade Santos - Lisboa

#### Endocrinologia

Maria de Lurdes Lopes - Lisboa  
Maria de Lurdes Sampaio - Lisboa

#### Gastrenterologia e Nutrição

Eunice Trindade - Faro  
Ricardo Ferreira - Coimbra

#### Hematologia e Oncologia

Ana Lacerda - Lisboa

#### Imunoalergologia

Ana Marques - Madeira  
António Pinheiro - Coimbra  
Nuno Farinha - Porto

#### Infeciologia

Filipa Prata - Lisboa  
Maria João Brito - Lisboa

#### Medicina do Adolescente

Carlos Figueiredo - Viseu  
Paula Fonseca - V. N. Famalicão

#### Neonatologia

Daniel Virella - Lisboa  
Manuel Cunha - Amadora

#### Nefrologia

Arlete Neto - Lisboa  
Clara Gomes - Coimbra

#### Pneumologia

Miguel Félix - Coimbra  
Teresa Bandeira - Lisboa

#### Pediatria Ambulatória

José Luís Fonseca - Guimarães  
Leonor Sasseti - Lisboa

#### Pediatria do Desenvolvimento

Guiomar Oliveira - Coimbra

#### Pediatria Geral e Outros

Gonçalo Cordeiro Ferreira - Lisboa  
Mário Coelho - Lisboa

#### Reumatologia Pediátrica

Manuel Salgado - Coimbra  
Maria José Vieira - V. N. Famalicão



SEGUNDA-FEIRA 01 OUT . CURSOS PRÉ-CONGRESSO

	SALA A	SALA B	SALA C	SALA D	SALA E	SALA F
9:00			Curso I "Restrição auditiva na criança"	Curso I "Restrição oftalmológica na criança"		
10:45			Responsável: Luisa Munaro Formadores: Paulo Brazão Santos, Ana Casas Neves  Temas: 1. Breves noções de fisiologia e fisiopatologia da audição 2. Impacto da surdez na aquisição da linguagem 3. Exames audiológicos em idade pediátrica (testes e diagnósticos) 4. Intervenção precoce e reabilitação  Apoio: Wides	Responsável: Susana Teixeira Formadores: M.ª João Santos, Bernardo Fajó, Diogo Cavaleiro  Temas: 1. Desenvolvimento do sistema visual na criança - porque o rastreio? 2. Sinais e sintomas de alerta de doença ocular e como os rastrear 3. Principais patologias oculares na criança 4. Rastreio visual: periodicidade, grupos - etc  Objectivo: O pediatra que primeiro observa o RN e a criança é muito importante no rastreio de doenças oftalmológicas. No final do curso os participantes deverão estar capazes de reconhecer patologias que podem afectar o desenvolvimento do sistema visual e os principais sinais e sintomas de doença ocular que deverão originar uma referência para oftalmologista.		
10:45	PAUSA PARA CAFÉ			PAUSA PARA CAFÉ		
11:15			Curso II "Restrição auditiva na criança"	Curso II "Restrição oftalmológica na criança"		
13:00	ALMOÇO DE TRABALHO			ALMOÇO DE TRABALHO		
14:00			Curso I "Suturas e Cateteres"	Curso I "Sopros cardíacos - Curso Multimedia"		
15:45			Responsável: Paulo Cavaleiro Formadores: João Gualter, João Henriques, Mercedes Gomes  Temas: 1. Principais técnicas de sutura 2. Cateteres Venozos Centrais 3. Complicações das técnicas	Responsável: Secção de Cardiologia Pediátrica da SPP  Formadores: José Diogo Martins, Renata Rossi  Temas: 1.ª Parte: Introdução Sopros inocentes Sopros patológicos 2.ª Parte: Auscultação (exemplos multimedia) Como auscultar Exemplos de sopros inocentes Exemplos de sopros patológicos		
15:45	PAUSA PARA CAFÉ			PAUSA PARA CAFÉ		
16:15			Curso II "Suturas e Cateteres"	Curso II "Sopros cardíacos - Curso multimedia"		
18:00	Curso de Ginecologia em Pediatria					
19:30	"Prática e prevenção do HPV" Moderadora: Amélia Pereira, Daniel Pereira de Silva  "Historia natural do HPV" - Daniel P. Silva "Abordagem ginecológica do doente pediátrico" - Filomena Sousa "Prevenção de infeção a HPV" José Maria Mourão  Inscrição prévia (gratuita) Apoio: GSK					
20:30	JANTAR DE TRABALHO DO CURSO DE GINECOLOGIA EM PEDIATRIA - Apoio GSK					



TERÇA-FEIRA 02 OUT . MANHÃ

	SALA A	SALA B	SALA C	SALA D	SALA E	SALA F
8:00	COMUNICAÇÕES	COMUNICAÇÕES	COMUNICAÇÕES	COMUNICAÇÕES	COMUNICAÇÕES	COMUNICAÇÕES
9:00	Desenvolvimento e Pediatria Geral Moderadora: Matilde Bino	Imunociologia Moderadora: Conceição Neves	Pneumologia Moderadora: Luisa Guedes Vaz	Hematologia e Oncologia Moderadora: Nuno Ferreira	Imunonefrologia e Pediatria Geral Moderadora: Natália Ferreira	Pediatria Geral Moderadora: Amélia Cavaco
9:00	SESSÃO A1 Secção de Desenvolvimento	SESSÃO B1 Secção de Infeciologia	SESSÃO C1 Secção de Pneumologia			
11:00	Conferência: "Clinical evaluation of the child with developmental disability or delay: State of the Art" - Mariana Soares Presidente: Ravi Gouveia  Sessão temática: "Perturbações do desenvolvimento: Investigação etiológica: Presente e futuro" Moderadora: Fátima Bessa, Guilhermo Oliveira  "Perspectiva do pediatra de Desenvolvimento" José Guimarães "Perspectiva do especialista em doenças metabólicas" - Luisa Diogo "Perspectiva do geneticista" - Ana Berta Sousa "Perspectiva do neuropediatra" - José Carlos Ferreira	Conferência: "Colonização versus Infecção" J. Maia Cristina Presidente: José Gonçalo Marques  Sessão temática: "Colonização versus Infecção - aspectos específicos" Moderadora: André Mendes, Luis Varandas  "Aparato Gastrointestinal" - Paulo Castro "Aparato respiratório" - Ivo Simões "Cavidade oral" - Gá Abrunhosa	Conferência: "Patologia da grande via aérea" José Manuel Presidente: Luisa Guedes Vaz  Sessão temática: "Grandes temas de Pneumologia pediátrica" Moderadora: Cátia Barros, Helena Escóvão  "Atopia" - Teresa Bandeira "Especificidades da diagnóstico de tuberculose na criança" - Luisa Pereira "Manifestações pulmonares das doenças sistémicas" - Miguel Faria			
11:00	PAUSA PARA CAFÉ			PAUSA PARA CAFÉ		
11:30	SESSÃO PLENÁRIA					
12:00	"Tuberculose" - Dalina Simões Presidente: Graça Rocha					
12:15	CONFERÊNCIA DE ABERTURA					
13:15	"Cinco décadas para a Pediatria de Seculo XXI" - António Delgado Rubio Presidente: Gonçalo Cardoso Ferreira					
	SESSÃO OFICIAL DE ABERTURA					
13:00	ALMOÇO DE TRABALHO			ALMOÇO DE TRABALHO		
13:00				Assembleia Geral da Secção Pneumologia		
14:30						

## TERÇA-FEIRA 02 OUT. TARDE

	SALA A	SALA B	SALA C	SALA D	SALA E	SALA F
14:30	<b>SESSÃO A2</b> Seção de Imunoterapia	<b>SESSÃO B2</b> Seção de Hematologia e Oncologia	<b>SESSÃO C2</b> Unidade de Vigilância Pediátrica da SPP (UVP-SPP)			
16:30	<p>Seção temática: "Doença alérgica: sua expressão cutânea" Moderadora: Júlia Costa Trindade, Jessé Rosado Pinto</p> <p>"Urticária" - Leonor Barros "Estratificação alérgica" - Ana Margarida Neves "Alergia na terapêutica do osso" - Maria José Romão</p>	<p>Conferência: "Anemia ferropriva que não resolve" Júlia Barros Presidentes: Luísa Norton</p> <p>Seção temática: "Síndromes e sinais em Oncologia" Moderadora: Maria Chagas</p> <p>"Asnomalgias cervicais" - Nuno Fátima "Alargamento do mediastino - o contributo do radiologista" - Maria José Nunes "Mecanismos imunológicos" - Ana Lourenço</p>	<p>Conferência: "British Paediatric Surveillance Unit: 20 years of achievement, its present and future an international collaboration" Alan Colver Presidente: Fernando Cosme Reis</p> <p>Seção temática: "Estudos de UVP-SPP" Moderadora: Antonina Pereira, Daniel Viana</p> <p>"Acidentes com andarilhos. A memória dos pais" - Elsa Rocha "Integração emergente para vírus atômicos. Deixa-me ser de vigilância" - Paulo Passos "Internamentos com vírus varicela-zoster. Vigilância durante duas estações" - Ana Lages "Terapias mais emergentes (apresentação de projetos e propostas)" - Teresa Nave</p>			
16:30	PAUSA PARA CAFÉ			PAUSA PARA CAFÉ		
17:00	Conferência Plenária					
17:45	"Cuidados paliativos em Pediatria" Fátima Craig Presidente: Luís Batalão					
19:00	<b>POSTERS</b> Desenvolvimento e Pediatria Geral	<b>POSTERS</b> Infectologia	<b>POSTERS</b> Pneumologia e Imunoterapia	<b>POSTERS</b> Pediatria Geral	<b>POSTERS</b> Hematologia e Oncologia	<b>POSTERS</b> Cuidados Intensivos e Pediatria Geral
19:00	Moderadora: Fernanda Melo, Cristina Duarte	Moderadora: Filipa Pinto	Moderadoras: Júlia Azevedo, Maria de Fátima Praça	Moderadora: Ana Margarida Neves	Moderadora: Ana Lacerda	Moderadora: Maria José Castro
20:00						

## QUARTA-FEIRA 03 OUT. MANHÃ

	SALA A	SALA B	SALA C	SALA D	SALA E	SALA F
8:00	<b>COMUNICAÇÕES</b> Adolescência e Pediatria Geral	<b>COMUNICAÇÕES</b> Cuidados Intensivos e Pediatria Geral	<b>COMUNICAÇÕES</b> Neftologia e Pediatria Geral	<b>COMUNICAÇÕES</b> Neftologia	<b>COMUNICAÇÕES</b> Gastroenterologia	<b>POSTERS</b> Pediatria Geral
9:00	Moderadoras: Núzia Fonseca, Paula Fonseca	Moderadora: Helena Isabel Almeida	Moderador: Antonio Jorge Correia	Moderadora: Ana Moreira	Moderadora: Carla Rego	Moderadora: Nancy Guereiro
9:00	<b>SESSÃO A3</b> Seção Adolescência	<b>SESSÃO B3</b> Seção Cuidados Intensivos e Seção Neftologia	<b>SESSÃO C3</b> Organização de assistência à criança			
11:00	<p>Conferência: "Resistência na adolescência" - Kennan Ginsburg Presidentes: João Gomes Pedro</p> <p>Seção temática: "Estilos de vida promotores de saúde" Moderador: Carlos Figueiredo</p> <p>"Estilos de vida dos adolescentes portugueses 1998-2006" - Margarida Gaspar de Matos "Os adolescentes e a escola" - Pedro Ferro Marques "A vida ativa enquanto fator promotor de saúde" - Sandra Martins</p>	<p>Seção temática: "Fatores multigeracionais em Pediatria" Moderadoras: Helena Jardim, José Fátima Neves</p> <p>"Aspectos gerais e fisiologia respiratória" - Maria Paula Osório "Incidência renal aguda e técnicas dialíticas" - Paulo Gomes "Agingamento neurológico" - Sara Nunes</p>	<p>Seção temática: "Saúde infantil em cuidados de saúde primários" Moderadoras: Bárbara Xavier, Rui Lourenço</p> <p>"Perspectiva espanhola" - Horacio Panigua "Perspectiva holandesa" - Pauline Verhoeven "Vermont" "Cuidados primários no currículo de Pediatria" - Anabela Costa</p>			
11:00	PAUSA PARA CAFÉ			PAUSA PARA CAFÉ		
	Sessão paralela 1: Apresentação do livro "Viajar com as crianças" - Prof. Luís Varandas   Stand - GSK			Sessão paralela 1: Apresentação do livro "Viajar com as crianças" - Prof. Luís Varandas   Stand - GSK		
11:30	Conferência Plenária					
12:15	"Necessidades nutricionais no primeiro ano de vida" - Kathryn Dawdy Presidente: Luís Pereira da Silva					
12:15	Conferência Plenária					
13:00	"Suplemento proteico na infância e consequências tardias" - Bárbara Katerina Presidente: António Guerra					
13:00	ALMOÇO DE TRABALHO			ALMOÇO DE TRABALHO		



## QUARTA-FEIRA 03 OUT. TARDE

	SALA A	SALA B	SALA C	SALA D	SALA E	SALA F	
14:30	<b>SESSÃO A4</b> Secção Gastroenterologia + Outras	<b>SESSÃO B4</b> Secção Nefrologia	<b>SESSÃO C4</b> Ventilação não-invasiva				
16:30	<p>Sessão temática: "Ritmo gastroenterológico: Patologia multidisciplinar" - <b>Moderador: Jorge Amil Dias</b></p> <p>"Manifestações digestivas" - <b>Sharon Husky</b></p> <p>"Manifestações respiratórias" - <b>Luís Álvares</b></p> <p>"Giurgia" - <b>Estêvão Costa</b></p>	<p>Conferência: "Displasias mitocondriais - manifestações raras" - <b>Paulo Coimbra</b></p> <p>Presidente: <b>Rosário Sousa</b></p> <p>Sessão temática: "Risco cardiovascular na doença renal crónica - Avanços na prevenção" - <b>Moderador: João Batista</b></p> <p>"Contribuição do metabolismo lipídico" - <b>Artur Jorge Correia</b></p> <p>"Metabolismo oxidativo e risco cardiovascular em diálise" - <b>Teresa Abrégas</b></p> <p>"Abordagem cardiológica" - <b>Rui Anjos</b></p>	<p>Sessão temática: "Ventilação não-invasiva na criança" - <b>Moderador: Mário Coimbra</b></p> <p>"Em unidades intensivas" - <b>Maria Paula Osuna</b></p> <p>"Em neonatologia" - <b>Manuel Rodrigues</b></p> <p>"No domicílio" - <b>Helena Estêvão</b></p>				
16:30	PAUSA PARA CAFÉ			PAUSA PARA CAFÉ			
17:00	Asssembleia Geral da Secção Nefrologia			Sessão Paralela 2: Laboratório Studies			
17:45	"Essencialidades e a sua utilização em Dermatologia" - <b>Tiago Esteves</b>						
17:45	Conferência Plenária						
17:45	"História natural da asma" - <b>Ulrich Wenz</b>						
17:45	Presidente: <b>Lúcia Ribeiro</b>						
17:45	<b>Workshop Sanofi Pasteur MSD</b>	<b>POSTERS</b> Endocrinologia + Adolescência	<b>POSTERS</b> Pediatria Geral	<b>POSTERS</b> Gastroenterologia	<b>POSTERS</b> Nefrologia	<b>POSTERS</b> Cardiologia	
19:00	<p>"Novas vacinas, novos benefícios, novas oportunidades - Da primeira infância à adolescência" - <b>Moderador: Paulo Dias</b></p> <p>"Benefits of the pentavalent vaccine against rotavirus disease: development &amp; profile, efficacy and safety data" - <b>Bando Requena</b></p> <p>"Gardasil®: Evidência clínica comprovada - Como enquadrar a Vacina Quadrivalente contra o HPV (6,11,16 + 18) na população Portuguesa de adolescentes" - <b>Helena Fonseca</b></p> <p>"Implementation of HPV vaccination: how long should we wait to protect our adolescents?" - <b>Peter English</b></p> <p>Discussão</p>	<p>Moderadores: <b>Álvaro Cristina Marques, Néia Ferreira, Paulo Ferreira</b></p>	<p>Moderador: <b>Luís Januário</b></p>	<p>Moderadora: <b>Isabel Gonçalves</b></p>	<p>Moderadores: <b>Álvaro Neto, Conceição Maia</b></p>	<p>Moderadores: <b>Maria Ana Sampaio, Graça Romarinho</b></p>	
20:30	JANTAR DE PALESTRANTES (Hotel Lake Resort - Vilamoura)			JANTAR DE PALESTRANTES (Hotel Lake Resort - Vilamoura)			

## QUINTA-FEIRA 04 OUT. MANHÃ

	SALA A	SALA B	SALA C	SALA D	SALA E	SALA F
8:00	<b>COMUNICAÇÕES</b> Cardiologia	<b>COMUNICAÇÕES</b> Endocrinologia	<b>COMUNICAÇÕES</b> Pediatria Geral	<b>POSTERS</b> Neonatologia	<b>POSTERS</b> Pediatria Ambulatorial e Reumatologia	<b>POSTERS</b> Pediatria Geral e Cirurgia
9:00	<p>Moderadores: <b>Fátima Pinto, Jorge Moreira</b></p>	<p>Moderadora: <b>Maria Luísa Lopes</b></p>	<p>Moderador: <b>João Guimarães</b></p>	<p>Moderadora: <b>Eunice Soares</b></p>	<p>Moderadores: <b>Álvaro Mendes, Manuel Saizem</b></p>	<p>Moderadores: <b>Esmeralda Esteves de Costa</b></p>
9:00	<b>SESSÃO A5</b> Secção Cardiologia	<b>SESSÃO B5</b> Secção Endocrinologia	<b>SESSÃO C5</b> Educação Médica	<b>SESSÃO D5</b> Neurociências		
11:00	<p>Conferência: "Obstáculos e desafios cardiovascular em Pediatria" - <b>João Duarte</b></p> <p>Presidente: <b>Stella Álvares</b></p> <p>Sessão temática: "Mitocondrias: Avanços na diagnóstico e terapêutica" - <b>Moderadores: Rui Anjos, Lúcia Ribeiro</b></p> <p>"Abordagem diagnóstica" - <b>M. João Baptista</b></p> <p>"A genética das MCP" - <b>Jorge Sariva</b></p> <p>"MCP no contexto das doenças metabólicas" - <b>Esmeralda Martins</b></p> <p>"Avanços recentes no tratamento" - <b>Gracia Nogueira</b></p>	<p>Conferência: "Novas fronteiras na diabetes pediátrica" - <b>Rafael Nunes</b></p> <p>Presidente: <b>Guilhermina Fonseca</b></p> <p>Sessão temática: "Patologia da tireóide" - <b>Moderador: Manuel Fontoura</b></p> <p>"Patologia tireóide na RN" - <b>Álvaro Mendes</b></p> <p>"Hiperparatiroidismo na criança e adolescente: novas terapêuticas" - <b>Marcos de Fátima</b></p> <p>"Abordagem diagnóstica dos nodulos da tireóide na criança e adolescente" - <b>Francisco de Rezende</b></p>	<p>Sessão temática: "Investigação e educação médica" - <b>Moderador: João Gomes Paulo</b></p> <p>"Investigação e educação médica pediátrica: uma experiência em Portugal" - <b>João Gomes Paulo</b></p> <p>"Valor de investigação no curriculum pré e pós-graduado de Pediatria" - <b>João Vítor Amaral</b></p> <p>"Evolução da comunicação científica em Pediatria em Portugal nos 2 últimos decadas" - <b>Luís Pereira de Silva</b></p>	<p>Sessão temática: "As Neurociências na fronteira do sistema" - <b>Moderador: Luís Borges</b></p> <p>"Doença hiper/hipercalcémica. Correlações clínicas" - <b>Paula Correia</b></p> <p>"Epilepsia de origem metabólica" - <b>Marta Pinheiro Martins</b></p> <p>"Metabolic syndrome e brain disease?" - <b>Felix Keller</b></p>		
11:00	PAUSA PARA CAFÉ			PAUSA PARA CAFÉ		
11:30	Sessão Paralela 3: Colóquio do Instituto de Apoio à Criança: "Que acolhimento nas unidades de saúde pediátricas?"			Praticantes: <b>Leonor Santos, Amélia Cavaco</b>		
11:30	Conferência Plenária					
12:15	"Gastrointestinal allergy" - <b>Sharon Husky</b>					
12:15	Presidente: <b>Álvaro Isabel Lopes</b>					
12:15	Conferência Plenária					
13:00	"Erra médica" - <b>João Fragata</b>					
13:00	Presidente: <b>Henrique Carmo da Maia</b>					
13:00	ALMOÇO DE TRABALHO			ALMOÇO DE TRABALHO		
13:00	Asssembleia Geral da Secção de Cardiologia Pediátrica					
14:30						

# PROGRAMA CIENTÍFICO



## QUINTA-FEIRA 04 OUT. TARDE

	SALA A	SALA B	SALA C	SALA D	SALA E	SALA F
14:30	<p><b>Simpósium Wyeth</b></p> <p>"Impacto da alimentação na 1ª ano de vida: atopia e curto e longo prazo"</p> <p>Moderador: Antonio Guerra</p> <p>"Nutrição Materna e Neonatal: Implicações futuras" - Luiz Pereira de Sousa</p> <p>"Diversificação alimentar: Quando, como e porque" - Karlyn Dewey</p>	<p><b>Simpósium MSD</b></p> <p>"O novo consenso PRACTALL - abordagem global a asma e doença alérgica na criança"</p> <p>Moderadores: José Ricardo Pinto, Lílian Ribeiro</p> <p>Preletores: Ulrick Wahn, José Lopes dos Santos</p>	<p><b>Simpósium GSK</b></p> <p>"Desenhando as vacinas do futuro"</p> <p>Inscrições</p> <p>Moderador: Jales Gonçalves Marques</p> <p>"De investigações ao benefício para a saúde" - B. Hunt</p> <p>"Aumento da oferta de vacinas - Rotarix, o exemplo da América Latina" - Alessandro de Castro Lima</p> <p>"Necessidade de novas metodologias para a recomendação de vacinas" - DGS</p>			
16:00	PAUSA PARA CAFÉ			PAUSA PARA CAFÉ		
				<p>Assembleia Geral da Seção de Pediatria Ambulatorial</p>	<p><b>Sessão Paralela 4:</b></p> <p>Apresentação do Livro</p> <p>"Diabetes tipo 1 em crianças, adolescentes e jovens adultos: como se tornar um pai ou mãe para o filho diabético"</p> <p>Autor: Rogério Hanes</p> <p>Moderadora: Guillermina Fonseca</p> <p>Apoio: Abbott Diabetes Care</p>	
16:30	<p><b>Simpósium Wyeth</b></p> <p>"Impacto de vacina na doença pneumocócica"</p> <p>Moderador: a designar</p> <p>"Impacto de vacina anti-pneumocócica na diminuição de doença invasiva: a necessidade de vacinar a partir dos dois meses de idade" - David Maimon</p> <p>"Estudo prospectivo de doença invasiva em pediatria" - Grupo de estudo de doença pneumocócica</p>	<p><b>Simpósium Nestlé</b></p> <p>"Tratamento dietético de alergia as proteínas do leite de vaca e sintomas associados"</p> <p>Moderador: Leonor Bento</p> <p>Preletor: Ulrick Wahn</p>				
18:00	Assembleia Geral da SPP					
19:00						
20:30	JANTAR DE ENCERRAMENTO (Inscrição prévia no Secretariado)			JANTAR DE ENCERRAMENTO (Inscrição prévia no Secretariado)		

# PROGRAMA CIENTÍFICO



## SEXTA-FEIRA 05 OUT. MANHÃ

	SALA A	SALA B	SALA C	SALA D	SALA E	SALA F
8:00	<p><b>COMUNICAÇÕES Neonatologia</b></p> <p>Moderadora: Maria José Castro</p>	<p><b>COMUNICAÇÕES</b></p> <p>Pediatria Ambulatorial (Prêmio Mine de Pediatria Ambulatorial Dr. Nicolau de Faria)</p> <p>Moderador: Saul Lopes</p>	<p><b>COMUNICAÇÕES</b></p> <p>Reumatologia e Pediatria Geral</p> <p>Moderadora: Maria José Viana</p>	<p><b>COMUNICAÇÕES</b></p> <p>Cirurgia</p> <p>Moderador: Estevão de Costa</p>	<p><b>POSTERS</b></p> <p>Pediatria Geral</p> <p>Moderador: Antonio Guerra</p>	<p><b>POSTERS</b></p> <p>Neurologia</p> <p>Moderador: Luis Borges</p>
9:00	<p><b>SESSÃO A6</b></p> <p>Seção Neonatologia</p> <p>Conferência:</p> <p>"Fetal origins of insulin resistance and metabolic syndrome" - Carlos Levy-Machuga</p> <p>Presidente: Teresa Toste</p> <p>Sessão temática:</p> <p>"Pediatria neonatal: Epidemiologia, prevenção e diagnóstico etiológico"</p> <p>Moderadores: Paula Soares, Gabriel Mimoso</p> <p>"Etiopatologia de paratuberculose cerebral em Portugal" - Cláudia Andrade</p> <p>"Evidência na prevenção perinata de paratuberculose cerebral" - Isabel Santos</p> <p>"Neuroimagiologia no diagnóstico de paratuberculose cerebral" - Leonor Bastos Gomes</p> <p>Colaboração: UVP-SPP</p>	<p><b>SESSÃO B6</b></p> <p>Seção Pediatria Ambulatorial</p> <p>Sessão temática:</p> <p>"Hipercolesterolemia em Pediatria"</p> <p>Moderador: Helena Pereira</p> <p>"Hipercolesterolemia familiar em Portugal" - Matias Bourbon</p> <p>"Hipercolesterolemia e risco cardiovascular" - João Damasceno</p> <p>"Hipercolesterolemia: prevenção e tratamento" - Bernardo Krieger</p>	<p><b>SESSÃO C6</b></p> <p>Seção Reumatologia</p> <p>Conferência:</p> <p>"Síndromas paraneoplásicas" - Carina Wouters</p> <p>Presidente: Maria José Viana</p> <p>Sessão temática:</p> <p>"Artrite idiopática juvenil"</p> <p>Moderador: Ivo Braga</p> <p>"Classificação da AU e AU sistêmica"</p> <p>José Manoel Gomes</p> <p>"AU de apresentação polioarticular" - Maria José Viana</p> <p>"AU de apresentação oligoarticular" - Manuel Santiago</p>	<p><b>SESSÃO D6</b></p> <p>Doenças Pediátricas</p> <p>Sessão temática:</p> <p>"Saberes e práticas em cuidados de enfermagem pediátrica"</p> <p>Moderadora: Eugénia Mariz</p> <p>"Mais que cuidar de crianças com doença crônica no domicílio" - Carolina Figueira</p> <p>"Necessidades das pais durante a hospitalização" - Gusa Reis</p> <p>"Estética em Enfermagem: cuidado de bebê no consultório" - Rosário Gomes</p> <p>"O Enfermeiro de Referência: Um modelo para a garantia da continuidade de cuidados" - Margarida Santos</p>		
11:00	PAUSA PARA CAFÉ			PAUSA PARA CAFÉ		
11:30	<p>Conferência Plenária</p> <p>"Doença Granulomatosa Inflamatória"</p> <p>Carina Wouters</p> <p>Presidente: João Vitor Amaral</p>					
12:15	SESSÃO DE ENCERRAMENTO					
13:00						
16:00	CIRCO CARDINALI (entrada livre para congressistas e familiares)			CIRCO CARDINALI (entrada livre para congressistas e familiares)		



## Comunicações Orais



**Comunicações Orais - 2 de Outubro (terça-feira)**  
08:00-09:00

### Área - Imunoalergologia

#### CO1- Sensibilização alérgica ao ovo e imunização activa - Casuística de 3 anos e proposta de Protocolo de Vacinação

Cristina Camilo, Joana Caiado, Carla Cifuentes, Susana Martins, Ana Margarida Neves, Leonor Bento, J. Costa Trindade. Unidade de Imunoalergologia Pediátrica, Clínica Universitária de Pediatria, FML/HSM, Lisboa.

**Introdução:** A sensibilização alérgica ao ovo pode ser responsável por reacções adversas nas vacinas VASPR, febre amarela, *influenza* e raiva. As reacções anafiláticas podem ser provocadas por outros dos seus componentes (gelatina/neomicina). Actualmente a VASPR é produzida em fibroblastos de embrião de pinto, apresentando apenas quantidades vestigiais de proteínas de ovo. Em Portugal, as crianças sensibilizadas são frequentemente referenciadas ao hospital central para administração desta vacina. **Objectivo:** Caracterizar as crianças vacinadas com a VASPR na Unidade de Imunoalergologia Pediátrica, por apresentarem sensibilização ao ovo e elaborar um protocolo de actuação. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças com sensibilização ao ovo, vacinadas com a VASPR de 1 de Janeiro de 2004 a 31 de Dezembro de 2006. Foram avaliados os seguintes parâmetros: idade, sexo, estudo imunoalergológico, outras sensibilizações, idade da vacinação e reacções vacinais. **Resultados:** Nos 3 anos analisados foram referenciadas à Consulta de Alergia Alimentar 33 crianças. Em 26 delas (65% sexo masculino) o diagnóstico foi confirmado, quer por testes cutâneos como pelas IgE específicas. A idade média de vacinação foi entre os 15 e os 20 meses de idade. Todas elas estavam sensibilizadas para outros alérgenos. O teste cutâneo por picada pré vacinação com a VASPR foi negativo na totalidade dos casos. Não ocorreram reacções adversas pós vacinais. **Conclusões:** Os resultados observados confirmam que a sensibilização alérgica ao ovo não constitui, por si só, contra-indicação para a administração da VASPR em Cuidados de Saúde Primários. Uma história prévia de reacção anafilática ao ovo não implica uma reacção anafilática à VASPR, mas nestes casos (tal como para a febre amarela e *influenza*) a vacinação deve ser feita em meio hospitalar, de acordo com o protocolo estabelecido. A administração de outras vacinas, nomeadamente *influenza* e febre amarela, tem aumentado nos últimos anos, não sendo consensual a sua contra-indicação nas crianças com alergia ao ovo. A existência de um protocolo de vacinação permite uniformizar a actuação e diminuir o risco de reacções adversas.

**Palavras-chave:** Alergia, ovo, imunização, protocolo, vacinação.

#### CO2- Veneno de himenópteros, o perigo de uma picada

Soraia Tomé, Guilhermina Reis, Margarida Guedes, Fernanda Teixeira. Consulta de Alergologia Pediátrica, Serviço de Pediatria do Hospital Geral de Santo António, Porto.

**Introdução:** Na Europa a prevalência de alergia a himenópteros estima-se em 20%, compreendendo reacções locais e reacções sistémicas que podem ser ligeiras (prurido, urticária, eritema), moderadas (angioedema, sintomas respiratórios, sintomas digestivos, mal estar geral) ou graves (edema da glote e/ou sintomas cardio-respiratórios, hipotensão, choque). A incidência anual de casos fatais varia de 0.1-0.5casos/milhão de habitantes. A presença de outra doença do foro atópico parece ser um factor de risco para o desencadeamento de reacções sistémicas após as picadas. Apicultores e seus familiares também parecem ter um risco aumentado de anafilaxia. As reacções sistémicas são indicação para imunoterapia específica (IT) com veneno de himenópteros após confirmação da atopia. Este tratamento é eficaz em 91-100% dos casos de atopia ao veneno de vespa e 77-80% dos casos de atopia ao veneno

de abelha. **Material e Métodos:** Apresentam-se 4 casos, seguidos na Consulta de Imunoalergologia, entre 1997 e 2007, com reacções sistémicas ao veneno de himenópteros que efectuaram IT. **Resultados:** Das 4 crianças, 3 apresentavam alergia ao veneno de abelha e uma ao veneno de vespa. As primeiras foram referenciadas à consulta hospitalar aos 3, 4 e 5 anos, após reacção sistémica à picada de abelha. Duas delas são irmãos, com avô apicultor, e apresentaram reacção anafilática. O doente com alergia ao veneno de vespa tem antecedentes de Asma e apresentou uma reacção sistémica após picada aos 10 anos. Todos tinham IgE específica para o veneno de himenópteros variando entre classe IV e V. A duração do tratamento com IT variou entre 4 e 7 anos, com diminuição da classe de IgE em todos os doentes no final do tratamento. O doente com alergia ao veneno de vespa foi picado durante a IT e os dois irmãos com alergia ao veneno de abelha foram picados após terminar o tratamento. Nenhum deles apresentou reacção sistémica após o contacto. **Conclusões:** A alergia ao veneno de himenóptero pode ser fatal. Uma vez diagnosticada é possível proceder ao seu tratamento com imunoterapia específica, fundamental para a prevenção de reacções graves, por vezes ameaçadoras de vida. No entanto, a duração deste tratamento continua a ser controversa, nomeadamente em relação aos critérios de suspensão.

**Palavras-chave:** Veneno de hipernópteros, reacção sistémica, imunoterapia.

### Área - Desenvolvimento

#### CO3- Deficiência Mental: Casuística da Unidade de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia

Raquel Amaral<sup>1</sup>, Sona Baldé<sup>2</sup>, Mónica Pinto<sup>2</sup>, M<sup>a</sup> do Carmo Vale<sup>2</sup>. 1- Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada; 2-Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** Deficiência mental (DM) define-se como funcionamento intelectual global inferior à média (QG <70) associado a défice ou incapacidades no comportamento adaptativo e com início antes dos 18 anos, de acordo com o DSM IV. A classificação numa escala de gravidade pode ajudar a definir a necessidade de investigação e orientar a intervenção. As causas de DM são muito variadas pelo que esta constitui uma população muito heterogénea. **Objectivo:** Caracterização da população de crianças com DM observadas no Centro de Desenvolvimento do Hospital de Dona Estefânia. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo das crianças com DM observadas no Centro de Desenvolvimento (CD) do Hospital de Dona Estefânia (HDE) entre Janeiro 2005 e Junho 2007. Foram avaliados os dados epidemiológicos, a gravidade da DM, etiologias encontradas, comorbilidade e intervenção proposta e em curso. **Resultados:** Do total de crianças observadas, foram revistos os processos clínicos referentes a 185 crianças, sendo 92 (42%) do sexo feminino e 128 (58%) do sexo masculino, com idade variável entre 1 e 14 anos (média 5,7 anos). Classificaram-se em DM ligeira 112 (61%), DM moderada 54 (29%), DM grave 17 (9%) e profunda 2 (1%). Foram definidas etiologias em 86 crianças (46%) sendo a taxa de diagnóstico mais elevada na DM profunda (100%), seguido de DM ligeira (69%). As etiologias mais frequentemente encontradas foram as cromossomopatias (trisomia 21, correspondendo a 11,3%), com elevada variabilidade de etiologias. Foi detectada comorbilidade em 123 (66%) crianças, sendo a mais frequente a do foro oftalmológico (57 crianças, 46%). Foram propostas e sinalizadas para apoio a totalidade das crianças com DM, estando 47% em intervenção precoce e 58% em educação especial. **Conclusões:** Foi efectuada caracterização clínica e funcional das crianças seguidas no CD do HDE com o diagnóstico de DM e encontraram-se semelhanças entre os dados presentes e os descritos na literatura. Contudo alguns dados diferem de outras casuísticas decorrente, muito provavelmente, da heterogeneidade da população estudada, quer do ponto de vista etiológico, quer no referente aos grupos etários, condicionada, em parte, pela política assistencial.

**Palavras-chave:** Deficiência mental, casuística, desenvolvimento.

**CO4- Hipotonia como primeira manifestação de défice cognitivo por cromossomopatia**

Susana Loureiro, Ana Lopes, Lia Gata, Manuela Soares, Joana Almeida, Raquel Lontro, Teresa S. Miguel, Cristina Lobo, Guiomar Oliveira. Consulta de Desenvolvimento/Autismo Centro de Desenvolvimento da Criança, Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** Estima-se que cerca de 1 a 3% de todas as crianças com idade inferior aos 5 anos apresentam atraso global do desenvolvimento psico-motor (AGDPM), a maioria das quais por défice cognitivo. Apesar da maioria das causas ainda não ter tratamento específico, a investigação etiológica é fundamental, uma vez que poderá ter implicações no prognóstico, no tratamento das comorbilidades e no aconselhamento genético à família. A probabilidade de estabelecer um diagnóstico etiológico varia muito consoante as características das populações estudadas, sendo maior nas situações de atraso moderado a grave. As alterações citogenéticas são das causas conhecidas mais frequentes, sendo encontradas em cerca de 1 a 3,7% de todos os casos. **Material e Métodos:** Caso clínico. **Resultados:** Menina, actualmente com 6 anos de idade, sem antecedentes pré ou perinatais relevantes. Foi seguida na Consulta de Neuropediatria desde os 15 meses por atraso do desenvolvimento motor, tendo sido observado um quadro de hipotonia axial marcada. Aos 30 meses, foi pedida observação na Consulta de Desenvolvimento por se ter constatado alteração na relação pessoal. Tratava-se de uma criança sem dismorfias, com baixa estatura de início pós-natal, com PC normal. A avaliação inicial do DPM revelou um AGDPM grave, com um perfil de comportamento adaptativo na Escala de Vineland ao nível dos 6 meses, uniforme em todas as áreas. Apresentava ainda algumas características de autismo, nomeadamente estereotipias motoras e contacto ocular pobre, embora não tenha sido estabelecido o diagnóstico de autismo dado o baixo nível cognitivo. A investigação realizada revelou a presença de tetrassomia parcial do cromossoma 15. O estudo familiar mostrou que esta alteração surgiu pela primeira vez na mãe, o que motivou a sua avaliação cognitiva que revelou um atraso mental ligeiro a moderado. **Conclusões:** As situações de AGDPM mais graves são detectadas frequentemente no primeiro ano de vida, manifestando-se essencialmente por atraso nas aquisições motoras, só mais tarde e se tornando evidentes o atraso da linguagem e o défice cognitivo. As trissomias ou tetrassomias parciais do cromossoma 15 foram já descritas em algumas publicações como causa de atraso mental, geralmente associadas a características dismórficas, que não estão presentes nesta criança.

**Palavras-chave:** Atraso global do desenvolvimento psicomotor, hipotonia, tetrassomia parcial do cromossoma 15.

**CO5- Déficit cognitivo isolado por doença metabólica**

Susana Loureiro, Ana Lopes, Lia Gata, Manuela Soares, Joana Almeida, Raquel Lontro, Teresa São Miguel, Cristina Lobo, Luísa Diogo, Guiomar Oliveira. Consulta de Desenvolvimento/Autismo – Centro do Desenvolvimento da Criança, Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** O atraso de desenvolvimento psicomotor global por défice cognitivo representa uma situação desafiante em termos clínicos e diagnósticos. Quando isolado, raramente corresponde a uma manifestação de doença metabólica. O despiste de alteração do metabolismo é considerado indispensável perante situações em que se associa a má progressão estatura-ponderal, ataxia, epilepsia, hipotonia, hepatoesplenomegália, acidose láctica e hiperuricémia de entre outros. No entanto, por vezes podemos ser confrontados com algumas surpresas diagnósticas na investigação de défice cognitivo de causa inexplicada como no caso que passamos a descrever. **Material e Métodos:** Revisão de Processo Clínico. Revisão Bibliográfica sobre atraso de desenvolvimento psicomotor global. **Resultados:** Menina, actualmente com 14 anos, seguida em Consulta de Desenvolvimento do Hospital Pediátrico desde os 28 meses. Tratava-se de uma criança inserida em meio familiar problemático que evidenciou regressão do desenvolvimento sobretudo na área da linguagem expressiva e alteração no comportamento com isolamento e indiferença em relação ao meio ambiente. Este quadro melhorou parcialmente com a entrada no infantiário. À observação apresentava-se uma criança muito bonita sem dismorfismos ou organomegalias. A avaliação do desenvolvimento revelou atraso de desenvolvimento psicomotor mais evidente na área da linguagem expressiva. Posteriormente, a avaliação cognitiva revelou défice cognitivo (Quociente de Desenvolvimento Global de 43%) que se manteve sem regressão. A avaliação otorinolaringológica não demonstrou défice da acuidade auditiva. A investigação etiológica realizada numa fase inicial não revelou alterações (hemograma, bioquímica, lactato, amónia, gasometria, cromatografia de aminoácidos e ácidos orgânicos, EEG e RM cranioencefálica). Posteriormente, aos 12 anos, realizou estudo de quantifica-

ção do ácido guanidinoacético e da creatina na urina que demonstraram valores de 911  $\mu\text{mol/creatinina}$  (N 18-130) e 129  $\mu\text{mol/L}$  (N 142-5952), respectivamente. Esta alteração levou à hipótese de défice de guanidinoacetato-metiltransferase (GAMT), a qual foi confirmada por estudo molecular (duas mutações no gene da GAMT: c.59G>C no exão 1 e c.521G>A no exão 5). **Conclusões:** Tradicionalmente, tem sido considerado que o défice cognitivo isolado raramente tem como causa uma doença metabólica. No entanto, este é um caso confirmado de doença metabólica em que o diagnóstico se baseou apenas nesta semiologia, sem que houvesse outros sinais ou sintomas considerados clássicos para a investigação de distúrbio metabólico.

**Palavras-chave:** Atraso de desenvolvimento psicomotor global, doença metabólica.

**CO6- Um caso de regressão do desenvolvimento**

Lia Gata, Manuela Soares, Ana Lopes, Susana Loureiro, Joana Almeida, Raquel Abreu, Teresa São Miguel, Cristina Lobo, Guiomar Oliveira. Consulta de Desenvolvimento/Autismo – Centro do Desenvolvimento da Criança, Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** As perturbações do desenvolvimento atingem cerca de 10-15% das crianças, podendo apresentar-se sob a forma de atraso global do desenvolvimento, dissociação ou regressão. A síndrome de Rett é uma das causas de regressão do desenvolvimento psicomotor. **Material e Métodos:** Análise de processo clínico e revisão bibliográfica sobre perturbações do desenvolvimento e síndrome de Rett. **Resultados:** Uma menina foi enviada à consulta de desenvolvimento, aos 4 anos, por noção de regressão nas capacidades comunicativas. Apresentava um nível de desenvolvimento abaixo da média para a sua idade cronológica, em todas as áreas avaliadas [Escala de desenvolvimento de Ruth Griffiths: quociente de desenvolvimento (QD) global=55%, com padrão homogéneo e correspondendo a uma idade mental de 2 anos e 6 meses]. Posteriormente o quadro clínico foi dominado por estereotipias das mãos, mantendo contudo actividade manipulativa. Foi identificada uma mutação missense no gene MECP2 (R133C) que confirmou o diagnóstico de síndrome de Rett. **Conclusões:** As perturbações do desenvolvimento são frequentes. Quando ocorre regressão, sobretudo em crianças do sexo feminino, deve ser evocada a hipótese de síndrome de Rett. Esta perturbação caracteriza-se por um desenvolvimento aparentemente normal nos primeiros 6 a 18 meses de vida, seguido da perda de capacidades comunicativas e de aquisições motoras, e pelo desenvolvimento de estereotipias das mãos e desaceleração do crescimento craniano. O diagnóstico pode ser apoiado pela identificação de mutações no gene MECP2 (localizado no cromossoma X) frequentemente associadas ao síndrome de Rett.

**Palavras-chave:** Regressão do desenvolvimento, síndrome de Rett, MECP2, estereotipias.

**Área - Hematologia e Oncologia****CO7- Leucemia mieloblástica aguda: Duas formas raras de apresentação clínica**

A Vaz, MJ Brito, M Bedito, F Heitor, L Maricato. Hospital Pediátrico de Coimbra, Sector de Hematologia e Oncologia; Coimbra.

**Introdução:** A leucemia aguda é a neoplasia mais frequente na criança, correspondendo, em 17% dos casos, a Leucemia mieloblástica aguda (LMA). As formas de apresentação mais comuns resultam da falência medular. **Material e Métodos:** Apresentam-se dois casos clínicos em que as manifestações iniciais de LMA foram extra-medulares. **Resultados:** Rapaz de 4 anos com pose e edema palpebral à direita, apresentando também discreta proptose, sem outras alterações ao exame objectivo; a avaliação imagiológica mostrou uma massa da órbita compatível com patologia tumoral; analiticamente tinha anemia e neutropenia sendo detectados blastos no esfregaço de sangue periférico; o diagnóstico final foi de LMA M2, correspondendo a massa orbitária a cloroma. Rapaz de oito anos, com dor e edema da articulação tibio-társica e exantema urticariforme; por agravamento do exantema e febre faz avaliação analítica que revela anemia, leucocitose e trombocitopenia; apresentava blastos no esfregaço de sangue periférico e foi feito medulograma que mostrou infiltração por blastos, compatível com LMA M4. **Conclusões:** As manifestações iniciais da LMA podem ser exclusivamente extra-medulares. O conhecimento destas manifestações é importante para que não haja atraso de diagnóstico.

**Palavras-chave:** Leucemia mieloblástica aguda, cloroma, esfregaço de sangue periférico.

**CO8- Púrpura trombocitopénica imune crónica – evolução**

Sara Diogo Santos<sup>1</sup>, Susana Correia<sup>2</sup>, Vanda Bexiga<sup>3</sup>, Anabela Ferrão<sup>4</sup>, Anabela Morais<sup>4</sup>. 1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Caldas da Rainha; 2- Serviço de Pediatria do Hospital de Santa Maria, Lisboa; 3- Serviço de Pediatria do Hospital de S. Bernardo, Setúbal; 4- Unidade de Hematologia Pediátrica, Departamento da Criança e da Família do Hospital de Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** A púrpura trombocitopénica imune crónica (PTIc) é uma doença rara em que existe alguma controvérsia relativamente ao tratamento e história natural. Cerca de 25% das crianças com púrpura trombocitopénica imune irão desenvolver PTIc. **Objectivo:** Conhecer as características clínicas e epidemiológicas de crianças com PTIc. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos referentes às crianças vigiadas na Unidade de Hematologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria (1997-2007). Foram avaliados: sexo, idade, antecedentes familiares, sazonalidade, infecção prévia, apresentação clínica, exames complementares de diagnóstico, evolução, terapêutica. **Resultados:** Diagnosticaram-se 53 casos sendo 53% do sexo feminino. O grupo etário mais prevalente foi dos 2-10 anos. Contudo, existe uma percentagem significativa (36%) do grupo etário superior aos 10 anos. Em 17% dos casos existiam antecedentes familiares. A maioria ocorreu na Primavera e Verão. O início foi súbito em 58% das crianças e insidioso em 32%. Em 43% existiu uma infecção prévia e as serologias foram positivas em 11% para Epstein-Barr. O número de plaquetas à data do diagnóstico foi: inferior a 10000: 30%, 10000 –20000: 26%, superior a 20000: 43%. Na maioria dos casos os sintomas iniciais foram manifestações cutâneas (62%). À excepção de uma criança todas efectuaram mielograma que se mostrou compatível. Relativamente à evolução clínica da doença 64 % assintomáticos, 25% clínica ocasional, 11% graves. A terapêutica consistiu em administração de imunoglobulinas e corticóides em 38% e não efectuaram terapêutica 28%. A esplenectomia foi realizada em 19% dos casos dos quais metade remiram. O rituximab foi efectuado em 2 crianças. A PTIc foi considerada curada em 49% em: 6- 12 meses: 15% 12-24meses: 13% 2-5 anos: 15%, 5-10 anos: 6%. As recidivas ocorreram em 17% dos casos. **Conclusões:** Factores como o sexo feminino e número de plaquetas superior a 20000 à data do diagnóstico foram prevalentes o que está de acordo com a literatura mas a percentagem de remissão após esplenectomia foi inferior assim como as idades à data do diagnóstico. Algumas divergências nos resultados entre as diversas séries consultadas, realçam a necessidade de um estudo nacional multicêntrico.

**Palavras-chave:** Púrpura trombocitopénica imune crónica, mielograma, imunoglobulinas, corticóides.

**CO9- Trombocitémia essencial – a propósito de 3 casos clínicos**

Brígida Robalo, Catarina Nascimento, Anabela Ferrão, Anabela Morais. Unidade de Hematologia Pediátrica, Departamento da Criança e da Família do Hospital de Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** A trombocitémia essencial (TE), é uma doença mieloproliferativa, extremamente rara em idade pediátrica. O diagnóstico é de exclusão obedecendo aos critérios estabelecidos pelo Polycythemia Vera Study Group. Uma percentagem considerável de doentes pode ser sintomática (trombose, hemorragia e sintomas vasomotores). **Material e Métodos:** Apresentam-se três casos clínicos de TE, respectiva marcha diagnóstica e terapêutica instituída. **Resultados:** Caso 1: Rapaz, com o diagnóstico de TE desde os 4 anos, na sequência de investigação etiológica de quadro de artralgias de agravamento progressivo. Por manter trombocitose extrema e sintomas vasomotores (eritromelalgias e cefaleias), iniciou terapêutica com  $\gamma$ -interferão 2a e 2b sem resposta, hidroxiureia durante dez anos, estando actualmente medicado com anagrelide com boa resposta clínica e laboratorial. Caso 2: Rapariga, com o diagnóstico de TE desde os 12 anos, detectada na sequência de agravamento progressivo. Por trombocitose extrema (plaquetas >3000000/L), esteve medicada com  $\alpha$ -interferão 2a durante 3 anos com boa evolução clínica. Caso 3: Rapariga, com o diagnóstico de TE aos 6 anos, na sequência de internamento por gastroenterite aguda. Actualmente encontra-se sem terapêutica, assintomática, embora com plaquetas >2000000/L. **Conclusões:** O tratamento citoreductor, em idade pediátrica, deve ser ponderado se a contagem de plaquetas for superior a 1500000/L, doentes sintomáticos ou com factores de risco de hemorragia ou trombose. Actualmente a terapêutica de primeira linha é o Anagrelide. O início do tratamento mielossupressor na TE, é sempre um balanço entre os riscos e benefícios da terapêutica.

**Palavras-chave:** Síndrome mieloproliferativa, trombocitémia essencial.

**CO10- Cancro do pulmão em adolescente assintomático**

Francisco Abecasis<sup>1</sup>, Maria Gomes Ferreira<sup>1</sup>, Ana Oliveira<sup>1</sup>, Henrique Vaz Velho<sup>2</sup>. 1-Hospital Garcia de Orta, Almada; 2-Hospital de Santa Marta, Lisboa.

**Introdução:** Descreve-se o caso de um rapaz de 14 anos, aparentemente saudável, que é referenciado à consulta após detecção de imagem nodular na base do pulmão direito num radiograma de tórax de rotina. Não tinha quaisquer sintomas como tosse, dificuldade respiratória, perda de peso, anorexia, cansaço fácil ou outros. O exame objectivo era normal. **Material e Métodos:** Os exames laboratoriais não revelaram alterações. Foi efectuada prova de Mantoux que foi negativa. Na tomografia computadorizada (TC) identificou-se no segmento 9 do pulmão direito formação redonda de média densidade com centro cavitado. Foram colocadas como hipóteses diagnósticas sequestro intralobular pulmonar e quisto broncogénico. Foi repetida a TC 3 meses depois e a imagem mantinha-se sobreponível, tendo sido colocada a hipótese de atelectasia redonda. Manteve-se vigilância em consulta e cerca de um ano depois mantinha-se assintomático e sem alterações no exame objectivo. A radiografia de tórax mostrou uma imagem sobreponível. **Resultados:** O caso foi então discutido com a equipa de cirurgia cardio-torácica que foi da opinião de se realizar uma investigação etiológica mais invasiva, colocando como hipóteses, sequestro pulmonar, quisto broncogénico e lesão residual de tuberculose. Após tentativa de biópsia aspirativa transtorácica, que foi inconclusiva, optou-se por realizar biópsia excisional. Foi submetido cirurgia onde se identificou lesão de consistência elástica no segmento basal externo do lobo inferior direito tendo sido efectuada ressecção pulmonar atípica do lobo inferior direito. O exame histológico revelou um carcinoma bronquiolo-alveolar mucinoso associado a malformação congénita das vias aéreas pulmonares (CPAM). Perante este resultado o doente foi submetido a nova intervenção cirúrgica para lobectomia inferior direita. No exame histológico não se identificou tumor ou malformação residuais. Foram também feitas biópsias dos lobos médio e superior homolaterais que não tinham alterações. **Conclusões:** O doente mantém seguimento regular em consulta e está assintomático e sem complicações passados dois anos.

**Palavras-chave:** Carcinoma bronquiolo-alveolar, malformação vias aéreas.

**CO11- Provável candidíase hepatoesplénica em doentes pediátricos com leucemia aguda**

Guida Gama<sup>1</sup>, Ana Forjaz de Lacerda<sup>2</sup>, Maria José Ribeiro<sup>2</sup>, Ana Neto<sup>2</sup>, Ana Teixeira<sup>2</sup>, Filomena Pereira<sup>2</sup>, Gabriela Caldas<sup>2</sup>, Ximo Duarte<sup>2</sup>, Mário Chagas<sup>2</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Faro; 2- Serviço de Pediatria, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil.

**Introdução:** A candidíase hepatoesplénica (CHE) é uma complicação potencialmente grave e fatal nos doentes (dts) imunocomprometidos, especialmente naqueles com leucemia aguda (LA) sob quimioterapia intensiva. **Material e Métodos:** Revisão retrospectiva dos processos dos doentes com suspeita de CHE admitidos entre Jan-94 e Jan-07 (14 anos). A classificação da CHE como “infecção provada” ou “infecção provável” foi baseada nos critérios propostos pelo Consenso Internacional da EORTC (Defining opportunistic invasive fungal infections in immunocompromised patients with cancer and hematopoietic stem cell transplants: an international consensus. *Clin Infect Dis* 2002;34:7-14). **Resultados:** Do total de 399 LA diagnosticadas durante este período, foi colocada a hipótese de CHE em 11 casos (incidência 2,8%), com idade média de 9a (10m – 15a). Não houve diferença entre as LLA (n=8, incidência 2,65%) e as LMA (n=3, incidência 3,1%). Sete crianças tinham sido submetidas a quimioterapia de indução [doença de novo (n=5), 1ª recidiva (n=1) e 2ª recidiva (n=1)] e quatro a quimioterapia de intensificação [doença refractária (n=2), 1ª remissão (n=2)]. Todos apresentaram febre persistente (duração média de 7,5 dias até ao início da terapêutica antifúngica e de 28 dias até à suspeita de CHE) e a maioria teve neutropénia (média 15,9 dias). Após a recuperação de neutropénia, em todos os dts a ecografia abdominal revelou múltiplas áreas hipocogénicas sugestivas de CHE: fígado+baço (54,5%), fígado (27,3%) ou baço (18,2%). Apenas em quatro casos foi identificado um agente patogénico, porém nenhuma em amostra habitualmente estéril (*Candida albicans* – 1x secreções brônquicas, 3x fezes). Assim, todos os nossos casos se classificaram como infecção provável. A maioria iniciou tratamento com anfotericina B lipossómica IV, posteriormente substituída por fluconazol oral; a terapêutica antifúngica foi mantida por um longo período de tempo (média 38d e 99d, respectivamente). Todos os doentes retomaram a quimioterapia após um período de observação durante o qual se demonstrou uma estabilização ou melhoria da doença. Quatro dts vieram a falecer por leucemia resistente. **Conclusões:** O alto nível

de suspeição, associado a uma administração precoce e prolongada de terapêutica antifúngica foi provavelmente crucial para a recuperação dos nossos dts, visto nenhum ter morrido na sequência da infecção. Por outro lado, salienta-se o facto de todos terem retomado o esquema previsto de quimioterapia.

**Palavras-chave:** Infecção; fungo; leucemia; anfotericina; hepatoesplênica; imunossupressão.

## Área - Infeciologia

### CO12- Iatrogenia em Pediatria. Repensar atitudes

Ema Leal, Maria João Brito, Catarina Gouveia, Luis Varandas, Gonçalo Cordeiro Ferreira. Unidade de Infeciologia, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** A iatrogenia é uma lesão patológica provocada no doente que pode ocorrer nas várias fases do acto médico - relação com o doente, diagnóstico e terapêutica. Nos EUA, é considerada a 4ª causa de morte, mas em Portugal as referências na literatura são escassas. Ainda que diferente de erro médico, continua tema tabu para profissionais de saúde. **Caso Clínico:** Criança de oito anos, natural de Cabo Verde, evacuado para Portugal com o diagnóstico de valvulopatia reumática e febre prolongada. Foi medicado com corticoterapia e ácido acetilsalicílico por suspeita de reactivação de febre reumática de que resultou hepatite tóxica. Por manter febre e pelo contexto epidemiológico (país de origem, familiar coabitante com tosse arrastada) fez rastreio de tuberculose sendo o exame directo do suco gástrico positivo para BAAR e iniciou antibióticos. Na unidade foi efectuado rastreio a todos os profissionais de saúde. Apesar da terapêutica, manteve febre alta com isolamento de *Staphylococcus epidermidis* em duas hemoculturas, associando-se antibioterapia de largo espectro por suspeita de endocardite infecciosa. Após três semanas verifica-se reacção alérgica de hipersensibilidade grave com insuficiência renal e insuficiência cardíaca. Os testes de transformação linfoblástica revelaram reactividade à vancomicina e isoniazida. No decurso das medidas de isolamento necessárias surgem ainda alterações do humor e comportamento, com depressão e agressividade, agravadas pela ausência de familiares, sendo necessária intervenção regular pela pedopsiquiatria. No 45º dia de antibióticos, o exame cultural e PCR para BK eram negativos e a reavaliação das amostras de suco gástrico demonstrou que ocorrera um erro técnico de interpretação, não se confirmando a tuberculose. Voltou também a ser reavaliado por cardiologia com ecocardiograma transesofágico que excluiu cardite reumática confirmando insuficiência mitral grave por rotura de corda tendinosa, provavelmente pós endocardite. Comentário: Este é um caso grave de iatrogenia. Algum, todos ou nenhum destes incidentes seria evitável? O clínico é um instrumento imprescindível na redução deste tipo de morbidade, sendo ser seu dever questionar e repensar diagnósticos e terapêuticas e manter uma atitude vigilante e autocrítica, de modo a identificar eventuais riscos de iatrogenia ou a corrigi-la o mais precocemente possível.

**Palavras-chave:** Iatrogenia, hepatite tóxica, anafilaxia.

### CO13- Estudo da Prevalência do Bocavírus em infecções respiratórias na idade pediátrica

G Januário<sup>1</sup>, J Baptista<sup>2</sup>, C Nogueira<sup>2</sup>, L Januário<sup>1</sup>, G Rocha<sup>1,2</sup>. 1- Hospital Pediátrico de Coimbra 2- Instituto de Microbiologia, Faculdade de Medicina de Coimbra.

**Introdução:** Na criança as infecções do tracto respiratório são muito prevalentes. Os vírus são responsáveis pela maioria destas infecções. Contudo, numa proporção substancial de casos, a identificação do agente específico não é possível, sugerindo infecção por agentes ainda não identificados. O Bocavírus humano (HBoV) é um vírus respiratório, descoberto em 2005, que é responsável por infecções respiratórias. O objectivo deste trabalho é descrever a prevalência deste vírus isoladamente ou em co-infecção em amostras de secreções nasofaríngeas de crianças com sintomas respiratórios. **Material e Métodos:** No ano de 2006, foram recolhidas 250 amostras de secreções nasofaríngeas de crianças observadas no Hospital Pediátrico de Coimbra com sintomatologia respiratória. Nas amostras foi efectuada a pesquisa de Adenovirus, Vírus Parainfluenza 1, 2 e 3, Vírus Influenza A e B e Vírus Sincicial Respiratório por imunofluorescência directa. Os vírus HBoV, Metapneumovirus e Epstein-Barr foram detectados por *Polymerase Chain Reaction* em tempo real. Nas amostras positivas para HBoV os

produtos amplificados foram confirmados por sequenciação. Analisou-se a distribuição das amostras positivas para HBoV de acordo com o mês do ano e a sua prevalência em relação com a idade e o sexo dos pacientes. **Resultados:** Detectou-se HBoV em 36 (14,3%) das 250 amostras. Todas as amostras positivas, exceptuando uma recolhida em Julho, são referentes ao primeiro e último trimestre do ano. Janeiro foi o mês em que mais amostras foram positivas para HBoV (15 amostras), correspondendo a 41,7% do total de amostras positivas. A idade média das 36 crianças (23 meninos e 13 meninas) com amostras positivas para HBoV foi de 14 meses (mínimo 12 dias e máximo 5 anos), sendo que 27 destas (75%) tinham  $\leq 12$  meses. O HBoV foi encontrado isolado em 12 casos (33,3%). Nas 24 amostras restantes para além do HBoV, foram encontrados outros vírus (taxa de co-infecção de 66,3%). **Conclusões:** A prevalência do HBoV no nosso estudo foi semelhante à descrita em trabalhos internacionais. A correlação entre infecção pelo HBoV e as manifestações clínicas nem sempre é fácil de comprovar devido à elevada taxa de co-infecção. No entanto nos restantes casos o HBoV foi o único vírus isolado e portanto o potencial responsável pela sintomatologia.

**Palavras-chave:** Prevalência, vírus respiratórios, Bocavírus, infecções respiratórias, Pediatria.

### CO14- Traqueíte bacteriana - dois casos clínicos

Teresa Mota Castelo<sup>1</sup>, Ana Zagalo<sup>2</sup>, Ester Gama<sup>2</sup>. 1- Hospital Pediátrico de Coimbra 2- Hospital de Santo André, Leiria.

**Introdução:** A traqueíte bacteriana é uma entidade rara que é necessário ter em conta no diagnóstico diferencial de uma obstrução respiratória alta. **Material e Métodos:** Descrevem-se dois casos clínicos de crianças com quadro de obstrução respiratória alta sugestivo de traqueíte bacteriana. **Resultados:** O primeiro caso refere-se a uma criança de 19 meses que recorreu ao serviço de urgência no segundo dia de tosse seca e estridulosa. À entrada encontrava-se com dificuldade respiratória moderada e estridor. Fez terapêutica com adrenalina em nebulização e dexametasona per os, tendo-se verificado agravamento progressivo da dificuldade respiratória, com necessidades crescentes de oxigénio suplementar. Surgiu posteriormente hiporreatividade, palidez cutânea e sudorese, pelo que foi decidida intubação electiva no bloco operatório. A laringoscopia demonstrou edema discreto da epiglote, cordas vocais fechadas e com aperto. Após intubação constatou-se ventilação ineficaz, com esforço importante, sendo mudado o TET, que se encontrava preenchido, na sua metade inferior, com substância dura, acastanhada. Foi transferida para a Unidade de Cuidados Intensivos, ficando ventilada durante 48 horas. Foi isolado vírus *Influenza A* nas secreções respiratórias. A evolução clínica foi favorável. O segundo caso refere-se a um lactente de 7 meses que recorreu ao serviço de urgência por febre e estridor com 24 horas de evolução. Encontrava-se prostrado e com dificuldade respiratória moderada, tendo ficado internado para realização de nebulizações com adrenalina e vigilância clínica. Registou-se uma melhoria clínica inicial, mas no terceiro dia de internamento constatou-se agravamento súbito da dificuldade respiratória, com estridor, hiperextensão da cabeça e palidez cutânea. Foi decidida intubação electiva no bloco operatório. A laringoscopia revelou traqueia congestionada, com edema e eritema importante e abundantes secreções purulentas. Foi transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos. Esteve ventilado cerca de 24 horas. Isolado *S.aureus* MS nas secreções respiratórias. A evolução clínica foi favorável. **Conclusões:** No primeiro caso, a clínica e o tipo de secreções encontradas no TET são fortemente sugestivas de traqueíte sem, no entanto, se identificar uma bactéria. No segundo caso o diagnóstico de traqueíte bacteriana é facilmente suportado tanto pela clínica como pela microbiologia.

**Palavras-chave:** Traqueíte bacteriana, obstrução respiratória alta, *S. aureus*.

### CO15- Choque séptico pediátrico: rede regional de organização de ratamento e ensino, incluindo treino em reanimação com Curso Europeu de Suporte de Vida Pediátrico – EPLS

B Wernter<sup>1</sup>, M Félix<sup>2</sup>, R Carvalho<sup>3</sup>, A Rodríguez Nuñez<sup>4</sup>, M Kirschstein<sup>5</sup>, F Pederzini<sup>6</sup>, G Rammelmair<sup>7</sup>, H Köditz<sup>1</sup>, K Seidemann<sup>1</sup>, F Danne<sup>1</sup>, U Lietz<sup>1</sup>, A Wessel<sup>1</sup>, M Sasse<sup>1</sup>. 1- Medical University Children's Hospital, Hannover, Germany; 2- Hospital Pediátrico de Coimbra, Portugal; 3- Hospital Geral de Santo António, Porto, Portugal; 4- Hospital Universitario de Santiago de Compostela, Galicia, Spain; 5- Children's Hospital AKH Celle, Germany 6- Ospedale S. Chiara, Neonatology, Trento, Itália; 7- White Cross Emergency Association, Sudtirolo, Itália.

**Introdução:** Necessidade de melhorar o tratamento do choque séptico pediátrico, particularmente em crianças com Síndrome de Waterhouse-Fri-

derichsen. **Material e Métodos:** Rede regional de cuidados intensivos pediátricos, criada em 2003, englobando 15 hospitais pediátricos na Baixa Saxónia, Alemanha. Ensino e tratamento uniformizados do choque séptico, incluindo treino de reanimação com reconhecimento de criança gravemente doente, treino em cenários clínicos de choque séptico e cuidados pós-reanimação, através do Curso Europeu de Suporte de Vida Pediátrico (EPLS) do European Resuscitation Council, em colaboração preferencial com Espanha, Portugal, Sudtírol e Trentino, Itália. **Métodos:** Implementação de ensino, diagnóstico e tratamento uniformizados de Síndrome de Waterhouse-Friderichsen, com algoritmo clínico de administração de concentrado de proteína C (PC) humana, incluindo simpósios e workshops centralizados acerca de choque séptico pediátrico. Estágios de 6 meses na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) do Hospital de nível III, para médicos da rede de trabalho. Serviço 24/24h de transporte e consultadoria, centralizado na UCIP, para doentes transportáveis e não-transportáveis. O primeiro contacto com o centro médico terciário foi efectuado imediatamente após a admissão de cada doente em qualquer hospital da rede. **Resultados:** Foram tratadas na rede de trabalho 10 crianças com Síndrome de Waterhouse-Friderichsen. Três crianças foram tratadas localmente e sete transferidas para o hospital de nível III. O primeiro contacto foi efectuado entre 15 minutos e uma hora após admissão do doente em oito casos. Uma primeira orientação foi efectuada telefonicamente em todos os casos. A equipa de transporte do centro nível III continuou o tratamento no local de admissão e posteriormente no centro de referência. Todos os pacientes tinham clínica típica de Síndrome de Waterhouse-Friderichsen com *purpura fulminans* e grave falência multi-orgânica. Nenhum paciente faleceu e apenas um teve necrose cutânea, já presente na admissão. Todos os outros tiveram recuperação total. Não se observaram efeitos adversos com a administração de concentrado de PC. **Conclusões:** O sistema em rede de ensino e tratamento uniformizados funcionou sem problemas significativos. A sobrevivência e o resultado neste pequeno grupo de estudo foram excelentes. A experiência permitirá alargar o sistema a outras doenças. Uma cooperação europeia é importante para um desempenho de qualidade, tal como tem sido demonstrado pela experiência de ensino da reanimação.

**Palavras-chave:** Choque séptico pediátrico, reanimação, *septic bundle*.

#### CO16- Úlcera de Buruli – uma doença para reconhecer e tratar

Artur Sousa, Raquel Marta, Sónia Melo Gomes, Ana Mouzinho, Carla Simão, Paula Valente. Unidade de Infecção Pediátrica Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** A úlcera de Buruli resulta da infecção por *Mycobacterium ulcerans*, sendo uma das doenças tropicais tratáveis mais negligenciada. A OMS recomenda o tratamento desta doença durante 8 semanas, mesmo que a suspeita não seja confirmada laboratorialmente. **Caso clínico:** Menina 8 anos, natural e residente em São Tomé e Príncipe. Duas semanas antes do internamento sofreu traumatismo dos membros direitos, sendo medicada com paracetamol sistémico e diclofenac tópico. Posteriormente desenvolveu quadro de instabilidade hemodinâmica, dificuldade respiratória e reacção cutânea generalizada, com descamação e rubor. Foi internada em São Tomé, tendo realizado suporte transfusional, ceftriaxone e corticoterapia. Em internamento desenvolveu quadro de insuficiência renal aguda com anúria, pelo que foi evacuada para apoio nefrológico em Portugal. A entrada estava apirética, com pele seca e grosseiramente descamativa (em luva nos pés), onicólise, edema acentuado dos membros inferiores. Apresentava úlceras escapular esquerda, maleolar direita e sagrada, profundas, de bordos regulares, dolorosas, uma das quais drenando pús e tumefacções várias nos membros superiores e inferiores, dolorosas, moles, com flutuação. Tinha nesse momento insuficiência renal aguda em fase poliúrica de resolução. Isolou-se *Klebsiella pneumoniae* na hemocultura e realizou terapêutica com meropenem e clíndamicina, segundo perfil de sensibilidades, durante dez dias, tendo o quadro clínico persistido. A ecografia de partes moles confirmou localização supra-aponevrótica das tumefacções. As cintigrafias óssea e com gálio foram sugestivas de alterações inflamatórias nas áreas correspondentes às úlceras e tumefacções observadas. Fez enxerto de pele na úlcera maleolar, com bons resultados. Isolou-se *Candida albicans* no exsudado da úlcera, considerada como colonização. Face ao quadro de úlceras profundas e tumefacções em criança vinda de região tropical colocou-se a hipótese de úlcera de Buruli e iniciou terapêutica com amicacina e rifampicina, apesar de não se ter identificado agente em biópsias. Observou-se melhoria clínica progressiva com terapêutica instituída. **Conclusão:** Perante a suspeita clínica de úlcera de Buruli deverá instituir-se terapêutica empírica com aminoglicosídeo e rifampicina durante oito semanas. Os exames complementares poderão apoiar o diagnós-

tico, mas a sua negatividade não deverá impedir a terapêutica atempada desta situação muitas vezes negligenciada. **Agradecimentos:** Ao Dr. Kamal Mansinho pelo apoio prestado na resolução deste caso.

**Palavras-chave:** Buruli, úlcera, criança, *Mycobacterium ulcerans*.

#### Área - Pediatria Geral

#### CO17- Sistemas de retenção automóvel

Sílvia Bacalhau, Alexandra Luz, Nélio Carecho, Ester Gama. Serviço de Pediatria do Hospital de Santo André, EPE, Leiria (HSA)

**Introdução:** O uso de Sistemas de Retenção (SR) é a única forma de protecção eficaz na prevenção de mortes e ferimentos graves provocados por acidentes rodoviários. **Material e Métodos:** Pretende-se avaliar os conhecimentos e comportamentos dos pais em relação ao transporte de crianças em automóvel e estabelecer a eficácia dos ensinamentos implementados a partir de Março de 2004 na Maternidade do HSA. Estudo descritivo transversal com aplicação de questionário aos pais de crianças nascidas após Março de 2004, atendidas na Urgência Pediátrica e Consulta Externa de Pediatria do HSA e Consulta de Saúde Infantil do Centro de Saúde Dr. Arnaldo Sampaio, entre Março e Abril de 2007. Comparação com os resultados de um estudo realizado previamente à implementação dos ensinamentos. **Resultados:** Foram incluídos 166 questionários, tendo as crianças idade média de 13,6 meses. A Maternidade é a principal fonte de informação acerca dos SR (73%), com 3% dos recém-nascidos a deixar a maternidade sem dispositivo de retenção. Cerca de 1/3 dos pais desconhece o grupo do SR utilizado. Aproximadamente metade dos pais transporta as crianças de forma incorrecta, com 30% a fazê-lo sem qualquer erro. Verifica-se a menor taxa de correcção na faixa etária dos 13-24 meses ( $p < 0,005$ ), sendo o erro global mais frequente a utilização do SR virado para a frente (1/2). Utilizam um SR inadequado 23% dos pais. Apresentam pelo menos dois erros no transporte 28%. Das crianças transportadas no banco da frente com *airbag*, este não é desactivado em 33%. Comparando com o estudo de A. Marujo de 2002, averiguámos que a utilização constante do SR passou de 72 para 93%, permanecendo idêntica a taxa de uso correcto do SR (1/3). **Conclusões:** O conhecimento dos pais em relação ao correcto transporte das crianças em automóvel continua insuficiente. Normas como o grupo, posição do SR e desactivação do *airbag* não são respeitadas, conduzindo ao transporte incorrecto. Os ensinamentos realizados na Maternidade do HSA têm um papel fundamental no incentivo à utilização do SR, embora não influenciem a correcta utilização dos mesmos. Estes resultados implicaram uma alteração na formação dos profissionais que exercem funções na Maternidade.

**Palavras-chave:** Sistema de retenção, crianças, transporte em automóvel

#### CO18- Acidentes (não tão) raros

Isabel Saraiva de Melo, Paula Azeredo. Serviço de Pediatria do Hospital Garcia de Orta, Almada.

**Introdução:** Os acidentes são a principal causa de morte nas crianças e adolescentes entre um e catorze anos de idade. Estima-se que metade das crianças e adolescentes sofre por ano um acidente que necessita de cuidados médicos urgentes. As mordeduras de cão, as electrocussões e as intoxicações, embora menos frequentes que os acidentes traumáticos, são potencialmente fatais podendo acarretar elevada morbidade. O objectivo deste trabalho é a identificação e caracterização destes acidentes quanto às circunstâncias, morbidade e actuação médica na urgência pediátrica. **Material e Métodos:** Relata-se a casuística destes acidentes na urgência pediátrica de um hospital com urgência polivalente no período entre Fevereiro e Junho de 2007. Foram analisados os dados da base de dados de acidentes do Serviço de Pediatria e os processos da Unidade de Internamento de Curta Duração (UICD). **Resultados:** Foram observados vinte e nove casos de mordedura de cão, com idades entre um e catorze anos (mediana de cinco anos). Dez crianças foram mordidas na cabeça e pescoço, cinco das quais na face. A maioria foi medicada com amoxicilina e ácido clavulânico no domicílio. Relatam-se dezoito casos de ingestão accidental ou intoxicação, em crianças com idades entre 1 mês e 11 anos (mediana três anos). Em dois terços dos casos estiveram envolvidos fármacos (metade dos quais benzodiazepinas). Dezas seis crianças foram internadas na UICD. Ocorreram três casos de electrocussão, em crianças entre sete meses e um ano de idade. Foram as três internadas, apresentando queimaduras graves: em duas crianças de terceiro grau e na outra queimadura extensa de segundo grau. **Conclusões:** As mordeduras de cão neste período foram mais frequentes do que as intoxicações. A prevenção destes

acidentes é fundamental, tal como nos outros tipos. A prevenção primária implica medidas de saúde pública, legislativas e de sensibilização dos prestadores de cuidados. O outro aspecto essencial é a prevenção secundária ao nível dos cuidados de saúde, nomeadamente com a elaboração de normas de actuação para os acidentes potencialmente mais graves.

**Palavras-chave:** Acidentes, mordedura de cão, intoxicação, ingestão acidental, electrocussão.

#### CO19- Como são transportadas as nossas crianças?

Filipa Leite, Sara Santos, Joana Pereira, Isabel Soro, Helder Ferreira, Cristina Faria. Serviço de Pediatria Hospital de São Teotónio, Viseu.

**Introdução:** Os acidentes rodoviários continuam a ser a principal causa de morbidade e mortalidade em crianças e jovens, em Portugal. **Objectivos:** Caracterizar o nível de conhecimento dos pais sobre o transporte dos seus filhos em automóvel e o respectivo comportamento em relação ao transporte destas crianças. **Material e Métodos:** Estudo descritivo transversal. Aplicação de um questionário a uma população de 226 pais de crianças com idade compreendida entre os 0 meses e os 12 anos, atendidas no Serviço de Urgência e/ou internadas no Serviço de Pediatria (Enfermaria, Unidade de Internamento de Curta Duração). Analisaram-se as seguintes variáveis: idade e sexo da criança, idade e escolaridade dos pais, nível de conhecimento e comportamento sobre o transporte automóvel das crianças. **Resultados:** Foram obtidos 226 questionários. A média etária das crianças foi de 3,8 anos, a dos pais foi de 32 anos para a mãe e 34 anos para o pai. Reconhecem os acidentes de viação como principal causa de mortalidade infantil 90,3% dos pais inquiridos. Consideram o nível de informação prévio entre média e boa 82,7%, sendo a comunicação social a principal fonte (96%). Afirmam usar algum tipo de protecção no transporte dos filhos em automóvel 99,1% dos pais, fazendo-o sempre 85,8%. Esse comportamento é motivado principalmente pela segurança em 91,6%. Verificou-se uma taxa de protecção correcta de 87,2%, encontrando-se mais erros de transporte no grupo de crianças abaixo dos 18 meses. Sofreram pelo menos um acidente de viação envolvendo um filho 6,2% dos inquiridos, apenas um tendo tido necessidade de internamento. **Conclusões:** A intenção de protecção é significativamente elevada nesta amostra, mas ainda há muitas crianças que estão a ser transportadas em risco, o que denota erros de utilização graves. É fundamental, implementar medidas formativas e de fiscalização no sentido de alteração destes comportamentos.

**Palavras-chave:** Crianças, sistemas de segurança, automóvel, acidentes rodoviários.

#### CO20- Otomastoidites agudas – Casuística do Serviço de Pediatria do Hospital Garcia de Orta

A Queiroz<sup>1</sup>, M Braz<sup>1</sup>, M Pinto<sup>1</sup>, P Azeredo<sup>1</sup>, H Rosa<sup>2</sup>. 1- Serviço de Pediatria do Hospital Garcia de Orta, E.P.E. 2- Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Garcia de Orta, E.P.E.

**Introdução:** A incidência da otomastoidite aguda tem vindo a diminuir, mas a taxa das suas complicações permanece equivalente. Pretendeu-se descrever os dados epidemiológicos, clínicos, imagiológicos, abordagem terapêutica e sequelas em crianças internadas com esta patologia. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo de casos ocorridos entre 1 de Janeiro de 1999 e 31 de Maio de 2007, baseado na consulta de processos clínicos com o diagnóstico de otomastoidite aguda. **Resultados:** Foram identificados 60 casos, com idades compreendidas entre os 7 meses e os 14 anos (mediana – 2 anos). Oito crianças tinham acompanhamento prévio em consulta de otorrinolaringologia. Como complicações salientam-se: meningite (2), choque séptico (1), hipertensão intracraniana benigna (1) trombose venosa (3), abscesso do seio cavernoso e arterite da carótida interna (1), petrosite (1), e abscesso subperiosteal (5). Foi realizada TC CE em 52 casos e RMN CE em 6. Os agentes microbianos isolados em 5 casos foram: *Streptococcus milleri* (hemocultura), *Staphylococcus aureus* e *Pseudomonas aeruginosa* (exsudado auricular), *Streptococcus beta hemolítico do grupo A* e *Candida parapsilosis* (aspirado da mastóide). A terapêutica antibiótica instituída na maioria dos casos foi amoxicilina com ácido clavulânico (45/60 casos), tendo sido feito o ajuste terapêutico de acordo com antibiograma, nos casos com agente isolado. Em 16 doentes houve necessidade de drenagem cirúrgica. Não se registaram sequelas neurológicas. **Conclusões:** As complicações encontradas foram sobreponíveis às descritas na literatura. A maioria dos doentes já tinha iniciado terapêutica antibiótica antes do agravamento clínico que motivou o internamento. Salienta-se que apenas foi isolado agente microbiano em 5 casos. O diagnóstico e a instituição de terapêutica atempados, bem como a

abordagem multidisciplinar desta situação, permitiram uma evolução clínica favorável, sem sequelas graves.

**Palavras-chave:** Otomastoidite, complicações, tratamento médico, cirurgia.

#### CO21- O ajustamento psicológico à hospitalização pediátrica: o jogo altamente!

Ana Elias<sup>1</sup>, Daniela Alves<sup>1</sup>, Henedina Antunes<sup>2</sup>. 1- Departamento de Psicologia da Universidade do Minho, Braga; 2- Unidade de Adolescentes do Serviço de Pediatria do Hospital de São Marcos, Braga.

**Introdução:** As condições de assistência à hospitalização pediátrica constituem um factor mediador do stress psicológico que acompanha essa experiência. A utilização de recursos lúdicos durante o internamento pode funcionar como um factor protector. Este estudo pretende apresentar uma intervenção lúdica original, o jogo altamente, e avaliar o seu impacto no ajustamento psicológico de crianças e adolescentes hospitalizadas pela primeira vez, na Unidade de Adolescentes do Serviço de Pediatria do Hospital de São Marcos (UA-SP-HSM). **Material e Métodos:** O jogo tem uma estrutura conceptual multicomponente: informação, preparação, controlo e elaboração da situação ameaçadora através de um tabuleiro com 54 casas temáticas e um conjunto de acessórios. Participaram no estudo 20 crianças e adolescentes, entre os 8 e os 14 anos, distribuídas por grupo experimental (GE) e grupo de controlo (GC). O ajustamento psicológico dos dois grupos foi avaliado no momento da admissão no internamento e no momento da alta, após a implementação da assistência tradicional da Unidade de Adolescentes (UA, decoração, novas tecnologias de informação e manual de integração) (GC) ou implementação do jogo, integrada na assistência tradicional (GE). Consideraram-se como dimensões do ajustamento psicológico, a intensidade da sintomatologia depressiva e ansiosa, avaliadas através de questionários de auto-relato (o Children's Depression Inventory e o State-Trait Anxiety Inventory for Children, respectivamente) e a frequência de padrões comportamentais de resistência e adesão ao tratamento e de ansiedade/depressão, avaliada, pelos pais, através de um registo de observação, com 18 itens. Para avaliar a percepção subjectiva dos participantes do grupo experimental sobre o jogo desenvolveu-se um questionário constituído por 6 questões. Foi adoptado um método quanti-qualitativo. **Resultados:** Na avaliação pós-teste (n=20), ambos os grupos apresentaram um nível de ajustamento psicológico sensivelmente superior à linha de base (GE: Padrão comportamental ansioso/depressivo, pré=2,77±0,87; pos=1,9±0,4; p<0,05; GC: Padrão comportamental ansioso/depressivo pré=1,70±1,5; pós=1,10±1,1; p<0,01; padrão comportamental resistente, pré=1,63±0,7; pós=1,2±0,4; p<0,05). A análise qualitativa do GE (n=10) indica que o jogo contribuiu para a familiarização com o funcionamento do serviço, organização emocional da experiência e desconstrução da aversividade e hostilidade associadas ao contexto hospitalar. **Conclusões:** A integração do jogo na assistência disponibilizada no internamento da UA-SP-HSM pode favorecer o processo de adaptação já garantida pelos recursos existentes na Unidade.

**Palavras-chave:** Hospitalização, crianças, adolescentes, ajustamento psicológico.

#### CO22- Acidentes em pediatria

Cristina Gonçalves, Gustavo Rodrigues. Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** O acidente é uma causa frequente de admissão no Serviço de Urgência Pediátrica. Importa conhecer a relevância desta problemática, como forma de delinear estratégias de prevenção e actuação adequadas. **Objectivo:** Estudar e caracterizar a prevalência da patologia acidental na infância e na adolescência. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos episódios de Urgência e dos Internamentos em Serviço de Observações (S.O.) de Pediatria de um Hospital Central baseado na base de dados AlertADW®. Analisaram-se os dados demográficos, diagnóstico, distribuição horária e sazonal, tipo de alta e readmissões nos episódios estudados. **Resultados:** Foram analisados 19993 Episódios de Urgência Pediátrica. Destes, 5,8% (n=1175) correspondiam a um diagnóstico de Lesão Acidental. O sexo masculino representou 55% das admissões. 87% tinham idade inferior a 10 anos. 4,4% dos doentes foram referenciados ao nosso SU a partir de outro Hospital. As idas ao serviço de urgência são mais frequentes durante o período pós-laboral (17h-1h) (56,4%). A ida ao SU por acidentes foram significativamente (p<0,0001) mais frequentes na Primavera (32,5%). Os diagnósticos de saída mais frequentes foram: o Traumatismo não especificado (60,17%), lesões superficiais (7,23%), complicações de traumatismos e procedimentos (6,13%) e lesões



oculares (5,7%). As intoxicações registaram uma prevalência de 0,51%. No SU foi realizada uma média de 0,67 exames de imagem/doente. Em doentes com diagnóstico "traumatismo não especificado" foram realizados 386 exames imagiológicos do crânio (54,6%), média de 0,54 exames/doente. Os doentes com necessidade de internamento corresponderam a 10,5% dos episódios analisados. A maioria destes (33,3%) tem como diagnóstico Traumatismo não especificado. Dos doentes internados 62,1% eram rapazes, tendencialmente mais do que nos episódios de urgência ( $p=0,08$ ). 80,1% dos doentes internados eram crianças <10 anos, menos do que na avaliação do Serviço de Urgência ( $p=0,03$ , OR=0,59). **Conclusões:** O TCE é a principal lesão acidental admitida no SU. Os mais graves, com necessidade de internamento, ocorrem nos rapazes adolescentes. É excessivo o número dos que recorrem por lesões superficiais ao SU. As aplicações informáticas instaladas nas Urgências de Pediatria não permitem um acesso minucioso aos episódios de urgência pelo que cabe a nós, médicos, um maior cuidado na discriminação do mecanismo das lesões traumáticas/acidentais.

**Palavras-chave:** Acidentes, criança.

### CO23- Revisão casuística de otomastoidites agudas na criança

Laura Martins, Ana Ehrhardt Pinheiro, Isabel Fernandes. Serviço de Pediatria do Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE. (Director: Dr. Helder Gonçalves).

**Introdução:** A otomastoidite aguda é uma complicação importante da otite média aguda (OMA). Apesar de evoluir favoravelmente na maioria dos casos, pode causar complicações intra-cranianas graves. Com a instituição de antibioterapia na terapêutica da OMA, a sua incidência diminuiu. No entanto, na última década parece haver um aumento do número de casos. **Objectivos:** Determinar o número de casos de otomastoidite aguda internados no Serviço de Pediatria do Hospital do Espírito Santo de Évora (HESE) nos últimos anos e analisar aspectos clínicos e epidemiológicos associados. **Material e Métodos:** Foram analisados retrospectivamente os processos de crianças internadas no serviço de Pediatria do HESE entre Janeiro de 2002 e Maio de 2007. **Resultados:** Durante este período foram internadas 25 crianças com o diagnóstico de otomastoidite aguda, com predomínio de crianças do sexo masculino (60%). A idade média das crianças foi de 5,8 anos e seis tinham menos de dois anos. Onze crianças foram admitidas em 2006. Os meses em que se verificou maior número de casos foram Julho e Agosto (15 casos). Um dos casos ocorreu como complicação de colesteatoma, e os restantes na sequência de otite média aguda. Onze crianças referiam sintomas com duração superior a 7 dias e catorze tinham iniciado antibioterapia antes do internamento. O antibiótico mais frequentemente utilizado durante o internamento foi o cefuroxime (13 casos). Em 5 casos isolou-se *Pseudomonas aeruginosa* no exsudado auricular. Foi efectuada miringotomia em 4 doentes, e esvaziamento retro mastoideu no doente com colesteatoma. Nenhuma criança apresentou complicações. **Conclusões:** Verificou-se um aumento significativo do número de casos durante o período em estudo, e uma maior gravidade nos dois últimos anos. Saliencia-se que a maioria (56%) dos doentes tinham iniciado antibioterapia antes do internamento.

**Palavras-chave:** Otomastoidite, otite média aguda, casuística, miringotomia.

### CO24- Gastroenterite aguda. Retrato de 4 anos num Departamento de Pediatria

Catarina Luís, Ester Almeida, Marta Ferreira, Cristina Mendes, Patrícia Janeiro, Zahara Nizarali, Helena Almeida. Departamento de Pediatria, Hospital Fernando Fonseca, Amadora. Directora: Dra. Helena Carreiro.

**Introdução:** A gastroenterite aguda (GEA) é uma doença frequente em idades pediátricas, sendo uma das principais causas de morte infantil nos países em desenvolvimento. Nos países desenvolvidos raramente causa doença grave, mas é responsável por numerosos internamentos ou episódios de urgência. **Material e Métodos:** Estudo transversal descritivo das crianças internadas no Departamento de Pediatria com o diagnóstico de GEA entre Maio de 2004 e Abril de 2007 (4 anos). Foram avaliados os dados epidemiológicos, agente etiológico, clínica, tratamento e evolução. **Resultados:** No período estudado foram internadas 613 crianças com o diagnóstico de GEA, correspondendo a 623 internamentos (7,8% do total no período estudado). A mediana da idade foi de 1,8 anos (mínimo 7 dias, máximo 17 anos) e 51% das crianças tinham uma idade inferior a 2 anos. Houve um ligeiro predomínio do sexo masculino (53,9%). Os agentes mais frequentes foram a *Salmonella spp* (23,2%) e o rotavírus (17,4%). Foram também identificados *E. coli* O:157 (2,4%), *Shigella spp* (1,6%), *Yersinia enterocolitica*, adenovírus, enterovírus, *Campylobacter*

*spp* (cada 0,5%) e um caso de cólera. O rotavírus foi mais frequente abaixo dos 2 anos (28,1% vs. 6,1%;  $p=0,001$ ), sendo a *Salmonella* o principal agente a partir dos 24 meses (39,4% vs. 6,7%;  $p=0,001$ ). A mediana da duração de internamento foi de 3 dias (mínimo 1 dia, máximo 182), sendo mais prolongada nas crianças abaixo dos 24 meses (4 vs 3 dias;  $p=0,001$ ). Sessenta e sete crianças (10,8%) foram internadas na Unidade de Cuidados Intensivos por complicações - insuficiência renal, choque hipovolémico, síndrome hemolítico urémico, alterações do equilíbrio hidroelectrolítico ou ácido base ou convulsões. O internamento em UCIP foi mais frequente nas crianças abaixo dos 2 anos de idade (18,3% vs. 3,4%;  $p=0,0001$ ; RR 6,41), e nas GEA a rotavírus (26,2% vs. 7,8%;  $p=0,001$ ). Não ocorreram óbitos. **Conclusões:** A GEA é ainda uma causa importante de internamento na UICD e enfermaria. O risco de complicações graves é maior nas crianças mais jovens e quando o agente etiológico é o rotavírus.

**Palavras-chave:** Gastroenterite aguda; complicações

### CO25- Caso Clínico: Otite Média Aguda – Efeito borboleta!

Hernâni F Brito, Mónica M Tavares, Joana M Freitas, Teresa Temudo. Hospital Geral de Santo António, EPE, Porto.

**Introdução:** A otite média aguda (OMA) é uma situação muito frequente na idade pediátrica, sendo a causa mais comum de prescrição antibiótica. Embora a grande maioria dos casos apresente uma evolução favorável, existem, ocasionalmente, complicações graves relacionadas com envolvimento infeccioso intra-temporal ou intra-cerebral. **Material e Métodos:** Caso clínico. **Resultados:** Criança de 3 anos de idade, previamente saudável, internada por desvio da comissura labial, estrabismo de instalação aguda, cefaleias e vômitos, em contexto de OMA previamente medicada com antibiótico. O exame objectivo evidenciou prostração, bradicardia e parésia do VI e VII pares cranianos. Realizou tomografia axial computadorizada cerebral que revelou preenchimento inflamatório das mastóides com OMA à direita e trombose do seio venoso direito, aspectos que foram confirmados por ressonância magnética. Foi iniciada antibioterapia com ceftriaxone e enoxaparina sódica. Por agravamento da sintomatologia no 2º dia de internamento, e surgimento de edema da papila foi efectuada punção lombar com manometria, tendo-se verificado aumento significativo da pressão intra-craniana (>1000 mmHg). Considerando estar-se perante um quadro de *pseudotumor cerebri* foi instituída terapêutica anti-edematosa com dexametasona, furosemida e acetazolamida, com evolução lenta mas favorável. Ao 4º dia de internamento apresentava-se disfásico devido a paralisia facial periférica bilateral. A criança sofreu ainda complicações iatrogénicas, nomeadamente litíase vesicular, facies cushingóide e hepatomegalia com esteatose. **Conclusões:** Embora raras, as complicações da OMA são possíveis e devem ser lembradas. O *pseudotumor cerebri* pode surgir como complicação da trombose venosa cerebral, sendo necessário um elevado grau de suspeição clínica para o seu diagnóstico.

**Palavras-chave:** Otite média aguda, *pseudotumor cerebri*, mastoidite, paralisia facial.

### Área - Pneumologia

### CO26- Traqueostomia em idade pediátrica – duas décadas de experiência

Susana Nobre, Juliana Roda, Miguel Félix, Mª Helena Estêvão. Serviço de Medicina, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar de Coimbra

**Introdução:** A traqueostomia realizada em idade pediátrica é considerada um procedimento cirúrgico com morbilidade e mortalidade significativas. Em pediatria, as indicações para esta intervenção são limitadas e têm sofrido alterações ao longo do tempo. **Objectivo:** Avaliar a experiência do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) em relação à traqueostomia em idade pediátrica. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo das 23 crianças com traqueostomia, seguidas no HPC, entre Janeiro 1986 e Dezembro 2006. Recorreu-se à análise dos processos clínicos para avaliação dos seguintes parâmetros: sexo, idade, indicação, local de realização, duração, complicações, agentes infecciosos isolados e mortalidade. As indicações para a realização de traqueostomia foram divididas em dois grupos: obstrutivas e com necessidade de ventilação prolongada. **Resultados:** A maioria das crianças era do sexo masculino (14/23). A média de idade de realização de traqueostomia foi 3,8 anos (2 dias a 17 anos). Em 4 casos a intervenção foi realizada noutro hospital. As patologias obstrutivas (12) encontradas foram: membrana sub-glótica (1), paralisia das cordas vocais (1), laringotraqueíte (1), papilo-

matose laríngea (1), ingestão de soda cáustica (1), edema agudo da glote ou das cordas vocais (2), fístula traqueo-esofágica com diastema laríngeo (1) e síndromes congénitas (4). Nas patologias com necessidade de ventilação prolongada (11) incluíram-se síndrome de hipoventilação central congénito (5) ou secundário (3) e doenças neuromusculares (3). Na segunda década do estudo houve aumento significativo das traqueostomias realizadas (83% dos casos) e uma mudança do tipo de indicação. O carácter do procedimento foi, predominantemente, electivo. Em 10 crianças houve complicações precoces, em 9 complicações tardias e em 7 não houve complicações. A cultura do aspirado traqueal foi positiva em 12 casos. Os germens mais frequentemente isolados foram *Staphylococcus aureus* e *Pseudomonas aeruginosa*. Os cuidados foram prestados pelos pais, no domicílio, em 70% dos casos. Foi efectuada descanulação em 9 casos, tendo sido necessário encerramento cirúrgico da fístula traqueo-cutânea em 3. Não ocorreu nenhuma morte relacionada, directamente, com a traqueostomia. Houve 4 óbitos, associados à patologia subjacente. **Conclusões:** A traqueostomia foi um procedimento predominantemente electivo, seguro, e muitas vezes, temporário. Os cuidados podem ser continuados pelos pais no domicílio.

**Palavras-chave:** Traqueostomia, pediatria.

### CO27- Excesso de peso/obesidade e síndrome da apneia obstrutiva do sono

R Santos, S Granja, T Silva, MH Estêvão. Laboratório do Sono e Ventilação (LSV), Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A prevalência do excesso de peso/obesidade (EP/O) na população pediátrica tem vindo a aumentar na última década. Sendo o excesso de peso um dos factores relacionados com a ocorrência do síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS), é esperado um aumento da sua prevalência. **Material e Métodos:** Com o objectivo de se avaliar a variação da correlação entre o EP/O em crianças e o diagnóstico de SAOS, realizou-se um estudo retrospectivo, relativo aos anos de 1999/2000 e 2005/2006. Foram revistos os processos clínicos das crianças referenciadas ao LSV por suspeita de SAOS, excluindo-se as que tinham: malformações ou doenças neuromusculares associadas, idade <2 anos e insuficiência de dados biométricos. Avaliaram-se e compararam-se os 2 períodos do estudo, relativamente aos parâmetros epidemiológicos (idade, residência, sexo), biométricos (estatura, peso) e estudos poligráficos do sono (EPS). Estabeleceram-se como critérios de diagnóstico de SAOS: índice apneias obstrutivas  $\geq 1$ ; ou índice apneias/hipopneias (IAH)  $\geq 4$ ; ou 1 P95 e o excesso de peso por IMC > P85 e <P95. **Resultados:** Dos EPS efectuados em 1999/2000 e 2005/2006 foram incluídos 20 (Grupo A) e 49 (Grupo B) casos, respectivamente. A distribuição etária foi semelhante em ambos os grupos, com uma idade mediana no Grupo A de 71 meses (M) (2-128M) e no Grupo B de 62M (11-184M). No Grupo A, 50% tinham EP/O e destes 70% tinham idade > 8 anos. No Grupo B, 47% tinham EP/O e destes 65% tinham idade > 8 anos. **Conclusões:** Apesar da dimensão da amostra ser reduzida, os resultados parecem estar de acordo com a literatura, apontando para um aumento da correlação EP/O e SAOS peri-pubertário. Contudo, e contrariamente à literatura, não houve um acréscimo da prevalência do EP/O em associação com o diagnóstico de SAOS.

**Palavras-chave:** Apneia obstrutiva do sono, peso, IMC, obesidade, estudo poligráfico do sono.

### CO28- Displasia broncopulmonar na idade escolar

Helena Sousa, Marta Almeida, Fernanda Teixeira, Guilhermina Reis, Margarida Guedes. Hospital Geral de Santo António, Porto.

**Introdução:** A displasia broncopulmonar (DBP) é uma doença pulmonar crónica do pretermo, caracterizada por dependência prolongada de oxigénio. Além das complicações inerentes à prematuridade, a DBP associa-se frequentemente a uma má progressão ponderal agravada pela hipoxemia, muitas vezes não detectada, bem como a múltiplas exacerbações respiratórias. Se a história natural da DBP inclui uma melhoria progressiva da sintomatologia respiratória após o 2º ano de vida, as alterações da função respiratória podem persistir mesmo nas crianças assintomáticas. **Material e Métodos:** Avaliação da repercussão da DBP sobre a função respiratória nas crianças seguidas na consulta externa de Pediatria/Pneumologia do Hospital Geral de Santo António através da análise dos respectivos processos clínicos. Colheita também dos dados referentes ao crescimento e desenvolvimento psicomotor (DPM). **Resultados:** Das 51 crianças com DBP, actualmente com idades entre os 6 e os 15 anos (média 9 anos), 16 (11 ♂ e 5 ♀), efectuaram provas funcionais respiratórias (PFR). As características deste subgrupo eram semelhantes à

amostra global no que respeita aos valores médios para a idade gestacional (27 semanas) e peso ao nascimento (896g), mas com maior duração no tempo de ventilação mecânica (média 52 dias) e de oxigenoterapia (média 94 dias). As intercorrências respiratórias implicaram reinternamentos em 50% das crianças. Efectuaram corticoterapia inalatória no ambulatório 13 das 16 crianças, por um período médio de 2 anos. Atopia familiar em 56% e documentada em 2 das crianças. Exposição passiva ao fumo em 25%. Sintomatologia, com pieira persistente em 31% da amostra. As alterações das PFR documentaram-se em 14 das 16 crianças, predominantemente com padrão obstrutivo e prova de broncodilatação negativa; padrão restritivo em 2 casos. Crescimento estatoponderal  $\leq P10$  em 7/16 crianças. Síndrome de hiperactividade e deficit de atenção e/ou mau rendimento escolar foram alterações encontradas em 32% dos casos. **Conclusões:** A DBP acarreta uma grande morbidade, nomeadamente com sequelas respiratórias cuja etiopatogenia é multifactorial. As condicionantes da técnica, que apenas nos permitem realizar PFR a crianças em idade escolar e colaborantes impede-nos de ter uma leitura adequada da evolução disfuncional respiratória nestes doentes. Apesar de ser um nº reduzido de crianças avaliadas, as alterações detectadas sugerem, um compromisso muito maior do que seria esperado apenas pela clínica.

**Palavras-chave:** prematuridade, displasia broncopulmonar, provas funcionais respiratórias.

### CO29- Corpos estranhos na via aérea: experiência de um quarto de século

Juliana Roda<sup>1</sup>, Susana Nobre<sup>1</sup>, Jorge Pires<sup>2</sup>, M<sup>a</sup> Helena Estêvão<sup>1</sup>, Miguel Félix<sup>1</sup> 1- Serviço de Medicina, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar de Coimbra 2- Serviço de Pneumologia, Hospital Geral, Centro Hospitalar de Coimbra.

**Introdução:** A aspiração de corpos estranhos (CE) em idade pediátrica é uma situação comum e potencialmente grave, que pode estar associada a morbidade significativa. **Objectivo:** caracterizar os casos de corpos estranhos na via aérea no Hospital Pediátrico de Coimbra em 25 anos. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças com o diagnóstico de aspiração de corpo estranho, durante o período de Janeiro de 1982 a Dezembro de 2006. Os parâmetros analisados foram: sexo, idade, história de engasgamento, incidência anual e mensal, alterações clínicas e radiológicas, precocidade do diagnóstico e terapêutica. **Resultados:** O diagnóstico de aspiração de CE foi confirmado em 316 crianças, com uma maior incidência nos primeiros 12 anos (máximo anual - 25 em 1989). Nos últimos 12 anos ocorreram apenas 36% dos casos. Cerca de 2/3 das crianças eram do sexo masculino (206), com idades compreendidas entre os 6 meses e os 12 anos. A maioria (83%) tinha idade inferior a 3 anos. Em 88% dos casos havia história de engasgamento, mas o diagnóstico só foi realizado precocemente (<24h) em 39%. Os sinais e sintomas mais frequentemente encontrados foram: assimetria do murmúrio vesicular, tosse, retracção costal, pieira e sibilância. Constatou-se ausência de sintomas em 7% dos casos. Foi realizada radiografia torácica em 91%, sendo as alterações mais frequentemente encontradas hiperinsuflação localizada (41%), consolidação (19%), consolidação e hiperinsuflação 6 (%) e CE radiopaco (5%). Em 22% não havia alterações radiográficas. Em 5 casos houve expulsão espontânea e num o CE foi removido pelos pais, tendo os restantes sido removidos por broncoscopia rígida. Houve um óbito (paragem cardio-respiratória antes da admissão). Estão descritos 22 casos de complicações da extracção. Os corpos estranhos encontrados foram, predominantemente, de origem vegetal (75%), nomeadamente, frutos secos. A localização preferencial do CE foi à direita. Foi realizada broncofibroscopia de revisão em 116 casos. **Conclusões:** Um episódio de aspiração de corpo estranho despercebido e/ou subestimado, bem como a ausência inicial de sintomas e/ou a sua inespecificidade podem contribuir para um diagnóstico tardio. Houve uma notória redução dos casos de aspiração de CE na última metade da série, que poderá constituir um reflexo das estratégias de prevenção.

**Palavras-chave:** Corpo estranho, aspiração, pediatria, broncoscopia, via aérea.

### CO30- 20 anos de tuberculose infantil na R.A. da Madeira

C Freitas<sup>1</sup>, F Silva<sup>1</sup>, C Freitas<sup>1</sup>, C Martins<sup>2</sup>, S Nunes<sup>1</sup>, A Cavaco<sup>1</sup>. 1- Hospital Central do Funchal 2- Centro de Diagnóstico Pneumológico. Região Autónoma da Madeira.

**Introdução:** O diagnóstico de tuberculose infecção numa criança é um evento sentinela, que representa uma transmissão recente do *M. tuberculosis*. A tuberculose infantil é um indicador da tuberculose e da eficácia das medidas

de controlo desta patologia, numa comunidade. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo através da consulta dos processos clínicos das crianças seguidas no Centro Dr. Agostinho Cardoso (CDP da R.A.M.), com o diagnóstico de tuberculose doença, durante o período de Janeiro de 1987 e Dezembro de 2006. Avaliaram-se os seguintes parâmetros: idade, sexo, BCG, fonte de contágio, teste tuberculínico, forma clínica, critérios de diagnóstico, pesquisa de BK, tratamento e evolução. **Resultados:** Foram observadas 59 crianças com tuberculose doença, com ligeiro predomínio do sexo masculino (58%) e com uma idade média de 6,5 anos. A área de residência foi em 30 casos (52%), o concelho do Funchal, seguido do concelho de Câmara de Lobos (14-24%). De acordo com a classificação de Graffard modificada, dos 17 casos apurados, 80% das crianças pertenciam às classes IV e V. Foi possível identificar a fonte de contágio em 30 casos (51%), sendo em 90% intra-familiar. A prova de Mantoux (2U), realizada a partir de 1990, foi quantificada com um valor superior a 20mm em 15% dos casos, entre 15 e 20 mm em 21%, e entre 10 e 14 mm em 19% dos casos. Dos 39 exames bacteriológicos solicitados, apenas 6 (15%) foram positivos. Dos casos revistos, em 43 casos (74%) o diagnóstico foi de tuberculose pulmonar. Em relação à TB extra-pulmonar, a localização ganglionar foi a mais frequente. A duração da terapêutica específica foi variável, consoante o tipo de tuberculose, tendo-se registado hepatotoxicidade em apenas um caso. **Conclusões:** Na última década observou-se uma redução significativa dos casos de tuberculose doença na população infantil. Este declínio é justificado pela diminuição dos casos de TB nos adultos e, principalmente, pela manutenção de medidas preventivas da TB infantil, nomeadamente o rastreio dos conviventes de adultos bacilíferos e a profilaxia atepada.

**Palavras-chave:** Tuberculose, teste tuberculínico.



**Comunicações Orais - 3 de Outubro (quarta-feira)**

08:00-09:00

#### Área - Neurologia

##### CO31- Variante de Creutzfeldt-Jacob: Segundo caso nacional e segundo no distrito de Braga

Henrique Soares<sup>1</sup>, Filipa Neiva<sup>1</sup>, Manuela Costa Alves<sup>1</sup>, Carla Ferreira<sup>2</sup>, Henedina Antunes<sup>1</sup>. 1- Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de São Marcos, Braga 2- Serviço de Neurologia, Hospital de São Marcos, Braga

**Introdução:** A variante da doença de Creutzfeldt-Jacob (vCJD) é uma patologia rara resultante da infecção humana pelo agente da “Bovine Spongiform Encephalopathy” (BSE). Pela sua epidemiologia e evolução clínica, é objecto de um programa de vigilância europeu. Até à data, foram descritos 198 casos em todo o mundo, 162 no Reino Unido (RU). O primeiro caso em Portugal, falecido em 2007, foi notificado no concelho de Braga e seguido, após o diagnóstico, na Unidade de Adolescentes (UA) do Hospital de São Marcos (HSM). Os autores apresentam agora um segundo caso diagnosticado e seguido na UA do HSM. **Caso clínico:** Adolescente de 14 anos de idade, residente no concelho de Famalicão, sem antecedentes patológicos de relevo, com desenvolvimento psico-motor e crescimento estatura-ponderal normais e sem história familiar de patologia do foro neurológico. Em Setembro de 2006 inicia progressivamente agressividade, tendência ao isolamento e riso inapropriado. Concomitantemente, frequentando o 1º trimestre do 8º ano de escolaridade, tem rendimento escolar muito abaixo do habitual com respostas inadequadas, caligrafia e suavidade de escrita alteradas. Em Outubro surge a primeira referência, por parte do seu professor de Educação Física, de descoordenação de movimentos. Com o aparecimento de movimentos involuntários, a doente passa a depender de apoio para andar tendo sido o motivo de ida ao Serviço de Urgência o de “queda quando tentava subir uma mota”. À admissão apresentava uma notória deterioração intelectual, com desorientação temporal, não conseguindo ler ou escrever. Ria-se sem motivo e apresentava-se desinibida com comportamento infantil. Tinha movimentos involuntários coreoatetósicos de maior amplitude e velocidade proximalmente e posturas distónicas dos dedos das mãos e dos pés. Com voz escandida, dismetria apendicular e marcha de base alargada, apresentava uma síndrome pancerebelosa estática e cinética. Não tinha sinais piramidais (vídeo). A Ressonância

Magnética Cerebral mostrou hipersinal nos pulvinares, núcleos dorsomediais do tálamo (“hocheystick sign”), bem como na substância cinzenta periaquedutal. Apresentava um EEG normal. O estudo de líquido (LCR) não mostrou alterações citoquímicas e o estudo microbiológico alargado foi negativo. Estudo metabólico sem alterações. Ceruloplasmina e cobre urinário normais. O estudo complementar de LCR evidenciou proteína 14.3.3 fracamente positiva. A sequenciação do PRNP não mostrou mutações sendo homocigótica para a metionina (M) no codão 129. Realizou exérese das amígdalas que foi positiva para dois anticorpos contra a proteína priónica. **COMENTÁRIOS** A doente cumpre os critérios diagnósticos de vCJD definidos pela OMS em 2001 (Classes I, II, III e IV). Sendo o segundo caso notificado no distrito de Braga e únicos a nível nacional, coube às autoridades competentes o enquadramento epidemiológico. A partir da experiência do RU foi possível estimar o tempo médio de incubação da doença, para os indivíduos MM no codão 129, em cerca de 10-12 anos. Como o pico de exposição à BSE no RU ocorreu entre 1991-1994 e em Portugal entre 1998-2001, é possível que se assista a um número crescente de casos diagnosticados em território nacional uma vez que foi o terceiro país europeu mais afectado pela BSE. A gestão da informação, nestes casos, deve ser especialmente orientada no sentido da protecção individual e familiar e o apoio psicológico e técnico não devem ser negligenciados. Não existindo à data tratamento específico disponível, a evolução apresenta-se como inexorável. **Agradecimentos:** Dra. Lígia Castro e Prof. Doutor Stirling Carpenter (Neuropatologistas, HSJ), Prof. Doutora Isabel Santana (Neurologista, HUC), Prof. Doutora Inês Baldeiras (Laboratório de Neuroquímica, HUC), Dr. João Ramalheira (Neurofisiologista, HGSA), Dra. Clara Barbot (Neuropediatra, HMP), Dr. Álvaro Machado (Interno Complementar de Neurologia, HSM), Dra. Zita Magalhães e Dr. Jaime Rocha (Neuroradiologistas, HSM), Dr. Tiago Godinho (Otorrinolaringologista, HSM), Dra. Teresa Pontes, Dra. Augusta Gonçalves e Dra. Vânia Machado (Pediatras, HSM).

**Palavras-chave:** Variante de Creutzfeldt-Jacob, Portugal.

##### CO32- Hipoglicorraquia – pista para o diagnóstico no S. da Deficiência do Transportador da Glucose tipo 1

Isabel Valente<sup>1</sup>, Manuela Santos<sup>1</sup>, Fernando Pichel<sup>2</sup>, Inês Carrilho<sup>1</sup>. 1- Serviço de Neuropediatria, Hospital Maria Pia, Porto; 2- Unidade de Nutrição, Hospital Geral de Santo António, Porto.

**Introdução:** O Síndrome da Deficiência em Glut-1 (GLUT -1 DS, OMIM 606777) resulta das alterações no transportador da glucose do tipo 1, localizado na barreira hemato-encefálica. Está associado a vários fenótipos que incluem epilepsia refractária aos anticonvulsivantes, atraso do desenvolvimento psicomotor (ADPM) e uma variedade de outras manifestações neurológicas intermitentes como a ataxia, distonia, coreoatetose e letargia. A principal pista para o diagnóstico é a hipoglicorraquia (< 40mg/dl) com diminuição do lactato no LCR (< 1,4mmol/L) e uma relação glucose LCR/plasma geralmente < 0,33 ± 0,01. Está disponível o estudo molecular para o gene SLC2A1. Apresentam-se 2 casos de GLUT-1 DS. **Material e Métodos:** Apresentação descritiva da clínica e investigação efectuada nos dois casos com base nos registos clínicos e observação dos exames. **Resultados:** Caso 1 – 3 anos, sexo feminino, com ADPM, crises convulsivas aos 15 meses e episódios paroxísticos de sonolência e ataxia/distonia desde os 20 meses. RM cerebral e EEG normais; glicorraquia- 27mg/dl; relação glucose LCR/plasma- 0,33; lactato no LCR- 1,15mmol/L. O PET cerebral mostrava alterações compatíveis com diagnóstico de GLUT-1 DS. Iniciou dieta cetogénica com boa evolução. Não foi encontrado, até ao momento, mutação no gene SLC2A1. Caso 2 – 6 anos, sexo masculino, com ligeiro ADPM que aos 33M inicia episódios paroxísticos de distonia e coreoatetose. Sem epilepsia. A RM cerebral e o EEG eram normais; glicorraquia- 32mg/dl; relação glucose LCR/plasma- 0,37; lactato no LCR- 1 mmol/L. O PET cerebral mostrava alterações compatíveis com o diagnóstico de GLUT-1 DS. Aguarda resultado do estudo molecular. Atendendo a que o fenómeno é mais leve que no caso 1 optou-se por iniciar numa primeira fase um regime dietético enriquecido em hidratos de carbono, de modo a manter as glicemias nos limites superiores. **Conclusões:** Apesar da sua raridade o diagnóstico de GLUT-1 DS deve ser considerado no diagnóstico diferencial das epilepsias refractárias e nos quadros neurológicos com fenómenos paroxísticos sem etiologia. O diagnóstico precoce permite iniciar o tratamento com dieta cetogénica e prevenir algumas sequelas neurológicas. Alertamos para a importância do estudo LCR na primeira fase de investigação dos doentes com quadros neurológicos de causa não esclarecida.

**Palavras-chave:** GLUT-1 DS; hipoglicorraquia; dieta cetogénica.

**CO33- Vinte e seis casos de acidente vascular cerebral em Pediatria**

Manuela Costa Alves<sup>1</sup>, Ricardo Maré<sup>2</sup>, Teresa Pontes<sup>1</sup>, Henedina Antunes<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria 2- Serviço de Neurologia Hospital de S. Marcos, Braga.

**Introdução:** O acidente vascular cerebral (AVC) na infância tem uma incidência de 2-3/100 000 crianças. Está entre as dez primeiras causas de morte, sendo tão comum como o tumor cerebral. Ao contrário dos adultos, o AVC hemorrágico é quase tão frequente como o AVC isquémico. Da mesma forma, a etiologia e os factores de risco são heterogêneos quando comparados com os adultos. As causas de AVC pediátrico são identificáveis em até 75% dos casos. **Material e Métodos:** Estudo de série de casos de AVC ocorridos no período de Janeiro de 1998 a Junho de 2007, com internamento no Serviço de Pediatria do Hospital de S. Marcos de Braga. Os dados analisados foram: idade, sexo, sintomas/sinais de apresentação, tipo de AVC (isquémico ou hemorrágico), exames complementares de diagnóstico, etiologia, tratamento e evolução clínica. **Resultados:** No período em estudo foram internados 26 casos de AVC, 15 isquémicos e 11 hemorrágicos. A mediana foi de 10 anos e 11 meses e 14 eram do sexo masculino. Na apresentação, os sinais e sintomas mais frequentes foram cefaleias, vômitos e hemiparésia. Em todos os casos foram realizados tomografia computadorizada cerebral, a maioria realizou ressonância magnética nuclear cerebral e angiografia cerebral. Etiologias do AVC isquémico: meningite bacteriana-2, resistência a proteína C activada e síndrome nefrótico-1, dissecação traumática da carótida esquerda e resistência a proteína C activada-1, aneurisma primária do sistema nervoso central (SNC)-1, homocisteinúria associada a acidúria metilmalónica-1, moya-moya-1, neurolupus-1, trombose dos seios venosos-3, angiopatia pós-varicela-1, desconhecida-2. Etiologia do AVC hemorrágico: malformação arterio-venosa (MAV)-5, angioma cavernoso-4, hemangioma-2, aneurisma-1. Cerca de metade dos casos apresentaram sequelas, sendo as mais frequentes hemiparésia e alterações da linguagem. Um adolescente morreu por provável MAV e um doente com aneurisma do SNC apresentou recorrência do AVC. **Conclusões:** Chama-se a atenção para uma situação clínica que se julga excepcional em idade pediátrica. Existe necessidade de estudos de coorte prospectivos nas diversas populações pediátricas, que tenham por base um consenso no sistema de classificação de AVC pediátrico, na avaliação do seu risco e no prognóstico. Só desta forma, poder-se-á desenvolver estratégias de tratamento e prevenção.

**Palavras-chave:** Acidente vascular cerebral, série de casos.

**CO34- Doenças neuromusculares na criança – levantamento das Consultas de Neuropediatria**

Manuela A Santos<sup>1</sup>, Isabel Fineza<sup>2</sup>, Teresa Moreno<sup>3</sup>, Pedro Cabral<sup>4</sup>, José Carlos Ferreira<sup>4</sup>, Rita Lopes Silva<sup>5</sup>, José Pedro Vieira<sup>6</sup>, Ana Moreira<sup>5</sup>, Ana Isabel Dias<sup>5</sup>, Eulália Calado<sup>5</sup>, José Paulo Monteiro<sup>6</sup>, Maria José Fonseca<sup>6</sup>, Carla Moço<sup>7</sup>, Fátima Furtado<sup>8</sup>, M Manuel Campos<sup>9</sup>, Olavo Gonçalves<sup>2</sup>, Roseli Gomes<sup>11</sup>, Célia Barbosa<sup>11</sup>, Sónia Figueira<sup>10</sup>, Teresa Temudo<sup>10</sup>, Inês Carrilho<sup>7</sup>, António Levy Gomes<sup>3</sup>, F Fagundes<sup>12</sup>. 1- H. Maria Pia, Porto, 2- H. Pediátrico de Coimbra, 3- H. Santa Maria, Lisboa, 4- H. S. Francisco Xavier, Lisboa, 5- H. D<sup>o</sup> Estefânia, Lisboa, 6- H. Garcia de Orta, Almada, 7- H. Faro, 8- H. José Joaquim Fernandes, Beja, 9- H. S. João, Porto, 10- H. Santo António, Porto, 11- H. Pedro Hispano, Matosinhos, 12- H. Espírito Santo de Angra Heroísmo, Açores.

**Introdução:** As doenças neuromusculares são pouco frequentes na idade pediátrica, não sendo conhecido o número de doentes nem o tipo de patologias mais frequentes em Portugal. **Material e Métodos:** Preenchimento de inquérito enviado aos neuropediatras onde constavam dados clínicos e demográficos dos doentes neuromusculares, observados entre 1995 e 2005. **Resultados:** Foram referenciados 672 doentes, oriundos das três consultas multidisciplinares e de outros oito centros. Sessenta doentes tinham doenças metabólicas e inflamatórias e imunológicas. Os restantes 612 doentes tinham doenças neuromusculares hereditárias. Deste grupo 67% eram doentes com miopatias, 16% atrofia espinais, 14% neuropatias, 3% doenças da transmissão neuronal. Com distrofinopatia encontramos 172 doentes (147 Duchenne e 25 Becker). No grupo das distrofias das cinturas (LGMD), 34 eram sarcoglicanopatias (LGMD2C 19; LGMD2E 10; LGMD2D 4; 1 não foi caracterizado), 2 LGMDI. Dezoito LGMD não estavam classificadas. Três doentes tinham laminopatias (Emery-Dreifuss AD), 12 distrofia fascioescapulohumeral, 41 distrofia miotónica. No grupo das miopatias congénitas, 49 tinham distrofia muscular congénita (DMC): DMC1A 18, Ullrich 3, DMC1C em 1 doente; os restantes doentes são merosina positivos e ainda estão em investigação. As miopatias com alterações estruturais são: *multiminicore* 5, centronuclear 8, miotubular 3, nemalínica 8, *central core* 3. Quarenta e um tinham outro tipo de miopatias, 18 dos quais congénitas. Dos 99 doentes com

atrofia muscular espinal (SMA), 38 eram SMAI, 32 SMAII, 14 SMAIII. O grupo das neuropatias estava pouco caracterizado pela ausência de estudos genéticos na maioria dos doentes. Dez doentes tinham miastenia congénita e 9 miotonia congénita. **Conclusões:** Este estudo refere-se aos doentes seguidos em consultas de Neuropediatria. Certamente existem outros seguidos em consultas de Pediatria, Neurologia, ou que não estão diagnosticados. Na região norte há um maior número de doentes com distrofia Duchenne/Becker e com SMA, e na região centro e sul, um maior número de distrofias musculares congénitas. Este trabalho pretende ser um contributo para todos os clínicos, pois o conhecimento da prevalência de patologias permite uma melhor orientação na investigação e poderá ser possível, junto das entidades competentes, planejar, de forma mais adequada, o apoio a estes doentes.

**Palavras-chave:** Neuromusculares, epidemiologia, miopatias, atrofia espinais, neuropatias.

**CO35- Problemas ginecológicos em adolescentes com patologia neurológica**

Filipe Silva<sup>1</sup>, Filomena de Sousa<sup>2</sup>, Eulália Calado<sup>1</sup>. 1- Serviço de Neurologia 2- Serviço de Ginecologia Centro Hospitalar de Lisboa – Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** A patologia neurológica crónica na adolescência determina necessidades e desafios adicionais na abordagem das queixas ginecológicas e da contraceção. **Objectivo:** Caracterizar as adolescentes referenciadas da Consulta de Neuropediatria para a Consulta de Ginecologia do nosso hospital, os motivos de consulta, a intervenção terapêutica e discutir algumas questões éticas e legais relacionadas. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos de adolescentes referenciadas entre 1998 e Maio de 2007. **Resultados:** Foram identificadas 57 referências de adolescentes com idade mediana de 15 (9 a 21) anos. Os diagnósticos neurológicos mais frequentes foram o défice cognitivo (N=37, 21 graves/profundos) e a epilepsia (N=32, 9 com dois ou mais anticonvulsantes). Os principais motivos de consulta foram: contraceção (36), irregularidades menstruais/menorragias (8), dismenorreia (6) e amenorreia secundária (4). Os principais métodos anticoncepcionais utilizados foram o implante subdérmico (12) e os contraceptivos orais (10). Foi feita laqueação tubária laparoscópica em quatro adolescentes com défice cognitivo grave/profundo e histerectomia subtotal laparoscópica em três e histerectomia total em duas adolescentes. **Conclusões:** A necessidade de contraceção neste grupo de doentes deve ser precocemente avaliada caso a caso, de acordo com o melhor interesse da adolescente. A complexidade de algumas destas situações, com inevitáveis implicações éticas e legais, requerem uma abordagem profissional multidisciplinar e o envolvimento da família.

**Palavras-chave:** Déficit cognitivo, atraso mental, epilepsia, contraceção, ética.

**Área - Cuidados Intensivos****CO36- Sistema de Transporte Emergente Pediátrico na Zona Centro – STEP**

AS Dinis, L Coelho, JC Peixoto, JF Farelá Neves. Unidade Cuidados Intensivos, Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** Em Portugal funciona desde a década de 90 um sistema de transporte especializado para a transferência inter-hospitalar de recém-nascidos, INEM Recém-nascidos, com reconhecido impacto na qualidade do transporte. Para a população pediátrica não existia um sistema de transporte especializado apesar de serem reconhecidos os seus benefícios para a transferência inter-hospitalar de doentes críticos. A Região Centro com uma área de 23 700 Km<sup>2</sup> e uma população pediátrica na ordem das 350.000 crianças tem apenas uma Unidade de Cuidados Intensivos Pediátrica, polivalente no Hospital Pediátrico de Coimbra. Em 2004 a unidade estendeu o seu sistema de transporte neonatal a lactentes, crianças e adolescentes até aos 15 anos de idade, iniciando um sistema de transporte especializado (STEP) em articulação com os hospitais da região que dispõem de urgência pediátrica nas 24 horas. Estes serviços foram equipados com material pediátrico, iniciaram-se reuniões de formação e prosseguiu-se com uma política de estágios em CI para Pediatras e Enfermeiros com o objectivo de otimizar a terapêutica inicial e a estabilização do doente grave. O contacto telefónico com um especialista de CI está permanentemente disponível para colaborar na orientação terapêutica ou diagnóstica. **Objectivo:** Apresentar o seu sistema de transporte

e dados sobre os primeiros anos de actividade. **Material e Métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo das transferências pediátricas realizadas em 2005 e 2006. **Resultados:** Foram transferidas pelo STEP 141 crianças (mediana 8 meses). Não ocorreu nenhum óbito durante o transporte. Verificaram-se 109 (77%) transferências urgentes, cujos grupos de diagnóstico principais foram: respiratório (26), trauma (17), sepsis (13). Foram ventiladas 65 (46%) crianças, e 27 (19%) tiveram aminas durante o transporte. Não foram observados incidentes graves. Em 2005 as equipas do STEP realizaram 59% e em 2006 74% das transferências urgentes. A taxa de mortalidade real e estandardizada (PIM2) nos doentes transferidos urgentes foi de respectivamente 8,8% e 1,03 em 2005 e de 11,1% e 1,15 em 2006. **Conclusões:** Apesar das transferências realizadas pelo STEP terem aumentado ainda não atingiram 100%. Os resultados obtidos até agora encorajam-nos a propor a extensão do sistema ao resto do País.

**Palavras-chave:** Transporte, transferência, inter-hospitalar, urgente, crítico, rede.

### CO37- Trauma em Cuidados Intensivos Pediátricos – Experiência do Hospital de Santa Maria

Margarida Chaves, S. Martins, S. Valente, P. Ferreira, M. Vieira, J. Pereira, E. Santos, M. Correia, G. Rodrigues. Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIPed), Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria (HSM), Lisboa.

**Introdução:** Os traumatismos são uma causa importante de mortalidade e morbidade. Desde 1989 que são internados doentes com traumatismos na UCIPed do HSM. Em 2002 esta Unidade passou a ser o centro de referência de trauma em idade pediátrica, para a zona Sul do País. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo das crianças internadas na UCIPed com o diagnóstico de trauma – Janeiro de 2005 a Maio de 2007. Consulta de processos, registo clínico informatizado (PICiS) e registo nacional de doentes em Cuidados Intensivos Pediátricos (REUNIR). **Resultados:** Neste período foram internadas 115 crianças por trauma (12% do total de internamentos); 70% do sexo masculino; média de idades de 7,6 anos; 50% dos internamentos ocorreram entre Maio e Setembro. Os mecanismos de acidente mais frequentes foram: queda (32%), acidente de viação (30%) e atropelamento (28%). Foram transferidas de outro hospital 51% e assistidas pelo INEM no local do acidente 44% das crianças. Os traumatismos mais frequentes foram os cranioencefálicos (TCE) (87%), ortopédicos (46%), torácicos (24%) e abdominais (23%). Na admissão, 40% das crianças apresentava uma pontuação igual ou inferior a 8 na Escala de Coma de Glasgow. No grupo com TCE, 79% apresentavam alterações imagiológicas, sendo mais frequentes os focos de contusão (45/79), fracturas (43/79), hematoma epicraniano (23/75), edema cerebral (21/79) e hematoma subdural (19/79). Colocou-se monitorização da pressão intracraniana em 17 crianças. Foi realizada terapêutica médica para controlo da hipertensão intracraniana em 42 crianças; oito foram submetidas a drenagem cirúrgica de hematoma e cinco a craniectomia descompressiva. Necessitaram de suporte ventilatório 56% com uma duração média de 3 dias. Para além das medidas iniciais de reanimação do choque hipovolémico, 8,7% das crianças necessitaram de suporte inotrópico. A duração média de internamento na UCIPed foi 4,5 dias e a taxa de mortalidade 5% (6/115). **Conclusões:** A abordagem destes doentes obriga a um reconhecimento e actuação imediatas, desde o local do acidente, das situações que colocam em risco a vida do doente. Após estabilização é necessária uma avaliação secundária determinante de intervenções específicas. Para tal é imprescindível experiência em reanimação de trauma pediátrico e a actuação de uma equipa multidisciplinar, permitindo assim reduzir a morbidade e mortalidade destas crianças.

**Palavras-chave:** trauma, criança.

### CO38- Técnicas dialíticas em erros inatos do metabolismo numa unidade de cuidados intensivos neonatais e pediátricos

Margarida Figueiredo, Alzira Sarmiento, Conceição Mota, Maria do Sameiro Faria, Teresa Costa, Paula Rocha, Céu R. Mota, Fernanda Marcelino, Esmeralda Martins, Elói Pereira, Carlos Duarte.

**Introdução:** Alguns erros inatos do metabolismo (EIM) manifestam-se no período neonatal ou primeiros meses pela acumulação de metabolitos que provocam encefalopatia grave e lesões neurológicas irreversíveis. O prognóstico depende da remoção imediata destes metabolitos e pode ser feita por via exógena ou endógena. As técnicas dialíticas (depuração exógena), são um método eficaz de tratamento nas doenças do ciclo da ureia (hiperamonémia) e nas doenças dos aminoácidos ramificados. **Material e Métodos:** Apresen-

tam-se quatro doentes com EIM (três doenças do ciclo da ureia e uma leucínose) admitidos na Unidade de Cuidados Intensivos, no ano de 2005, e aos quais foram aplicadas técnicas dialíticas para remoção de amónia e leucina. **Resultados:** Caso clínico 1: Recém-Nascido (RN) de 22 dias, admitido por insuficiência respiratória grave, ao qual se diagnosticou leucínose através do rastreio metabólico comunicado naquela data. Apresentava níveis de leucina de 2726  $\mu\text{mol/L}$  (N: 68-158) e iniciou hemodiafiltração venovenosa, que efectuou durante 12 horas, permitindo diminuição para valores inferiores a 50% do inicial (884  $\mu\text{mol/L}$ ). Às 48 horas apresentava valores normais. Caso clínico 2: Lactente, 3 meses com síndrome nefrótica congénita, admitido por disfunção multiorgânica. Diagnosticada hiperamonémia [amónia > 1000  $\mu\text{g/ml}$  (N: 45-80)] e, neste contexto, acidúria argininosuccínica. Fez diálise peritoneal aguda (DPA) durante 40 horas com redução para menos de 50% do valor inicial (382  $\mu\text{g/ml}$ ) em 15 horas. Valor final de amónia: 91  $\mu\text{g/ml}$ . Caso clínico 3: RN com 5 dias, admitido por encefalopatia metabólica (amónia: 1020  $\mu\text{mol/L}$ ), ao qual se diagnosticou citrulinemia. Iniciou DPA na data do internamento! o atingindo valores de amónia de 495  $\mu\text{mol/L}$ . A técnica teve a duração de 13 horas sendo interrompida por óbito da doente. Caso clínico 4: RN, 4 dias, admitido também por encefalopatia metabólica, com níveis de amónia de 3280  $\mu\text{mol/L}$ , com diagnóstico défice de carbamil fosfato sintetase. Fez DPA com redução para 1108  $\mu\text{mol/ml}$  em 36 horas. A duração do procedimento foi 81 horas com valores finais de amónia de 100  $\mu\text{mol/ml}$ . **Conclusões:** As técnicas utilizadas foram eficazes na remoção dos metabolitos tóxicos, não se registando complicações relacionadas com o procedimento. Os óbitos registados não se relacionaram com a técnica mas com gravidade da doença de base.

**Palavras-chave:** Encefalopatia metabólica, diálise peritoneal, hemodiafiltração, amónia, leucina.

### CO39- Aneurisma gigante da artéria basilar

Ana Teixeira<sup>1</sup>, Milagros García<sup>1</sup>, Bernarda Sampaio<sup>1</sup>, José Carvalho<sup>1</sup>, Francisco Cunha<sup>1</sup>, Maria Luís Silva<sup>2</sup>, Augusto Ribeiro<sup>1</sup>. 1- Serviço de Cuidados Intensivos e Intermédios de Pediatria UAG da Mulher e da Criança 2- Serviço de Neuroradiologia Hospital de São João, EPE. Porto.

**Introdução:** Os aneurismas intracranianos, raros na idade pediátrica, geralmente têm maior incidência no sexo masculino e predileção pela artéria cerebral média e circulação posterior. A ocorrência de lesões aneurismáticas gigantes e o risco de rotura é maior nas crianças do que nos adultos. Apresenta-se o caso clínico de uma criança de sete anos de idade internada no Serviço de Cuidados Intensivos de Pediatria (SCIP) por paragem respiratória após rotura de aneurisma gigante do tronco da artéria basilar. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, sete anos de idade, sem antecedentes patológicos de relevo conhecidos, com história de cefaleias, vómitos e períodos de depressão do estado de consciência com cerca de dez dias de evolução. Efectuou tomografia cerebral (TC) que revelou aneurisma gigante do tronco da artéria basilar e vestígios de hemorragia subaracnoideia. Cerca de 48 horas após o diagnóstico apresentou de novo cefaleia hemicraniana intensa seguida de paragem respiratória. A TC mostrou a presença de hemorragia recente no espaço subaracnoideu, cisternas da base, quarto ventrículo e corno occipital direito associado a hidrocefalia. Foi admitida no SCIP e instituída terapêutica com manitol e dexametasona, colocado cateter para monitorização de pressão intracraniana e derivação ventricular externa. Quarenta e oito horas após a rotura, foi efectuada embolização através de deposição endovascular de espirais de platina com oclusão completa do referido aneurisma. Após a colocação da última espiral ocorreu período de hipotensão e bradicardia associado a vasospasmo das artérias cerebrais posteriores, com reversão após terapêutica com verapamil intra-arterial local e nimodipina sistémica. No período pós-operatório verificou-se hemiparésia esquerda e posteriormente meningite com necessidade de suporte ventilatório. Apresentou ainda apneia obstrutiva do sono, edema subglótico e sinéquia cicatricial da comissura posterior laríngea com necessidade de exérese e traqueostomia. **Conclusões:** A apresentação deste caso clínico pretende chamar a atenção para o facto de sintomas comuns, tais como cefaleias, poderem constituir a forma de apresentação de patologias graves e potencialmente fatais. A terapêutica endovascular com embolização foi determinante para evitar o desfecho provavelmente fatal desta situação. No nosso Serviço, este é o primeiro caso em que esta técnica foi instituída.

**Palavras-chave:** Cefaleias, aneurisma intracraniano, embolização, nimodipina.

**Área - Gastreenterologia e Nutrição****CO40- Parâmetros clínicos e antropométricos na valorização do estado de nutrição em crianças internadas num Serviço de Pediatria**

M<sup>a</sup> Céu Espinheira<sup>1</sup>, Susana Soares<sup>1</sup>, Ana Valente<sup>1</sup>, Armando Teixeira-Pinto<sup>2</sup>, António Guerra<sup>1,3</sup>. 1- Unidade de Nutrição, Serviço de Pediatria Médica-UAG-MC-Hospital de S. João, Porto; 2- Serviço de Bioestatística e Informática Médica- Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3- Serviço de Pediatria- Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** A avaliação nutricional é um procedimento fundamental no exame clínico, tanto como elemento de rastreio de situações de risco, como de monitorização do estado de nutrição. A prevenção da desnutrição intra-hospitalar é considerada prioritária, tendo em conta a associação a uma maior morbilidade e mortalidade e ao prolongamento do internamento hospitalar. **Objetivos:** Caracterização do estado de nutrição e sua evolução durante o internamento hospitalar, bem como avaliar a associação entre dados clínicos registados na data de internamento e o risco nutricional. **População e Métodos:** Foram incluídas crianças internadas no Serviço de Pediatria Médica durante o ano de 2006 de acordo com protocolo previamente estabelecido. Foram critérios de exclusão: idade inferior a 1 mês, síndromes polimalformativas e cromossomopatias, erros inatos do metabolismo, doentes em alimentação parenteral total ou parcial, alteração do estado de hidratação e instabilidade clínica. Procedeu-se à recolha de informação relativa a antecedentes pessoais e familiares, incluindo dados clínicos (grau de gravidade clínica, duração do internamento, suprimimento alimentar, febre, vômitos, diarreia, dor, choro inconsolável, gemido ou agitação, dificuldade respiratória) e à avaliação antropométrica [peso, comprimento/estatura, perímetro cefálico, perímetro braquial, pregas cutâneas, massa gorda, índice de massa corporal (IMC)]. Utilizaram-se métodos estatísticos descritivos, comparativos e de regressão logística. **Resultados:** Foram avaliadas 532 crianças (50,47% sexo masculino), com mediana de idade de 2 anos e 6 meses (quartil inferior 7 meses; quartil superior 5 anos e 11 meses). Não se verificaram diferenças significativas entre o IMC e a massa gorda quando agrupadas as crianças em função da gravidade clínica. No entanto, na subpopulação com idade inferior a 24 meses, registou-se um valor significativamente inferior do perímetro braquial no grupo de indivíduos com gravidade clínica severa versus ligeira, com valores respectivamente de  $-0,735 \pm 1,49$  e  $+0,125 \pm 1,10$  *Z-scores* ( $p < 0,01$ ). Nas crianças com duração de internamento superior ou igual a uma semana, verificou-se um decréscimo significativo do IMC [ $0,11 \pm 0,37$  *Z-scores* ( $p < 0,01$ )]. O estudo de regressão logística relativo à repercussão dos parâmetros clínicos sobre o estado de nutrição, não revelou *odds ratios* com significado estatístico. **Conclusões:** A gravidade clínica observada na admissão não está associada ao estado de nutrição das crianças internadas. De igual modo, os dados clínicos não tiveram impacto negativo na evolução nutricional. Registe-se, todavia um decréscimo significativo do IMC durante o internamento, independente do grau de severidade da patologia em causa.

**Palavras-chave:** Avaliação nutricional, desnutrição intra-hospitalar.

**CO41- Terapêutica com Infiximab na Doença de Crohn - repercussão na evolução estatura-ponderal**

M<sup>a</sup> Céu Espinheira, Catarina Ferraz, Susana Pissarra, Eunice Trindade, Jorge Amil Dias. Unidade de Gastreenterologia Pediátrica, Departamento de Pediatria – UAG da Mulher e da Criança, Hospital de S. João, Porto.

**Introdução:** A doença de Crohn é uma doença inflamatória crónica que interfere com o desenvolvimento estatura-ponderal da criança. O tratamento com corticóides tem uma ação benéfica no controlo do processo inflamatório da doença, no entanto, agrava o catabolismo proteico condicionando o potencial de crescimento da criança. Neste contexto os anticorpos monoclonais, nomeadamente o Infiximab, têm surgido como nova opção terapêutica. A evolução estatura-ponderal tem sido utilizada como parâmetro de sucesso terapêutico na doença de Crohn na criança. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo da evolução estatura-ponderal de uma população de crianças com Doença de Crohn submetidas a terapêutica com Infiximab no Hospital de São João. **Resultados:** Foram avaliadas 11 crianças e adolescentes, 9 do sexo masculino, com média de idades no início da terapêutica com Infiximab de 14 anos (12-16). Em dez casos a indicação para Infiximab foi corticod dependência e corticoresistência noutro. Três doentes iniciaram terapêutica no estadio IV de Tanner. Durante o curso da terapêutica foi observada evolução estatural favorável em 6 crianças (variação média de *Z scores* 0,314) e boa evolução ponderal em 5 (variação média de *Z scores* 0,572). **Conclusões:** A

terapêutica com Infiximab parece estar relacionada com a recuperação estatura-ponderal das crianças com Doença de Crohn sobretudo se iniciada na fase pré-pubertária / pubertária.

**Palavras-chave:** Doença de Crohn, Infiximab, evolução estatura-ponderal.

**CO42- Ingestão de cáusticos - Casuística de uma Unidade de endoscopia pediátrica**

C Alves, R Martins, AI Lopes, H Loreto, P Morato, PM Ramalho. Unidade Gastreenterologia Pediátrica Hospital Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** A ingestão accidental de substâncias cáusticas em idade pediátrica constitui ainda uma problemática de frequência não negligenciável entre nós, com consequências potencialmente graves. **Objetivo:** Caracterização demográfica e clínica dos casos referenciados à nossa Unidade nos últimos 29 anos por ingestão de substâncias cáusticas. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo envolvendo as crianças/adolescentes referenciadas por ingestão de substâncias cáusticas, no período compreendido entre 1978 e 2006. A colheita de dados baseou-se na avaliação dos relatórios das endoscopias digestivas altas realizadas na admissão e subsequentes; análise exploratória de dados com o programa SPSS versão 12.0. **Resultados:** Foram incluídas 450 crianças e adolescentes com idade inferior a 16 anos dos quais 38,2% (n=172) do sexo feminino e 61,8% (n=278) do sexo masculino; idade média de 32,6 meses, mediana de 24 meses (mínimo:3 meses; máximo:15,8 A). Os produtos cáusticos identificados com maior frequência foram os detergentes domésticos 39,7% (n=179), incluindo lixívia e produtos de limpeza, seguidos de soda cáustica 20,2% (n=91) e detergentes industriais com composição não especificada 8,4% (n=38). Em 75,6% (340) dos casos o agente encontrava-se no estado líquido. A esofagite cáustica foi diagnosticada em 199 (44,2%) dos pacientes (45,7% grau I; 29,1% grau IIA; 12,1% grau IIB; 13,1% grau III), tendo ocorrido estenose, requerendo dilatação esofágica em 11% (22/199). Em termos topográficos a lesão difusa do esófago foi a mais frequente (49,2%), mas verificou-se compromisso do 1/3 inferior do esófago em 80,9%. Por outro lado, 225 casos (50%) evidenciavam lesões da mucosa orofaríngea e 142 (31,6%) lesões da mucosa gástrica incluindo ulceração em 36 (8%). Na presente série, à exceção de um pico no início da década de 80, não se observou variação relevante na incidência anual da ingestão de cáusticos ao longo dos anos. **Conclusões:** O espectro clínico (agente cáustico, natureza e gravidade das lesões da mucosa digestiva) e demográfico da ingestão accidental por cáusticos nesta casuística foi sobreponível ao de outras séries pediátricas. Tendo em consideração apenas os resultados deste estudo, constatou-se que a entrada em vigor de legislação nacional específica não pareceu associar-se a alterações relevantes na sua incidência anual, reforçando a importância de medidas preventivas adicionais.

**Palavras-chave:** Cáusticos.

**CO43- EFICAS (Exercício Físico e Comportamento Alimentar Saudável): Programa de Prevenção da Obesidade Pediátrica, em contexto escolar**

Daniela Alves<sup>1</sup>, Ana Elias<sup>1</sup>, Henedina Antunes<sup>2</sup>. 1- Departamento de Psicologia, Universidade do Minho, Braga; 2- Consulta de Gastreenterologia e Nutrição Pediátrica, Hospital de São Marcos, Braga.

**Introdução:** O ambiente escolar pode ser um meio de prevenção primária da obesidade, com intervenção ao nível da disponibilização alimentar e de recursos para a prática de exercício físico. **Material e Métodos:** Foi implementado, na Escola EB 2,3 André Soares, em Braga, um programa original de prevenção da obesidade pediátrica, denominado de EFICAS (Exercício Físico e Comportamento Alimentar Saudável). A escola dispõe de três locais de disponibilização alimentar: máquina de venda, bar e cantina. Numa amostra aleatória de alunos dos diversos anos escolares, avaliámos a dieta escolar e a quantidade de exercício físico praticado, na escola e nos tempos livres, através da aplicação de dois inquéritos, construídos para este estudo. Após o registo das condições do ambiente nutricional escolar, foi apresentado, ao conselho executivo da escola, um plano de modificação das condições consideradas mais problemáticas. Foi também elaborado um *blog* informativo, dirigido aos alunos e aos pais. Foi feita uma reunião com os encarregados de educação. **Resultados:** A alimentação escolar na cantina era saudável, 25 alunos dos 61 não ingeriam refeições da cantina. Inaugurou-se o restaurante escolar, a cantina com novo nome e redecorada. O bar disponibilizava bebidas açucaradas em excesso e disponibilizava pouca quantidade de fruta. Houve substituição da venda de leite achocolatado por leite branco, no bar, acompanhada de *placards* promocionais do consumo de leite branco. Promo-

veu-se o aumento da venda de fruta, no bar, através da disponibilização de *packs* individuais de salada de fruta. A máquina de venda disponibilizava bolos com creme em excesso. Diminui-se a venda de bolos com creme, na máquina de venda. A escola disponibilizava vários recursos para a prática de exercício físico. Foi feita uma recolha de informações acerca de locais em Braga para a prática de exercício físico nos tempos livres, dinamizadas no *blog* e em panfletos dados aos alunos. A Inspeção-Geral das Actividades Culturais (Ministério da Cultura) atribuiu a patente intelectual do programa. **Conclusões:** O programa teve a adesão da escola. A modificação do ambiente determinou uma obrigatória mas eficaz redução de alimentos com açúcares simples e aumento de consumo de fruta. **Agradecimento:** A colaboração da Escola EB 2,3 André Soares.

**Palavras-chave:** Obesidade; prevenção; ambiente escolar.

## Área - Medicina do Adolescente

### CO44- Síndrome da miosite de tensão - Uma abordagem inovadora dos síndromes psicossomáticos

Leonor Sasseti, Brígida Ferrão. Serviço 1, Hospital D. Estefânia, Lisboa (Director: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira).

**Introdução:** As doenças psicossomáticas são um tipo de perturbação psicogénea; trata-se de situações em que uma alteração do foro emocional induz sintomas orgânicos. Alguns casos, pela exuberância e duração da sintomatologia apresentada, constituem um verdadeiro quebra-cabeças para os clínicos confrontados com estas situações. **Material e Métodos:** RF, 15 anos, enviada em Julho de 2006 à Consulta de Adolescentes para esclarecimento de quadro algico da coluna dorso-lombar. As queixas tiveram início cerca de 2 anos antes, quando surgiram dores na coluna e nos membros inferiores; observada por ortopedista, efectuou tratamentos de fisioterapia, tendo melhorado parcialmente. Em Fevereiro de 2006 surgiu de modo agudo dor no joelho e face posterior da perna direita, e ainda parestesias na coxa homolateral; paralelamente assistiu-se a recrudescimento das queixas dolorosas da coluna lombar e cervical. A sintomatologia dolorosa melhorava discretamente com uma pesada medicação anti-inflamatória. No mês seguinte, após um episódio febril, a doente ficou afónica. Nos antecedentes há a referir cefaleias de tensão, de longa data, dificuldades de adaptação na escola, insucesso escolar e humor depressivo. Deslocava-se com canadianas, exibia um semblante com grande sofrimento motivado pelas queixas algicas da coluna lombar, irradiando ao membro inferior direito, apresentava um flexo do joelho e falava em surdina. Os exames analíticos alargados, incluindo rastreio de doenças auto-imunes, foram todos normais ou negativos. A TC e a RMN da bacia e das coxo-femorais e a cintigrafia óssea, não mostraram alterações. A observação em Consultas de Neurologia, ORL, Reumatologia, foi normal. Foi também enviada à Consulta de Pedopsiquiatria e passou a ter apoio psicoterapêutico. Em Maio de 2007, na sequência do contacto dum das autoras com esta entidade clínica, deu-se início à abordagem pela metodologia da Síndrome de miosite de tensão (SMT). Esta consiste em explicar ao doente a natureza do seu processo, como este é desencadeado, de modo inconsciente, pelo cérebro, e como é possível controlá-lo. **Resultados:** Duas semanas após o início do tratamento a doente anda sem canadianas, apenas com ligeira tensão residual no membro inferior direito, fala normalmente, melhorou o desempenho escolar e faz planos para o futuro. **Conclusões:** O SMT, também designado "*Mindbody syndrome*", constitui uma abordagem promissora para um leque variado de patologias muito frequente nos nossos tempos.

**Palavras-chave:** Síndrome miosite de tensão; lombalgia; doenças psicossomáticas.

### CO45- "PANDAS": uma nova entidade?"

Nelea Afanas<sup>1</sup>, Paulo Santos<sup>2</sup>, Alzira Silveira<sup>3</sup>, Sérgio Neves<sup>1</sup>, Isabel Soró<sup>1</sup>, Elisabete Santos<sup>3</sup>. 1- Interno de Pediatria do Hospital de São Teotónio de Viseu (HSTV) 2- Pedopsiquiatra do HSTV 3- Pediatra do HSTV.

**Introdução:** A aceitação de uma nova doença é um processo lento que requer observações repetidas e análise de dados. Assim como isso foi verdadeiro para a febre reumática, também é para o PANDAS (*Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcus*), uma enfermidade proposta que tem despertado alguma desconfiança sobre a sua real existência. **Material e Métodos:** Apresentação de um caso clínico de um jovem de 15 anos de idade com diagnóstico de síndrome de PANDAS. **Resultados:** Adolescente de 15 anos de idade, internado na Unidade de Adoles-

cência por um quadro de perda ponderal de 10 kg em dois meses, associada a anorexia, astenia, irritabilidade, insónias, cefaleias, tonturas, dores abdominais e náuseas, na sequência de uma "faringite". Foram nesta altura excluídas as hipóteses de diagnóstico de neoplasia oculta, mononucleose infecciosa, tuberculose, doença péptica, imunodeficiência e depressão. Da investigação realizada salientou-se uma pesquisa de *Streptococcus*  $\beta$  hemolítico do grupo A da orofaringe positiva. Colocada a hipótese de síndrome de PANDAS, foi medicado com amoxicilina oral, assistindo-se a uma evolução favorável do quadro clínico. **Conclusões:** Os critérios diagnósticos para síndrome de PANDAS foram estabelecidos há quase 10 anos, mas ainda existe muita controvérsia sobre a real existência desta nova doença pediátrica. Alguns dos mecanismos patogénicos sugeridos para a febre reumática têm sido analisados nestas situações, procurando-se evidências de que ambas têm a mesma etiologia, pós-estreptocócica e auto-imune, mas expressões clínicas diferentes. As principais manifestações clínicas de PANDAS, incluídas nos critérios de diagnóstico clássicos desta situação, são os tiques e os sintomas obsessivos compulsivos. No entanto, nos últimos anos, outras condições neuropsiquiátricas, tais como a anorexia nervosa, transtorno do défice de atenção e hiperactividade, encefalomielite disseminada aguda, autismo e transtorno de ansiedade e separação, têm sido sugeridas como variantes deste síndrome.

**Palavras-chave:** PANDAS (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcus).

### CO46- Associação entre o IMC e variáveis psicossociais do exercício em adolescentes obesos

S Veloso<sup>1</sup>, SS Martins<sup>1</sup>, H Fonseca<sup>2</sup>, J Carreira<sup>1</sup>, J Lapa<sup>1</sup>, R Neves<sup>1</sup>, MG Matos<sup>3</sup>, AL Palmeira<sup>1</sup>. 1- Centro de Estudos em Exercício e Saúde, Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias, Lisboa; 2- Consulta de Obesidade da Clínica Universitária de Pediatria do Hospital de Santa Maria, Lisboa; 3- Faculdade de Motricidade Humana, Universidade Técnica de Lisboa.

**Objectivo:** Analisar a associação entre o IMC, a motivação para o exercício e a auto-eficácia para o exercício em adolescentes obesos. **Material e Métodos:** Os sujeitos eram 50 adolescentes obesos (IMC=31,4  $\pm$  4,7kg/m<sup>2</sup>; idade=13,6  $\pm$  1,6 anos, 26 raparigas) que estão a ser seguidos na Consulta de Obesidade da Clínica Universitária de Pediatria do HSM, integrando um programa de longo prazo que inclui intervenção médica, nutricional, psicológica e na actividade física. A auto-eficácia para o exercício, medida através da SEEB (Sallis, Pinski, Grossman, Patterson, & Nader, 1988,  $\alpha=0,79$ ), a motivação para o exercício, medida pelo BREQ-2 (Markland & Tobin, 2004, 0,66 <  $\alpha$  < 0,75) e o peso e altura foram medidos transversalmente durante o programa. A análise de resultados recorreu ao teste Mann-Whitney para a comparação entre géneros, e à regressão múltipla (*stepwise, F to enter* p<0,05) e correlação de Spearman para analisar as hipóteses correlacionais. **Resultados:** Não foram encontradas diferenças significativas entre os géneros no IMC e nas variáveis psicossociais (p>0,299). A regulação intrínseca (p=0,011) e a auto-eficácia (com significância marginal, p=0,084) estão negativamente associadas com o IMC. A auto-eficácia está positivamente associada com a regulação introjectada (p=0,039), com a regulação identificada (p=0,001) e com a regulação intrínseca (p=0,032). O modelo de regressão explicou 11% da variância do IMC com a motivação intrínseca como preditor significativo ( $\beta=-0,33$ , p=0,022). **Conclusões:** A associação entre as variáveis psicossociais do exercício e o IMC reforçam a importância da promoção adequada da motivação e auto-eficácia para o exercício no desenvolvimento de programas de controlo do peso para adolescentes obesos. Estas variáveis têm sido referidas (e.g., Teixeira, 2005) como importantes preditores do controlo de peso em contextos de adultos, especialmente resultados de longo-prazo (Teixeira *et al.*, 2006). Este estudo sugere que estas variáveis podem ser importantes em contexto clínico com adolescentes, havendo a necessidade de mais investigação com esta população.

**Palavras-chave:** Obesidade; adolescentes; variáveis psicossociais; exercício.

### CO47- Olfacto?... A última peça do puzzle!

Isabel Guerra, Felisbela Rocha, Susana Gama de Sousa, Paula Fonseca. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Médio Ave, Unidade de Famalicão (Director de Serviço: Dr. JM Gonçalves Oliveira).

**Introdução:** Define-se atraso pubertário como ausência do aparecimento de caracteres sexuais secundários aos 13 e 14 anos, nos sexos feminino e masculino, respectivamente, ou estagnação da maturação sexual 4-5 anos após o seu início. É mais frequente no sexo masculino, na maioria dos casos no contexto de um atraso constitucional do crescimento e maturação. **Material e Métodos:**

Revisão do processo clínico de uma adolescente seguida em consulta externa de Pediatria. **Resultados:** Os autores apresentam o caso clínico de uma adolescente referenciada à consulta de Pediatria aos 11 anos e 6 meses por baixa estatura e ausência de desenvolvimento pubertário. Apresentava desenvolvimento estatura-ponderal inferior, mas paralelo ao percentil 3 desde o segundo ano de vida. Sem dismorfias ao exame objectivo. Da investigação inicial salienta-se avaliação analítica e hormonal normal para a idade, idade óssea inferior à real, cariótipo 46,XX e ecografia pélvica normal. Manteve vigilância em ambulatório, sempre com velocidade de crescimento normal. Aos 13 anos e 9 meses mantinha estágio 1 de Tanner para desenvolvimento mamário e púbico. O estudo hormonal revelou diminuição marcada da LH e FSH para a idade, sem resposta à prova de estimulação com LHRH. Restante função hipofisária sem alterações. RMN cerebral sem lesões endocranianas. Nesta altura, na revisão da anamnese a adolescente refere a presença de anosmia... Perante a confirmação de hipogonadismo hipogonadotrófico com anosmia foi colocado o diagnóstico de síndrome de Kallmann. Após 3 meses de terapêutica com estradiol transdérmico verificou-se início do desenvolvimento pubertário. **Conclusões:** O Síndrome de Kallmann é uma causa rara de atraso pubertário, sendo excepcional no sexo feminino (1/40000). Pode ocorrer de um modo esporádico ou familiar, neste último caso com padrão de hereditariedade autossómico recessivo, dominante ou ligada ao X. Até à data foram identificadas mutações em 2 genes distintos, responsáveis por apenas 20-25% dos casos. Os autores apresentam este caso não só pela sua raridade, mas também pela importância da distinção entre variante do normal e patologia. Na maioria dos casos, apenas o seguimento regular a médio/longo prazo permite alcançar o diagnóstico definitivo e iniciar o tratamento adequado o mais precocemente possível.

**Palavras-chave:** Atraso pubertário; hipogonadismo hipogonadotrófico; síndrome de Kallmann; rapariga.

## Área - Nefrologia

### CO48- Medição do complexo média-íntima das artérias carótidas em transplantação renal

Sara Martins<sup>1</sup>, Susana Correia<sup>1</sup>, Carla Simão<sup>1</sup>, Luís Mendes Pedro<sup>2</sup>. 1- Unidade de Nefrologia, Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2- Instituto Cardiovascular de Lisboa.

**Introdução:** A hiperhomocisteinémia é um factor de risco importante, independente e potencialmente reversível de doença cardiovascular (DCV). O aumento da espessura do complexo média-íntima (CMI) arterial tem sido apontado em vários estudos como um indicador precoce de DCV. A detecção precoce da DCV poderá permitir implementar um conjunto de medidas de controlo dos factores de risco visando diminuir as suas consequências a médio e longo prazo. **Objectivo:** Avaliar a espessura do CMI arterial por ultrassonangiografia e comparar valores obtidos em doentes transplantados renais com valores de homocisteína normal e hiperhomocisteinémia, procurando detectar possíveis alterações e correlações clínico-laboratoriais. **Material e Métodos:** Estudou-se uma população de doentes pediátricos (0-19 anos) submetidos a transplantação renal. Efectuou-se avaliação basal dos valores de homocisteína por quimioluminescência. Definiu-se hiperhomocisteinémia um valor em jejum  $>11,3$  mmol/l. O estudo do CMI carotídeo direito (CPD) e esquerdo (CPE) foi efectuado usando ultrassonangiografia. Realizou-se análise estatística descritiva dos resultados, análise comparativa utilizando a função t-student e análise de correlação baseada numa análise de regressão linear (Coeficiente de Pearson). Considerou-se relevância estatística um valor de  $p < 0,05$ . **Resultados:** Total de 25 doentes, com uma média de idades de 13,8+3,75 anos. A medição do CMI da CPD e CPE no grupo de pacientes com hiperhomocisteinémia foi superior ao grupo com valores normais, mas não estatisticamente significativa (CPD: 0,059 vs 0,055;  $p=0,4$ ; CPE 0,055 vs 0,054;  $p=0,8$ ). Os valores do CMI da CPE aumentaram com a idade ( $r=0,33$ ;  $p=0,06$ ) e com o valor de homocisteína ( $r=0,02$ ;  $p=0,9$ ) mas sem relevância estatística. Em relação ao sexo verificaram-se valores mais elevados na medição do CMI da CPE nos rapazes e com relevância estatística (0,058 vs 0,052;  $p=0,03$ ). **Conclusões:** A medição ultrassonangiográfica do CMI é um método não invasivo, de fácil execução, reproduzível que poderá ser útil na identificação precoce de DCV em doentes pediátricos com factores de risco. Provavelmente neste estudo a dimensão reduzida da amostra não terá permitido obter resultados com relevância estatística, mas também poderão estar implicados a concomitância de outros factores de risco de DCV. Constatou-se apenas que as medições mais elevadas e com relevância foram registadas no sexo masculino.

**Palavras-chave:** Transplante renal, complexo média-íntima.

### CO49- HTA na criança: a importância da investigação

Hugo Rodrigues<sup>1</sup>, Íris Maia<sup>1</sup>, Cristiana Ribeiro<sup>1</sup>, Ana Torres<sup>1</sup>, Paulo Almeida<sup>2</sup>, Rui Machado<sup>2</sup>, Idalina Maciel<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Minho, Viana do Castelo; 2- Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular, Hospital Geral de Santo António, Porto.

**Introdução:** A hipertensão arterial (HTA) na criança define-se como TA sistólica ou diastólica  $>p95$ , ajustada para a idade, sexo e altura, em 3 medições repetidas. Na maioria, apresenta causa secundária, pelo que a investigação é fundamental. Para o diagnóstico das causas renovasculares, a arteriografia renal permanece o *gold standard*, apesar de outras técnicas desempenharem um papel importante (eco-Doppler e angio-RMN). O tratamento está indicado nos casos sintomáticos, de etiologia secundária, com lesão dos órgãos-alvo, associada a diabetes ou refractária às medidas não farmacológicas. **Material e Métodos:** Discussão de caso clínico. **Resultados:** AC, ♀, 5 anos, caucasiana, enviada ao SU por HTA detectada em consulta de Saúde Infantil. Antecedentes pessoais: amigdalites de repetição, medicada com Lentocilin® S desde há 2 meses, Ribomunil® e Imunoforon® 3/3 semanas, Antecedentes familiares: irrelevantes. À entrada salientava-se: Bom estado geral; ACP – normal; Abdómen – depressível, sem massas palpáveis; Sem edema; TA nos 4 membros  $>p99$  (139/161 – 102/108mmHg); IMC – 15,6kg/m<sup>2</sup>; Fundo ocular – normal Iniciou tratamento com propranolol (1mg/kg/dia), havendo necessidade em D11 de adicionar captopril (0,75mg/kg/dia) e posteriormente amlodipina 5mg/dia. Realizou: Hemograma, função renal, ionograma, perfil lipídico, função tiroideia, renina, aldosterona e urina II – sem alterações; Ecocardiograma – sem patologia cardíaca ou HVE; Ecografia abdominal e renal – rins sem alterações, sem massas ou organomegalias; Eco-Doppler artérias renais – “não sugestivo de alteração das artérias renais” Perante estes dados pediu-se: Catecolaminas, metanefrinas, ácido homovanílico e vanilmandélico urinários – sem alterações DMSA: hipofixação difusa na metade superior do pólo superior do rim esquerdo Solicitada a colaboração da Cirurgia Vascular do HGSA para realização de angiografia renal, que confirmou estenose da artéria renal à esquerda (porção média), sugestiva de displasia fibromuscular da íntima, tendo realizado angioplastia. Verificou-se melhoria da HTA, re-iniciando propranolol em D3. Actualmente apresenta-se normotensa. **Conclusões:** Apesar da maioria da HTA ter uma origem renal/renovasular, neste caso a normalidade da ecografia renal e eco-Doppler atrasou o diagnóstico, suscitado após DMSA e confirmado por angiografia. De realçar o facto da HTA ter sido diagnosticada em consulta de Saúde Infantil, que demonstra a importância dos cuidados de saúde primários na detecção precoce desta patologia, sendo possível intervir antes das repercussões nos órgãos-alvo, aspecto de relevo na morbidade a médio/longo prazo.

**Palavras-chave:** Hipertensão arterial; estenose artéria renal; angiografia.

### CO50- Síndrome Alport

M. João Borges, Susana Correia, Carla Simão, Margarida Almeida. Unidade de Nefrologia Pediátrica da Clínica Universitária de Pediatria do H. Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** Síndrome de Alport (SA) é uma causa rara de insuficiência renal terminal (IRT) na idade pediátrica. **Objectivos:** Caracterizar uma população pediátrica de doentes com SA procurando identificar: 1) formas de apresentação clínica inicial; 2) metodologia de diagnóstico e evolução da situação clínica. **Material e Métodos:** Efectuou-se um coorte transversal dos doentes que foram seguidos entre 1986-2006 com o diagnóstico de SA. Os critérios de inclusão foram: 1) alterações histológicas compatíveis com SA; 2) ausência de outras formas de doença glomerular; 3) período de acompanhamento superior ou igual a 1 ano; 4) hematuria macro ou microscópica e/ou proteinúria, com ou sem surdez, alterações oculares e doenças familiares. Os resultados foram analisados segundo um método de estatística descritiva. **Resultados:** Num total de 8 doentes (M:4/F:4) com uma média de idade de  $6,1 \pm 3,9$  anos na data de apresentação clínica, 50% apresentavam história familiar de SA. Todos apresentavam hematuria, 1 proteinúria significativa (12,5%), 3 surdez neurosensorial (38%) e 2 alterações oculares (25%). Todos efectuaram biópsia renal (BR). Detectaram-se alterações na microscopia óptica (MO) em 5/8 (60% eram do sexo masculino), na imunofluorescência em 3/8 e o diagnóstico foi estabelecido com base na microscopia electrónica (ME). Apenas uma criança foi submetida a biópsia cutânea (BC) e apenas um dos doentes efectuou estudo genético. O tempo médio de acompanhamento foi de  $12,9 \pm 4,4$  anos. Dois pacientes desenvolveram na 2ª década IRT tendo sido transplantados. **Conclusões:** 1) A maioria apresentou sintomas/sinais de envolvimento renal na 1ª década de vida; 2) apesar da existência de história



familiar de SA em 50% dos casos em nenhum deles foi efectuado previamente o diagnóstico genético; 3) a BC foi efectuada num número muito reduzido de casos; 4) a BR foi o método de diagnóstico de eleição. Alterações da imagem na microscopia óptica são frequentes mas não específicas. Alterações na IF podem também ser detectadas. A ME foi essencial para o diagnóstico; 5) um registo nacional destes pacientes seria muito útil para um melhor acompanhamento desta patologia e a aplicação de métodos não invasivos, tal como o estudo genético, poderia ser de grande utilidade diminuindo a necessidade de procedimentos invasivos.

**Palavras-chave:** Síndrome Alport, hematuria, insuficiência renal.

#### CO51- Síndrome hemolítico urémico - Casuística do H. Pediátrico de Coimbra

Lígia Basto, Catarina Ribeiro, Clara Gomes, A. Jorge Correia. Unidade de Nefrologia do H. Pediátrico, Coimbra.

**Introdução:** A Síndrome Hemolítico Urémico (SHU) é caracterizada por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e insuficiência renal aguda (IRA). Consideram-se dois tipos: típico (D+), com pródromo de diarreia, geralmente de evolução mais benigna, e atípico (D-), sem pródromo de diarreia. **Objectivo:** Caracterizar e avaliar a evolução dos casos de SHU ocorridos entre Janeiro de 1985 a Abril de 2007. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos seguintes parâmetros: idade, sexo, mês e ano de ocorrência, existência de pródromo, clínica, dados laboratoriais, terapêutica e evolução. **Resultados:** Ocorreram 18 casos de SHU em 17 crianças (1 caso recidivante); 44% ocorreram nos últimos 6 anos, com predomínio do sexo masculino (66%). Houve 5 casos de SHU D+ e 13 casos de SHU D- predominando respectivamente nos meses de Verão e de Inverno. A idade média de apresentação foi de 2,9 anos (3,5 M-10 A). Durante a fase aguda 11 crianças (4 D+ e 7 D-) apresentaram hipertensão arterial, 8 oligúria e 4 anúria (1 D+ e 3 D-). Destaca-se o caso de um lactente de 3,5 meses com diagnóstico concomitante de pielonefrite aguda por *E. Coli*. Dez crianças (55%) tiveram IRA com necessidade de diálise peritoneal (4 D+ e 6 D-) e uma (D-) necessidade de plasmaferese. Apenas 2 crianças (D-) não necessitaram de terapêutica transfusional. Quatorze crianças realizaram transfusão de glóbulos vermelhos, 9 fizeram transfusão de plasma e 2 transfusão de plaquetas. Quanto à evolução 9 crianças curaram sem sequelas (50%), 7 D- e 2 D+, 4 mantiveram proteinúria não nefrótica (2 D+ e 2 D-) e 4 desenvolveram IRC (3 D-) das quais 3 IRCT. Destas, duas foram transplantadas (uma fez recidiva de SHU no pós-transplante com perda do enxerto), e outra encontra-se em diálise peritoneal. **Conclusões:** O número reduzido de casos não permite conclusões significativas. Predomínio de formas graves de SHU com necessidade de diálise peritoneal em 55% dos casos e predomínio de casos D-. Ausência de casos mortais. Poder-se-á questionar se o diagnóstico de SHU foi efectuado apenas nas formas mais graves.

**Palavras-chave:** Síndrome Hemolítico Urémico, D+, D-, IRA.

#### Área - Pediatria Geral

#### CO52- Primeira convulsão febril: casuística de 2004 – 2006

Andreia Oliveira; Marcela Pires Guerra; Adelaide Bicho. Serviço de Pediatria do Hospital Infante D. Pedro, Aveiro. (Directora do Serviço: Dra Arménia Parada).

**Introdução:** A convulsão febril é muito frequente na infância, tendo geralmente um excelente prognóstico. O principal risco associado à convulsão febril é a recorrência, estando relacionada com a idade de apresentação, tipo de convulsão e história familiar para convulsões. O risco de epilepsia, apesar de ligeiramente aumentado, é ainda assim muito baixo. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos casos de primeira convulsão febril internados no Serviço de Pediatria do Hospital Infante D. Pedro – Aveiro, de Janeiro 2004 a Dezembro 2006. O objectivo consistiu na caracterização dos casos de primeira convulsão febril e análise da associação entre a recorrência e presença de factores de risco, através da consulta do processo clínico e contacto telefónico. Os parâmetros avaliados foram a idade; o sexo; características da convulsão; antecedentes pessoais e familiares; orientação e recorrência. **Resultados:** No período em estudo, do total de 159 internamentos por convulsão febril, foram excluídos 32 casos por convulsões prévias. A primeira convulsão febril representou 3,53% (127/3599) do total de internamentos no Serviço de Pediatria nos últimos 3 anos, com duração média de internamento de 1,96 dias. Verificou-se uma distribuição similar em ambos os sexos. As

idades variaram entre os 5 e os 98 meses, com a maioria (107/127) apresentando idade inferior a 36 meses. Dentro deste subgrupo, 57,94% (62/107) tinham idade compreendida entre os 12 e 24 meses. As convulsões foram complexas em 14,96% (19/127). As convulsões febris ocorreram maioritariamente (92,13%) nas primeiras 24 horas de febre e em contexto de infecção respiratória (68,50%). Relativamente aos antecedentes pessoais, constatou-se atraso global do desenvolvimento em 3 casos. Não foi possível obter informação relativamente à recorrência em 30,71% (39/127) dos casos. Registouse 26,14% de recorrência, estando presente um ou mais factores de risco em 65,22% (15/23) destes casos. Em 4 casos (3,15%) foi diagnosticada epilepsia. **Conclusões:** O impacto dos internamentos por primeiro episódio de convulsão febril (127/3598) é relevante. Os dados obtidos neste estudo são concordantes com a literatura, nomeadamente em relação à idade de apresentação, tipo de convulsão, contexto infeccioso, recorrência e incidência de epilepsia. O conhecimento da realidade local é crucial, visando a optimização dos recursos do Serviço de Pediatria em estudo.

**Palavras-chave:** Primeira convulsão febril; recorrência.

#### CO53- Protecção solar na adolescência: atitudes e conhecimentos

Ana Torres, Hugo Rodrigues, Cristiana Ribeiro, Sandrina Martins, Helena Sousa, Miguel Salgado, Teresa Bernardo, Idalina Maciel. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Minho (CHAM), EPE, Viana do Castelo

**Introdução:** Os adolescentes têm comportamentos de risco segundo a Associação Portuguesa de Cancro Cutâneo. É crucial evitar os efeitos deletérios da radiação ultra-violeta (UV), que podem verificar-se 10-20 anos depois. **Objectivos:** Avaliar atitudes e conhecimentos dos adolescentes sobre fotoprotecção. **Material e Métodos:** Estudo transversal por questionários anónimos (N=532), numa escola de Viana do Castelo. Tratamento informático com SPSS-15.0. **Resultados:** A média de idades foi 16,5 anos e a distribuição por género idêntica. Residem na cidade 40%. Os fototipos mais prevalentes foram o III (42,1%) e o IV (29,3%). Sofreram raramente/nunca queimaduras solares 54,1%. A maioria bronzeia com relativa facilidade, mas só 69,3% faz protecção. Fotoprotecção unicamente na praia em 58%, nas horas de maior intensidade UV 26,8% e em qualquer ocasião 7,5%. Não fazem fotoprotecção: 25% dos fototipos I e II, 30% dos III e IV e 38% dos V e VI. Escolhem o protector solar 75%, somente na praia 70,1%, frequentemente 77,2% e obrigados pelos pais 58,9%. Utilizam protector solar isoladamente 59,7% e 27,2% associam outras medidas. Dos fototipos I e II, 54,9% usam protector com factor inferior a 30; mas 80,9% dos restantes fototipos utilizam maior ou igual a 15. Os tempos médios de aplicação do protector antes da exposição foram de 22 minutos e o de renovação 3 horas. A baixa cosmesidade é uma desvantagem significativa do uso do protector. Não gostam de utilizar 51,7% e é desnecessário 21,6%. Apesar de 96,4% considerarem o protector importante, só é imprescindível para 24% e reconhecem os riscos do não uso 45,1%. A importância deste é transmitida sobretudo por familiares, amigos e profissionais de saúde. A utilização de bronzeador é 25% e 1,4% refere não ser fotoprotector. O chapéu/boné é usado em 8,7%; os óculos em 19,6%; e o protector labial em 21,3%, sem o objectivo de protecção 46%. A hora média de chegada de manhã à praia é 9h30, com regresso às 12h20 e à tarde às 14h45, para «aproveitar mais o tempo» (47%) e por «não dar jeito» (22%). **Conclusões:** A exposição solar incorrecta, mesmo intermitente, associa-se a maior risco de neoplasia maligna cutânea. Face aos resultados, é fundamental continuar a educar para prevenir.

**Palavras-chave:** Protecção solar, adolescência.

#### CO54- Incidência de complicações agudas e crónicas após primeira infecção urinária numa coorte de lactentes submetidos a antibioterapia oral exclusiva

João Franco<sup>1</sup>, Brígida Robalo<sup>2</sup>, Susana Marcelino<sup>1</sup>, Ana Dias Alves<sup>1</sup>, Manuela Braga<sup>1</sup>, Ana Isabel Santos<sup>3</sup>. 1- Serviço de Pediatria do Hospital Garcia de Orta, Almada; 2- Serviço de Pediatria do Hospital de Santa Maria, Lisboa; 3- Serviço de Medicina Nuclear do Hospital Garcia de Orta, Almada.

**Introdução:** Ensaios clínicos controlados e aleatorizados demonstram que a antibioterapia oral exclusiva é uma opção eficaz no tratamento de infecção urinária em lactentes. **Objectivo:** Avaliar a incidência de complicações de infecção urinária numa coorte de lactentes submetidos a antibioterapia oral exclusiva. **Material e Métodos:** Estudo prospectivo histórico baseado na consulta de processos. Critérios de inclusão: (1) crianças com idade inferior a 12 meses sem patologia nefro-uroológica conhecida; (2) primeira infecção urinária diagnosticada na Urgência de Pediatria de um hospital com urgência polivalente

entre 01/01/1997 e 31/12/2004; (2) antibioterapia oral exclusiva. Critério de exclusão: abandono da consulta antes da conclusão do estudo nefro-urológico (ecografia renal, cistografia isotópica e cintigrafia renal com DMSA). Caracterizaram-se a incidência de complicações agudas, de falência microbiológica da antibioterapia e de cicatriz renal. **Resultados:** Foram incluídos 203 lactentes, 27% dos quais com idade inferior a três meses. 82% dos lactentes apresentava febre, de duração inferior a 48 horas em 48% dos casos. A colheita de urina foi efectuada por punção supra-púbica em 91% dos lactentes abaixo dos três meses. Foi prescrita amoxicilina com ácido clavulânico em 79% dos lactentes. *Escherichia coli* foi identificada em 88% dos casos, com uma taxa de sensibilidade à amoxicilina com ácido clavulânico de 83%. Apenas um lactente foi internado por intolerância à antibioterapia oral. Não se observaram casos de piodermite ou abscesso renal. A taxa de falência microbiológica na urocultura de controlo pós-terapêutica foi de 1% (2 casos). Em ambos, o antibiograma inicial demonstrava sensibilidade do agente à antibioterapia empírica efectuada. A incidência de cicatriz renal cintigráfica seis meses após a infecção foi de 13,8%. Entre os lactentes com febre ou proteína C reactiva superior a 5,0 mg/dL, a incidência de cicatriz renal foi de 15,5% e 23,5%, respectivamente. A taxa de complicações agudas e incidência de cicatriz renal é sobreponível à descrita em diversos estudos portugueses baseados em amostras de crianças hospitalizadas e submetidas a antibioterapia endovenosa. **Conclusões:** O tratamento da infecção urinária no lactente por via oral em regime ambulatório é eficaz e deve ser ponderado sempre que clinicamente viável.

**Palavra-chave:** Infecção urinária, terapêutica oral, lactente.



**Comunicações Orais - 4 de Outubro (quinta-feira)**  
08:00-09:00

## Área - Cardiologia

### CO55- “Dizes-me a minha tensão?” Casuística de uma escola do 1º ciclo do ensino básico

Dina Eiras<sup>1</sup>, Alexandra Gavino<sup>1</sup>, Sachondel Gouveia<sup>1</sup>, Manuela Graça<sup>2</sup>, Vera Machado<sup>3</sup>, Joaquim Gonçalves Marques<sup>4</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Hospital de Santarém; 2- Medicina Geral e Familiar, Centro de Saúde de Santarém; 3- Delegada de Saúde do Centro de Saúde de Santarém; 4- Director do Centro de Saúde de Santarém.

**Introdução:** A hipertensão arterial (HTA) é a doença cardiovascular mais comum. Após os 3 anos todas as crianças devem medir anualmente a pressão arterial (PA). A PA modifica-se durante o crescimento devendo ser relacionada com sexo, idade e estatura da criança. Pré-hipertensão é PA sistólica ou diastólica igual ou superior ao percentil (p) 90 mas menor ao p95 para o sexo, idade e estatura. PA igual ou superior ao p95 significa HTA, se for medida em 3 ocasiões distintas. **Objectivo:** 1) determinar a prevalência de HTA e pré-HTA na população de uma escola do primeiro ciclo 2) determinar a prevalência de obesidade e sua relação com HTA. **Material e Métodos:** Estudo descritivo, transversal. Determinou-se a PA, peso e estatura da população estudantil da Escola de Vale de Estacas (primeiro ciclo do ensino básico, Santarém), durante Maio de 2007. O processamento de dados foi realizado com recurso ao programa SPSS 14.0. **Resultados:** Das 122 crianças da escola, 118 foram incluídas: 39,8% meninas e 60,2% meninos, tendo 94,9% nacionalidade portuguesa. A média das idades (anos) é 8,26, a média de estaturas (cm) 134,86 e a média de peso (Kg) 32,29. Apresentaram PA normal 93,3% das crianças. 4,2% [n=5] tinham PA superior ao p90 mas inferior ao p95 (2,1% das meninas [n=1] e 5,6% dos meninos [n=4]) e 2,5% [n=3] tinham PA igual ou superior ao p95 (4,3% das meninas [n=2] e 1,4% dos meninos [n=1]). Tinham peso normal 61% das crianças, 6,8% eram magras, 17,8% tinham excesso de peso e 14,4% eram obesas. No sexo feminino havia 21,3% de excesso de peso e 17,0% de obesidade e no masculino 15,5% e 12,7%, respectivamente. Todas as crianças com PA elevada tinham peso normal excepto um menino com valores de pré-HTA que tinha excesso de peso. As crianças com PA elevada foram referenciadas para consulta. **Conclusões:** As 3 crianças nas quais se identificou HTA e as 5 com pré-HTA sublinham a importância da medição da PA. É preocupante que quase um terço das crianças estudadas apresente peso superior ao normal. Nesta população limitada não se encontrou relação entre (pré-)HTA e excesso de peso ou obesidade.

**Palavras-chave:** Hipertensão, pressão arterial, estatura, índice de massa corporal.

### CO56- Ablação percutânea de arritmias em crianças e jovens até aos 18 anos – experiência dos últimos 6 anos

R Rossi, F Seixo, P Adragão, D Cavaco, K Santos, F Morgado, A Teixeira, R Ferreira, R Anjos, I Menezes, F Maymone Martins. Serviços de Cardiologia Pediátrica e Cardiologia, Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar de Lisboa Occidental.

**Introdução:** As taquicardias supraventriculares (TSV) são as perturbações de ritmo mais frequentes em idades pediátricas. A ablação percutânea é actualmente terapêutica de primeira linha nas TSV em idade pediátrica, embora existam algumas particularidades técnicas neste escalão etário. **Objectivos:** Avaliar os resultados da ablação percutânea de taquidismias em crianças e jovens até aos 18 anos nos últimos 6 anos. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos dos doentes com idade ≤18 anos submetidos a estudo electrofisiológico e ablação entre Janeiro/2002 e Dezembro/2006. Foram avaliados dados demográficos, tipo de arritmia, presença de cardiopatia estrutural associada, tipo de energia utilizada, taxa de sucesso imediato e tardio e incidência de complicações. **Resultados:** Foram realizados 101 procedimentos em 97 doentes com idade ≤18 anos. A idade média foi de 15,9±2,5 anos (7,7-18anos). Cinquenta e cinco doentes (56,7%) eram do sexo masculino. As arritmias tratadas, por frequência decrescente de frequência, foram: a síndrome de Wolff-Parkinson-White (58,4%), taquicardia reentrada do nóculo aurículo-ventricular (25,7%), taquicardia auricular (5,9%), taquicardia ventricular da câmara de saída do ventrículo direito (TVCSVD) (5%), taquicardia ventricular (2%), fibrilhação auricular (2%) e extrassístolia frequente com origem na aurícula esquerda (1%). Havia cardiopatia estrutural associada em 6 doentes. Em 4 casos foi efectuada crioblação. A taxa de sucesso imediato foi de 94%. Dos 6 casos em que não se obteve sucesso, 5 eram de vias acessórias para-hisianas e 1 caso de TVCSVD associada a displasia arritmogénica do ventrículo direito (DAVD). Ocorreram complicações em 5% dos procedimentos: 3 casos de bloqueio aurículo-ventricular transitório (todos com via acessória para-hisiana), 1 caso de bloqueio de ramo direito e 1 caso de taquicardia ventricular incessante, com necessidade de cardioversão eléctrica. O tempo médio de seguimento foi de 17,6 meses. Em 87,1% dos casos obteve-se sucesso clínico/ECG a longo prazo. Houve necessidade de repetir o procedimento em 3 doentes (3%), mantendo-se assintomáticos no seguimento ulterior. **Conclusões:** 1) A ablação percutânea de arritmias nesta população mostrou-se uma terapêutica segura e eficaz; 2) A associação com cardiopatia estrutural não alterou a taxa de sucesso, com excepção da DAVD; 3) A via acessória para-hisiana foi um factor de risco para dificuldade técnica e insucesso; 4) A crioblação foi uma alternativa segura.

**Palavras-chave:** Ablação percutânea, arritmias.

### CO57- Encerramento percutâneo de comunicações inter ventriculares (CIVs) – resultados de um único centro

Rui Ferreira, Andreia Pereira, Emília Santos, Renata Gomes, Ana Teixeira, Renata Rossi, Isabel Caetano de Menezes, Rui Anjos, F Maymone Martins. Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar de Lisboa Occidental.

**Introdução:** O encerramento percutâneo (EPC) de CIV é uma técnica desenvolvida já há mais de 15 anos. Em Portugal o primeiro EPC de CIV foi realizado em 2003. **Objectivos:** Avaliar os resultados desta técnica num único centro. **Material e Métodos:** Durante um período de 3 anos de Maio de 2003 a Maio de 2007, foram realizados 23 cateterismos com intenção de tratar em 17 doentes (D) com idades entre 5 e 76 anos. 11 do sexo masculino (♂); 6 do sexo feminino (♀). 8 (3♀+5♂) tinham CIV muscular (m); 4 (1♀+3♂) CIV perimembranosa (pm); 4 (♂) CIV m pós-enfarte e 1 (♂) CIV m pós-traumática. Método: Os cateterismos foram realizados sob anestesia geral com intubação endotraqueal e com controlo ecocardiográfico transesofágico e fluoroscópico. O estudo hemodinâmico incluiu a medição da pressão na artéria pulmonar (AP), o cálculo de QP:QS e da resistência vascular pulmonar. Após a medição do defeito e escolha do dispositivo (disp) Amplatzer®, procedeu-se à sua colocação e depois de verificada a correcção da posição e a fixação do disp, este é libertado. **Resultados:** Em todos os D encontrou-se Qp:Qs > 1.5:1. Em 2D o procedimento foi abandonado: num pela posição muito apical da CIV e noutro pelas suas grandes dimensões. Nos restantes implantaram-se 20 disp. - 4 em 4D com CIVs pós-enfarte, 3 em 3D com CIVpm, 1 em 1D com CIV pós-traumática e 12 em 7D com CIVm. 2 dos D com CIVm colocaram 2 disp

e 4 disp respectivamente, num segundo procedimento. Em 2D procedeu-se à dilatação percutânea de banding da AP (inovação terapêutica com bandings dilatáveis) e 1D fez debandagem cirúrgica e encerramento de CIVpm adicional. Dois D com CIVs pós-enfarte, recusados pela cirurgia e hemodinamicamente instáveis, vieram a falecer após o EPC, todos os outros D tiveram um procedimento e seguimento sem complicações. **Conclusões:** Esta constitui a maior série nacional de EPC de CIVs. O encerramento percutâneo de CIVs afigura-se um método eficaz e seguro para o tratamento de D selecionados. Trata-se de um procedimento complexo mas com uma selecção e referenciação adequada dos D é de prever o seu alargamento em centros habilitados.

**Palavras-chave:** Hemodinâmica, doenças congénitas.

**CO58- Taquicárdia supraventricular neonatal. Factores de prognóstico**  
Isabel Freitas, Mónica Rebelo, Ricardo Oliveira, Conceição Trigo, Anabela Paixão, António J. Macedo, Sashicanta Kaku. Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Lisboa.

**Introdução:** A taquicárdia supraventricular de reentrada por via acessória (TSV) é a arritmia mais comum nas crianças. Apresenta-se com maior frequência no período neonatal, podendo ocorrer, também, na vida fetal. Na maioria dos casos regride durante o primeiro ano de vida. Os factores de prognóstico relativamente ao controlo farmacológico, risco de recorrência e remissão completa da TSV não estão claramente estabelecidos. **Objectivo:** Estabelecer a relação prognóstica entre a TSV com diagnóstico pré-natal e o perfil da sua evolução pós-natal. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos casos de TSV neonatal observados entre Janeiro de 1975 e Dezembro de 2005. Os doentes (dts) foram divididos em 2 grupos, de acordo com idade de apresentação – Grupo 1 (G1) diagnóstico pré-natal; Grupo 2 (G2) diagnóstico neonatal. Analisaram-se as seguintes variáveis: via acessória manifesta, número de recorrências, fármacos utilizados para prevenção das recorrências e resultado no final do período de seguimento. Foram elaboradas escalas de gravidade em função do número e tipo de fármacos antiarrítmicos prescritos e do número de recorrências durante o *follow-up*. Foram aplicados os testes de Qui-Quadrado e de Mann-Whitney na análise estatística e considerada significância estatística  $p < 0,05$ . **Resultados:** O grupo de estudo foi constituído por 53 dts, sendo 14 do G1 e 39 do G2. Dezassete dts apresentavam pré-excitação ventricular (G1=2; e G2=15). Após a conversão a ritmo sinusal, 48 mantiveram terapêutica antiarrítmica com digoxina ou propranolol em monoterapia (G1= 9; G2=31), amiodarona (G1=1) e associações farmacológicas (Gr1=1; G2=6). Durante o período de seguimento que variou entre 3 meses e 16 anos (mediana= 36 meses) registaram-se dois óbitos por causas não relacionadas com a arritmia. Dez dts (G1=4 ;G2=6) tiveram recorrências da TSV. Observou-se regressão da arritmia em 41 dts (90,56%) (G1=9; G2=32). Não se registaram diferenças estatisticamente significativas entre os dois grupos, i.e., o de apresentação pré-natal e o de apresentação pós-natal, quanto à resposta à terapêutica, ao número de recorrências e à regressão da arritmia. **Conclusões:** O diagnóstico pré-natal de TSV não constitui factor de mau prognóstico para a evolução pós-natal. A maioria dos casos de TSV neonatal evolui favoravelmente para a cura espontânea, independentemente do período em que é diagnosticada.

**Palavras-chave:** Taquicárdia supraventricular; prognóstico; terapêutica.

**CO59- Taquicárdia ventricular em crianças com coração estruturalmente normal**

Conceição Trigo, Lurdes Bernardino, Anabela Paixão. Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Lisboa.

**Introdução:** A taquicárdia ventricular (TV) em crianças é uma arritmia rara. A sua expressão clínica é heterogénea: pode ter um comportamento benigno ou maligno (associado a morte súbita), ocorre em corações estruturalmente normais, em cardiopatia congénita (operada ou não) ou associa-se a doença do músculo cardíaco (inflamatória ou degenerativa). No entanto a associação entre TV e morte súbita condiciona uma sobrevalorização desta arritmia na prática clínica, particularmente no respeitante ao seu tratamento. **Objectivo:** Estudo dos aspectos clínicos da TV em coração normal para identificação de factores de risco, condicionantes da intervenção terapêutica. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos doentes (dts) com o diagnóstico de TV, diagnosticados entre Janeiro de 1996 e Janeiro de 2006, sem doença cardíaca estrutural. Foram excluídos do grupo os doentes com Síndrome de QT longo. Variáveis estudadas: idade e forma clínica de apresentação, características electrocardiográficas da TV, terapêutica e evolução. Estatística descritiva. **Resultados:** O grupo de estudo foi constituído por sete doentes, cinco do

sexo feminino, com idades compreendidas entre os 0,8 e 14 anos (mediana=3,8 anos). Três dos sete (42%) estavam assintomáticos, dois (ambos com idade inferior a dois anos) tinham sinais de insuficiência cardíaca (IC), um doente apresentava palpitações e em outro ocorreu um episódio de síncope. A TV era monomórfica, em todos, sendo autolimitada em cinco. Os 2 casos de taquicardia mantida, apresentaram sinais de IC. A frequência da taquicardia variou entre 120-300 bpm. Todos os doentes foram medicados com fármacos antiarrítmicos:  $\beta$  bloqueantes em cinco e amiodarona em 2. Após o *follow-up*, que variou entre 2 e 8 anos (mediana 6 anos), não se registaram recorrências da TV nas avaliações periódicas com registo Holter. Em duas crianças a terapêutica foi suspensa após cinco anos, não se registando recorrências. **Conclusões:** A benignidade dos sintomas de apresentação (à excepção dos lactentes), e a resolução espontânea da taquicardia parecem apontar para um prognóstico benigno da TV monomórfica em coração normal. Com estudos mais alargados poderão ser confirmados estes aspectos e, nesse caso, será justificável um uso mais restritivo dos antiarrítmicos.

**Palavras-chave:** Taquicárdia ventricular; morte súbita; antiarrítmicos; prognóstico.

## Área - Endocrinologia

**CO60- Mutações do gene PHEX no raquitismo hipofosfatémico**

Andreia Teles<sup>1</sup>, André Carvalho<sup>1</sup>, Jesus Barreiro<sup>1</sup>, Marta Gil<sup>2</sup>, Lourdes Loidi<sup>3</sup>, Suzana Figueiredo<sup>1</sup>, Paloma Cabanas<sup>1</sup>, Lidia Castro-Feijoo<sup>1</sup>, Manuel Pombo<sup>1</sup>. 1- Unidad de Endocrinologia Pediátrica, Depto. Pediatría, Hospital Clínico Universitario e Universidad de Santiago de Compostela; 2- Unidad de Nefrologia Pediátrica, Depto. Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela; 3- Unidad de Medicina Molecular, Fundación Galega de Medicina Xenómica, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. Espanha.

**Introdução:** O raquitismo hipofosfatémico familiar dominante ligado ao cromossoma X é a causa mais frequente de raquitismo hereditário, estimando-se a sua prevalência em 1/20.000 indivíduos. A patogenia desta entidade não está totalmente esclarecida, mas recentes avanços genéticos demonstram uma ligação entre o gene PHEX (*phosphate regulating endopeptidase on the X chromosome*) e anomalias na reabsorção tubular renal de fosfato e no metabolismo da vitamina D. **Caso clínico 1:** criança do sexo feminino enviada à consulta de Endocrinologia Pediátrica aos seis meses de idade por apresentar, em radiografia para detecção de luxação congénita da anca, um alargamento e irregularidade das metafases de ambos fémures. Apresentava-se analiticamente com hipofosfatemia (fósforo sérico de 2,5mg/dl; Normal: 2,7 a 5,0mg/dl), normocalcemia e taxa de reabsorção tubular de fosfato baixa (23%; Normal > 80%). **Caso clínico 2:** criança do sexo feminino referenciada por suspeita de raquitismo com clínica de tómbias varas e rosário costal, aos 18 meses de idade. Analiticamente apresentava hipofosfatemia (fósforo sérico de 2,4mg/dl) e uma taxa de reabsorção tubular de fosfato de 65%. Estudaram-se os dois casos descritos segundo protocolo de amplificação por RT-PCR do RNAm do gene PHEX e posterior sequenciação cíclica com *primers* internos tendo sido encontrada a mutação Gly579Arg (GGA>AGA) em heterozigotia no Caso 1 e uma mutação não previamente descrita (p.Asp.646 del) em heterozigotia no Caso 2. Neste último, a nova mutação será a causa provável do fenótipo apresentado uma vez que a perda do ácido aspártico (um potencial dador de protões) na posição 646 altera um local activo na função da proteína. **Conclusões:** Estes dois casos confirmam a importância do diagnóstico genético desta forma de raquitismo hipofosfatémico familiar com óbvias implicações no seu tratamento, prognóstico e aconselhamento genético.

**Palavras-chave:** Hypophosphatemic Rickets, X-Linked Dominant; PHEX gene.

**CO61- Um caso de identidade ...**

Ana Garrido<sup>1</sup>, Lúcia Meirinho<sup>2</sup>, Helena Milheiro<sup>2</sup>, Sandra Borges<sup>3</sup>, José Pinho de Sousa<sup>4</sup>, Jorge Sales Marques<sup>1</sup>. 1 - Serviço de Pediatria Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia; 2 - Centro de Saúde de Espinho; 3 - Centro de Saúde Mental de Vila Nova de Gaia; 4 - Serviço de Cirurgia Pediátrica do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia.

**Introdução:** A síndrome de insensibilidade aos androgéneos é uma doença autossómica recessiva ligada ao cromossoma X. É causada por falta de receptores para os androgéneos ou da incapacidade dos tecidos responderem aos complexos receptor-diidrotestosterona. Os pacientes apresentam

cariótipo 46XY, com fenótipo feminino. Existem duas formas de apresentação: 1- completa - rara, presença de hérnia inguinal na infância, genitais externos femininos, rarefação de pêlos púbicos, vagina em fundo cego, ausência de útero, mamas normais, contornos corporais femininos; 2- parcial - ambiguidade genital ao nascer, hipertrofia clitoris, fusão parcial dos pequenos lábios, fenótipo feminino e em alguns casos, fenótipo masculino com micropénis, hipospádia perineal e criptorquidía. O diagnóstico é confirmado pela ausência do útero na ecografia pélvica e prova de hCG com resposta normal para o sexo masculino. **Caso clínico:** Adolescente de 14 anos de idade, que recorreu ao médico por amenorreia primária. Antecedentes pessoais de herniorrafia inguinal aos 4 anos de idade e antecedentes familiares de três tias do lado materno com síndrome de insensibilidade aos androgéneos. Apresentava fenótipo feminino, estatura alta para a média dos pais, M 3 e P 2 de Tanner e genitais externos aparentemente normais. Foi realizada ecografia pélvica que revelou ausência do útero e anexos e confirmado através da ressonância magnética. Foram pedidos outros exames por suspeita de síndrome de insensibilidade aos androgéneos: cariótipo - 46 XY, prova de LHRH com LH basal de 11,6 mUI/mL e resposta máxima de 35,9 mUI/L aos 30 minutos, FSH basal de 2,7 mUI/L e resposta máxima de 3,1 mUI/L aos 60 minutos, estradiol basal <15 pg/mL e resposta máxima de 43 pg/mL aos 30 minutos, prova de hCG inicial de 714 ng/dL e após injeção de 928 ng/dL. O estudo molecular revelou a mutação W 741C, já descrita na literatura. Foi efectuada cirurgia laparoscópica com remoção dos testículos intraabdominais. O apoio psicológico prévio e pós-operatório é fundamental e deve incluir o trabalho individual com a paciente, quer com a família, actuando nas possíveis angústias, explicando o conceito de identidade psicosexual, visando diminuir os possíveis sentimentos de culpa, vergonha e evitar a depressão.

**Palavras-chave:** insensibilidade, androgéneos, receptores, amenorreia.

#### CO62- Doença de Crohn e diabetes tipo I: infeliz coincidência?!

Ana Ehrhardt Pinheiro<sup>1</sup>, Sónia Antunes<sup>1</sup>, Ana Fernandes<sup>1</sup>, Isabel Medeiros<sup>2</sup>, Isabel Fernandes<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria (Director de Serviço: Dr. Helder Gonçalves); 2- Serviço de Gastroenterologia. Hospital do Espírito Santo de Évora (HESE), EPE.

**Introdução:** A doença de Crohn (DC) é uma doença inflamatória intestinal crónica, com patogénese ainda desconhecida, mas parece existir um consenso de que a lesão tecidual surge da ligação entre factores genéticos, imunológicos e ambientais. É uma doença imuno-mediada, assim como a diabetes tipo 1 (DT1). **Caso Clínico:** Adolescente do sexo masculino, 16 anos de idade, com história prolongada de abcesso isquilo-rectal e fístula perianal, internado no Serviço de Pediatria do HESE por polidipsia, poliúria e emagrecimento com uma semana de evolução. Apresentava glicémia de 339 mg/dL, HbA1c de 8% e glicosúria sem cetonúria, pelo que é colocada a hipótese de DT1 e infecção perianal. Durante o internamento verificaram-se hiperglicémias transitórias, que cediam bem à administração de insulina rápida. Dos exames complementares de diagnóstico destaca-se anticorpo anti-insulina positivo (29 UA/ml), anticorpo anti-GAD II positivo (4.5 UI/ml), anticorpo anti-ilhéus de Langerhans negativo, insulina e péptido C normais. Durante cerca de 6 meses apresentou sempre glicémias capilares normais, sem qualquer tipo de terapêutica. Concomitantemente, pela manutenção de fístula e abcesso perianal de difícil cicatrização, é colocada a hipótese de DC, pelo que realiza videocapsuloendoscopia e fibrossigmoidoscopia com biópsias, que são compatíveis com DC do cólon activa, iniciando mesalazina. Foi internado cerca de um mês depois, por agravamento da DC e necessidade de realização de corticoterapia endovenosa. Nesta altura surgem hiperglicémias mantidas iniciando-se insulina lenta em 2 administrações diárias. Três meses depois, difícil controlo metabólico, pelo que passou para um esquema intensivo, com múltiplas administrações diárias de insulina. Por DC activa corticodependente, inicia azatioprina, que mantém actualmente, associada a mesalazina e budesonido. **Discussão:** A literatura é escassa em relação à eventual associação de DC e DT1, no entanto, recentemente algumas publicações apontam para o facto de diferentes formas de doenças crónicas inflamatórias ou auto-imunes estarem relacionadas com os mesmos genes, indicando uma base genética possivelmente partilhada. Muitas vezes, nos doentes com doença inflamatória crónica verifica-se diabetes induzida pelos corticóides e resistência à acção de insulina está descrita, mas no entanto, o nosso doente apresenta anticorpos anti-insulina e anti-GAD II positivos.

**Palavras-chave:** Doença de Crohn, diabetes tipo I, doença inflamatória intestinal, hiperglicémia.

#### CO63- Hipoglicemia por insulinoma - Caso clínico

C Castro-Correia, S Pissarra, I Carvalho, E Costa, J Cruz, M Fontoura. Serviço de Pediatria, Hospital de S.João, Porto.

**Introdução:** O insulinoma é um tumor neuroendócrino de células beta dos ilhéus pancreáticos e que produz uma quantidade excessiva de insulina. Em 90% são tumores benignos. A sua incidência é de 4 casos por milhão/ano, sendo extremamente raro na idade pediátrica. O seu diagnóstico assenta numa forte suspeição clínica, baseada na tríade de Whipple: hipoglicemia sintomática, sintomas de neuroglicopenia, reversão dos sintomas com miniração de glicose. **Material e Métodos:** Caso clínico de criança do sexo masculino referenciada à Consulta de Endocrinologia do Hospital de S.João aos 13 anos de idade por hipoglicemias sintomáticas recorrentes. Assintomático até três meses antes, data em que inicia alterações do comportamento momentâneas, associado a discurso incoerente e trémulo, com alguns minutos de duração. Estes episódios surgiam geralmente em jejum, resolvendo-se após ingestão de alimentos ricos em hidratos de carbono de absorção rápida. **Resultados:** O estudo inicial mostrou estudo analítico normal (à excepção de glicemia em jejum de 52 mg/dl), ecografia abdominal normal, electroencefalograma normal, T4l e TSH sem alterações, cortisol plasmático normal. TAC abdominal e TAC cerebral normais. Manteve, no entanto, os episódios previamente relacionados, tendo inclusivamente recorrido diversas vezes ao Serviço de Urgência, constatando-se a presença de hipoglicemias importantes (glicemia capilar de 30 mg/dl), por vezes de difícil recuperação, mesmo com fluidoterapia endovenosa. O estudo endocrinológico efectuado em hipoglicemia (glicemia - 35 mg/dl), revelou hiperinsulinismo (insulina- 22,4UI/ml). Não apresentava cetonúria e o estudo metabólico excluiu a presença de doenças de beta-oxidação. A Prova de Glucagon foi positiva, confirmando-se a presença de hiperinsulinismo. Nesse sentido, foi realizada RMN pancreática, a qual foi normal. Como tal, o estudo prosseguiu de modo a tentar identificar área focal de produção de insulina, pelo que se efectuou cateterismo de vasos peripancreáticos (*pancreatic venous sampling*), confirmando-se a existência de foco de hiperinsulinismo. Foi realizada exérese da cabeça do pâncreas e confirmada anatomo-patologicamente a presença de insulinoma. A partir dessa data, óptima evolução clínica, sem quaisquer outros episódios de hipoglicemia. **Conclusões:** Os autores alertam para uma patologia que, embora rara, obriga à valorização de sintomas frequentemente inespecíficos, e que é potencialmente curável. No entanto, o protelar do diagnóstico pode acarretar graves sequelas sobre o desenvolvimento psicomotor da criança.

**Palavras-chave:** Hipoglicemia, insulinoma.

#### CO64- Impacto da deficiência de insulina no eixo GH-IGF

Isabel Dinis<sup>1</sup>, Isabel Albuquerque<sup>2</sup>, Alice Mirante<sup>1</sup>. 1- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Diabetes e Crescimento do Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Laboratório de Imunoquímica do Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** As crianças com *diabetes mellitus* tipo 1 (DM 1), apresentam anomalias no eixo GH-IGF dependentes da deficiência da insulina a nível do sistema porta. **Objectivos:** 1. Comparar na criança com DM 1 os níveis de IGF-I no episódio inaugural e 3 meses depois. 2. Correlacionar os valores de IGF-I no episódio inaugural com os parâmetros de gravidade. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo de 35 crianças com DM 1 seguidos na Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra. No episódio inaugural foram avaliados os níveis de IGF-I e o grau de gravidade; três meses depois foi avaliado o nível de IGF-I, a HbA1c e a terapia instituída. O programa estatístico utilizado foi o SPSS 11.5. **Resultados:** Amostra de 35 crianças, 17 do sexo feminino e 18 do sexo masculino, com idade média do diagnóstico da DM 1 de 7,4±3,4 Anos e duração média dos sintomas de 19,8±16,3 Dias. No episódio inaugural, 23 (66%) crianças apresentavam cetose. Apresentavam valores médios de osmolaridade calculada de 311±28mOsm/L, glicemia 488±175 mg/dl e HbA1c 10,7±2,9%. Vinte crianças (57,1%) iniciaram esquema de Múltiplas Administrações de Insulina e 11 (42,9%) esquema convencional. Os níveis de IGF-I iniciais e após 3 meses foram 66,80±62,6 versus 203±125 ng/ml (p<0,0001). Os níveis de IGF-I iniciais no grupo de crianças com cetose foi de 40,40±13 e no grupo sem cetose de 80,80±73 ng/ml (p=0,02). Houve correlação negativa entre os valores de IGF-I e a osmolaridade (r=-0,37 e p=0,04) e o pH (r=0,36 e p=0,046). Após 3 meses do diagnóstico, a HbA1c média foi de 7±1,1% e houve aumento significativo dos níveis de IGF-I independentemente dos factores de gravidade no episódio inicial. **Conclusões:** A hipoinulinemia afecta directamente a produção de IGF-I, sendo claro que a insulino-terapia e o bom controlo metabólico levam à recuperação do funcionamento do sistema GH-IGF nas crianças com DM 1.

**Palavras-chave:** *Diabetes mellitus*, IGF-I.

## Área - Outros

### CO65- Hiperfenilalaninémia maligna (MHPA): Três casos de deficiência de DHPR

L Aires de Sousa<sup>1</sup>, M Lobo Antunes<sup>1</sup>, A Gaspar<sup>1</sup>, A Cabral<sup>1</sup>, F Eusébio<sup>1</sup>, P Leandro<sup>2</sup>, I Tavares de Almeida<sup>2</sup>. 1- Unidade de Doenças Metabólicas, Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2- Centro de Patogénese Molecular da Faculdade de Farmácia de Lisboa.

**Introdução:** As hiperfenilalaninémias malignas (MHPA) são doenças hereditárias do metabolismo causadas por um défice do cofactor tetra-hidrobiopterina (BH4), necessário não só para a actividade da enzima hidroxilase da fenilalanina como também para a hidroxilação enzimática da tirosina e do triptofano. Níveis aumentados de fenilalanina e dos seus metabolitos provocam lesão cerebral e o défice de neurotransmissores ocasiona manifestações neurológicas graves. A deficiência do cofactor é responsável por apenas 1-3% dos casos de hiperfenilalaninémia, muito menos frequente do que a “fenilcetonúria clássica”, mas com um quadro clínico de bastante maior gravidade. O défice de di-hidropteridina redutase (DHPR) é um dos três defeitos enzimáticos que provocam MHPA, tendo sido o primeiro a ser descrito. **Material e Métodos:** Apresentamos três casos de MHPA. Dois deles foram os primeiros casos descritos em Portugal. Os níveis séricos de fenilalanina pré-terapêuticos eram 872, 838 e 606 mol/L, respectivamente. A deficiência de DHPR foi documentada em todos os doentes; num deles foi também realizado estudo mutacional. Nos três casos, foi prescrita dieta com restrição de fenilalanina e suplemento de ácido fólico. **Resultados:** Um doente abandonou o seguimento. Os outros dois iniciaram terapêutica com neurotransmissores. Um deles apresentou ligeira melhoria clínica e bioquímica, sobretudo após três meses de terapêutica, mas que não se manteve; este doente morreu aos 17 anos de idade e apresentava então atraso psicomotor grave, com atrofia cerebral difusa revelada pela investigação imagiológica cerebral. A evolução clínica do segundo doente tem sido muito satisfatória desde que iniciou tratamento com neurotransmissores, com melhoria marcada do estado de alerta, tónus muscular e actividade motora; actualmente tem 4 anos de idade e tem demonstrado evolução favorável do seu desenvolvimento psicomotor durante a terapêutica, com subida dos níveis de monoaminas e respectivos metabolitos no *liquor*. **Conclusões:** Em todos os recém-nascidos com hiperfenilalaninémia, mesmo ligeira, é fundamental despistar selectivamente as deficiências do cofactor BH4. A análise das pterinas na urina e o doseamento da actividade da DHPR são exames essenciais para o diagnóstico. O tratamento das deficiências do cofactor deverá ser iniciado o mais cedo possível e inclui: normalização do nível de fenilalanina sérica, terapêutica de substituição com precursores dos neurotransmissores e suplemento de ácido fólico (no défice de DHPR).

**Palavras-chave:** Hiperfenilalaninémia; di-hidropteridina redutase / deficiência; tetra-hidrobiopterina / cofactor / deficiência; fenilalanina / sangue.

## Área - Pediatria Geral

### CO66- Adenomegalias na Criança - Protocolo de investigação

Paulo Soares<sup>1</sup>, Ana Maia<sup>1</sup>, Conceição Guerra<sup>2</sup>, Helena Barroca<sup>3</sup>, Cristina Castro<sup>4</sup>, Nuno Farinha<sup>4</sup>, A. Caldas Afonso<sup>1,5</sup>. 1- Serviço de Pediatria, UAG – Mulher e Criança; 2- Serviço de Radiologia, UAG-MCDT; 3- Serviço de Anatomia Patológica, UAG-MCDT; 4- Unidade de Hematologia e Oncologia Pediátrica, UAG-Mulher e Criança; Hospital de São João, Porto; 5- Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** As adenomegalias na criança são achados frequentes e na sua maioria de origem reactiva. No entanto, nalguns casos são o sinal de patologia com maior gravidade e que necessita de tratamento atempado. A decisão entre vigiar ou avançar para técnicas mais invasivas, como a biópsia ganglionar, pode levantar grandes polémicas. **Material e Métodos:** Baseando-se na literatura e na experiência do Serviço, que inclui mais de 100 casos estudados com citologia aspirativa nos últimos 7 anos, os autores apresentam a proposta de protocolo de abordagem de adenomegalias. **Resultados:** A história clínica e o exame objectivo permanecem o ponto principal, em coordenação com alguns exames complementares sumários, tais como hemograma, bioquímica, radiografia do tórax e permitem o pedido de exames complementares com intuito etiológico, tais como microbiológicos e/ou imunológicos. Os autores destacam na sua avaliação sistemática a ecografia ganglionar que tem mostrado grande sensibilidade. A distorção do estrutura ou índice de esferici-

dade alterado impõe um diagnóstico citológico e/ou histológico. Neste caso ou na presença de outros sinais de suspeita de malignidade, os autores insistem na citologia aspirativa, associada à fenotipagem, que permite um diagnóstico em grande parte dos casos. Levanta-se o problema de um resultado favorável a processo reactivo não ser representativo da lesão e a subsequente reavaliação clínica implicar a posterior realização de biópsia. No entanto, dados os resultados obtidos e quando conjugados a outros dados clínicos, laboratoriais e imagiológicos, a citologia pode também permitir o apoio de uma atitude expectante. **Conclusões:** As adenomegalias continuam a constituir um grande desafio diagnóstico para o Pediatra. Mas, com os meios técnicos actualmente ao nosso dispor, podemos chegar mais rapidamente a um diagnóstico ou, nos casos de aparente etiologia reactiva, dar mais segurança a uma atitude não intervencionista.

**Palavras-chave:** Adenomegalias, citologia aspirativa, protocolo de actuação.

### CO67- Sonolência na infância

Teresa Reis Silva, Maria Helena Estêvão. Laboratório de Sono e Ventilação, Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A sonolência diurna excessiva na infância é frequentemente desvalorizada por cuidadores e profissionais de saúde. Na primeira infância, o período fisiológico de sono é maior e apresenta grandes variações interindividuais; na segunda infância, as causas mais frequentes de sonolência são a patologia obstrutiva do sono e a patologia neurológica. A narcolepsia, afecção crónica do SNC caracterizada por sonolência diurna excessiva e manifestações REM durante a vigília, é raramente diagnosticada na infância. A sonolência é o sintoma mais comum, mas por se manifestar frequentemente de forma isolada dificulta/atrasa o diagnóstico, sendo deste modo difícil estabelecer a sua prevalência exacta. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos e da base de dados do Laboratório de Sono e Ventilação. **Resultados:** Apresentam-se os casos clínicos de duas crianças referenciadas ao Laboratório do Sono e Ventilação por sonolência diurna, com início dos sintomas aos sete e nove anos de idade. Os problemas escolares de aprendizagem emergentes constituíram o sinal de alerta. A investigação efectuada - estudo poligráfico do sono com teste de latência múltipla e tipagem HLA - confirmou o diagnóstico de narcolepsia. A orientação terapêutica conduziu a uma melhoria significativa do estado de vigília e do aproveitamento escolar em ambos os casos. **Conclusões:** Numa criança com sonolência diurna excessiva a suspeita de narcolepsia deve ser equacionada para que a adequada condução diagnóstica e terapêutica, em caso de confirmação, possa beneficiá-la em fase de desenvolvimento cognitivo crucial.

**Palavras-chave:** Sonolência, narcolepsia.

### CO68- Doença de Pompe: do assintomático ao fatal

E Rodrigues<sup>1</sup>, C Sá Miranda<sup>2</sup>, L Lacerda<sup>2</sup>, L Castro<sup>3</sup>, E Leão Teles<sup>1</sup>. 1- Unidade de doenças metabólicas, Serviço de Pediatria, UAG- MC, H.S. João, Porto; 2- Unidade de Enzimologia, Instituto de Genética Médica, Porto; 3- Serviço de Anatomia Patológica, H.S. João, Porto.

**Introdução:** A doença de Pompe (Glicogenose tipo II) é uma doença de sobrecarga lisossomal, autossómica recessiva, causada por deficiência de alfa glucosidase ácida, enzima responsável pela degradação de glicogénio (lisossomal). As manifestações clínicas são um contínuo de sintomatologia, variável desde a idade de apresentação, grau de progressão da doença e envolvimento orgânico. A evolução natural das formas infantis precoces é usualmente fatal no primeiro ano de vida, surgindo com quadro de hipotonia grave e cardiomiopatia hipertrófica. As formas mais tardias, juvenil e adulta, são de diagnóstico mais difícil, com quadro miopático variável. A terapêutica enzimática de substituição, iniciada precocemente, abriu novas perspectivas no prognóstico desta doença. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos doentes diagnosticados com doença de Pompe, orientados em Consulta de Doenças Metabólicas do Hospital de S. João (n=7). **Resultados:** Em todos os casos os diagnósticos foram confirmados por estudo enzimático; 6 dos doentes realizaram biópsia muscular sendo a histologia compatível com diagnóstico. Cinco dos 7 doentes correspondem a formas precoces infantis com quadros graves de hipotonia e cardiomiopatia, 4 com apresentação e evolução rapidamente fatal característica, e um com evolução mais indolente sugestiva de forma infantil atípica. Num destes doentes foi instituída terapia enzimática de substituição durante 2 anos. Em dois doentes, com 9 e 6 anos de idade, assintomáticos, o diagnóstico foi evocado perante aumento de marcadores de citólise muscular, mantendo-se em vigilância de equipa multidisciplinar alargada. **Conclusões:** A doença de Pompe embora rara, deve ser considerada na

avaliação etiológica da patologia muscular (esquelética e/ou cardíaca) desde o doente clinicamente sintomático ao bioquimicamente evocador. A existência de uma terapêutica cuja eficácia depende do seu início precoce, obriga ao reconhecimento atempado de sintomatologia.

**Palavras-chave:** Doença de Pompe, hipotonia, cardiomiopatia.

#### CO69- Terapia de substituição Enzimática com Naglazyme® (galsulfase) em doentes com MPS VI. Resultados do Ensaio Clínico de Fase 3 / Extensão (96 semanas de tratamento)

E Leão Teles<sup>1</sup>, C Sá Miranda<sup>2</sup>, P Harmatz<sup>3</sup>, R Giugliani<sup>4</sup>, I Schwartz<sup>1</sup>, N Guffon<sup>5</sup>, JE Wraith<sup>6</sup>, M Beck<sup>7</sup>, M Scarpa<sup>8</sup>, Z-F Yu<sup>9</sup>, J Rhorer<sup>9</sup>, SJ Swiedler<sup>10</sup>, S Turbeville<sup>10</sup>, H Nicely<sup>10</sup>, J White<sup>10</sup>, C Decker<sup>10</sup>. 1- Unidade Doenças Metabólicas, Serviço de Pediatria, UAG-MC Hosp de S. João, Porto, Portugal; 2- IBMC, Universidade do Porto, Portugal; 3- Children's Hospital Oakland, USA; 4- Med Genet Serv HCPA, Brasil; 5- Hospital Edouardo Herriot Pavillon, Lyon, France; 6- RMCH, Manchester, UK; 7- Children's Hosp, U Mainz, Germany; 8- Pediatrics, U Padova, Italy; 9- Statistics Collaborative, Inc, USA; 10- BioMarin Pharmaceutical Inc, USA.

**Introdução:** A MPS VI é uma doença lisossomal de sobrecarga, rara e fatal. A terapia de substituição enzimática com a rhASB (galsulfase) mostrou resultados positivos nos ensaios clínicos realizados. Este estudo reflecte os resultados do ensaio clínico aberto, de fase 3 / extensão. **Material e Métodos:** A eficácia e a segurança foram avaliadas em estudo clínico aberto, de fase 3 / extensão, durante 96 semanas. Os parâmetros de avaliação incluíram o teste de marcha em 12 minutos (12MWT), teste de subida de escadas em 3 minutos (3MSC), os níveis urinários de glicosaminoglicanos (GAGs) e a função pulmonar. **Resultados:** Os doentes que receberam rhASB (n=19) melhoraram em média 183 m ± 26 m (SE) desde o início até a semana 96 no 12MWT (p < 0,001). O grupo placebo (n=18), que transitou para fármaco activo na semana 24, melhorou em média 117 m ± (SE) desde a semana 24 até à semana 96 (p < 0,001). Foram observadas melhoria semelhantes na taxa de subida de escadas (3MSC) (p < 0,001). Ambos os grupos demonstraram uma redução sustentada nos níveis de GAGs urinários após o início do tratamento com rhASB. A capacidade vital forçada melhorou no grupo de tratamento com rhASB em 0,11 L/min ± 0,05L/min (média, SE) desde o início até à semana 96 (p=0,039), e no grupo placebo em 0,07 L/min ± 0,02L/min (média, SE) desde a semana 24 até à semana 96 (p < 0,001). Cinco doentes apresentavam um atraso no desenvolvimento pubertário (escala de Tanner), com evolução positiva na semana 96. Verificou-se um aumento na altura em 95% dos doentes. 90% dos doentes desenvolveram anticorpos anti rhASB, 26% desenvolveram anticorpos neutralizantes da enzima, 39% anticorpos neutralizantes da ligação ao receptor e 55% desenvolveram uma resposta IgE persistente. Esta resposta não se associou a reacções relacionadas com a perfusão ou ausência de benefício clínico. **Conclusões:** Esta informação suporta uma melhoria continuada na resistência, função pulmonar e níveis urinários de GAGs com um perfil aceitável de segurança.

**Palavras-chave:** Mucopolissacaridose tipo VI, terapia enzimática de substituição.



**Comunicações Orais - 5 de Outubro (sexta-feira)**  
08:00-09:00

#### Área - Pediatria Ambulatória

#### CO70- Operação STOP: Segurança no Transporte e Orientações de Prevenção

Alexandra Luz<sup>1</sup>, Sílvia Bacalhau<sup>1</sup>, Rui Passadouro<sup>2</sup>, Pascoal Moleiro<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria do Hospital de Santo André (HSA), EPE, Leiria; 2- Centro de Saúde Arnaldo Sampaio, Leiria.

**Introdução:** Os acidentes rodoviários permanecem a principal causa de mortalidade infantil. A utilização dos sistemas de retenção (SR) adequados, bem como a observação das regras básicas de segurança, permitem reduzir significativamente a percentagem de mortes e de ferimentos graves. **Objetivo:** Estudar o comportamento dos condutores relativamente ao transporte de

crianças no automóvel. **Material e Métodos:** Estudo observacional transversal com vertente exploratória realizado durante o mês de Junho de 2007, com a colaboração da Polícia de Segurança Pública de Leiria. Foi efectuada a paragem dos condutores transportando crianças dos 0 aos 15 anos, à porta de infantários e escolas do 1º Ciclo do Ensino Básico da cidade de Leiria. Entrega de folheto informativo com regras de segurança rodoviária infantil. **Resultados:** Foram incluídas 250 crianças, com idade média de seis anos e distribuição equitativa entre sexos. Em mais de dois terços dos casos o condutor era a mãe, e cerca de metade dos veículos transportava duas ou mais crianças. Aproximadamente 80% das crianças com menos de 12 anos e altura inferior a 1,50m utilizava SR, sendo esta relação estatisticamente significativa (p < 0,005), embora menos de metade realizasse o transporte correctamente. Das crianças que não utilizavam SR, cerca de 15% viajava completamente à solta. Verificou-se que abaixo dos 18 meses de idade, quase a totalidade das crianças era transportadas voltadas para a frente (p < 0,005). Eram incorrectamente transportadas no banco da frente 5% das crianças. Viajavam com mais de um erro no transporte 1/5 das crianças. O erro global mais frequente foi a presença de folga no arnês do SR. No grupo das cadeiras de apoio e dos bancos elevatórios, o erro mais frequente foi a colocação da precinta diagonal, com cerca de metade das crianças a viajar com esta precinta por baixo do braço. **Conclusões:** Apesar da utilização frequente dos SR, verifica-se que o transporte das crianças é ainda feito de forma incorrecta, quer por má utilização destes dispositivos, quer por desrespeito das regras básicas de segurança.

**Palavras-chave:** Prevenção rodoviária, criança, sistema de retenção.

#### CO71- Avaliação da ansiedade em crianças e adolescentes com excesso ponderal e obesidade

Mafalda Sampaio<sup>1</sup>, Otília Cunha<sup>1</sup>, Ana Luísa Pinto<sup>2</sup>, Paula João Pinho<sup>2</sup>, Elizabeth Marques<sup>3</sup>, Arménia Oliveira<sup>1</sup>, Virgínia Monteiro<sup>1</sup>, Miguel Costa<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria (Directora: Dr<sup>a</sup> Ana Maria Ribeiro); 2- Psicologia; 3- Nutrição. Hospital de São Miguel, Oliveira de Azeméis.

**Introdução:** Os distúrbios da ansiedade constituem o grupo de problemas psiquiátricos mais frequentes em crianças e adolescentes, com uma prevalência de 5 a 18%. Podem levar a perturbações do desenvolvimento psicológico e disfunção social, pelo que o diagnóstico atempado é fundamental. Muitas vezes associados às doenças crónicas, como a obesidade, podem influenciar a eficácia das intervenções terapêuticas. **Objectivo:** Avaliar a presença e grau de ansiedade numa população de crianças e adolescentes com excesso ponderal e obesidade seguidas em Consulta Hospitalar. **Material e Métodos:** Estudo de crianças e adolescentes com excesso ponderal e obesidade (IMC > P85 e IMC > P95, respectivamente, critérios CDC), às quais foi aplicado o questionário STAIC (State-Trait Anxiety Inventory for Children) – versão ansiedade-traço. Variáveis analisadas: idade, sexo, ano de escolaridade, número de retenções escolares, índice de massa corporal referido ao percentil 50 para o sexo e idade, percentil de ansiedade-traço. Análise estatística através do programa SPSS 14.0. **Resultados:** Amostra constituída por 130 crianças e adolescentes, com idade média de 12,5 anos (8-10 anos), sendo 72 (55,4%) do sexo feminino. Resultados do STAIC/ansiedade-traço acima do percentil 50! verificaram-se em 58 (44,6%) crianças. Não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas entre o percentil de ansiedade-traço e o grau de obesidade (ANOVA p=0,544), o sexo (p=0,883) e o número de retenções escolares (p=0,215). **Conclusões:** Constata-se que na amostra analisada a prevalência de ansiedade é superior à descrita para a população pediátrica geral. Os autores pretendem alertar para a importância de avaliar o impacto desta co-morbilidade em crianças e adolescentes com obesidade, com o intuito de se utilizarem estratégias que promovam a modificação cognitivo-comportamental, optimizando a eficácia das intervenções terapêuticas. Realçam a importância de uma equipa multidisciplinar na orientação desta população, onde se inclua a abordagem psicológica.

**Palavras-chave:** Obesidade, ansiedade.

#### CO72- Hipercolesterolemia familiar na infância: caracterização clínica e estudo genético molecular

S Martins<sup>1</sup>, I Gaspar<sup>2</sup>, I Gomes<sup>2</sup>, AP Mourato<sup>1</sup>, H Loreto<sup>1</sup>, M Simão<sup>2</sup>, AC Alves<sup>3</sup>, AM Medeiros<sup>3</sup>, S Silva<sup>3</sup>, M Bourbon<sup>3</sup>, H Santos<sup>2</sup>, A Cabral<sup>1</sup>, A Gaspar<sup>1</sup>. 1- Consulta de Prevenção de Doenças Cardiovasculares, Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria; 2- Consulta de Genética Médica, Serviço de Genética, Hospital de Santa Maria; 3- Unidade de Investigação Cardiovascular, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Lisboa.

**Introdução:** A hipercolesterolemia familiar (HF) é uma doença de transmissão autossómica dominante, geralmente causada por mutações no gene LDLR (*low density lipoprotein receptor*), que cursa com elevações do colesterol total e colesterol LDL e que está associada a aterosclerose e doença cardiovascular prematuras. **Objectivos:** Caracterização clínica e molecular das crianças com HF seguidas na consulta e avaliação da resposta à intervenção terapêutica. **Material e Métodos:** Revisão dos processos clínicos das crianças com diagnóstico definitivo ou provável de HF com recolha dos dados relativos a antecedentes pessoais e familiares, exame objectivo, perfil lipídico antes e após a implementação de terapêutica dietética e/ou farmacológica e terapêutica efectuada. Realizou-se estudo genético por análise molecular de mutações nas crianças e nas suas famílias no âmbito do Estudo Português de Hipercolesterolemia Familiar. Análise estatística descritiva dos dados e aplicação do teste t-student (variáveis contínuas; nível de significância 5%). **Resultados:** Foram incluídas 36 crianças (20 famílias), 56% do sexo masculino. Idade na primeira consulta (média  $\pm$  DP): 8,9 $\pm$ 4,3 anos. Todas as crianças tinham antecedentes familiares de hipercolesterolemia e 53% de doença cardiovascular prematura. Colesterol total inicial de 281,7 $\pm$ 80,2 mg/dL e colesterol LDL inicial de 224,4 $\pm$ 40,7 mg/dL. Todas as crianças receberam aconselhamento dietético e alteração de estilos de vida e 22% das crianças iniciaram terapêutica com estatinas. Após início da terapêutica o colesterol total diminuiu para 202,2 $\pm$ 70,4 mg/dL e o colesterol LDL diminuiu para 152,5 $\pm$ 39,3 mg/dL, redução estatisticamente significativa ( $p < 0,01$ ). O estudo genético molecular revelou uma mutação no gene LDLR em 12 famílias. Em 3 famílias não houve identificação de mutações e em 5 famílias o estudo molecular está ainda em curso. **Conclusões:** A intervenção terapêutica dietética, de estilos de vida e farmacológica é eficaz na diminuição significativa dos valores de colesterol total e LDL nas crianças com HF. O estudo molecular das mutações permite a identificação de familiares em risco de aterosclerose prematura. O diagnóstico na infância permite um início precoce das modificações de estilos de vida, intervenção dietética e farmacológica que poderá contribuir no futuro para uma redução na morbilidade e mortalidade associadas a esta doença.

**Palavras-chave:** Hipercolesterolemia familiar, criança.

### CO73- Desporto e hipertensão arterial – o paradoxo nos adolescentes ou só rebeldia?

Bruno Dinis, Miguel Furtado, José Galveia, David Nora, Nelson Oliveira, João Rossa. Alunos do 6º Ano do Curso de Medicina da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa.

**Introdução:** A hipertensão arterial (HTA) é um problema grave em saúde pública, afectando cada vez mais os jovens. O exercício físico está descrito como tendo um papel protector em relação aos valores de Pressão Arterial (PA). **Objectivo:** Caracterizar uma população de adolescentes, praticantes de actividade física frequente, relativamente aos seus valores de PA e Índice de Massa Corporal (IMC). **Material e Métodos:** Estudo descritivo transversal e observacional, com uma amostra de conveniência, constituída por 225 adolescentes (168♂, 57♀), entre 15 e 17 anos (15,8  $\pm$  0,77), praticantes de mais de 2 horas semanais de uma modalidade seleccionada, numa instituição desportiva, iniciada antes de 1 de Março de 2007. Aplicámos um pequeno questionário (avaliando: modalidade praticada, frequência da prática, data de início, intensidade, medição da PA no último ano e medicação), efectuámos 3 medições de PA, com intervalos de 5 minutos, e avaliámos peso e estatura. **Resultados:** Verificámos que 22% (49) dos jovens apresentaram valores de PA  $\geq$  p95 e 12% (26) no intervalo [p90, p95]. Seis eram obesos e 13 tinham excesso ponderal. Encontrámos diferenças nos valores de pressão arterial sistólica (PAS) em função de sexo ( $p=0,0000$ ), modalidade ( $p=0,0316$ ) e frequência da prática desportiva ( $p=0,0473$ ) e nos de pressão arterial diastólica (PAD) para a modalidade ( $p=0,0101$ ) e frequência da prática desportiva ( $p=0,0021$ ). Quando cruzámos as categorias de (PAS) **Conclusões:** A prevalência de valores da PA  $\geq$  P95 foi concordante com estudos realizados em Portugal, sendo superior a alguns estudos internacionais em jovens não desportistas. Este facto permite-nos concluir que os jovens da nossa amostra não evidenciam efeitos benéficos da prática desportiva nos valores de PA.

**Palavras-chave:** Hipertensão, pressão arterial, jovens, desporto, Índice de Massa Corporal.

### CO74- Motivos de referência à consulta de Cardiologia Pediátrica de um Hospital Central

Ana Luísa Neves, Susana Lima, Sofia Martins, Edite Gonçalves, Maria João Baptista, João Luis Barreira, Ana Maria Maia, José Carlos Areias. Serviços

de Pediatria e de Cardiologia Pediátrica; Unidade Autónoma de Gestão da Mulher e da Criança, Hospital de São João, EPE; Porto.

**Objectivo:** Caracterização dos doentes referenciados à consulta de Cardiologia Pediátrica de um Hospital Central, entre 1 de Janeiro e 31 de Dezembro de 2006, tendo como objectivo conhecer a realidade deste centro de referência no Norte do País. **Material e Métodos:** Revisão dos processos referentes às primeiras consultas de Cardiologia Pediátrica. Foram avaliados os seguintes parâmetros: motivo (sopro, arritmia, dor torácica ou síncope), idade, sexo, área de residência, proveniência, tempo médio de espera, meios auxiliares de diagnóstico, diagnóstico, tratamento e orientação. **Resultados:** Das 1625 consultas efectuadas foram analisados 1404 processos de consulta. A idade média foi de 3 anos (desvio padrão 1,58), com predomínio do sexo masculino, pertencendo na maioria ao distrito do Porto. A referência foi maioritariamente hospitalar e o tempo médio de espera 2 semanas. A grande maioria dos doentes efectuou electrocardiograma (91%) e ecocardiograma (97%) na primeira consulta. Foram excluídos 356 doentes com diagnóstico prévio de cardiopatia. A maioria das crianças referenciadas (75%) não tinha cardiopatia. Destas, o motivo mais frequente de pedido de consulta foi sopro cardíaco (59%), seguido de suspeita de arritmia (11%), dor torácica (5%) e síncope (4%). Dos doentes referenciados por sopro, a maioria tinha sopro inocente (34%), 10% tinham comunicação interventricular, 7,6% *foramen* oval patente, 4,2% comunicação inter-auricular e 3,2% canal arterial patente. A suspeita de arritmia confirmou-se em 51% dos casos; dos doentes enviados por dor torácica, a maioria não tinha patologia (73%). Dos doentes enviados por síncope, 16% apresentavam arritmia. De todos os doentes referenciados, 5% necessitaram de tratamento, sendo que 52% tiveram alta, orientados para o seu médico assistente, na primeira consulta. **Conclusões:** O motivo mais frequente de referência à consulta de Cardiologia Pediátrica foi sopro cardíaco. Destes, 33% tinham patologia cardíaca. A suspeita de arritmia confirmou-se em 51% dos doentes enviados por este motivo. Dos doentes referenciados por síncope, 34% tinham patologia. A dor torácica esteve associada a patologia em apenas 24% dos casos. Neste estudo demonstramos que uma elevada percentagem de crianças referenciadas apresentava patologia cardíaca, pelo que, a referência permitiu adequar o seguimento à doença subjacente.

**Palavras-chave:** Cardiopatia congénita, sopro, arritmia.

### Área - Reumatologia

### CO75- Lupus eritematoso sistémico: experiência da consulta de pediatria do Hospital de São Marcos

Bernarda Sampaio, Ana Antunes, Henedina Antunes. Consulta Externa, Serviço de Pediatria do Hospital de São Marcos, Braga.

**Introdução:** O lupus eritematoso sistémico (LES) é uma doença multissistémica, crónica, progressiva, de etiologia desconhecida, que acarreta grande morbilidade. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos dos doentes com LES seguidos no nosso Hospital no período compreendido entre 1 de Janeiro de 2000 e 31 de Maio de 2007. Foram analisadas as seguintes variáveis: sexo, idade, manifestações iniciais da doença, tempo desde o primeiro sintoma aos critérios de LES, sintomatologia, achados ao exame objectivo, alterações laboratoriais e terapêutica. **Resultados:** As 5 doentes, todas caucasianas, iniciaram os primeiros sintomas entre os 5 anos e os 15 anos (mediana da idade: 11 anos). Em uma doente a demora diagnóstica foi de dois anos, sendo nas restantes inferior a um ano. Duas crianças apresentavam mães com diagnóstico de artrite reumatóide. Das manifestações clínicas iniciais, as mais frequentes foram as constitucionais (80%), seguidas das musculoesqueléticas (60%). Quatro das doentes apresentaram exantema malar e 3 fotossensibilidade. Quatro doentes manifestaram artralgias. Três doentes apresentaram hematúria e proteinúria nefrótica, dos quais dois com insuficiência renal, tendo sido efectuada biópsia renal que tinha critérios de glomerulonefrite proliferativa difusa. Uma doente apresentou hipoparesia direita, traduzida em meningite asséptica e presença de bandas oligoclonais positivas no líquido cefalo-raquidiano bem como lesões periventriculares de hipersinal em T2, tendo efectuado tratamento com imunoglobulinas e revertido a disfunção motora. O derrame pericárdico foi identificado em uma doente e o derrame pleural unilateral surgiu em duas. As alterações hematológicas foram anemia hemolítica (1), anemia normocromica normocítica (1) e leucopenia (1). Todas apresentaram anticorpos antinucleares, tendo o padrão mosqueado sido o mais frequente (3), seguido do homogéneo (2). Os anticorpos anti-ADN de dupla hélice encontram-se presentes nas cinco e os anti-

Smith em duas. Uma doente apresentava anticorpo antifosfolípido. Actualmente todas se encontram medicadas com corticóide, associados a imunossuppressores em duas doentes e a plaquinol em uma doente. **Conclusões:** Salienta-se a raridade do diagnóstico de LES em idade precoce em duas doentes, bem como uma demora diagnóstica em quatro doentes inferior a um ano. Salienta-se a apresentação rara de neuropatia periférica e meningite asséptica como manifestação que condicionou o diagnóstico e sua resolução com imunoglobulinas e fisioterapia.

**Palavras-chave:** Lupus eritematoso sistémico, raro, idade, neuropatia periférica.

#### CO76- Papel do polimorfismo -308 do promotor do gene do TNF alfa na susceptibilidade e padrão de actividade da artrite idiopática juvenil

Paula Costa<sup>1</sup>, Ana Filipa Mourão<sup>2,3</sup>, Joana Caetano-Lopes<sup>2</sup>, Artur Sousa<sup>1</sup>, João Cavaleiro<sup>2</sup>, José Teles<sup>2</sup>, Joana Lopes<sup>2</sup>, Helena Canhão<sup>2,4</sup>, Maria José Santos<sup>5</sup>, Patrícia Pinto<sup>6</sup>, Iva Brito<sup>6</sup>, Paulo Nicola<sup>7</sup>, J. Teixeira da Costa<sup>4</sup>, J. Gomes Pedro<sup>1</sup>, M. Viana de Queiroz<sup>4</sup>, José Melo Gomes<sup>8</sup>, Jaime C. Branco<sup>2</sup>, João Eurico Fonseca<sup>2,4\*</sup>. 1- Serviço de Pediatria do Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2- Unidade de Artrite Reumatóide do Instituto de Medicina Molecular, Lisboa; 3- Serviço de Reumatologia do Hospital Egas Moniz, Lisboa; 4- Serviço de Reumatologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa; 5- Serviço de Reumatologia do Hospital Garcia de Orta, Almada; 6- Serviço de Reumatologia do Hospital de São João, Porto; 7- Unidade de Epidemiologia, Instituto de Medicina Preventiva da Faculdade de Medicina de Lisboa; 8- Instituto Português de Reumatologia, Lisboa. \*Bolsa de Investigação AstraZeneca/Faculdade de Medicina de Lisboa.

**Introdução:** A etiologia da artrite idiopática juvenil (AIJ) é desconhecida. O factor de necrose tumoral alfa (TNF) tem um papel importante na fisiopatologia da AIJ, pelo que é possível que alguns polimorfismos do gene do TNF possam ser relevantes na susceptibilidade e padrão de actividade da doença.

**Objectivo:** Analisar se o padrão de actividade da AIJ e os níveis séricos de TNF são influenciados pelos polimorfismos na posição -308 do promotor do gene do TNF. **Material e Métodos:** Recrutaram-se doentes com o diagnóstico de AIJ seguidos em alguns centros de Reumatologia Pediátrica do país, aos quais se aplicou de forma transversal um protocolo que incluía dados demográficos, avaliação clínica e avaliação do estado funcional, utilizando a versão portuguesa do Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ). Fez-se colheita de amostra sanguínea para avaliar a velocidade de sedimentação, a concentração sérica de TNF e para extracção do ADN para determinação do genótipo da posição -308 por RFLP. Foi efectuada a genotipagem do mesmo polimorfismo em amostras de sangue de controlos saudáveis. **Resultados:** Avaliados 80 doentes avaliados, 52 doentes do sexo feminino, com idade média de 12,6 ± 5,9 anos. Cinquenta e um doentes apresentavam a forma oligoarticular, 15 poliarticular, 7 sistémica, 3 artrite relacionada com entesite e 2 apresentavam artrite psoriática. No grupo de estudo, 66 (82,5%) doentes apresentavam o genótipo -308 GG e 13 (17,5%) os genótipos -308 GA/AA. No grupo controlo 48 indivíduos (75,0%) apresentavam o genótipo -308 GG e 16 (25,0%) os genótipos -308 GA/AA. Os doentes com o subtipo poliarticular apresentavam uma frequência mais elevada do genótipo -308GA/AA (40%) do que os doentes com a forma oligoarticular (8%). Os doentes com o genótipo -308 GA/AA apresentavam menor capacidade funcional quando comparados com os doentes com o genótipo GG (CHAQ=0,58±0,71 vs 0,17±0,34; p<0,05). Apresentavam valores mais elevados de velocidade de sedimentação (29,4±27,5 vs 13,7±10,6; p<0,05), maior valor na escala visual analógica da actividade da doença (21,7±26,8 vs 14,6±21,5) e níveis séricos mais elevados de TNF (406,0±598,9 vs 99,6±129,9; p<0,05). **Conclusões:** Os genótipos -308 GA/AA estão associados a uma tendência para menor capacidade funcional, envolvimento poliarticular, maior actividade inflamatória e maior concentração sérica de TNF alfa.

**Palavras-chave:** Artrite idiopática juvenil, factor necrose tumoral alfa.

#### CO77- Distrofia simpática reflexa – Casuística

Manuela Campos, Mafalva Bártole, Paula Estanqueiro, Lília Martins, Manuel Salgado. Consulta de Reumatologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A distrofia simpática reflexa (DSR) é uma patologia caracterizada por dor numa ou mais extremidades, associada a alterações vasomotoras e/ou tróficas. Embora não seja rara, é subdiagnosticada na idade pediátrica. **Objectivos:** Caracterizar a população de crianças observadas na Consulta de Reumatologia Pediátrica (CRP) por DSR, sua frequência, tempo decorrido até ao diagnóstico, as investigações e atitudes prévias ao diagnós-

tico, evolução clínica, frequência de recorrências e sequelas. **Material e Métodos:** Estudo observacional descritivo retrospectivo no período de Jan.1993 a Fev. 2007. Variáveis estudadas: sexo; idade de início dos sintomas; clínica; tempo de evolução; exames complementares; terapêutica; evolução; recorrências e sequelas. Considerou-se DRS a presença de dor severa e contínua, desproporcional ao evento precipitante e > 1 característica de dor neuropática e > 1 sinal de disfunção autonómica. **Resultados:** Em 15 anos forma observados 1078 doentes, dos quais 37 casos eram DSR (3,4%); 84% eram sexo feminino; a média de idades foi de 11,6 anos. O membro inferior foi afectado em 65% dos casos. Havia referência a um factor precipitante provável em 51% dos casos e problemas psicossociais em 65%. Já tinham reabilitado algum tipo de avaliação 92% e em 62% tinha sido efectuada imobilização. O tempo médio de demora até ao diagnóstico foi de 6 meses. Das 18 cintigrafias realizadas, 17 revelaram hipofixação. Foi instituída terapêutica farmacológica em 65%, bloqueio simpático em 8% e fisioterapia em 78%. Foi pedida avaliação pela Pedopsiquiatria em 54% dos casos. O tempo médio até resolução dos sintomas foi de 6 meses. Os doentes com diagnóstico precoce, até aos 2 meses, tiveram uma média de tempo de recuperação de 5,1 meses, versus 7,7 meses nos restantes. Cinco doentes recidivaram e só um ficou com sequelas (amiotrofia). **Conclusões:** A DSR representa 3,4% das primeiras consultas de Reumatologia Pediátrica do HPC (é 3º motivo mais frequente de consulta). Verificou-se um atraso médio diagnóstico de 6 meses, durante os quais se realizaram frequentemente exames complementares de diagnóstico desnecessários assim como atitudes que poderão exacerbar o problema.

**Palavras-chave:** Distrofia simpática reflexa, síndrome da dor regional complexa, algoneurodistrofia, atrofia de Sudek.

#### Área – Cirurgia

#### CO78- Técnica de Nuss no tratamento de *pectus excavatum*. Revisão de 38 casos

Silva AR<sup>1</sup>, Henriques-Coelho T<sup>1,2</sup>, Morgado H<sup>1</sup>, Correia-Pinto J<sup>1,3</sup>, Garcia M<sup>1</sup>, Mariz C<sup>1</sup>, Carvalho JL<sup>1</sup>, Bessa-Monteiro A<sup>1</sup>. 1- Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital de São João, Porto; 2- Serviço de Fisiologia da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3- Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho, Braga.

**Introdução:** O *pectus excavatum* é a deformidade da parede torácica mais frequente entre crianças e adolescentes. Nos últimos anos, a técnica de Nuss tem-se revelado como uma abordagem eficaz e com baixa taxa de complicações no tratamento de doentes com *pectus excavatum*. Recentemente, Lawson e Col validaram um inquérito simples e de fácil aplicabilidade para avaliar o impacto na qualidade de vida dos doentes tratados pela técnica de Nuss. **Objectivo:** Aplicar este questionário aos doentes tratados no nosso hospital. **Material e Métodos:** Os 38 casos operados no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital de São João foram revistos retrospectivamente quanto aos dados demográficos (sexo, idade à data da cirurgia) e relativos ao procedimento cirúrgico (indicação, tempo de internamento, tempo até remoção de barra, complicações). A qualidade de vida foi avaliada pela aplicação do Questionário de Avaliação de *Pectus Excavatum* (QAPE, Lawson *et al.* J Pediatr Surg 2003) por contacto telefónico. O teste Mann-Whitney Rank Sum foi utilizado para comparar a qualidade de vida pré e pós cirurgia. **Resultados:** Dados demográficos (N=38) - Sexo: M=28; F=10 Procedimento cirúrgico (N=38) - Idade Média: 13,1 (4-18 anos) Indicação: Estética (n=36); Infecção Respiratória Recorrentes (n=1); Compressão Ventrículo Direito (n=1) Tempo Internamento: Média: 7,9 (6 a 16 dias) Complicações (n=5): Pneumotórax, Enfisema subcutâneo, Síndrome de Horner, Atelectasia pulmonar, Infecção respiratória Pacientes com Barra: 15/38 Tempo com a Barra Média: 24,1 (20 a 29 meses) Qualidade de Vida (N= 20) Pré-Cirurgia Pós-Cirurgia QAPE, Lawson *et al* Mediana p<0,01 1 Aspecto geral (A) 3 1 \* 3 Ficar com o tórax assim como está (A) 3 1 \* 2 Aspecto sem camisola (A) 3 1 \* 4 Os colegas troçam de mim (B) 3,5 4 \* 5 Evito situações devido ao meu tórax (B) 3 4 \* 6 Escondo o tórax (B) 3 4 \* 7 O aspecto do tórax incomoda-me (B) 3 4 \* 8 Sinto vergonha (B) 3 4 \* 9 Sinto-me mal comigo próprio (B) 3 4 \* 10 Limitação no exercício físico (B) 4 4 11 Dificuldades respiratória (B) 4 4 12 Cansaço fácil (B) 4 4 Escala A: 1 – muito contente; 2 – quase sempre contente; 3 – quase sempre infeliz; 4 – muito infeliz; Escala B: 1 - sempre; 2 – frequentemente; 3 – as vezes; 4 – nunca. \* vs Pré-Cirurgia, p<0,01. **Conclusões:** A aplicação do QAPE demonstrou diferenças estatisticamente significativas na



maioria das questões relacionadas com o impacto da cirurgia na qualidade de vida. A análise desta série permite-nos concluir que, para além dos benefícios de um procedimento mini-invasivo, a técnica de Nuss apresenta vantagens na auto-estima do paciente bem como no relacionamento interpessoal.

**Palavras-chave:** *Pectus excavatum*, técnica de Nuss.

#### CO79- Queimaduras na Criança. A experiência do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital de São João

AR Silva, M Garcia, JM Júnior, C Mariz, A Bessa-Monteiro. Serviço de Cirurgia Pediátrica, UAG da Mulher e da Criança Hospital São João, Porto.

**Introdução:** As lesões traumáticas por queimadura são extremamente frequentes e causa importante de mortalidade e morbilidade em idade pediátrica. Faz parte da nossa vivência diária, no Serviço de Urgência, no Internamento e na Consulta Externa, a abordagem inicial e das diversas fases do tratamento e evolução de crianças queimadas. **Objectivo:** Dar a conhecer a experiência do Serviço de Cirurgia Pediátrica no período entre Janeiro de 2001 e Janeiro de 2007, no que respeita a crianças internadas com diagnóstico de queimadura. **Material e Métodos:** Tendo como suporte a consulta de processos clínicos arquivados, e informação fornecida pelo Serviço de Estatística do Hospital São João, foi feito um estudo retrospectivo com base em dados de internamento por Queimadura, entre Janeiro de 2001 e Janeiro de 2007 (n=590). Os parâmetros avaliados foram: idade e sexo das crianças afectadas, tempo médio de internamento, agente da queimadura, região anatómica, percentagem de área corporal atingida, classificação em grau e gravidade (*minor*, moderada e maior, de acordo com Critérios de Barret, in Principles and Practices of Burn Surgery) e necessidade de Bloco Operatório para desbridamento cirúrgico ou enxerto de pele. **Resultados:** A idade média das 590 crianças revistas foi de 3,4 anos de idade sendo a grande maioria do sexo masculino (♀: 225; ♂: 365). O tempo médio de internamento foi de 18,1 dias (Max: 158 / Min: 1). Quanto ao agente da queimadura, 78,8% dos casos, foram por líquido (sobretudo água ou sopa), 13,2% por fogo, 5% por contacto com superfície quente e os restantes 3% por corrente eléctrica ou agentes químicos. Quanto as regiões anatómicas envolvidas, grande parte dos doentes tem atingimento de múltiplos locais: mãos em 24% das crianças, pés em 19,4%, face em 18%, tórax em 32%, abdómen em 8,4%, períneo em 9,7%, membros superiores em 28,3% e membros inferiores em 20,9%. A percentagem de área corporal atingida foi, em média, de 8,5%. Cerca de metade das crianças (52%) teria áreas de queimadura do 1º grau, 89,2% áreas do 2º grau e 20,8% teriam áreas classificadas como 3º grau. De acordo com os critérios citados, a larga maioria dos doentes tratados (75,7%) estaria classificado como de gravidade moderada, sendo que 14,4% (85 crianças) seria de gravidade maior, e os restantes 9,9% de importância menor. Foram intervencionadas no Bloco Operatório, para desbridamento cirúrgico, 114 das 590 crianças queimadas, no período de tempo em causa. Realizaram-se 109 enxertos de pele, sendo que 73 foram de pele parcial e 36 de pele total. **Conclusões:** Estes resultados permitem-nos concluir que, apesar dos esforços ao nível da prevenção, a lesão por queimadura continua a ser frequente em idade pediátrica. As crianças mais atingidas têm idades que rondam os três anos, havendo um predomínio claro do sexo masculino. As queimaduras mais frequentes são por líquidos (água e sopa) e envolvem sobretudo o tórax, os membros (incluindo mãos e pés) e a face. As queimaduras com áreas do 2º grau foram as mais habituais, e a percentagem de área corporal atingida teve um valor médio de 8,5%. A necessidade de desbridamento cirúrgico no Bloco Operatório e a realização de enxertos de pele mostra bem a gravidade de alguns dos nossos queimados. As queimaduras classificadas como maior continuam a ser frequentes no nosso Serviço (cerca de 14/ano) o que faz pensar na necessidade de reformular o planeamento de tratamento destes doentes.

**Palavra-chave:** Queimaduras.

#### CO80- Cirurgia de alongamento intestinal pela técnica de STEP: um caso clínico

T Henriques-Coelho, AR Silva, P Guerra, J Monteiro, A Bessa-Monteiro, J Correia-Pinto. Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital de São João, Porto; Serviço de Fisiologia da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto; Serviço de Pediatria, Hospital de São João, Porto; Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho, Braga.

**Introdução:** A síndrome do intestino curto, resultante da perda anatómica/funcional de parte do intestino, associa-se a mau prognóstico. Até recentemente, as opções cirúrgicas eram a cirurgia de alongamento intestinal de

Bianchi e o transplante intestinal, tecnicamente difíceis e com elevada taxa de complicações. Recentemente, Kim e Col. descreveram uma nova técnica de alongamento intestinal: STEP (*Serial Transverse EnteroPlasty*). **Material e Métodos:** Apresentamos um caso em que descrevemos a aplicação desta técnica cirúrgica. **Resultados:** Criança de 6 anos com síndrome do intestino curto secundário a atresia intestinal tipo IV. Desde o período neonatal dependente da alimentação parentérica (APT) e com vários episódios de internamento por infecções e/ou necessidade de colocação de catéter venoso central. Perante a impossibilidade de diminuir a dependência da APT e a perda previsível de acessos venosos centrais, decidiu-se realizar estudo intestinal contrastado para avaliação do comprimento e morfologia jejuno-ileal, que revelou dilatação de predomínio jejunal, pelo que foi proposto para STEP. Pos-operatório imediato sem intercorrências. Dois meses após a cirurgia de alongamento intestinal necessitou de realizar funduplicatura por apresentar refluxo gastro-esofágico que impedia o aumento da carga entérica (pela gastrotomia). Seis meses após a cirurgia de alongamento intestinal encontra-se livre da alimentação parentérica fazendo, no momento, apenas alimentação oral e entérica contínua por gastrostomia 4h/dia. **Conclusões:** Tanto quanto é do nosso conhecimento, este é o primeiro caso de cirurgia de alongamento intestinal pela técnica de STEP realizada em Portugal. Esta técnica poderá revolucionar o tratamento de crianças com Síndrome de Intestino Curto com resultados promissores a longo prazo.

**Palavra-chave:** Síndrome intestino curto; atresia intestinal.

#### CO81- Apendicite aguda e angioedema severo – raridade clínica

C Novais, S Fernandes, A Bonito Vítor. Serviço de Pediatria UAG - MC do Hospital de S. João EPE; Porto.

**Introdução:** O angioedema hereditário é uma doença autossómica dominante devido a um defeito do inibidor da C1 esterase (NCH1). Classicamente existem duas formas de apresentação: uma devido a um defeito na sua síntese e a segunda devido a produção de NCH1 deficiente. Tipicamente C2 e C4 estão diminuídos na fase agudas. Clinicamente cursa com episódios recorrentes de angioedema que não está associado a urticária ou prurido, envolvendo frequentemente órgão viscerais, que se pode manifestar com edema laríngeo e dores abdominais. **Caso Clínico:** Criança com 9 anos de idade, que recorre ao Serviço de Urgência por dores abdominais intensas, angioedema da face e membros, associadas a febre e tosse. Ao exame objectivo verificou-se crepitações na auscultação pulmonar. A ecografia abdominal revelou ascite, a radiografia do tórax demonstrou derrame pulmonar bilateral e condensação bibasal dos pulmões, mais tarde na TAC pode-se observar aparente abscesso com gás na área sub-hepática relacionado provavelmente com a ruptura do apêndice. Iniciou terapia conservadora com ceftriaxone e metronidazole, perfusão com ácido aminocapróico, plasma fresco, mas só após duas infusões de concentrado de INCH (Barinet®) é que foi notória a regressão da dor abdominal e angioedema subcutâneo. Por apresentar má condição clínica, a equipa cirúrgica decidiu manter tratamento conservador. A resolução desta condição clínica foi demorada mas com bom resultado final. No momento encontra-se a fazer ácido aminocapróico profilático. Mantém C4 e INCH 1 com níveis baixos. A apresentação clínica inicial neste caso foi de dor abdominal grave. A presença de líquido livre intraabdominal na ecografia e de edema das ansas intestinais eram sugestivas de angioedema hereditário, no entanto, a dor abdominal intensa acompanhada de contratura e aparecimento posterior de abscesso sub-hepático, leva a pensar na ruptura de uma apendicite. A dor abdominal é muito frequente nestes doentes, sendo um diagnóstico diferencial importante com abdómen agudo, que neste caso particular coexiste.

**Palavras-chave:** Dor abdominal, edema, apendicite, angioedema hereditário.

#### CO82- Estudos pré-clínicos de cirurgia toraco-abdominal sem cicatriz. Implicações para a Cirurgia Pediátrica

E Lima, C Rolanda, T Henriques-Coelho, JM Pêgo, JL Carvalho, J Correia-Pinto. Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital S. João, Porto; Serviço de Urologia, Hospital Geral de Santo António, Porto; Serviço de Gastrenterologia, Hospital S. Marcos, Braga; Serviço de Anestesia, Hospital S. Marcos, Braga; Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho, Braga.

**Introdução:** Trabalhos recentes têm sugerido a possibilidade de realizar alguns procedimentos intra-abdominais por orifícios naturais (NOTES - *Natural Orifices Transluminal Endoscopic Surgery*). **Objectivos:** i) desenvolver uma nova via transvesical para introduzir instrumentos nas cavidades abdominal e

torácica; ii) testar a viabilidade e utilidade desta via na abordagem da cavidade abdominal e torácica; iii) testar o interesse de combinar as vias transgástrica e transvesical para realizar procedimentos cirúrgicos mais complexos (colecistectomia e nefrectomia). **Material e Métodos:** Foram randomizados aleatoriamente 40 porcos fêmea para 4 protocolos diferentes: A) Acesso intra-abdominal e biópsia hepática por via transvesical (n=10); B) Toracoscopia e biópsia pulmonar por via transvesical (n=10). C) Colecistectomia por vias transgástrica e transvesical (n=10); D) Nefrectomia direita por vias transgástrica e transvesical (n=10). Em cada um dos protocolos, alguns animais foram usados para aprendizagem. Uma vez estabelecida a melhor forma de realizar o procedimento, este repetiu-se em animais consecutivos até finalizar o protocolo que incluiu estudo de sobrevivência (15 dias) nos protocolos A e B. Nos protocolos C e D, os animais foram sacrificados e autopsiados logo após a cirurgia uma vez que o encerramento da incisão gástrica com endoclips revelou-se ineficaz. **Resultados:** A via transvesical foi criada utilizando um ureterorenoscópio (5mm) com um canal de trabalho e vários acessórios. Sob controle cistoscópico, foi criada a porta transgástrica (protocolos C e D) após perfuração e dilatação da parede gástrica com uma faca e um balão, respectivamente. Na verdade, demonstrámos, pela primeira vez, ser possível o acesso à cavidade abdominal e torácica por via transvesical, com intuito cirúrgico, através de um procedimento simples, rápido e seguro, com uma taxa de sobrevivência de 100%. A combinação das vias transvesical e transgástrica foi particularmente útil nas colecistectomias e nefrectomias uma vez que permitiu uma exposição adequada das estruturas anatómicas. **Conclusões:** Os resultados deste trabalho dão substrato científico para acreditar que uma nova era, que necessariamente exigirá multidisciplinaridade entre especialidades, revolucionará a técnica cirúrgica dos procedimentos mais comuns a curto prazo, naquilo que designamos por Cirurgia de Terceira Geração.

**Palavras-chave:** Cirurgia de 3ª Geração; peritoneoscopia; toracoscopia; nefrectomia; colecistectomia.

## Área – Neonatologia

### CO83- A sobre-expressão pulmonar de fgf10 por terapia génica *in utero* recapitula a fisiopatologia da CCAM humana

T Henriques-Coelho, S Gonzaga, M Davey, M Endo, P Zoltick, A Leite-Moreira, J Correia-Pinto, AW Flake. Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital de São João, Porto, Portugal; The Children's Institute for Surgical Science, Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia, USA; Serviço de Fisiologia da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal; Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho, Braga, Portugal.

**Introdução:** A malformação adenomatóide cística congénita (CCAM) é uma anomalia do desenvolvimento pulmonar que se caracteriza pela presença de cistos pulmonares. Embora tenha sido sugerido que um crescimento aumentado dos bronquíolos terminais ou a uma falha na maturação das estruturas brônquicas pudessem estar na sua origem, a fisiopatologia da CCAM permanece desconhecida. O factor de crescimento fibroblástico 10 (FGF10) é um factor produzido pelo mesênquima, fundamental na ramificação e morfogénese pulmonares que reverte a hipoplasia pulmonar *in vitro*. **Objectivo:** Investigar o papel do FGF10 no desenvolvimento pulmonar fetal através da sua sobre-expressão no pulmão murino fetal através de micro-injecções guiadas por ultrassonografia de um vector vírico. **Material e Métodos:** Pulmões de fetos de ratos Sprague-Dawley a D15,5 de gestação (fase pseudoglandular) foram submetidos a micro-injecções intra-pulmonares guiadas por ultrassonografia (20-40 MHz) de um adenovírus recombinante com FGF10 como transgene e proteína fluorescente verde (GFP) como gene repórter (Ad-ratFGF10-GFP; volume=25nL; 10<sup>12</sup> partículas/mL). A monitorização da CCAM foi realizada por ultrassonografia pulmonar fetal pré e pós-natal. A morfologia pulmonar foi avaliada a D21,5 de gestação e 1 semana após o nascimento. A expressão de GFP foi determinada por estereomicroscopia de fluorescência. Os cistos foram analisados por imunohistoquímica para o FGF10 e para a actina alfa muscular lisa (alfa-sma). **Resultados:** Vinte e cinco dos 35 pulmões fetais injectados com Ad-ratFGF10-GFP desenvolveram CCAM e evidenciaram uma marcada expressão de GFP no local da injeção. Nos pulmões que não expressaram GFP não desenvolveram cistos. Os pulmões injectados apenas com o vector vírico sem FGF-10 (Ad-GFP) não desenvolveram CCAM. Demonstrámos que os cistos comunicavam com os espaços aéreos adjacentes e que as células de tipo bronquiolar que delimitam o lúmen se encontram rodeadas por uma fina camada muscular lisa, à semelhança do que ocorre no Homem. A sobre-expressão de

FGF10 ficou limitada à área da CCAM. **Conclusões:** A sobre-expressão de FGF10 no pulmão murino fetal durante a fase pseudoglandular induziu uma alteração localizada do parênquima pulmonar com formação de cistos característicos da CCAM. Este novo modelo irá constituir um importante instrumento de trabalho na área da CCAM, nomeadamente na avaliação de novas terapias antenatais.

**Palavras-chave:** Terapia génica fetal; factores de crescimento; desenvolvimento pulmonar.

### CO84- Asfixia perinatal na Região Centro – casuística de 3 anos

Conceição Nunes, Colaboradores dos Hospitais e Maternidades da Região Centro.

**Introdução:** A asfixia pode causar encefalopatia hipóxico-isquémica (EHI) e lesão cerebral permanente. Apesar dos progressos que se têm verificado no nosso país, a asfixia é ainda hoje uma importante causa de morbilidade e mortalidade. Assim, justifica-se e afigura-se necessária a uniformização de critérios de diagnóstico que nos permitam avaliar a incidência, mortalidade e morbilidade a ela associadas. **Objectivo:** Determinar a incidência, mortalidade e morbilidade da asfixia perinatal na Zona Centro. **Material e Métodos:** Colaboraram neste estudo o Hospital Amato Lusitano, Maternidade Bissaya Barreto, Centro Hospitalar da Cova da Beira, Maternidade Daniel de Matos, Hospital da Figueira da Foz, Hospital Infante D. Pedro, Hospital Sto André, Hospital S. Sebastião, Hospital S. Teotónio e Hospital Sousa Martins. Considerou-se recém-nascido com asfixia um RN de termo ou com peso > 2500g (se idade gestacional desconhecida) com um ou mais dos seguintes critérios: morte nas primeiras 24h de vida, excluindo causas específicas; morte em trabalho de parto; índice de Apgar <3 nos primeiros 5 minutos de vida; evidência de disfunção sistémica multiorgão; início precoce de encefalopatia; imagiologia cerebral compatível. **Resultados:** De um total de 57498 nascimentos foram incluídos no estudo 69 recém-nascidos com asfixia. A taxa de asfixia neste período foi assim de 1,2/1000 nascimentos e os óbitos perinatais por asfixia foram 0,3/1000. A gravidez foi mal vigiada em 23% das asfixias; sem consultas em 4% e <6 em 19%. Verificou-se um aumento dos partos intervencionados, com 43% de cesarianas e 20% de ventosas nas asfixias, contra 29% e 8% respectivamente no grupo controle. O Índice de Apgar <3 aos 5 min. correspondeu a 20% de óbitos e 42% de sequelas e aos 10 min. 40% de óbitos e 33% de sequelas. Verificaram-se convulsões em 50% das asfixias, das quais 65% antes das 12h de vida. Existiu EHI em 97% sendo do grau II e III em 64%. Na alta 34% tinham exame neurológico alterado e 20% tinham falecido. À data da última consulta 54% tinham exame normal. **Conclusões:** Comparativamente ao período 2000-2002 a taxa de asfixia desceu 14%. Também a mortalidade perinatal por asfixia desceu 40%.

**Palavras-chave:** Asfixia, EHI, neonatologia.

### CO85- Recém-nascidos com idade gestacional igual ou inferior a 24 semanas – casuística de 7 anos e comparação com os resultados nacionais

Artur Sousa, Catarina Nascimento, Margarida Abrantes, João Costa, Carlos Moniz. Unidade de Neonatologia Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** Os recém-nascidos (RN) 24 ou menos semanas de idade gestacional representam o extremo da viabilidade em Neonatologia. A sua sobrevivência faz-se à custa de morbilidade importante que interessa analisar, para melhorar os cuidados de saúde e para informar os pais. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo transversal, por análise dos processos clínicos da unidade, de RN com idade gestacional igual ou inferior a 24 semanas, de 2000 a 2006. Recolha de dados demográficos, de morbilidade e mortalidade e comparação com resultados nacionais da base de dados nacional de RN de muito baixo peso. **Resultados:** Foram acompanhados desde o nascimento na unidade (2000-2006), 24 RN com idade gestacional igual ou inferior a 24 semanas (nacional-432): sexo masculino-63%, gemelaridade-29% (nacional 24%). O peso médio ao nascimento foi 619±97g (nacional 2000-2004 634±110g). A mortalidade foi de 58% (nacional-70%). Em 3 casos (13%) foi necessário o transporte neonatal desde o local de nascimento (nacional-12%). Das gestações, 71% foram vigiadas (nacional 56%), tendo 21% sido assistidas medicamente (nacional 2000-2004 9%). Em 54% foi feito pelo menos um ciclo completo de corticóides anteparto. O parto foi vaginal em 83% (nacional-71%). As morbilidades mais frequentes foram: doença da membrana hialina-22 (92%), anemia-18 (75%), hipotensão arterial-14 (58%), persistência do canal arterial-13 (54%), hemorragia intraventricular-13 (54%), sépsis-12 (50%), hiperglicémia-12 (24%), retinopatia da prematuridade-9

(38%), leucomalácia periventricular-2 (8%), enterocolite necrosante-1 (4%). Anomalias congénitas estavam presentes em 6 casos (25%). Os 22 RN que não faleceram na sala de partos por abstenção de cuidados terapêuticos foram submetidos a ventilação invasiva – IPPV sem VAF/O 59%, IPPV e VAF/O 32%, VAF/O sem IPPV 9%. A média da duração de TET foi de 19±19 dias (1-68) (nacional 2000-2004 15±20 dias). Em 88% foi feito surfactante (nacional 81%). Quatro RN (17%) necessitaram de cirurgia durante o internamento. Cinco RN (21%) fizeram corticoterapia para displasia broncopulmonar e 50% realizaram terapêutica com indometacina. No seguimento 6 crianças estavam normais ou tinham sequelas ligeiras, 2 sequelas moderadas e 2 sequelas graves. **Conclusões:** Apesar de uma mortalidade significativa e de morbilidade ainda relativamente preocupantes, os resultados parecem-nos legitimar um investimento neste grupo de RN.

**Palavra-chave:** Recém-nascido, 24 semanas.

#### CO86- Abdómen agudo no recém-nascido

Carla Costa<sup>1</sup>, Gustavo Rocha<sup>2a</sup>, Jorge Correia Pinto<sup>2a</sup>, Joaquim Monteiro<sup>2</sup>, Hercília Guimarães<sup>1a</sup>, 1- Serviço de Neonatologia, Unidade Autónoma de Gestão da Mulher e da Criança Hospital de São João EPE, Porto; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica Departamento de Pediatria, Unidade Autónoma de Gestão da Mulher e da Criança Hospital de São João EPE, Porto; 1a- Faculdade de Medicina da Universidade do Porto 2a- Escola de Ciências da Saúde da Universidade do Minho, Braga.

**Introdução:** A designação “abdómen agudo” refere-se a um grupo de sinais e sintomas abdominais tradutores de patologia com agravamento rápido e necessidade de tratamento médico e/ou cirúrgico imediato. Geralmente associa-se a peritonite, obstrução, anomalia congénita da parede abdominal ou sangramento significativo. **Objetivos:** Avaliação da incidência, clínica e evolução de recém-nascidos com abdómen agudo. **Material e Métodos:** Análise dos processos clínicos dos recém-nascidos admitidos na Unidade de Neonatologia do Hospital de São João, entre 1997 e 2006, que apresentaram, na admissão ou durante o internamento, quadro clínico de abdómen agudo. **Resultados:** O abdómen agudo teve uma incidência de 4,9% (233/ 4743) e foi motivo de admissão em 3,1% (149). A clínica foi de peritonite em 78 (33,4%) casos, de obstrução em 97 (41,6%), de anomalia da parede abdominal em 55 (23,6%) e de sangramento em 3 (1,2%). A condição mais frequentemente associada a peritonite foi a enterocolite necrosante (n=70), com maior incidência no recém-nascido de pré-termo (74%). As condições mais frequentemente associadas a obstrução intestinal foram a atresia jejuno-ileal (n=20) e duodenal (n=15). As anomalias da parede abdominal incluíram gastrosquisis (n=29) e onfalocelo! (n=26). Os casos de sangramento associaram-se a laceração esplénica (n=2) e hepática (n=1). O tratamento cirúrgico foi necessário em 158 (67,8%) casos. Trinta e nove (16,7%) recém-nascidos faleceram. A co-morbilidade foi elevada, sobretudo no recém-nascido de pré-termo e de muito baixo peso. **Conclusões:** A incidência encontrada traduz a relevância do abdómen agudo num centro de referência de patologia cirúrgica. As diversas condições clínicas associadas a abdómen agudo, a maioria raras, obrigam a abordagem multidisciplinar em centros especializados. A diminuição da morbilidade e mortalidade associadas ao abdómen agudo no recém-nascido é ainda possível e implica avanços no diagnóstico e referencição pré-natais, bem como nos tratamentos médico e cirúrgico.

**Palavra-chave:** Abdómen agudo; recém-nascido.

#### CO87- The introduction of the Assessment of the Quality of General Movements (Precht and Hadders-Algra)

Esther de Ru, Dutch senior paediatric physiotherapist. The Physiotherapy Clinic, Nerja, Spain - with permission of Prof.Dr.M.Hadders-Algra

**Introdução:** Prof. H.F.R. Precht introduced the Assessment of the Quality of General Movements in 1990 (1) mrs. Prof Mijna Hadders-Algra has been involved in research from the beginning. She has been (co)author of many articles about the assessments of the GM's and has trained many physiotherapists and physicians to assess them since. **Material e Métodos:** What are general movements? The human fetus and the young infant have a repertoire of distinct spontaneous movement patterns from 10 wks premenstrual (PM) age. One set of these movement patterns is known as general movements. premature GM's ( from 10-36/38 wks PM), writhing GM's (36/38- 46/52 wks PM) and fidgety GM's ( 46/52 - 54/58wks PM). Object is to present normal GM's, the mildly abnormal and the definitely abnormal GM's. **Resultados:** Premature GMs are very variable and the truck participates. Writhing GM's have a writhing aspect and compared to the premature GM's they are a little

slower and not as strong and the truck does not participate as much. Fidgety GM's are a constant flow of small and elegant movements, irregularly spread all over the body, equally in head, truck and extremiteit. Observation is only possible when the infant is in a normal state. The infants movements are filmed making it possible to observe carefully. GM's are well known worldwide and are often referred to in recent literature. The non invasive assessment of the quality of GM's is easy to use, in the clinic and home situation. **Conclusões:** Mrs. M. hadders-Algra has given me permission to present het DVD and is willing to come and teach. To learn to assess the quality of GM's properly a 2 day course is necessary. **Literature:** 1 Qualitative changes of spontaneous movements in fetus and preterm infants are marker of neurological dysfunction. H. Precht. Early human Development 1990 23. 2- preterm and early postterm motor behaviour in low-risk premature infants Giovanni Coini et al also in the journal named above. 3-Quality of general movements in infancy related to neurological dysfunction, ADHD and aggressive behaviour M.Hadders-Algra et al Develop. Med.& Child 1999 41. 4-An early marker for neurological deficits after perinatal brain lesions Precht et al The Lancet vol 349 1997 5-Assessment of general movements: towards a better understanding of a sensitive methode to evaluate brain function in young infants M Hadders Algra et al Dev. There is much more relevant literature.

**Palavra-chave:** DVD.

#### Área - Pediatria Geral

#### CO88- Basidiobolomiose subcutânea: desafio diagnóstico em área não endémica

C Alves<sup>1</sup>, R Martins<sup>1</sup>, H Loreto<sup>1</sup>, M Gonçalves<sup>1</sup>, . Almeida<sup>2</sup>, VS Coutinho<sup>2</sup>, O Sequeira<sup>2</sup>, A Palha<sup>3</sup>, L Lobo<sup>4</sup>, AI Lopes<sup>1</sup>, 1- Serviço Pediatria, HSM; 2- Serviço Dermatologia, HSM; 3- Serviço Anatomia Patológica, HSM; 4- Serviço de Imagiologia, HSM. Agradecimentos: aos Drs. Kamal Mansinho (H. Egas Moniz), Dr Siborro Azevedo (UPA-HSM) e aos colegas da Unidade de Infeciologia Pediátrica HSM, pela sua contribuição.

**Introdução:** As zigomicoses subcutâneas constituem um grupo de micoses raras, descritas predominantemente em países tropicais, pelo que o seu diagnóstico poderá constituir um verdadeiro desafio clínico em áreas não endémicas. **Caso Clínico:** Menina de 4 anos, raça negra, natural da Guiné-Bissau, referenciada para avaliação diagnóstica de quadro clínico com 3 anos de evolução, caracterizado por tumefacção da coxa direita, na sequência de injeção intramuscular de anti-palúdico. Na admissão salientava-se ar triste, emagrecimento, palidez das mucosas e tumefacção homogénea, de consistência firme e limites bem definidos, envolvendo de forma contínua a coxa direita, regiões glúteas, perineal e dorsal, sem sinais inflamatórios. Da avaliação laboratorial destacava-se anemia microcítica e hipocrómica, leucocitose com neutrofilia, ausência de eosinofilia, trombocitose, PCR:20,2mg/dl, VS:100mm/h, hipoalbuminémia, hipergamaglobulinémia policlonal e elevação de IgE sérica total. A investigação etiológica no plano infeccioso, incluindo hemocultura, urocultura, exame parasitológico das fezes, pesquisa de micobactérias no suco gástrico, prova tuberculínica, serologia para CMV, EBV e VIH 1e 2, foi negativa; serologia duvidosa para *Larva migrans visceralis* e *Schistosoma*. Excluiu-se imunodeficiência primária. Os exames imagiológicos (ecografia Doppler e ressonância magnética) revelaram marcado aumento de volume das partes moles, envolvendo os planos sub-cutâneo e muscular, com vascularização da tumefacção referida e captação difusa e homogénea do contraste. Efectuou-se citologia aspirativa, que foi inconclusiva, com negatividade dos exames bacteriológico convencional, micológico e pesquisa de micobactérias. Subsequentemente, apesar da negatividade da investigação efectuada, perante a elevada probabilidade diagnóstica de micose subcutânea foi realizada biópsia cirurgica, cujo exame histopatológico evidenciou ao nível da derme e do tecido celular sub-cutâneo processo inflamatório crónico granulomatoso com células gigantes multinucleadas, eosinófilos, neutrófilos, microabcessos e hifas não septadas rodeadas por material eosinófilo (fenómeno Splendore-Hoeppli). Os aspectos descritos permitiram o diagnóstico de zigomicose subcutânea, o qual viria a ser confirmado com o isolamento cultural do respectivo agente (*Basidiobolus*). Foi instituída terapêutica com itraconazol (8mg/kg/dia, PO, em curso), com excelente resposta clínica e laboratorial (período de seguimento de 10 semanas). **Conclusões:** Salienta-se a importância do reconhecimento de entidades nosológicas raramente observadas entre nós, como a basidiobolomiose, endémica em alguns países africanos, atendendo aos crescentes fluxos migratórios populacionais e referencição de crianças provenientes destas áreas.

**Palavras-chave:** Basidiobolomiose, zigomicose.

**CO89- Púrpura de Henoch-Schonlein – Casuística do Hospital Pediátrico de Coimbra: 1996-2006**

Helena Rios, Fernanda Rodrigues, Luís Lemos, Luís Januário. Serviço de Urgência, Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A púrpura de Henoch-schonlein (PHS) é a vasculite mais comum em idade pediátrica, caracterizada pelo atingimento dos pequenos vasos da pele, articulações e sistemas gastrointestinal e renal. **Objectivo:** Análise dos casos de PHS, diagnosticados no serviço de urgência do nosso hospital. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos casos diagnosticados entre Janeiro de 1996 e Dezembro de 2006, com análise do sexo, idade, distribuição anual e sazonal. Nos últimos sete anos foram também analisados possíveis factores desencadeantes, manifestações clínicas, orientação terapêutica e evolução. **Resultados:** Nos 11 anos foram identificados 229 casos de PHS, 52% do sexo feminino. A média de idades foi de 5A9M (9M–12A). A distribuição anual teve uma mediana de 21 casos/ano; 55% dos episódios ocorreram entre Setembro e Janeiro. Cada criança veio à urgência em média 1,6 vezes. Entre Janeiro de 2000 e Dezembro de 2006, foram analisados 97 casos. Febre e/ou infecção respiratória prévias estavam registadas em 41%. A púrpura esteve presente em todas as crianças, constituindo a forma de apre-

sentação mais comum (82%). Outras manifestações foram: edema subcutâneo (41), envolvimento articular (69), gastrointestinal (33), renal (18) e hipertensão arterial (27). Vinte e quatro crianças necessitaram de internamento, 79% na Unidade de Internamento de Curta Duração. A duração média de internamento no Serviço de Medicina foi 22,2 dias. Foram reinternadas sete crianças. Trataram-se com corticoterapia por envolvimento articular e/ou gastrointestinal 19%. Vinte e três por cento mantiveram vigilância na consulta de medicina/nefrologia, por hematúria e/ou proteinúria persistentes e insuficiência renal aguda (1 caso). Nenhuma apresentou insuficiência renal crónica. Doze por cento mantêm ainda seguimento; as restantes já tiveram alta, sendo a duração média de seguimento! de 13,6M (6M–3A). Nove apresentaram recidiva, a primeira, em média, aos 6M (2M–2A). As recidivas/complicações foram mais comuns na faixa etária dos 6 aos 12A. **Conclusões:** O número de casos por ano oscilou entre 12 e 28. Os principais motivos de internamento foram as manifestações renais e/ou gastrointestinais. As complicações mais comuns foram hematúria e/ou proteinúria persistentes que motivaram seguimento na consulta de nefrologia, tendo uma criança apresentado IRA. Houve nove recidivas.

**Palavra-chave:** Púrpura de Henoch-Schonlein.



## Posters com apresentação em sala



**Poster em Sala - 2 de Outubro (terça-feira)**  
17:45-19:00

### Área - Desenvolvimento

#### POS1- Síndrome de X-frágil. Diagnosticar precocemente para intervir

Susana Soares, Tiago Prazeres, Amélia Moreira, Armandina Silva, Ana Paula Fernandes. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave, EPE, Guimarães.

**Introdução:** A síndrome de X-frágil é a causa mais comum de atraso mental de causa familiar (monogénica). Caracteriza-se por uma forma particular de hereditariedade ligada ao X com aumento da penetrância em gerações sucessivas. Este fenómeno resulta da expansão de tripletos CGG no gene FMR1. Clinicamente, além do atraso de desenvolvimento psicomotor/atraso mental moderado a grave, estes doentes apresentam uma face peculiar e macro-orquidia. **Caso Clínico:** Criança do sexo masculino de 22 meses de idade, segundo filho de pais jovens não consanguíneos que, aos 6 meses de idade, foi internado por desidratação isonatrémica em contexto de gastroenterite aguda e crise convulsiva. A história clínica revelou atraso do desenvolvimento psicomotor. A história familiar permitiu ainda constatar a presença de atraso mental da mãe. Nessa data, foi valorizada facies peculiar, com pavilhões auriculares destacados associadamente ao atraso de desenvolvimento. Estes achados motivaram a pesquisa de mutação para X-frágil que foi positiva. A criança foi orientada para programa de Estimulação Precoce. Todavia, mantém atraso do desenvolvimento psicomotor, sobretudo nas áreas da motricidade fina e linguagem e foi igualmente feito o diagnóstico de epilepsia, com necessidade de terapêutica anti-epiléptica. **Conclusões:** A idade de diagnóstico do Síndrome de X-frágil é um indicador do estado de alerta da comunidade médica para esta patologia e oscila, actualmente, entre os 32 meses (E.U.A.) e 5 anos (França). Salienta-se a importância de considerar precocemente esta hipótese diagnóstica na avaliação da criança com atraso do desenvolvimento psicomotor ou atraso mental, tendo em vista a intervenção imediata na tentativa de melhorar o prognóstico e proporcionar oportunidade de aconselhamento genético à família.

**Palavras-chave:** síndrome de X-frágil, atraso do desenvolvimento psicomotor.

#### POS2- Instabilidade atlanto-axoideia na Síndrome de Down

Guida Gama<sup>1</sup>, Maria Alfaro<sup>1</sup>, Ricardo Moutinho<sup>2</sup>, Pablo Grande<sup>2</sup>, José Carlos Fernandes<sup>2</sup>, Jorge Pereira<sup>2</sup>, Isabel Rodrigues<sup>1</sup> 1- Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Faro 2- Serviço de Radiologia, Hospital Distrital de Faro.

**Introdução:** A síndrome de Down (SD) é a doença cromossómica hereditária humana mais comum. A instabilidade atlantoaxoideia, caracterizada por uma mobilidade aumentada da articulação entre as duas primeiras vértebras cervicais, pode ser identificada em cerca de 10-30% destes doentes. Os autores têm como objectivo identificar os casos de instabilidade atlantoaxoideia (IAA) em doentes com SD, seguidos na Consulta de Desenvolvimento Infantil do Hospital Distrital de Faro (CDIHDF), correlacioná-los com eventual sintomatologia acompanhante, história de trauma cervical ou cirurgia otorrinolaringológica (ORL) e referenciar os casos suspeitos de lesão medular. **Material e Métodos:** Série de casos de crianças e adolescentes com SD e idades compreendidas entre 7 e 19 anos (média de 12). Os doentes foram avaliados por inquérito e exame neurológico realizados em consulta e radiografia em perfil da coluna cervical (posição neutra, flexão e extensão). **Resultados:** Do total de 45 doentes com SD, seguidos na CDIHDF, foram integrados 30 doentes no estudo: 16 do sexo feminino e 14 do sexo masculino. Verificou-se a existência de sintomatologia clínica em 16 dos casos (53,3%), sendo o cansaço fácil, torcicolo, incoordenação motora e dores dos

membros inferiores as manifestações clínicas mais comuns. O exame neurológico não revelou alterações em 26 doentes e foi inconclusivo em quatro, por falta de colaboração. Houve 16 doentes que foram submetidos a cirurgia ORL (53,3%) e um foi vítima de trauma cervical. O exame radiológico da coluna cervical revelou apenas um caso de IAA sem estreitamento do canal raquidiano. Há ainda a referir que 22 doentes (73,3%) praticam desporto não federado, sendo a natação o mais frequente. **Conclusões:** Na nossa amostra não se verificou uma correlação estreita entre a presença de sintomatologia e IAA, dado o facto de cerca de metade dos doentes estudados apresentarem sintomatologia e apenas se ter identificado IAA num caso. A radiografia da coluna cervical é discutível como método de rastreio, por alguns autores, contudo continua a ser um exame utilizado para identificar restrições à prática de determinadas modalidades desportivas.

**Palavras-chave:** Síndrome de Down; instabilidade atlanto-axoideia; radiografia cervical.

#### POS3- Impacto da terapêutica com metilfenidato na qualidade de vida de crianças com distúrbio de défice de atenção com hiperactividade

M Guardiano, P Almeida, P Soares, AM Coelho, V Viana, MJ Guimarães. Serviço de Pediatria, UAGMC, Hospital S. João, Faculdade de Medicina, Porto.

**Introdução:** O distúrbio de défice de atenção com hiperactividade (DDAH) é um transtorno neurobiológico com elevada prevalência. Caracterizado por diferentes níveis de desatenção, impulsividade e irrequietude, tem repercussões acentuadas a nível social, académico e emocional. A interferência da sintomatologia na qualidade de vida familiar e pessoal, bem como a melhoria do rendimento escolar com a abordagem farmacológica e comportamental, tornam esta intervenção urgente nas crianças com DDAH. **Objetivos:** Avaliar a gravidade dos sintomas e a qualidade de vida de crianças com DDAH, antes e um mês após o início de terapêutica com metilfenidato. **Material e Métodos:** A amostra é constituída por 36 crianças com o diagnóstico de DDAH referenciadas às Consultas de Desenvolvimento, Psicologia Infantil e Pedopsiquiatria desde o início de 2006. O Questionário de Conners foi respondido pelos pais antes e um mês após o início da terapêutica com metilfenidato. Foi utilizado um Questionário com 23 questões – PEDS QL - para avaliação da qualidade de vida das crianças em quatro domínios (físico, emocional, social e académico) efectuado aos pais nas mesmas visitas. **Resultados:** As 36 crianças apresentaram idade média de 8,6 anos (mínimo de 6 e máximo de 14) e predomínio do sexo feminino (55,6%). Foi demonstrada uma forte correlação entre a gravidade dos sintomas e a qualidade de vida das crianças. Após início de terapêutica com metilfenidato foi evidenciada não só uma redução significativa dos sintomas mas também melhoria da qualidade de vida em todos os domínios avaliados. **Conclusões:** O DDAH tem um importante impacto na qualidade de vida das crianças afectadas podendo interferir de forma irremediável no seu futuro. A terapêutica com metilfenidato mostrou-se eficaz no controlo da sintomatologia mas também na promoção da qualidade de vida das crianças. Será necessário um estudo prospectivo mais prolongado de forma a avaliar o impacto da medicação e de outras abordagens nomeadamente educacionais, psicológicas e comportamentais na qualidade de vida.

**Palavras-chave:** Distúrbio de défice de atenção com hiperactividade, terapêutica, qualidade de vida.

### Área - Infecçologia

#### POS4- Hemoculturas num Serviço de Urgência Pediátrica

Marta Oliveira, Maria João Brito, Isabel Daniel, Gonçalo Cordeiro Ferreira. Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** A hemocultura é um exame de primordial importância pelas implicações que tem na abordagem diagnóstica e terapêutica dos doentes,

pele que se torna fundamental conhecer em cada instituição, a rentabilidade dos exames requisitados, taxas de bacteriémias e de contaminação. **Objectivos:** Avaliar a rentabilidade das hemoculturas realizadas no serviço de urgência (SU), conhecer a taxa de bacteriémias e a orientação dos doentes e refletir sob os resultados encontrados. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo, de hemoculturas colhidas em 2005 e 2006, em doentes até aos 16 anos. Analisou-se número de pedidos, contaminações e bacteriémias e destino das crianças. Nas crianças com bacteriémia e alta no serviço de urgência avaliou-se a idade, diagnóstico clínico, terapêutica e evolução. **Resultados:** Foram processadas 2970 hemoculturas (1089 em 2005 e 1881 em 2006), com uma média de três por dia. Obtiveram-se 271 (9,1%) hemoculturas positivas, sendo 60 (22%) bacteriémias e 211 (78%) contaminações. A taxa de contaminações foi 76% em 2005 e 79,6% em 2006. Os microrganismos mais frequentes das bacteriémias foram: *Staphylococcus aureus* (15), *Streptococcus pneumoniae* (12), *Escherichia coli* (10), *Neisseria meningitidis* (5), *Streptococcus agalactiae* (3), *Serratia* (3), *Pseudomonas aeruginosa* (2), *Salmonella typhi* (2) e *Candida albicans* (2). Das 60 crianças com bacteriémia, 48 (80%) foram internadas e 12 (20%) tiveram alta para o domicílio. Das crianças com alta para o domicílio, a idade média foi 7 anos (máx-15anos; mín-21dias), todas apresentavam febre, excepto o recém-nascido e apenas a três foi prescrita antibioticoterapia. Destas 12 crianças, cinco voltaram ao SU, três foram internadas: febre tifóide (1), pneumonia pneumocócica (1) e artrite séptica (1), duas foram medicadas e enviadas para consulta e em sete desconhece-se a evolução. **Conclusões:** A baixa rentabilidade das hemoculturas e alta taxa de contaminações encontrada neste estudo torna necessário a realização de propostas que permitam aumentar a eficácia deste exame. Os autores propõem a utilização de um protocolo de colheita de hemocultura. Por outro lado a existência de crianças com bacteriémia que tiveram alta no serviço de urgência carece de uma reflexão para uma melhor orientação destas crianças no futuro.

**Palavras-chave:** Hemocultura; bacteriémia; contaminação; protocolo.

#### POS5- Imunoglobulina subcutânea. Os primeiros doentes do Hospital de Crianças Maria Pia

Carla Teixeira, Patrícia Dias, Laura Marques. Unidade de Imunologia, Hospital de Crianças Maria Pia, Porto.

**Introdução:** A terapêutica substitutiva com imunoglobulina constitui a base do tratamento de várias imunodeficiências primárias, nomeadamente da agamaglobulinemia ligada ao X. A perfusão de imunoglobulina tem sido efectuada por via endovenosa, implicando a deslocação das crianças ao hospital de dia com uma periodicidade de 3 ou 4 semanas. A imunoglobulina subcutânea foi recentemente introduzida em Portugal. A sua administração é mais fácil e menos invasiva, permitindo o tratamento domiciliário. **Material e Métodos:** Foi iniciado um estudo prospectivo da eficácia e tolerância da administração de imunoglobulina subcutânea em crianças com agamaglobulinemia previamente tratadas com imunoglobulina endovenosa, de acordo com um protocolo que contempla o ensino aos pais e crianças para auto-administração domiciliária e a avaliação clínica e analítica seriada. **Resultados:** A terapêutica com imunoglobulina subcutânea foi instituída em duas crianças com agamaglobulinemia ligada ao X, com 10 e 2 anos. Foram observadas uma boa adesão e boa tolerância dos pais e crianças à nova via de administração. Ocorreu apenas um episódio de reacção local ligeira ao produto numa criança. Os níveis pré-infusão de IgG obtidos foram em média mais elevados, o que permitiu reduzir as doses de imunoglobulina administrada. Não se registaram intercorrências infecciosas. Foi fornecido um manual de administração e efectuado ensino do método aos pais no hospital de dia, com boa aceitação. A administração de imunoglobulina subcutânea foi realizada inicialmente sob supervisão da enfermeira responsável, e posteriormente de forma independente no domicílio. A criança mais velha participou activamente na administração e verificou-se uma melhoria na sua aceitação da terapêutica. As famílias valorizaram o facto de poderem escolher os dias e horários mais adequados para o tratamento, resultando em menor absentismo escolar e laboral. **Conclusões:** Os resultados nos primeiros dois doentes em que utilizamos esta via de administração são muito positivos e muito encorajadores. A obtenção de níveis séricos de imunoglobulina pré-administração mais elevados nestas crianças permitiu reduzir a dose de imunoglobulina administrada. A comodidade da administração domiciliária e a redução do número de deslocações ao hospital são vantagens importantes. Não se verificaram acidentes nem reacções adversas importantes a esta via de administração. O estudo irá prosseguir com inclusão de novos doentes.

**Palavras-chave:** imunodeficiências primárias, imunoglobulina subcutânea, criança.

#### POS6- Celulites orbitárias e periorbitárias: revisão casuística

Maria João Sampaio, Ana Garrido, Clara Alves Pereira, Joana Pinto, Joaquim Cunha. Hospital Padre Américo, Vale do Sousa, EPE.

**Introdução:** A inflamação da região periorbitária é um motivo frequente de recurso ao serviço de urgência pediátrico. A clínica e o exame objectivo são determinantes para o diagnóstico, sendo os métodos de imagem importantes, nomeadamente para a exclusão das complicações. O tratamento depende da etiologia e o internamento pode ser necessário. Com o objectivo de uniformização de atitudes e estudar a epidemiologia foi realizada a revisão casuística. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos das crianças internadas no Serviço de Pediatria com celulite periorbitária/orbitária, de Maio de 2003 a Maio de 2007. Dados recolhidos: número de casos, distribuição por género e idade, antecedentes, sintomatologia à apresentação, meios complementares de diagnóstico, tipo e duração do tratamento e complicações. **Resultados:** Revistos 29 processos: 25 celulites periorbitárias e 4 celulites orbitárias, predominando no sexo masculino, dos 2 aos 5 anos. A incidência foi de 7,2 casos/ano. Em 35% dos casos havia história recente de infecção das vias aéreas superiores. O envolvimento foi unilateral em 93% dos casos e bilateral em 7%. O edema e o rubor periorbitário foram os sintomas mais frequentes à apresentação (100 e 79%, respectivamente), seguidos da febre (72%). 83% realizaram tomografia computadorizada, revelando sinusite em 79% dos casos, e confirmou-se a presença de celulite periorbitária em 83% e orbitária em 17% dos casos. O antibiótico mais frequentemente prescrito foi ceftriaxone (38%), seguido de amoxicilina/ácido clavulânico (35%). Foram necessários, em média, 1,2 dias de antibioticoterapia até apirexia, quer com ceftriaxone, quer com amoxicilina/ácido clavulânico. A duração média do tratamento antibiótico foi de 13,4 dias (7 a 21 dias) e o tempo médio de internamento foi de 5,9 dias (2 a 15 dias). Em 68% dos casos foi realizada hemocultura, sem isolamento agente em nenhum caso. Em 2 casos foi necessário alterar antibioticoterapia inicial por agravamento clínico ou ausência de melhoria. A evolução clínica foi favorável em 100% dos casos, sem necessidade de intervenção cirúrgica em nenhum doente. **Conclusões:** Do estudo realizado, salienta-se a necessidade de ponderar a realização de TAC em casos específicos (suspeita de celulite orbitária/complicações) e de internamento em situações particulares (celulite orbitária, cumprimento da antibioterapia não garantido). Nas restantes situações o tratamento pode ser efectuado em ambulatório.

**Palavras-chave:** celulite, orbitária, periorbitária, sinusite.

#### POS7- PFAPA - revisão de 10 casos

Isabel Sampaio, José Gonçalo Marques. Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** PFAPA é uma síndrome de etiologia desconhecida, caracterizada por episódios recorrentes de febre alta, associados a adenite cervical e/ou faringite e/ou aftas orais. **Objectivos:** Avaliar a nossa casuística quanto à idade de início dos sintomas e sua evolução, tempo de evolução até ao diagnóstico e resposta a terapêutica. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo transversal, abrangendo crianças seguidas em consulta com o diagnóstico de PFAPA entre Maio 2001 e Maio 2007. Os dados foram recolhidos por consulta dos processos clínicos e contacto telefónico. **Resultados:** Foram analisados dez casos, seis do sexo masculino. Os sintomas tiveram início entre os 9 meses e os 5 anos (média=2,4 anos) e o tempo decorrido até ao diagnóstico variou entre 7 meses e 6 anos (média=1,8 anos). Os doentes apresentaram episódios cada 2 a 4 semanas de 3 a 6 dias de febre (100%), faringite (100%), adenite (80%), aftas orais (70%), assim como outros sintomas já descritos como: dor abdominal (n=3), vômitos (n=1), artralgias (n=1). As aftas orais estiveram ausentes num período inicial (>6 meses) em 3 dos 7 doentes que as apresentaram. Analiticamente as crises cursaram com leucocitose, neutrofilia, proteína-C-reactiva positiva e exame bacteriológico do exudado faríngeo negativo. Três dos 10 doentes apresentavam familiares em primeiro grau com história de amigdalites de repetição e amigdalectomia. Sete dos 10 doentes foram medicados com 1 dose de corticóide sistémico no início das crises (deflazacort ou prednisolona). Todos responderam com resolução rápida do episódio tratado, mas verificou-se em 2 casos o encurtamento do intervalo das crises e em um intolerância ao deflazacort. **Conclusões:** Os resultados obtidos são concordantes com os descritos na literatura, no que diz respeito às características dos episódios, idade de início, tempo decorrido até ao diagnóstico e resposta à terapêutica. Os casos encontrados com história familiar de amigdalites de repetição são contra a descrita natureza esporádica da síndrome. O PFAPA é uma hipótese de diagnóstico importante na criança com febre recorrente ou amigdalites de repetição, sobretudo na presença de

aftas orais, exsudados faríngeos negativos e TASO negativo. O seu reconhecimento precoce evita investigações etiológicas excessivas e proporciona o tratamento adequado das crises.

**Palavras-chave:** Tonsillitis; stomatitis, aphthous; pharyngitis; corticosteroids.

#### POS8- Transplante de medula óssea na doença granulomatosa crónica. Caso clínico

Isabel Sampaio<sup>1</sup>, Susana Silva<sup>2</sup>, Luísa Pereira<sup>1</sup>, Alves do Carmo<sup>3</sup>, Carlos Martins<sup>3</sup>, José Gonçalo Marques<sup>1</sup>. 1-Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria 2- Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Santa Maria 3- Serviço de Hematologia, Hospital de Santa Maria. Lisboa.

**Introdução:** A doença granulomatosa crónica (DGC) é uma imunodeficiência primária, resultante de defeitos na capacidade oxidativa dos fagócitos, caracterizada por infecções bacterianas e fúngicas recorrentes. Apesar da melhoria na sobrevivência e qualidade de vida conferidas pela terapêutica convencional (profilaxia antimicrobiana e IFN), a mortalidade anual da DGC permanece elevada (2-5%). No momento actual, o transplante de medula óssea (TMO) é a única opção terapêutica curativa. No entanto, devido ao elevado risco de morbilidade e mortalidade, este procedimento está recomendado apenas para doentes com dador HLA-compatível, refractários à terapêutica convencional. **Material e Métodos:** Revisão de caso clínico. **Resultados:** Adolescente de 13 anos, natural do Funchal, sem história familiar de consanguinidade, que iniciou no primeiro mês de vida quadro clínico de doença inflamatória intestinal refractária à terapêutica. O diagnóstico de DGC foi estabelecido aos 5 anos de idade na sequência de adenites supuradas recorrentes. Aos 9 anos de idade, sob terapêutica com cotrimoxazol e IFN, foi internado por pneumonia bilateral hipoxemiante com isolamento de *Aspergillus fumigatus* e *Pneumocystis jirovecii*. Perante persistência de sintomas intestinais e infecções graves sob terapêutica profiláctica, foi submetido a TMO de irmã HLA-identica, com condicionamento submieloablativo e profilaxia de GVHD com ciclosporina e metotrexato. Dois anos após TMO, por perda de enxerto, fez infusão de linfócitos T da dadora sem sucesso, sendo submetido a novo TMO da mesma dadora, com condicionamento mieloablativo (busulphan e ciclofosfamida) e profilaxia de GVHD com ciclosporina e micofenolato de mofetil. Os dois TMO foram feitos sem depleção de células T no enxerto. Actualmente, 2 anos após transplante, não apresentou intercorrências infecciosas, mantém 100% de neutrófilos da dadora no estudo do quimerismo e o estudo funcional dos neutrófilos é normal. Tem GVHD crónica cutânea e pulmonar de melhoria progressiva com terapêutica imunossupressora em baixa dose. **Conclusões:** Este caso ilustra a corrente actual que considera o TMO de familiar HLA-identico como opção terapêutica nos casos graves de DGC, favorecendo o condicionamento mieloablativo e a não depleção de células T no enxerto. Apesar da GVHD crónica, a criança está curada da DGC e apresenta uma melhoria significativa da qualidade de vida.

**Palavras-chave:** Hematopoietic stem cell transplantation; granulomatous disease, chronic.

#### POS9- Resistências aos antimicrobianos na primeira infecção urinária e subsequentes: implicações na terapêutica e profilaxia

Nádia Brito, Ana Cristina Gomes, Sofia Fernandes, Fernanda Rodrigues, Margarida Fonseca, Ana Florinda Alves, Luis Lemos. Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A infecção urinária (IU) é uma das patologias infecciosas mais frequentes na idade pediátrica. O objectivo do estudo foi analisar as resistências dos germens mais frequentemente isolados nas IU e avaliar se são diferentes no primeiro episódio de IU e nos subsequentes, dados fundamentais para as escolhas terapêuticas e da profilaxia. No nosso hospital o trimetoprim é o fármaco habitualmente utilizado na profilaxia. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de todas as crianças com o diagnóstico de IU, observadas no Serviço de Urgência do Hospital Pediátrico em 2006, incluindo os dados microbiológicos. Para a análise estatística foi utilizado o teste qui-quadrado. **Resultados:** Durante os 12 meses do estudo foram diagnosticados 222 episódios de IU, correspondentes a 193 crianças, das quais 145 (75%) eram meninas. A mediana de idade foi 2,5 anos (15 dias - 15 anos); 137 (62%) foram pielonefrites. 139 corresponderam a primeiras IU e 83 (37%) foram episódios subsequentes. Em 32 (14%) casos a infecção ocorreu sob profilaxia (trimetoprim - 24). O germen mais frequentemente isolado foi a *E. coli* (73%) seguido do *P. mirabilis* (14%) e *K. pneumoniae* (2%). Das *E. coli* isoladas, 48% eram resistentes à ampicilina, 20% ao cotrimoxazol, 18% à cefalotina, 11% à amoxicilina+ácido clavulânico, 3% à gentami-

cina, 2% à nitrofurantoína, 0,6% ao cefotaxime e 0% ao cefuroxime. Dos *P. mirabilis*, 23% eram resistentes à ampicilina, 27% ao cotrimoxazol e 100% à nitrofurantoína. Não foram encontradas resistências à amoxicilina+ácido clavulânico, cefalotina, cefotaxime, cefuroxime e gentamicina. Quando comparamos as resistências de crianças com a primeira IU e subsequentes, encontramos apenas diferença estatisticamente significativa nas resistências da *E. coli* ao cotrimoxazol, sendo mais elevada no grupo com mais do que 1 IU (32,7% vs 14,0%; p= 0.006). **Conclusões:** O conhecimento dos germens e suas resistências são dados fundamentais para as escolhas terapêuticas. Para o tratamento da IU, o cefuroxime ou a amoxicilina+ácido clavulânico continuam a ser antibióticos de primeira escolha na nossa instituição. O uso de cotrimoxazol na profilaxia deve ser feito com precaução, particularmente nas crianças com mais do que uma IU.

**Palavras-chave:** infecção urinária, germens, resistências, profilaxia.

#### POS10- Streptococcus do grupo A: uma ameaça crescente. Caso clínico

T Almeida Campos<sup>1</sup>, J Rebelo<sup>1</sup>, P Soares<sup>1</sup>, J Tulha<sup>2</sup>, C Dias<sup>1</sup>, F Carvalho<sup>3</sup>, A Maia<sup>1</sup>, I Azevedo<sup>1,4</sup>, J Eça-Guimarães<sup>1,4</sup>. 1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de São João E.P.E, Porto; 2- Serviço de Ortopedia, UAG Cirurgia, Hospital de São João E.P.E, Porto; 3- Serviço de Pediatria, Hospital São João de Deus, Famalicão; 4- Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** A incidência de doença invasiva por *Streptococcus* do grupo A tem aumentado nos últimos anos. Esta entidade inclui três síndromes que se sobrepõem clinicamente: síndrome do choque tóxico, fascíte necrotizante e doença invasiva não relacionada com os anteriores (bacteriemia, osteomielite, artrite séptica e pneumonia). Apresenta-se o caso de uma criança com doença invasiva por *Streptococcus* do grupo A, com manifestação cutânea exuberante, que evoluiu para fascíte necrotizante com síndrome de compartimento dos membros superior e inferior direitos. **Caso Clínico:** Criança do sexo masculino, 7 anos de idade, com antecedentes de fenda palatina operada e amigdalectomia, transferido do hospital da área de residência por doença invasiva estreptocócica. Apresentava febre com quatro dias de evolução, exantema maculopapular generalizado e múltiplas cáries dentárias. As extremidades dos membros direitos estavam edemaciadas, com flictenas de conteúdo transparente. Estudo analítico mostrou leucocitose com neutrofilia, proteína C reactiva e TASO aumentados; antígeno da orofaringe e hemocultura positivas para *Streptococcus pyogenes*. Medicado com penicilina, clindamicina e vancomicina; realizada perfusão de imunoglobulina durante cinco dias, com aparente melhoria clínica. O reaparecimento da febre e de novas flictenas, agravamento dos sinais inflamatórios locais e dor muito intensa em repouso, com necessidade de perfusão de morfina, levou à suspeita de fascíte necrotizante/síndrome do compartimento, confirmadas por ecografia e RMN da perna e pé direitos. Submetido a extração dentária e fasciotomia das extremidades dos membros direitos. No pós-operatório imediato verificou-se alívio da dor e melhoria dos sinais inflamatórios locais e sistémicos. **Conclusões:** A fascíte necrotizante é uma infecção grave, rara na infância, principalmente em crianças imunocompetentes. Neste caso, as múltiplas cáries com abscesso podem ter sido o foco infeccioso inicial. A evolução é rápida, progressiva e potencialmente fatal, pelo que é fundamental um alto índice de suspeição para um diagnóstico e tratamento precoces, essenciais a um bom prognóstico.

**Palavras-chave:** *Streptococcus* do grupo A, fascíte necrotizante, imunoglobulina endovenosa.

#### POS11- Bronquiolites. Caracterização de uma população internada

Cláudia Monteiro, Leonilde Machado, Carla Zilhão. Serviço de Pediatria, Hospital Padre Américo Vale do Sousa, EPE.

**Introdução:** A bronquiolite resulta da inflamação aguda das vias aéreas inferiores. Geralmente de etiologia vírica, afecta sobretudo lactentes e crianças pequenas e é a principal causa de hospitalização no primeiro ano de vida. **Objectivos:** Caracterizar a população internada com o diagnóstico de bronquiolite, no que concerne a sexo, idade, distribuição sazonal, abordagem terapêutica e sua relação com a duração do internamento e complicações. **Material e Métodos:** Foi realizado um estudo retrospectivo, através da consulta dos processos clínicos das crianças internadas no período entre 1 de Maio de 2003 e 30 de Abril de 2007 (4 anos) com o diagnóstico de bronquiolite. **Resultados:** Estiveram internadas 432 crianças. Mais de metade dos internamentos ocorreram nos meses de Janeiro e Fevereiro. A idade média foi de 4,5 meses, com uma mediana de 3 meses; verificou-se distribuição equitativa em relação ao sexo (228/214). Praticamente todas as crianças

realizaram estudo analítico (95%) e radiografia torácica (99%). A pesquisa de vírus nas secreções nasofaríngeas foi pedida em 84%, com isolamento em 40%. O vírus mais frequentemente isolado foi o Vírus Sincicial Respiratório (VSR) em 79.3% seguido do *Influenza A* (6.8%) e do *Adenovirus* (6.2%). O tempo médio de internamento foi de 5,96 dias, com uma duração média relativa superior para os casos de *Adenovirus*. Em relação à terapêutica, foi usado oxigénio suplementar em 40.5%; broncodilatadores em 95% e corticoterapia em 67.2% das crianças. A duração média de internamento não foi influenciada pelo uso de corticóide. O recurso à antibioterapia ocorreu em 36.1% dos casos, por otite média aguda ou infecção bacteriana secundária. A transferência para outra Unidade Hospitalar verificou-se em 1.1% por insuficiência respiratória aguda. **Conclusões:** Apesar do diagnóstico de bronquiólite não complicada se fundamentar na clínica, verificou-se o pedido sistemático de exames complementares de diagnóstico. O principal agente etiológico foi o VSR, salientando-se uma elevada percentagem de exames virológicos negativos. Constatou-se o recurso à antibioterapia numa elevada percentagem dos casos (36.1%), embora menor que noutras séries (50-80%). Apesar das últimas recomendações apontarem para a não utilização sistemática de broncodilatadores ou de corticóides, os dados encontrados sugerem que se continuam a utilizar numa percentagem superior à desejada.

**Palavras-chave:** bronquiólite; internamento; vírus sincicial respiratório.

#### POS12- Bartonelose: do mal o menos

M Eusébio<sup>1</sup>, JG Marques<sup>2</sup>, N Guerreiro<sup>1</sup>, P Valente<sup>2</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio, Portimão; 2- Serviço de Infecção Pediátrica, Hospital de St<sup>a</sup> Maria, Lisboa.

**Introdução:** A síndrome febril prolongada associada a adenomegalias encerra em si um vasto leque de hipóteses etiológicas que podem obrigar a uma extensa marcha diagnóstica. **Caso clínico:** Menino de 3 anos de idade, previamente saudável, que iniciou um quadro de febre (39-40°C), exantema macular fugaz e adenomegalias cervicais. Foi colocada a hipótese de adenite bacteriana e instituída antibioticoterapia. Perante a persistência de febre alta realizou-se ecocardiografia que revelou dilatação ligeira da artéria coronária direita e iniciou terapêutica de Doença de Kawasaki. Verificou-se a manutenção de febre com associação ulterior de hepato-esplenomegalia e dor abdominal. A ecografia demonstrou a existência de formações nodulares hepáticas e esplênicas, com formações ganglionares no hilo hepático. Analiticamente verificou-se a instalação gradual de anemia, leucocitose e elevação da velocidade de sedimentação eritrocitária. O resultado das hemoculturas, assim como da pesquisa de infecção por *Borrelia*, *Brucella* e micobactérias foi negativo. Por IgM positiva para *M. pneumoniae* iniciou tratamento com eritromicina (13 dias). Aguardando o resultado da pesquisa de infecção por *Bartonella*, a criança foi transferida para o Hospital de Sta Maria para eventual estudo hematológico. A informação fornecida nesta altura pela própria criança de uma arranhadela de gato, prévia ao início do quadro febril, coincidiu com o resultado da serologia aguardada, confirmando o diagnóstico de Bartonelose. Por se encontrar apirética e com aparente regressão das alterações ecográficas optou-se por não efectuar outra terapêutica. Não se confirmou a existência de alterações coronárias. **Conclusões:** O caso ilustra a necessidade de manter a Bartonelose como um dos diagnósticos de primeira linha nos casos de febre prolongada ou adenopatia crónica ou de nódulos hepato-esplênicos na infância. O seu diagnóstico é simples, evita outras e mais invasivas investigações e permite estabelecer um bom prognóstico na criança imunocompetente.

**Palavras-chave:** Bartonelose, doença da arranhadela do gato, síndrome febril prolongada, lesões hepato-esplênicas, idade pediátrica, adenopatias crónicas.

#### POS13- Campos de férias para crianças com VIH - A experiência de 5 anos

R Gomes<sup>1</sup>, I Pinto<sup>1</sup>, R Gouveia<sup>2</sup>, C Pereira<sup>2</sup>, M Tavares<sup>3</sup>, G Rocha<sup>1</sup>. 1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Hospital de Santa Maria, Lisboa; 3- Hospital de S.João, Porto.

**Introdução:** Já se passaram mais de 20 anos sobre o início da epidemia de VIH/SIDA. A maioria das crianças infectadas adquiriu a infecção por transmissão vertical. Os avanços na terapêutica vieram transformar esta infecção numa doença crónica. Um correcto acompanhamento tem permitido que estas crianças tenham uma boa qualidade de vida e algumas delas estejam a atingir a adolescência e a idade adulta. A consagração de medidas que proporcionem uma progressiva melhoria do bem estar social e psicológico das famílias e das

condições de humanização dos cuidados de saúde, deve constituir uma das preocupações das estruturas de saúde, tendo sempre em atenção o interesse superior da criança/adolescente. Neste sentido dinamizou-se desde 2002 o Projecto “Campos de Férias - A Brincar também se Aprende” para crianças com VIH. **Objectivos:** Sensibilizar/educar para a adesão ao tratamento; e fomentar a criação de grupos de entreajuda. **Material e Métodos:** Foram promotores a equipa da Consulta de Doenças Infecciosas do Hospital Pediátrico de Coimbra e a do Hospital de Dia e Consulta de Infecção Pediátrica do Hospital de Santa Maria. Em 2006, foi parceiro o Hospital de São João – Consulta de Imunodeficiências. Os Campos tiveram a duração de uma semana. A planificação é da responsabilidade dos técnicos em articulação com a população alvo. Foram organizadas actividades lúdicas, culturais, desportivas e sessões psico-educativas. No final do Campo cada grupo faz uma avaliação escrita. **Resultados:** Estiveram presentes em média 23 crianças acompanhadas por um familiar, provenientes de vários distritos, com idades entre os 2 e 20 anos. As crianças são acompanhadas pela mãe, em dois casos pelo pai, alguns a avó e família de acolhimento. Da avaliação salienta-se a melhoria da adesão à terapêutica e a valorização do convívio interpares. **Conclusões:** Estes Campos de Férias, mesmo sendo de curta duração, vêm demonstrar a importância de poderem libertar-se do anonimato permitindo-lhes falar abertamente sobre a doença, expondo os seus medos e anseios e todos juntos partilhar estratégias para melhor lidarem com esta infecção. Da avaliação feita com o grupo e técnicos ressaltou a convicção que é premente continuar com o Projecto.

**Palavras-chave:** VIH, crianças, adolescentes, campos de férias, humanização, educação.

#### POS14- Meningites por Enterovírus no Outono de 2006

M Cabral, M Conde, MJ Brito. Departamento de Pediatria do Hospital Fernando Fonseca. Directora de Serviço: Dr<sup>a</sup> Helena Carreiro.

**Introdução:** A meningite asséptica é uma inflamação aguda das meninges, 85% dos casos decorrem de infecções por enterovírus habitualmente na Primavera. No Outono de 2006, verificou-se um aumento de 2-4°C da temperatura média do ar, comparativamente a anos anteriores. Neste período, assistiu-se a um surto de meningites virais no Departamento de Pediatria do Hospital Fernando Fonseca. **Objectivo:** Avaliar as meningites por enterovírus no Outono de 2006. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo das crianças internadas entre Setembro e Dezembro de 2006, com meningite/meningoencefalite – coxsackie B5 confirmada por polimerase chain reaction. Analisaram-se parâmetros sociodemográficos, clínicos, laboratoriais e evolução. A análise estatística foi realizada em SPSS 13.0 for Windows. **Resultados:** Total de 9 crianças, mediana de idade de 10 meses (min-22dias; máx-9anos), 55,6% com <12 meses, havendo dois recém nascidos e duas crianças com 1,5 mês. O pico ocorreu em Outubro (55,6%). Três viviam em condições sócio-económicas desfavoráveis, cinco frequentavam escola/infantário/ama e em cinco havia contexto familiar de doença. Registou-se meningite em oito e encefalite em um caso. Nas meningites a clínica variou com o grupo etário: recém nascidos apenas febre isolada, 1-12 meses febre, irritabilidade e/ou gemido e >2anos febre, cefaleias, vómitos e sinais meníngeos. Registou-se leucocitose >15000/mm<sup>3</sup> em três crianças e neutrofilia em quatro. Todos cursaram com proteína C reactiva <5mg/dL (min-0,06; máx-3,24). O LCR apresentava-se turvo em três casos, com média de 757,6 células/μL (máx-1700 células/μL), predomínio de polimorfonucleares em seis. A mediana da proteinorráquia foi 69mg/dL (min-35; máx-141). A glicorráquia foi normal em todos os casos. Todas as crianças realizaram antibioticoterapia. A média de internamento foi 8,9 dias (min-4; máx-16). Não se registaram complicações. **Conclusões:** A epidemiologia da meningite viral depende da estação do ano e condições climáticas, o que justifica a ocorrência do surto descrito. O número de recém nascidos e pequenos lactentes e as características do LCR (turvo, pleocitose elevada) justifica o elevado número de prescrições de antibióticos e a elevada demora média do internamento mas pressupõe também um vírus com características diferentes na sua morfologia habitual, justificando a susceptibilidade aumentada a esta infecção nas crianças mais pequenas não protegidas por anticorpos maternos.

**Palavras-chave:** meningite, enterovírus, coxsackieB5.

#### POS15- Utilização de Linezolid na tuberculose multirresistente

P Kjollerström<sup>1</sup>, F Cunha<sup>2</sup>, M Vilar<sup>3,4</sup>, MJ Brito<sup>1</sup>, GC Ferreira<sup>5</sup>, L Varandas<sup>1,4</sup>. 1- Unidade de Infecção, Hospital Dona Estefânia, Lisboa; 2- Serviço de Pediatria, Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira; 3- Centro de



Diagnóstico Pneumológico da Venda Nova; 4- Centro de Referência para a Tuberculose Multi-resistente, Direcção Geral da Saúde, Lisboa; 5- Serviço de Pediatria I, Hospital Dona Estefânia, Unidade de Infecção Hospital Dona Estefânia, Lisboa (Serviço 1 - Director de Serviço: Dr Gonçalo Cordeiro Ferreira).

**Introdução:** A prevalência de tuberculose nos países desenvolvidos tem vindo a diminuir mas a emergência de estirpes multirresistentes é uma preocupação actual, com 79% de resistência a três ou mais fármacos. O linezolid tem uma boa actividade contra diversas micobactérias, incluindo estirpes multirresistentes, mas a experiência na sua utilização na TB multirresistente (TB-MR) é escassa, sobretudo na idade pediátrica. **Objectivo:** Avaliação do uso de linezolid na TB-MR, em idade pediátrica. **Material e Métodos:** Relato de três casos de crianças com TB-MR tratadas com linezolid como parte do esquema terapêutico. **Resultados:** **Caso 1:** Adolescente de 14 anos, pai falecido com TB-MR. Iniciou linezolid após 16 meses de regime combinado sem sucesso. Culturas do suco gástrico negativas após 12 semanas da introdução do fármaco, suspenso aos nove meses de tratamento por aparecimento de neuropatia periférica, da qual recuperou parcialmente. Após 40 meses de duração total de tratamento e seis meses após a sua suspensão mantêm-se clinicamente bem. **Caso 2:** Adolescente de 12 anos, com anemia de células falciformes e irmã falecida com TB-MR. Por falência da terapêutica combinada após cinco meses, iniciou linezolid. Culturas de expectoração negativas após seis semanas. Após quatro meses de tratamento, ocorreu agravamento da anemia com necessidade de suporte transfusional e neuropatia periférica, pelo que a dose diária de linezolid foi reduzida para metade e posteriormente, suspensa. Ainda em tratamento, após 25 meses de duração total, está actualmente bem. **Caso 3:** Criança de quatro anos, avó com TB-MR, internada por meningite tuberculosa. Ao 17º dia de antibióticos por agravamento neurológico incluiu-se linezolid no esquema terapêutico observando-se melhoria clínica progressiva. A dose foi reduzida para metade ao 30º dia de tratamento por suspeita de toxidermia, mantendo-se a criança actualmente com evolução clínica favorável. **Conclusões:** Apesar da toxicidade com o uso prolongado de linezolid (sobretudo neuropatia periférica e depressão medular) a sua utilização parece eficaz no tratamento da TB-MR na criança. A possibilidade de esquemas terapêuticos mais curtos e em doses inferiores às usadas actualmente deve ser considerada em futuros estudos.

**Palavras-chave:** tuberculose multirresistente, linezolid.

## Área - Pneumologia

### POS16- Bronquiolite obliterante: revisão de 10 anos

R Santos, M Félix, A Coelho, H Estêvão. Serviço de Medicina, Sector de Pneumologia, Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC).

**Introdução:** As lesões bronquiolares constituem uma causa importante de obstrução da via aérea. Na Bronquiolite Obliterante (BO) há uma reacção inespecífica à agressão bronquiolar, conduzindo a lesões que ocluem o lúmen dos bronquíolos. **Objectivo:** Conhecer as características das crianças com BO seguidas no HPC e rever as atitudes de seguimento. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo com consulta de processos clínicos dos 12 casos de BO diagnosticados nos últimos 10 anos no HPC. **Resultados:** Verificou-se predomínio de sexo masculino (67%). Em todos os casos a agressão inicial foi uma infecção respiratória baixa (em 50% a *Adenovirus*), a qual ocorreu antes dos 2 anos de idade em 8 casos (67%). Todas as crianças mantiveram clínica respiratória significativa, com necessidade de medicação inalatória (broncodilatadores e corticóides), múltiplas consultas e internamentos hospitalares. Na maioria (67%), o diagnóstico de BO foi estabelecido em menos de um ano após o episódio inicial (com base na clínica e achados imagiológicos); 5 (42%) das crianças tinham ainda menos de 2 anos de idade. O tratamento de suporte foi instituído em todas as crianças e em 7 (60%) foram utilizados ciclos de corticóides em alta dose. Em 58% dos casos o seguimento teve uma duração superior a um ano; na maioria (67%) houve repercussão no crescimento. **Conclusões:** Apesar do reduzido número de casos, verificou-se significativa morbidade e consumo de recursos de saúde. É reduzido o sucesso da terapêutica na melhoria da sintomatologia respiratória. O tratamento precoce com corticóide é importante perante uma criança com diagnóstico de BO, de modo a evitar ou atrasar a evolução para fibrose pulmonar mais extensa.

**Palavras-chave:** Bronquiolite obliterante, infecção respiratória, corticóides.

### POS17- Pneumonia adquirida na comunidade: experiência de 3 anos num hospital distrital

Dora Gomes, Isabel Soro, Joana Pereira, Graça Carvalho. Serviço de Pediatria, Hospital de São Teotónio, EPE, Visou.

**Introdução:** A pneumonia aguda adquirida na comunidade continua a ser uma causa frequente de internamento hospitalar em idade pediátrica. **Objectivos:** Avaliar a prevalência da pneumonia adquirida na comunidade, sua forma de apresentação, a eficácia da antibioterapia instituída em crianças internadas no nosso serviço e elaborar um protocolo de abordagem. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos de crianças (28 dias-18 anos) internadas entre Janeiro de 2004 e Dezembro de 2006 no serviço de Pediatria com o diagnóstico de pneumonia. As variáveis analisadas foram: sexo, idade, mês, ano, proveniência, medicação prévia, motivo de internamento, clínica de apresentação, alterações no exame objectivo, exames complementares de diagnóstico, terapêutica, duração do internamento, evolução e orientação. **Resultados:** Foram analisados 200 processos com o diagnóstico de pneumonia, sendo excluídos 27 por não cumprirem critérios de inclusão do estudo. A pneumonia adquirida da comunidade constituiu 8% dos internamentos médicos no Serviço de Pediatria no período entre Janeiro de 2004 e Dezembro de 2006, correspondendo a 173 crianças (54 % do sexo masculino) com uma mediana de idades de três anos. Verificou-se maior número de internamentos no Inverno e Primavera, respectivamente 45% e 23%. Os principais motivos de internamento foram a dificuldade respiratória em 36%; intolerância oral em 18% e o mau estado geral em 15%. As manifestações clínicas mais frequentes foram a febre (93%); tosse (65%) e dispneia (50%). A dor torácica esteve presente em 17% dos casos. No exame objectivo os achados mais frequentes foram os fervores em 55%; sinais de dificuldade respiratória em 50% e diminuição do MV em 45%. A hemocultura revelou-se positiva em 9% dos doentes. Foi identificado o agente etiológico em 10% dos casos, com predomínio do *St. Pneumoniae* em 66%. A média de dias de internamento foi de seis. O antibiótico escolhido em 112 crianças foi a ampicilina. Foi necessária alteração/ associação de antibioterapia em apenas 15 casos. **Conclusões:** A maioria das crianças internadas teve uma boa evolução clínica e as complicações foram raras. Apenas foram observados 8% de derrames pleurais. A ampicilina foi eficaz na maioria dos casos, devendo ser considerada o antibiótico de eleição no tratamento de pneumonia adquirida na comunidade.

**Palavras-chave:** pneumonia; criança.

### POS18- Derrame pleural parapneumónico complicado na criança. Casuística do Serviço de Pediatria

C Juvandes, F Caldeira, D Matos. Serviço de Pediatria do Hospital Garcia de Orta, Almada.

**Introdução:** O derrame pleural parapneumónico complicado (DPPC), embora raro na idade pediátrica, condiciona elevada morbidade. A abordagem terapêutica não é consensual, podendo ser estritamente médica ou mais invasiva com toracoscopia ou mesmo descorticação. A abordagem cirúrgica e a videotoracoscopia é, para muitos, a terapêutica de primeira linha, mas nem sempre acessível em todos os centros. A instilação intrapleural de fibrinolíticos constitui uma opção válida. **Objectivo:** Caracterizar os casos de DPPC internados no Serviço de Pediatria do Hospital Garcia de Orta (HGO), com destaque para a terapêutica com activador do plasminogénio tecidual recombinante (r-tPA) (Alteplase®). **Material e Métodos:** Efectuou-se a revisão retrospectiva dos processos clínicos das crianças internadas no Serviço de Pediatria do HGO com diagnóstico de derrame pleural, no período de um de Janeiro de 2001 a 31 de Dezembro de 2006. Consideraram-se critérios de inclusão de DPPC pelo menos um dos seguintes: líquido pleural com aspecto purulento, pH menor que 7,21 ou agente etiológico identificado; loculações ou septos na ecotomografia ou tomografia computadorizada (TC) torácicas. **Resultados:** Dos 35 casos avaliados, foram elegíveis 27 crianças com DPPC. Houve um discreto predomínio do sexo feminino (1,2:1), sendo mais frequente nos primeiros três anos de vida. Inicialmente, todos realizaram avaliação laboratorial e radiografia do tórax, tendo 88% efectuado também ecotomografia torácica, com evidência de loculações em todos os casos. A toracocentese diagnóstica foi possível em 74% dos casos. O agente microbiológico foi identificado em sete doentes: cinco no líquido pleural e dois na hemocultura. A TC torácica foi realizada em 48% das crianças. Todos iniciaram antibioticoterapia sistémica. A drenagem pleural contínua foi instituída em 19 casos e em 15 destes foi administrado r-tPA. Em quatro crianças ocorreram complicações, tendo-se em uma efectuado toracoscopia com descorticação pulmonar. A duração média do internamento no global foi de 10,4 dias

e de 11,8 dias nos doentes que efectuaram r-IPA. Não ocorreram óbitos. **Conclusões:** A terapêutica do DPPC na criança constitui um desafio. As características de cada doente e a experiência de cada centro determinam o modo de actuação. A fácil administração e segurança com a utilização de r-IPA parece ser uma alternativa.

**Palavras-chave:** criança; derrame pleural complicado; terapêutica; fibrinolítico.

#### POS19- Bronquiolite aguda. Resultados de um ano de pesquisa

Marta Mendonça, Adriana Pinheiro, Lucinda Pacheco, Carlos Pereira Duarte. Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada.

**Introdução:** A bronquiolite ocorre quase exclusivamente durante os dois primeiros anos de vida de forma epidémica durante o Inverno e início da Primavera. O vírus sincicial respiratório (VSR) é o agente etiológico mais frequente, contribuindo para a morbidade e mortalidade em crianças com factores de risco (prematuridade, patologia cardíaca ou pulmonar e imunodeficiências). **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças internadas no Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo com o diagnóstico de bronquiolite no período entre Janeiro e Dezembro de 2006, com o objectivo de avaliar os seguintes parâmetros: idade, sexo, variação sazonal, duração do internamento, existência de factores de risco, identificação de vírus respiratórios nas secreções, terapêutica e evolução clínica. **Resultados:** Foram incluídas no estudo 166 crianças, 59% do sexo masculino e 61% dos casos com idade inferior a 4 meses. O pico de incidência verificou-se entre Outubro e Março (74,7%). A duração média do internamento foi de 6 dias. Trinta e quatro (20,5%) crianças eram prematuras, das quais 32 (19,3%) leves para a idade gestacional. Quarenta e três crianças (25,9%) tinham história de bronquiolites anteriores. Foram efectuadas 128 pesquisas para vírus sincicial respiratório e 72 para adenovírus, com 61 (47,7%) positivas no primeiro caso e quatro (5,6%) no segundo. 82% dos resultados positivos para VSR ocorreram nos meses de maior incidência da doença. Os quatro casos de adenovírus verificaram-se em Fevereiro, Março e Junho. Quanto à terapêutica, em 160 (96,4%) foram prescritos broncodilatadores, em 69 (41,6%) corticóides sistémicos, em 72 (43,3%) brometo de ipratrópio e em 106 (63,8%) antibióticos. Oitenta e sete (52,4%) realizaram cine-sioterapia respiratória, 89 (53,6%) necessitaram de oxigénio e 6 (3,6%) foram ventiladas. **Conclusões:** A significativa presença de vírus respiratórios e a gravidade da doença em subpopulações vulneráveis sugerem que algumas crianças possam beneficiar de terapêutica profiláctica. Quanto à terapêutica, muitas dúvidas persistem pois apesar da controvérsia as rotinas pouco mudaram nos últimos anos.

**Palavras-chave:** Bronquiolite, factores de risco, vírus sincicial respiratório, tratamento.

#### POS20- Que significado pais e profissionais de saúde atribuem a “pieira”?

R Fernandes<sup>1</sup>, B Robalo<sup>1</sup>, C Calado<sup>2</sup>, S Medeiros<sup>3</sup>, A Saianda<sup>1</sup>, J Figueira<sup>1</sup>, R Rodrigues<sup>4</sup>, C Bastardo<sup>1</sup>, T Bandeira<sup>1</sup>. 1- Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2- Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Faro; 3- Centro de Saúde Joaquim Paulino (Rio de Mouro); 4- Centro de Saúde do Seixal.

**Introdução:** Os principais estudos de prevalência das doenças respiratórias pediátricas baseiam-se no relato parental de sintomas através de respostas a questionários. Discrepâncias nas definições destes sintomas podem afectar a fiabilidade destes inquéritos epidemiológicos. **Objectivo:** caracterizar as perspectivas de pais e profissionais de saúde sobre os principais sintomas respiratórios pediátricos. **Material e Métodos:** Foi conduzido um estudo observacional transversal, multicêntrico, através de inquérito para auto-preenchimento. A população incluiu uma amostra de responsáveis por crianças e adolescentes utilizadores de dois centros de saúde e cinco hospitais na área da Grande Lisboa, Alentejo e Algarve, assim como médicos, enfermeiros e fisioterapeutas das mesmas unidades. Os questionários elaborados incidiram sobre características sociais, antecedentes respiratórios, e incluíram perguntas abertas e fechadas sobre definição dos principais sintomas respiratórios em pediatria, em particular “pieira”. Estes inquéritos foram validados para o seu conteúdo e testados numa amostra piloto. **Resultados:** Um total de 425 pais e 299 profissionais de saúde responderam ao questionário. Entre os pais, 33% não conhecia o termo “pieira”. A análise multivariada revelou que o conhecimento do termo foi maior em pais de maior idade (*odds ratio* [OR] 2,4 por cada incremento de 10 anos, IC 95% ,6-3,6), com maior grau de

educação (OR 3,1, IC 95% 1,5-6,7) e com filhos com doença respiratória (OR 4,3, IC 95% 2,4-7,9). Nas perguntas fechadas, 78% dos pais e 97% dos profissionais de saúde identificaram “pieira” como um som. Os pais também associaram o termo a estímulos tácteis (40%) e visuais (34%), o que foi menos comum nos profissionais de saúde. Entre estes, os enfermeiros seleccionaram os estímulos visuais e a sensação da criança não estar bem, mais frequentemente do que os médicos ( $p < 0,01$ ). **Conclusões:** Tal como documentado noutras línguas, existem também em português, disparidades entre as interpretações de “pieira” por pais e técnicos de saúde. Decorre a necessidade de elaborar questionários ou outros instrumentos de medida mais fiáveis, se queremos ser exactos na determinação de prevalência de doença respiratória pediátrica.

**Palavras-chave:** Sibilância; asma; epidemiologia; questionário; sons respiratórios; relato parental.

#### POS21- Bronquiolite aguda – resultados preliminares de evolução após internamento: fiabilidade do recrutamento

A Saianda<sup>1</sup>, R Gouveia<sup>1</sup>, S Lobo<sup>2</sup>, AM Silva<sup>1</sup>, P Nogueira<sup>3</sup>, T Bandeira<sup>1</sup>. 1- Departamento da Criança e da Família, Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2- Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Cascais; 3- Departamento de Estatística, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge; Lisboa.

**Objectivo:** Avaliar a repercussão do internamento por bronquiolite aguda (BA) nos primeiros 2 anos de vida. **Material e Métodos:** Elaborámos um estudo para identificação, em idade pré-escolar, de marcadores de risco individual para evolução para doença reactiva das vias aéreas. O recrutamento faz-se através do envio de carta e contacto telefónico de 2 grupos: crianças previamente internadas por BA (anos 2002-04); grupo de crianças sem doença respiratória. Comparou-se, no grupo das crianças internadas por BA, o subgrupo dos casos efectuados com o subgrupo dos casos excluídos. Pretende-se avaliar o poder de extrapolação dos resultados obtidos a todo o grupo. Os casos efectuados (grupo 1) e os casos excluídos (grupo 2) foram comparados no que respeita à idade actual, idade à data de internamento, identificação de vírus sincicial respiratório (VSR) e duração do internamento e de oxigenioterapia. Análise estatística descritiva e comparativa com recurso ao programa SPSS 12.0, com nível de significância de 5%. **Resultados:** Grupo 1 (22 casos): idade actual  $\bar{x}$  ( $\pm dp$ ) 1760,45 ( $\pm 68,04$ ) dias, idade à data internamento  $\bar{x}$  ( $\pm dp$ ) 105,68 ( $\pm 94,15$ ), duração do internamento  $\bar{x}$  ( $\pm dp$ ) 6,68 ( $\pm 2,15$ ) e duração da necessidade de oxigénio  $\bar{x}$  ( $\pm dp$ ) 4,40 ( $\pm 2,42$ ). Em 4 casos o VSR era positivo, em 8 negativo e em 10 desconhecido. Grupo 2 (42 casos): 1 erro de selecção, 2 foram efectuados mas tinham patologia respiratória prévia ao internamento, 4 não estavam interessados, 2 faltaram e 33 (X%) não foram contactáveis: idade actual  $\bar{x}$  ( $\pm dp$ ) 1802,21 ( $\pm 105,41$ ) dias, idade à data internamento  $\bar{x}$  ( $\pm dp$ ) 155,52 ( $\pm 139,96$ ), duração do internamento  $\bar{x}$  ( $\pm dp$ ) 6,81 ( $\pm 4,49$ ) e duração da necessidade de oxigénio  $\bar{x}$  ( $\pm dp$ ) 4,38 ( $\pm 3,51$ ). Em 4 casos o VSR era positivo, em 16 negativo e em 20 desconhecido. Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas entre os grupos. **Conclusões:** O recrutamento é dificultado pela incorrecção das moradas e telefones fornecidas pelos pais. Apesar do elevado número de casos excluídos os resultados obtidos relativamente aos casos efectuados são extrapoláveis para todo o grupo das crianças internadas por BA e podem ser utilizados na comparação com o grupo controlo.

**Palavras-chave:** bronquiolite aguda, hiperreactividade brônquica.

#### POS22- Infecções por *Mycoplasma pneumoniae* em idade pediátrica

M<sup>o</sup> João Oliveira, Carlos Marcos, Sónia Lira, Carla Brandão, Joaquim Cunha - Serviço de Pediatria, Hospital Padre Américo. Vale do Sousa.

**Introdução:** As infecções por *Mycoplasma pneumoniae* (MP) foram inicialmente consideradas como sendo pouco frequentes, auto-limitadas e atingindo apenas o sistema respiratório, em crianças em idade escolar. Actualmente descrita maior incidência, nomeadamente em crianças mais novas e associada a manifestações extra-pulmonares. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos casos clínicos de crianças internadas no Serviço de Pediatria do Hospital Padre Américo – Vale do Sousa, entre Janeiro 2004 e Junho 2007 com o diagnóstico de infecção por MP, confirmada por *polymerase chain reaction* (PCR) ou serologia. Avaliaram-se os seguintes parâmetros: sexo, idade, manifestações clínicas, sintomatologia em conviventes, sazonalidade, exames auxiliares de diagnóstico, tratamento efectuado e evolução. **Resultados:** Incluídas 31 crianças entre 14 meses e 13 anos (média de 5,5 anos); 17 do sexo masculino; 15 crianças tinham <5 anos. Diagnóstico efectuado por PCR

71% e serologia 29%. As manifestações clínicas mais frequentes: febre (90%) associada a tosse (94%). Ao exame objectivo: crepitações na auscultação pulmonar (80%). Maioria sem convicentes com sintomatologia respiratória. O diagnóstico mais frequente: pneumonia (90%); eritema multiforme (1 caso). A duração média de internamento foi 5 dias. Os internamentos ocorreram sobretudo entre Fevereiro e Maio (18 casos). Analiticamente leucocitose 26%; proteína C reactiva positiva 90% (média 56 mg/L). Na radiografia torácica: hipotransparência em 54% casos; 46% com infiltrado intersticial peribronquico. Três casos resultaram de co-infecção respectivamente por adenovirus, *Streptococcus pneumoniae* e *Micobacterium tuberculosis*. A claritromicina foi o antibiótico de primeira escolha em 15 casos e em 14 foi o 2º antibiótico prescrito. Evolução favorável na maioria dos casos; registaram-se 2 casos de sibilância recorrente e 2 de tosse persistente. **Conclusões:** Foram critérios para a pesquisa do MP a combinação da clínica, exames auxiliares de diagnóstico e evolução, nomeadamente antes do internamento. De salientar que cerca 50% dos casos ocorreram em idade inferior a 5 anos O aparente aumento da incidência de infecção por MP no nosso hospital parece-nos estar na dependência da melhoria das técnicas de diagnóstico e maior acessibilidade às mesmas, nomeadamente da PCR e por este agente ser colocado mais frequentemente como hipótese etiológica da pneumonia adquirida na comunidade, mesmo em idades em que habitualmente é considerado pouco frequente.

**Palavras-chave:** *Mycoplasma pneumoniae*, pneumonia, eritema multiforme.

#### POS23- Patologia respiratória no Serviço de Urgência de Pediatria

Cristina Gonçalves, João Crispim, Rosário Ferreira, Gabriela Araújo e Sá. Urgência de Pediatria, Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** A patologia respiratória é extremamente prevalente em Pediatria, constituindo um dos principais motivos de ida ao Serviço de Urgência (SU). Importa caracterizar a sua epidemiologia em termos demográficos e sazonais, de modo a aperfeiçoar os recursos existentes. **Objectivo:** Caracterizar a patologia respiratória pediátrica em contexto de urgência. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos Episódios da Urgência Pediátrica nos últimos 12 meses com diagnóstico de saída referente ao aparelho respiratório. Foram analisados os dados relativos ao género, faixa etária, época do ano, exames complementares de diagnóstico, terapêutica no SU, destino na alta e readmissões. **Resultados:** Neste período registaram-se 48.325 episódios de Urgência, dos quais só é possível identificar o diagnóstico em 19.993. Destes, a patologia respiratória representou 27,2% (n=5452), 56% rapazes. A idade média foi de 4,28 anos. Os diagnósticos mais frequentes foram amigdalite aguda (31,3%), bronquiolite aguda (13,0%), asma (12,7%), nasofaringite aguda (resfriado comum) (12,1%), pneumonias (11,2%), laringite aguda (7,6%) e gripe (4,2%). A análise por sexos revelou que a Amigdalite Aguda é significativamente mais frequente no sexo feminino (OR=0,80; p<0,0001). A Bronquiolite aguda (OR=1,66; p<0,0001) e a asma (OR=1,46, p<0,0001) são significativamente mais frequente no sexo masculino. Em termos de distribuição sazonal, a patologia respiratória é, como esperado, mais frequente no Inverno e Primavera. Nos doentes com patologia respiratória, foi realizada uma média de 0,22 Exames de Imoram internados 3,0% dos doentes, sendo a pneumonia (30,2%) e a bronquiolite aguda (30,2%) as principais causas de internamento. 2,8% (n=150) teve alta para consulta externa, sendo a asma (55,3%) a patologia mais frequentemente encaminhada. Dos episódios com diagnóstico de patologia respiratória, 2,9% correspondem a readmissões, sendo a bronquiolite aguda, a principal causa de readmissão nestes doentes (37%). **Conclusões:** A patologia respiratória é causa frequente de ida ao SU no nosso serviço representando cerca de 1/4 dos diagnósticos especificados. A patologia respiratória alta é mais frequente do que a patologia respiratória baixa, sendo a amigdalite aguda o diagnóstico mais comum.

**Palavras-chave:** Patologia respiratória; Serviço de Urgência.

#### Área - Imunoalergologia

#### POS24- O papel dos testes epicutâneos no estudo do eczema atópico em crianças

Vanda Bexiga, Rute Reis, Elza Tomaz, Filipe Inácio. Serviço de Imunoalergologia, Centro Hospitalar Setúbal, EPE.

**Introdução:** O papel da sensibilização alérgica no eczema atópico é controverso. Os testes epicutâneos (Patch Tests) têm sido utilizados para investigar

a associação entre eczema atópico e a alergia a aeroalergénios e alimentos. O Patch Test permite a reprodução de reacção eczematosa no local de aplicação do alergénio (em oclusão) na pele intacta do paciente suspeito de ser alérgico. É a visualização in vivo de fase inicial de hipersensibilidade retardada tipo 4. **Material e Métodos:** Foram executados inquérito clínico e patch tests aos aeroalergénios e alimentos mais frequentemente causadores de patologia alérgica em Portugal em 26 crianças com esta patologia (16 do sexo masculino, 10 do feminino com idades compreendidas entre 1 e 15 anos). **Resultados:** Dos 26 doentes estudados, 15 tinham apresentavam patologia respiratória atópica e 20 tinham antecedentes familiares de patologia alérgica. Sete doentes referiam agravamento estacional na Primavera, 7 com alimentos e um referia agravamento com exposição a aeroalergénios não polínicos. Nove doentes (34,6%), no grupo estudado, tiveram pelo menos um teste epicutâneo positivo. Dos doentes com testes positivos, os 9 eram positivos a pelo menos um inalante e, destes, 5 a pelo menos um alimento. Dos positivos a alimentos 4 apresentavam uma clara correlação clínica com a positividade. **Conclusões:** Concluímos que a utilização de patch tests para aeroalergénios e alimentos poderá ser informativa na avaliação dos factores causais/agravantes do eczema atópico.

**Palavras-chave:** eczema, testes epicutâneos.

#### POS25- Imunoglobulinas endovenosas: Quando? A quem? Como?

Diana Gonzaga<sup>1</sup>, Joana Freitas<sup>1</sup>, Hernâni Brito<sup>1</sup>, Gustavo Dias<sup>2</sup>, Esmeralda Cleto<sup>1</sup>, Margarida Guedes<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria do Hospital Geral de Santo António, EPE; 2- Serviços Farmacêuticos do Hospital Geral de Santo António, EPE. Porto.

**Introdução:** A terapêutica com imunoglobulinas (Ig's) foi, desde 1952, prescrita como terapêutica substitutiva em doentes imunodeficientes. A partir de 1980, ao constatar-se os seus efeitos imunomoduladores, tem sido cada vez mais utilizada em doenças inflamatórias e/ou auto-imunes. Há indicações incontornáveis, apoiadas em estudos randomizados e controlados, mas outras apenas baseadas em estudos não controlados e até por vezes mesmo sem estudos de apoio. É uma medicação eficaz, quando administrada adequadamente em doentes seleccionados. Atendendo a que representa a sobrevivência para muitos doentes com imunodeficiência, (e não são inesgotáveis as reservas), que tem riscos e é dispendiosa, a sua utilização deve obedecer a critérios bem definidos. **Objectivo:** Avaliar a conformidade das indicações da terapêutica com Ig EV nas crianças seguidas no Serviço de Pediatria do Hospital Geral de Santo António (HGSA). **Material e Métodos:** Análise dos processos clínicos referentes a crianças que efectuaram tratamento com Ig EV em regime de internamento entre 1998 e 2007, com exclusão dos tratamentos realizados em regime de hospital de dia (tratamento substitutivo a crianças com Imunodeficiência Primária com défice de anticorpos). Avaliado o regime terapêutico com Ig EV utilizado nas diferentes patologias, reacções adversas, eficácia obtida e evolução. **Resultados:** Em cerca de 90% dos casos as Ig's EV foram utilizadas como terapêutica imunomoduladora, representando a Púrpura Trombocitopenica Imune a indicação mais frequente. As doses prescritas foram muito variadas, inclusivamente na mesma patologia, ao longo dos anos. Em relação aos efeitos laterais, registo de várias reacções ligeiras mas nenhuma reacção anafilática grave. **Conclusões:** Desde 1997 que se efectuam no HGSA as Reuniões de Consenso (1997, 2001, 2007) sobre a utilização de hemoderivados, com publicação das recomendações, incluindo as situações para o uso das Ig's EV. Neste grupo de crianças estudado houve não conformidades, relacionadas com situações de doenças imunologicamente mediadas, sem resposta à terapêutica convencional. Torna-se, pois, muito importante a revisão regular das indicações terapêuticas das Ig's, idealmente em Reuniões de Consenso Nacional, para se adequarem às evidências e não condicionarem prescrições indevidas.

**Palavras-chave:** Imunoglobulinas EV, crianças, doenças auto-imunes, imunodeficiências primárias.

#### POS26- Índice de Massa Corporal e sintomas respiratórios induzidos pelo exercício físico em crianças e adolescentes

Rute Pereira dos Reis, Luciana Patrício, Iryna Didenko, Marta Salgado, Andreia Ferrão, Elza Tomaz, Filipe Inácio. Serviço de Imunoalergologia, Hospital de S. Bernardo, Setúbal.

**Introdução:** Diversas publicações têm demonstrado relação importante, e por vezes causal, entre o excesso de peso e o desenvolvimento sintomatologia asmática. No entanto poucos estudos se têm realizado na população pediátrica. **Objectivo:** Verificar se existe alguma relação entre o Índice de

Massa Corporal (IMC) e a presença de sintomatologia respiratória induzida pelo exercício em crianças e adolescentes. **Material e Métodos:** Foi estudada uma amostra de 231 estudantes do ensino secundário de Setúbal (112 rapazes, 121 raparigas), com idades compreendidas entre os 12 e os 18 anos (média de  $13,7 \pm 1,5$ ). Foi aplicado o Questionário do Comité Olímpico dos EUA sobre Broncoconstrição Induzida pelo Exercício (USOC-EIB) sobre sintomatologia respiratória relacionada com o exercício (tosse, pieira, ruídos respiratórios, dificuldade em respirar fundo e congestão ou “aperto no peito”). Atribuiu um score sintomático de acordo com os sintomas referidos (entre 0 e 6). Os estudantes foram pesados e medidos e determinado o IMC. **Resultados:** Na população estudada, o IMC médio foi de  $20,0 \pm 3,4$ , não se encontrando diferença significativa entre os sexos. Cento e seis estudantes (71,9%) referiram pelo menos um sintoma respiratório associado ao exercício. Verificaram-se as seguintes frequências para cada score sintomático: score 1 (ie, referindo apenas 1 sintoma): 46 estudantes; score 2: 41; score 3: 34; score 4: 23; score 5: 12 e score 6 10 estudantes. Entre os rapazes, não se observou qualquer correlação entre o IMC e o score sintomático. Por outro lado, entre as raparigas, verificou-se uma correlação positiva significativa ( $\rho=0,33$ ) entre esses factores. Vinte e três estudantes tinham diagnóstico médico de asma (9 dos quais rapazes). O IMC médio neste grupo não foi significativamente diferente daquele relativo aos estudantes sem diagnóstico de asma. **Conclusões:** No estudo realizado não foi encontrada relação entre o IMC e o diagnóstico de asma. Verificou-se, no entanto, apenas entre as raparigas, associação entre o IMC e o score sintomático.

**Palavras-chave:** Asma; asma induzida pelo exercício; espirometria; IMC.

#### POS27- Asma na criança – o controlo dos sintomas induzidos pelo exercício

Marta Salgado, Rute Reis, Luciana Patrício, Iryna Didenko, Andreia Ferrão, Elza Tomaz, Filipe Inácio. Serviço de Imunoalergologia, Hospital S. Bernardo, Setúbal.

**Introdução:** A asma é a doença inflamatória crónica mais prevalente nas crianças. Os sintomas induzidos pelo exercício são frequentes em jovens asmáticos, condicionando as actividades diárias, nomeadamente a assiduidade escolar e a prática desportiva. **Objectivo:** Avaliar se a terapêutica usada pelas crianças asmáticas com sintomatologia induzida pelo esforço é a adequada ao controlo da sua doença. **Material e Métodos:** Foi aplicado o Questionário do Comité Olímpico dos EUA (USOC- EIB) a 213 estudantes do Ensino Secundário em Setúbal. Entre estes, foram seleccionados 23 com diagnóstico médico de asma e sintomas respiratórios induzidos pelo exercício: 9 rapazes e 14 raparigas, com idades entre os 12 e os 18 anos (média  $14,09 \pm 1,75$ ). Foi estabelecido um score sintomático, de acordo com o número de sintomas referido (0 a 6). Realizaram-se espirometrias antes e após corrida livre com a duração de 6 minutos. Foi considerada prova positiva quando se obteve diminuição  $\geq 12\%$  no FEV1 ou  $\geq 26\%$  no FEF 25-75. **Resultados:** A frequência dos sintomas referidos foi: pieira=18%; tosse=17%; incapacidade para respirar fundo=15%; “aperto no peito”=13%; “ruídos no peito”=12% e “congestão no peito”=11%. Cerca de 50% (n=12) referiram score sintomático  $\geq 4$ , encontrando-se apenas 2 sob terapêutica. A mediana de score sintomático nas raparigas foi de 4, com uma moda de 6. Nos rapazes, a mediana de score sintomático foi de 3 e a moda 1 (valor da moda inferior). No grupo estudado, apenas 8 crianças admitiram fazer terapêutica para a asma, sendo a maioria rapazes (n=5). Em 3 crianças (15%) a prova de exercício foi positiva, referindo todas pelo menos 3 sintomas e apenas 1 fazia terapêutica para a asma. **Conclusões:** Apesar de as 23 crianças referirem sintomas respiratórios induzidos pelo exercício, menos de 1/3 fazia medicação para a asma. No sexo feminino, observou-se maior prevalência de diagnóstico médico de asma e score sintomático mais elevado do que no sexo masculino. Verificou-se, contudo, que a maioria dos rapazes faz terapêutica para a asma, por oposição a apenas 1/4 das raparigas. Fica claro que a terapêutica seguida pelas crianças com asma estudadas é insuficiente, pelo menos no que diz respeito aos sintomas induzidos pelo esforço.

**Palavras-chave:** Asma, asma induzida pelo exercício; controle terapêutico.

#### Área - Hematologia e Oncologia

POS28- Púrpura trombocitopénica imune - O que mudou de 1983 a 2006  
Andreia Gomes Pereira, João Paulo Pinho, Manuela Calha, Elsa Rocha. Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Faro.

**Introdução:** A PTI é a doença hemorrágica mais frequente na infância, com maior incidência entre 2-6 anos. A apresentação aguda de petéquias e equimoses, acompanhada de trombocitopénia, em crianças previamente saudáveis sugerem o diagnóstico. A realização do medulograma esta indicada quando existem achados atípicos, antes de iniciar corticoterapia e em caso de má resposta à terapêutica. O tratamento de eleição consiste em imunoglobulina endovenosa; a corticoterapia e a transfusão plaquetária são opções nos casos graves. A complicação mais grave é a hemorragia intracraniana (0,1-1%). A evolução para cronicidade ocorre em 10-20 % dos casos. **Material e Métodos:** Realizar uma análise comparativa dos internamentos por PTI no Serviço de Pediatria do Hospital Distrital de Faro de 01/Janeiro/1983 – 31/Julho/1995 (grupo A) e de 01 de Agosto de 1995 – 31 de Dezembro de 2006 (grupo B). Análise retrospectiva e comparativa dos processos de crianças internadas no Serviço Pediatria com PTI. Nesta casuística foram analisados: género, idade, variação sazonal e anual, doença actual, semiologia, exames complementares, terapêutica e evolução clínica. **Resultados:** Em ambos os períodos, analisaram-se 46 casos (no total de 92 crianças). Quer em A, quer em B, verificou-se: maior incidência no grupo etário inferior a 5 anos; a maioria das crianças tinha antecedentes de doença infecciosa (A – 36 casos; B – 25 casos); o tempo de evolução da doença foi superior a 4 dias em 28,2 % e o número de plaquetas à admissão foi  $\leq 10\ 000/\text{mm}^3$  em 76 %. Foi efectuado medulograma em 51 crianças (39 do grupo A e 12 do grupo B). A terapêutica mais usada no grupo A foi a imunoglobulina (21 casos); no grupo B, a imunoglobulina foi administrada em 35 crianças. Em A e B evolução para a cronicidade verificou-se em 6 crianças. Não se registou nenhuma criança com hemorragia do sistema nervoso central. Em ambos os períodos, analisaram-se 46 casos (no total de 92 crianças). Quer em A, quer em B, verificou-se: maior incidência no grupo etário inferior a 5 anos; a maioria das crianças tinha antecedentes de doença infecciosa (A – 36 casos; B – 25 casos); o tempo de evolução da doença foi superior a 4 dias em 28,2 % e o número de plaquetas à admissão foi  $\leq 10\ 000/\text{mm}^3$  em 76 %. Foram efectuados medulograma em 51 crianças (39 do grupo A e 12 do grupo B). A terapêutica mais usada no grupo A foi a imunoglobulina (21 casos); no grupo B, a imunoglobulina foi administrada em 35 crianças. Em A e B evolução para a cronicidade verificou-se em 6 crianças. Não se registou nenhuma criança com hemorragia do sistema nervoso central. **Conclusões:** Apesar dos critérios diagnósticos da PTI não se terem alterado nos últimos anos, a evolução mais significativa verificou-se no método diagnóstico e na terapêutica efectuada (com aumento de 41% na utilização de imunoglobulina).

**Palavras-chave:** Púrpura trombocitopénica imune; plaquetas; medulograma; imunoglobulina.

#### POS29- Ependimoma medular

M<sup>o</sup> João Oliveira<sup>1</sup>, Soraia Tomé<sup>1</sup>, Armando Pinto<sup>2</sup>, Armando Campos<sup>3</sup>, M<sup>o</sup> Guilhermina Reis<sup>1</sup>, Isabel Ribeiro<sup>4</sup>. 1- Serviço de Pediatria do Hospital Geral de Santo António, EPE, Porto; 2- Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia do Porto; 3- Serviço de Ortopedia do Hospital Geral de Santo António, EPE, Porto; 4- Serviço de Neurocirurgia do Hospital Geral de Santo António, EPE, Porto.

**Introdução:** Os tumores do sistema nervoso central constituem uma patologia pouco comum na prática clínica pediátrica, embora sejam os tumores sólidos mais frequentes na infância. **Objectivo:** Chamar a atenção para esta patologia, dada a importância de efectuar um diagnóstico precoce. **Caso clínico:** Criança do sexo de feminino, 11 anos de idade, com dorsalgias iniciadas em Dezembro de 2004 e sem alterações ao exame clínico excepto escoliose postural. Face à normalidade do estudo radiológico simples do tórax e raiquis, o quadro clínico foi interpretado como psicossomático e medicada com antidepressivos. Devido à persistência das queixas, com repercussão no bem-estar da adolescente e à insistência dos pais, é avaliada por Ortopedia e internada no Serviço de Pediatria para investigação com Ressonância magnética (RM) medular de escoliose reactiva. A RM revelou tumor intramedular cervical de C3 a C7. Foi submetida a laminotomia com exérese macroscópica total. Ficou com tetraparésia de predomínio esquerdo, mas com marcha autónoma e controle de esfínteres. Efectuou tratamento fisiátrico, tendo recuperado completamente o défice neurológico. A RM pós-operatória não apresentava áreas de captação de contraste. O exame histológico revelou tratar-se de um ependimoma de células claras. Na RM de controle 6 meses após a cirurgia detectou-se recidiva. Foi submetida a reintervenção cirúrgica coadjuvada com radioterapia e quimioterapia. No entanto a evolução foi desfavorável. **Conclusões:** A sintomatologia inespecífica destes tumores obriga a um elevado índice de suspeição para efectuar o diagnóstico. A insistente preocupação dos pais foi, neste caso, um elemento de grande valor semiológico e tradutor da possível gravidade da

situação, associado à persistência da escoliose postural. Trata-se de uma patologia complexa, com necessidade de um seguimento multidisciplinar, nomeadamente pela Pediatria. De realçar ainda o facto de ser um tumor grau II, que apresentou uma evolução rápida e grave.

**Palavras-chave:** tumor medular;ependimoma.

### POS30- Trombocitopenia em pequenos lactentes

Elsa Hipólito, Manuel J. Brito, Manuela Benedito, M. Lurdes Maricato, Sector de Hematologia/Oncologia, Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A trombocitopenia é uma alteração hematológica relativamente comum no período neonatal. Nesta faixa etária encontra-se frequentemente associada a infecções (virsais ou bacterianas), secundária a fenómenos imunológicos (trombocitopenia neonatal aloimune/ PTI materna) ou hemangiomias; a maioria das formas hereditárias é rara neste período. **Material e Métodos:** São descritos 2 casos clínicos de pequenos lactentes, com 1,5 M e 2,5 M de vida, transferidos de dois Hospitais Distritais para o Hospital Pediátrico de Coimbra, por trombocitopenia grave. Ambos apresentavam excelente estado geral, apirexia, petéquias e equimoses com 24 h de evolução, aos quais foi feito rastreio séptico, incluindo punção lombar, que foi negativa. Eram saudáveis até à altura do internamento com calendário vacinal atualizado: BCG/Hep B ao nascimento no 1º lactente e vacinas do 2º mês de vida, efectuadas duas semanas antes no 2º lactente. **Resultados:** Durante o internamento não foram detectados critérios de infecção. Os dois foram submetidos a terapêutica com imunoglobulina (800 mg/Kg) com boa resposta, pelo que podemos pressupor tratar-se de trombocitopenia imune, provavelmente secundária a vacinação. **Conclusões:** A Trombocitopenia pós-vacinal é uma situação rara, habitualmente benigna, que pode, no entanto, levar a manifestações hemorrágicas de grande gravidade. É pois, obrigatório pensar neste diagnóstico diferencial no lactente/criança sem mau estado geral ou critérios de infecção, de modo a prevenir e/ou tratar precocemente e adequadamente esta situação.

**Palavras-chave:** Trombocitopenia; lactente; vacinas.

### POS31- Melanoma: uma realidade na Oncologia Pediátrica

A Teles<sup>1</sup>, M Bom Sucesso<sup>1</sup>, M Ribeiro<sup>2</sup>, R Azevedo<sup>3</sup>, C Neto<sup>1</sup>, A Pinto<sup>1</sup>, A Ferreira<sup>1</sup>, N Estevinho<sup>4</sup>. 1- Serviço de Pediatria 2- Serviço de Cirurgia Plástica 3- Serviço de Anatomia Patológica 4- Serviço de Cirurgia Pediátrica. Instituto Português de Oncologia do Porto Francisco Gentil.

**Introdução:** Nos últimos anos vários estudos apontam para um aumento rápido da incidência de melanoma em todas as faixas etárias. **Objectivo:** Alertar para uma patologia com uma importância crescente na população pediátrica, salientando características fundamentais para o diagnóstico precoce, que é crucial para o sucesso da terapêutica. **Material e Métodos:** Apresentam-se os novos casos de melanoma observados no Serviço de Oncologia Pediátrica entre Janeiro de 2004 e Dezembro de 2006. São analisados os seguintes parâmetros: idade, sexo, raça, antecedentes pessoais e familiares, localização e características macro e microscópicas da lesão, estadiamento e tratamento efectuados. **Resultados:** Neste período foram referenciados cinco casos de melanomas, todos de raça caucasiana e com idades compreendidas entre os 17 meses e os 15 anos. Em três crianças o tumor foi detectado em nevos que apresentaram crescimento nos meses anteriores, outra apresentava um nevo melanocítico congénito gigante. Quatro efectuaram excisão da lesão com alargamento de margens e pesquisa de gânglio sentinela que revelou metástases em duas delas, tendo-se realizado esvaziamento ganglionar. Na criança com nevo melanocítico congénito o diagnóstico foi efectuado em gânglio excisado, não se tendo identificado tumor primário. Até à data todas se mantêm em vigilância livres de doença, excepto uma que faleceu. **Conclusões:** Discussão: O melanoma maligno na idade pediátrica é uma doença rara, mas que pode ser fatal. Os factores de risco, que estão bem estabelecidos em adultos, não parecem contudo influenciar o desenvolvimento da doença nas crianças. É mandatório que pediatras e médicos de cuidados primários considerem este diagnóstico perante qualquer lesão suspeita mesmo em idades precoces, dado que quando tratado precocemente é uma patologia potencialmente curável.

**Palavras-chave:** melanoma, child, diagnosis, risk factors.

### POS32- Tumefacção mandibular em idade pediátrica

R Castelo<sup>1</sup>, H Sousa<sup>1</sup>, L Barroso<sup>2</sup>, T Rezende<sup>1</sup>, MJ Brito<sup>3</sup>. 1- Hospital de Santo André, EPE, Leiria; 2- Hospitais da Universidade de Coimbra; 3- Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A presença de uma tumefacção submandibular é um motivo de observação frequente, quer no ambulatório, quer no serviço de urgência ou mesmo em medicina dentária. Se bem que a maioria são, de facto, lesões abedeadas secundárias a processos infecciosos de origem dentária, quase sempre em contexto de cáries dentárias e má higiene oral A ausência de sinais inflamatórios além da tumefacção deve fazer pensar em outras etiologias, não excluindo a neoplásica. **Material e Métodos:** Caso de clínico de uma criança com uma tumefacção submandibular em que na investigação subsequente foi identificado um Linfoma de Burkitt. A localização mandibular é frequente no continente africano, mas rara no europeu, onde a apresentação mais comum é a de uma massa abdominal. **Resultados:** Criança de seis anos, caucasiana, referenciada ao nosso serviço de urgência pelo médico assistente por um “abcesso dentário” de localização submandibular, com cerca de 3 semanas de evolução, para realização de antibioterapia endovenosa. Teria já concluído catorze dias de amoxicilina e ácido clavulânico, sem melhoria. Na observação inicial, destacava-se um bom estado geral e uma tumefacção da hemiface esquerda, mais acentuada na região submandibular, dura, dolorosa ao toque. No internamento, em D3 de amoxicilina e ácido clavulânico (4:1, ev, 30mg/kg/dose 3id), não demonstrava evidência de melhoria óbvia. Hemograma sem alterações e PCR com valor normal. Foi pedida observação por Estomatologia: não apresentava sinais de cáries dentárias; ortopantomografia evidenciando imagem radiotransparente ao nível dos gérmenes de 34-37 e reabsorção radicular de 36, sendo orientado para Cirurgia Maxilo-Facial. Realizou biópsia e, após conhecimento da anatomia patológica, foi orientado para Oncologia Pediátrica: Linfoma de Burkitt. Efectuou estadiamento e iniciou quimioterapia segundo protocolo LMB 96, com boa evolução inicial. **Conclusões:** A presença de uma tumefacção mandibular sem sinais inflamatórios e, como neste caso, sem resposta à antibioterapia, deve levar à realização de exames complementares de diagnóstico, para exclusão de patologia tumoral. Esta suspeita, a ter existido, teria permitido um encaminhamento mais precoce para um Centro de Oncologia Pediátrica.

**Palavras-chave:** Linfoma Burkitt; tumefacção mandibular.

### POS33- Eritroblastopenia transitória da infância versus anemia de Diamond Blackfan. A propósito de um caso clínico

A Costa<sup>1</sup>, C Cândido<sup>1</sup>, A Pereira<sup>1</sup>, N Miguel<sup>1</sup>, F Dias<sup>1</sup>, M Antunes<sup>2</sup>, J Barbot<sup>2</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 2- Serviço de Hematologia, H. Maria Pia, Porto.

**Introdução:** A eritroblastopenia transitória da infância é uma entidade adquirida caracterizada por anemia transitória com reticulocitopenia e aplasia dos precursores eritróides na medula óssea. O diagnóstico diferencial com a anemia de Blackfan Diamond nem sempre é fácil, particularmente em alguns grupos etários e na ausência de estudos analíticos prévios. Torna-se necessária uma história clínica detalhada, um exame objectivo cuidadoso assim como a valorização de indicadores de eritropoiese “de stress”. **Caso Clínico:** Criança do sexo masculino, 20 meses de idade, raça caucasiana que recorreu ao Serviço de Urgência por palidez, anorexia e astenia com 2 semanas de evolução. Tratava-se do primeiro filho de pais saudáveis e não consanguíneos, sem antecedentes familiares de doenças hematológicas. Ao exame físico não apresentava alterações relevantes, com excepção da palidez acentuada. No estudo analítico foi possível documentar uma anemia normocromica normocítica (Hb 6 gr/dl) na ausência de reticulocitose, com ligeira leucopenia e contagem plaquetária normal. Não havia indicadores de eritropoiese “de stress” nomeadamente macrocitose e aumento de hemoglobina fetal. Perante o carácter arregenerativo da anemia, foram efectuados mielograma e biópsia óssea que revelaram uma medula ligeiramente hipocelular, com aplasia severa da série eritróide e sem alterações significativas das outras linhas hemato-poéticas. O cariotipo de medula óssea foi 46 XY. O doseamento de adenosina deaminase revelou-se no limite superior do normal. As serologias por parvovirus B19 foram negativas. **Conclusões:** De acordo com o quadro clínico e laboratorial, foi colocada a hipótese diagnóstica de eritroblastopenia transitória da infância, confirmada pela evolução benigna do quadro clínico e resolução completa da anemia.

**Palavras-chave:** anemia, eritroblastopenia, reticulocitopenia, aplasia.

### POS34- Histiocitose de células de Langerhans: Variabilidade de comportamento biológico a propósito de cinco casos clínicos.

Ana Tavares, Filomena Pereira, Ana Lacerda, Ana Neto, Ana Teixeira, Gabriela Caldas, Maria José Ribeiro, Ximo Duarte, Mário Chagas. Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil - EPE, Lisboa.

**Introdução:** A histiocitose de células de Langerhans (HCL) é uma doença relativamente rara. Esta entidade decorre da proliferação clonal de células do sistema monocítico-fagocitário, com características fenotípicas e de microscopia electrónica próprias (expressão de CD1a e grânulos de Birbeck) fundamentais para o diagnóstico. A apresentação clínica da doença é variável, podendo ser monossistémica, focal ou multifocal, atingindo com maior frequência o osso e/ou pele, ou comportar-se como uma doença multissistémica. A evolução da HCL é igualmente variável comportando-se muitas vezes como uma doença sub-clínica ou auto-limitada. A idade na altura do diagnóstico, a presença de envolvimento sistémico e a resposta à terapêutica instituída parecem ser os factores de prognóstico com maior relevância. **Objetivos:** Chamar a atenção para a variabilidade biológica do curso desta doença. **Material e Métodos:** Revisão dos processos clínicos de cinco crianças seguidas nesta instituição por HCL. **Resultados:** Todas as crianças tinham menos de 3 anos na altura do diagnóstico. Os dois primeiros casos são de doença sistémica. Nestes, no primeiro, a doença respondeu à terapêutica instituída enquanto no segundo verificamos uma ausência total de resposta com progressão para falência multiorgânica e morte. O terceiro caso corresponde a doença monossistémica, com atingimento multifocal ósseo, comportamento recidivante inicial e controlo terapêutico, havendo neste momento seis meses de seguimento livre de eventos. O quarto caso é o de Diabetes Insípida como forma de apresentação, em que o componente ósseo simultâneo (lesão da mastóide) desapareceu com a quimioterapia mas a doente mantém necessidade de terapêutica de substituição com DDAVP e hormona de crescimento. O último caso é uma doença estensa mas exclusivamente cutânea onde observamos regressão completa das lesões com quimioterapia. **Conclusões:** Os casos descritos demonstram a enorme variabilidade desta doença em termos de apresentação, evolução, resposta à terapêutica e sobrevivência livre de eventos. As situações apresentadas sendo casos padrão de HCL encerram em si uma amostra da variabilidade da própria doença.

**Palavras-chave:** histiocitose, variabilidade clínica, evolução, terapêutica.

#### POS35- Massa mediastínica: etiologia benigna ou talvez não...

Sofia Martins<sup>1</sup>, Cristina Castro<sup>2</sup>, Ana Reis<sup>1</sup>, Dionísio de La Cruz<sup>3</sup>, Esmeralda Silva<sup>1</sup>, Nuno Farinha<sup>2</sup>. 1- Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Hospital de S. João; 2- Unidade de Hematologia, UAG da Mulher e da Criança, Hospital de S. João; 3- Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de S. João. Porto.

**Introdução:** As massas mediastínicas, representam um grande desafio diagnóstico, sendo numerosas vezes necessário técnicas invasivas para um diagnóstico correcto. **Caso clínico:** Criança, sexo masculino, admitido por pneumonia à esquerda com derrame pleural. Ao exame objectivo apresentava-se febril, sem outras alterações. O estudo analítico revelava leucocitose e elevação da proteína C reactiva. A radiografia torácica apresentava imagem hipotransparente no hemitórax esquerdo, com aparente derrame pleural. Foi efectuada ecografia torácica que revelou derrame pleural esquerdo, derrame pericárdico de pequeno volume (confirmado por ecocardiograma, que não apresentava outras alterações) e formação heterogénea na topografia do timo. Foi instituída terapêutica com ampicilina durante 12 dias seguido de amoxicilina e ácido clavulânico durante seis dias, com melhoria clínica. Foi realizada ressonância magnética torácica, que revelou formação anómala heterogénea no mediastino anterior, justaposta ao timo. A citologia aspirativa não foi conclusiva, tendo sido submetido a exérese cirúrgica da massa. O exame anatomopatológico mostrou tratar-se de um linfoma de células T precursoras. **Conclusões:** Esta entidade clínica necessita de um diagnóstico preciso e atempado para proporcionar as maiores hipóteses de cura e evitar complicações.

**Palavras-chave:** neoplasia mediastínica, linfoma de células T, criança pré-escolar.

#### POS36- Anemia de Fanconi: Casuística 1999-2007

Sara Martins, Sofia Deuchande, Anabela Ferrão, Anabela Morais. Unidade de Hematologia, Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** A anemia de Fanconi é uma anemia aplásica constitucional rara caracterizada por falência medular e fragilidade cromossómica associada ou não a malformações congénitas. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo com revisão dos processos clínicos das crianças seguidas na Unidade de Hematologia com o diagnóstico de Anemia de Fanconi, entre 1999 e 2007. Análise estatística descritiva dos dados: idade de diagnóstico, sexo, malfor-

mações, alterações hematológicas, terapêutica efectuada e evolução clínica. **Resultados:** Foram seguidas 8 crianças com anemia de Fanconi diagnosticada entre o período neonatal e os 17 anos (mediana: 9 anos), 50% do sexo masculino. Duas crianças (25%) tinham antecedentes familiares de Anemia de Fanconi. Os motivos iniciais de referência foram: história familiar (25%), trombocitopenia (25%), pancitopenia (25%), anemia e trombocitopenia (12,5%) e alteração da coagulação (12,5%). Ao diagnóstico, verificou-se pancitopenia em 37,5% dos casos, trombocitopenia em 87,5% casos e macrocitose em 87,5% casos. Em 62,5% dos casos existiam anomalias somáticas: fácies característica (4/8), malformações esqueléticas (3/8), microftalmia (1/8), malformações genitais (1/8), malformações renais (1/8), malformações gastrointestinais (1/8); e atraso do desenvolvimento psicomotor em 12,5%. O diagnóstico foi confirmado em todas as crianças com a pesquisa de fragilidade cromossómica após incubação das células com dióxido de hidrógeno. As terapêuticas efectuadas foram androgénios e prednisolona (1/8), suporte transfusional (2/8) e transplante de medula óssea (1/8). Duas crianças faleceram (uma criança aos 6 anos por hemorragia intracraniana e uma criança aos 10 anos por pneumonia grave após transplante de medula óssea). Uma criança foi transferida para a consulta de adultos e 5 crianças mantêm-se em acompanhamento, uma com necessidade de suporte transfusional e a aguardar transplante de medula óssea. **Conclusões:** A anemia de Fanconi apresenta uma grande heterogeneidade clínica inicial com alterações hematológicas isoladas, anomalias somáticas isoladas ou associação entre alterações hematológicas e anomalias somáticas; a falência medular é progressiva, a trombocitopenia e a macrocitose as alterações hematológicas mais precoces. Apesar de ser uma situação rara, deve ser considerada precocemente na investigação de alterações hematológicas inexplicáveis, especialmente se há macrocitose. O acompanhamento é fundamental para a monitorização da progressão da falência medular e prevenção e tratamento das complicações; o transplante de medula óssea é actualmente a única hipótese de cura.

**Palavras-chave:** anemia de Fanconi, criança.

#### POS37- Astrocitoma pilocítico: duas irmãs, o mesmo diagnóstico

C Magalhães<sup>1</sup>, A Moreira<sup>1</sup>, MB Sucesso<sup>2</sup>, A Fernandes<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave, EPE, Guimarães; 2- Serviço de Pediatria, Instituto Português de Oncologia do Porto Francisco Gentil.

**Introdução:** Os tumores cerebrais são os tumores sólidos mais frequentes na infância, e destes, os astrocitomas são de longe os mais frequentes. Abrangem um largo espectro de graus de malignidade mas com predomínio dos tumores de baixo grau. A predisposição genética é, sem dúvida, um factor de risco em alguns casos, sendo bem conhecidas associações com algumas síndromes genéticas. No entanto estão também descritas agregações familiares de tumores do sistema nervoso central (especialmente astrocitomas) sem qualquer predisposição genética conhecida. **Caso clínico:** Adolescente de 10 anos, orientada para a consulta externa de pediatria geral do hospital da área de residência por mau rendimento escolar, emagrecimento e motivos sociais. Dos antecedentes familiares destaca-se uma irmã de 13 anos operada oito meses antes a um astrocitoma pilocítico do cerebelo. Não há referência a síndromes genéticas conhecidas. Na consulta foi constatada ataxia com Romberg positivo, estrabismo e anisocoria. Referia história de alteração do equilíbrio com quedas frequentes, com duas semanas de evolução. Foi orientada para o serviço de urgência onde efectuou Tomografia Axial Computadorizada cerebral que revelou uma lesão ocupando espaço na fossa posterior, centrada no vermis, predominantemente quística, associada a hidrocefalia supratentorial. Foi transferida para o Instituto Português de Oncologia do Porto Francisco Gentil (IPOFG). A Ressonância Magnética Nuclear (RMN) cerebral e do raquis confirmou volumosa lesão expansiva na fossa posterior, associada a dilatação ventricular supratentorial, sem sinais de disseminação leptomeningea. Foi submetida a ressecção macroscopicamente total oito dias após o diagnóstico. O exame anatomo-patológico confirmou tratar-se de um astrocitoma pilocítico (Gru I OMS). A RMN cerebral pós-operatória não mostrou resíduo tumoral. Actualmente encontra-se em vigilância clínica e imagiológica na Consulta Externa. A pesquisa de mutações do oncogene p53 foi negativa. Estão descritos casos de associação familiar de tumores do sistema nervoso central, sem qualquer predisposição genética conhecida. É possível também, que mutações do TP53 ainda não identificadas ou outros genes possam estar envolvidas. O essencial para o pediatra é ter presente os sinais de alerta para chegar ao diagnóstico e a uma referência precoce destas situações, permitindo uma intervenção terapêutica atempada.

**Palavras-chave:** Tumor cerebral, criança, astrocitoma.

**POS38- Leucemia linfoblástica aguda com dor óssea na apresentação.****Casos clínicos**

Carla Maia, Sónia Silva, Manuel João Brito, Alice Carvalho, Manuela Benedito, Lurdes Maricato. Sector de Hematologia e Oncologia, Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A leucemia é a neoplasia mais frequente na criança. A clínica inicial é habitualmente inespecífica podendo simular outras patologias. Em alguns casos, os parâmetros hematológicos podem ser normais, conduzindo ao atraso do diagnóstico. Apresentam-se quatro casos de Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA) cuja hipótese de diagnóstico inicial foi outra. **Casos Clínicos:** 1 - Adolescente de 10 anos, com astenia e anorexia com um mês de evolução e hemograma sem alterações. Por cefaleias e paralisia facial foi medicado com corticóide e orientado para Fisiatria. Iniciou vômitos e dores ósseas (coluna cervical, ombro direito) repetindo avaliação laboratorial, então alterada. 2 - Adolescente de 10 anos, com dor óssea (braço esquerdo) e artralgias generalizadas de agravamento progressivo com três semanas de evolução. Surge tumefacção sub-mandibular e febre. Hemograma sem alterações. Medicado com AINE sem melhoria. Por agravamento do estado geral foi enviado ao nosso Hospital com a suspeita de doença reumatismal. 3 - Rapaz de 4 anos que recorreu à urgência por dor mandibular há 3 semanas e febre. Apresentava palidez, adenopatias cervicais, hipertrofia amigdalina e hepatoesplenomegália. Avaliação analítica compatível com mononucleose infecciosa. Agravamento rápido do estado geral e dores ósseas generalizadas. Nova avaliação mostrou anemia e trombocitopenia. 4 - Rapaz de 9 anos com dor lombar intermitente há dois meses. Medicado com analgésicos. Agravamento súbito, com impotência funcional dos membros inferiores e anorexia. Internado com a hipótese de discite. Radiologicamente apresentava achatamento dos corpos vertebrais e diminuição da densidade óssea (T9 a L1). O hemograma mostrou leucopenia isolada. Em todos os casos a avaliação do esfregaço de sangue periférico (ESP) revelou blastos. Nos três primeiros casos o diagnóstico foi LLA - L3 (FAB) e o quarto caso correspondia a LLA- L1 (FAB). Encontram-se todos em remissão completa, os 3 primeiros já fora de tratamento. **Comentários:** Mesmo quando os parâmetros hematológicos são normais, a observação do ESP é obrigatória quando existe clínica de dores ósseas na criança, uma vez que este quadro constitui uma forma de apresentação isolada frequente de LLA em Pediatria. Na presença de queixas de dores ósseas nesta idade a hipótese de neoplasia deve figurar no diagnóstico diferencial.

**Palavras-chave:** Dor óssea, leucemia.

**POS39- Tumores do sistema nervoso central em idade pediátrica. Revisão casuística**

Maria João Oliveira<sup>1</sup>, Diana Gonzaga<sup>1</sup>, Tiago Correia<sup>1</sup>, Isabel Ribeiro<sup>2</sup>, Maria Guilhermina Reis<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria do Hospital Geral de Santo António, EPE; 2- Serviço de Neurocirurgia do Hospital Geral de Santo António, EPE. Porto.

**Introdução:** Os tumores do sistema nervoso central (SNC) constituem o segundo grupo de neoplasias mais frequentes na infância e adolescência e são a primeira causa de morte relacionada com o cancro em idade pediátrica. A sua sintomatologia é heterogénea e inespecífica exigindo um elevado índice de suspeição. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos casos clínicos de crianças e adolescentes com idade inferior a dezasseis anos, internadas no Serviço de Pediatria do Hospital Geral de Santo António entre 1998 e 2006 com o diagnóstico de tumor do SNC. Avaliaram-se os seguintes parâmetros: sexo, idade, intervalo de tempo entre os primeiros sintomas e o diagnóstico definitivo, sintomas confundidores que atrasaram o diagnóstico, manifestações clínicas, localização e tipo histológico, estadiamento no momento do diagnóstico, tratamento efectuado e sequelas neurológicas. Compararam-se os resultados, com os obtidos na revisão efectuada neste hospital relativa ao período 1989 -1997. **Resultados:** Foram incluídas 59 crianças entre os 12 dias e os 15 anos de idade (média de 6 anos e 9 meses); 32 do sexo masculino. A localização do tumor foi sobretudo infratentorial (46% casos). O tipo histológico mais frequente foi o astrocitoma (47% casos). As manifestações clínicas mais frequentes dos tumores infratentoriais foram as cefaleias, vômitos e desequilíbrio na marcha, com sinais cerebelosos e papiledema no exame neurológico. As convulsões e déficits neurológicos focais foram mais prevalentes nos tumores supratentoriais. Como sinais confundidores mais frequentes salientamos a sintomatologia gastrointestinal e as condições psicoafectivas. O tempo de diagnóstico foi em média 5 meses. A maioria das crianças apresentou-se no estágio 2 (sintomas + papiledema). Apenas quatro crianças não foram submetidas a exérese cirúrgica e 36% efectuaram tratamento

complementar ou reintervenção cirúrgica. Verificou-se uma elevada taxa de sequelas neurológicas (79%). Mortalidade global de 29%. **Conclusões:** Não se verificou uma diminuição do número total de casos de tumores do SNC referenciados ao nosso hospital nos últimos nove anos. O tempo de demora do diagnóstico foi significativamente inferior nestes últimos nove anos, o que se deve provavelmente a uma maior acessibilidade às técnicas de neuroimagem e eventualmente a uma investigação mais exaustiva praticada em Pediatria. Não se verificou contudo uma menor morbidade.

**Palavras-chave:** tumores do sistema nervoso central; crianças.

**Área - Cuidados Intensivos****POS40- Concentrado de proteína C humana no tratamento de síndrome hemolítico-urémico**

B Wermter, L Pape<sup>1</sup>, H Köditz, K Seidemann, U Lietz, A Wessel, T Jack, B Brent, M Sasse. Department of Pediatric Cardiology and Intensive Care, Medical School of Hannover, Germany; Department of Pediatric Nephrology, Medical School of Hannover, Germany.

**Introdução:** O concentrado de proteína C (PC) humana pode prevenir a microangiopatia trombótica e facilitar a fibrinólise em casos de síndrome hemolítico-urémico (SHU) grave. Descrevemos os resultados de tratamento com PC em seis pacientes com SHU. O SHU caracteriza-se por ocorrência simultânea de anemia hemolítica, trombocitopenia e insuficiência renal aguda. O SHU pós-diarreia segue-se muitas vezes a uma infecção por EHEC produtora de toxinas Shiga. A interpretação patogénica actual é de que as toxinas Shiga causam lesão endotelial, levando à microangiopatia trombótica. A taxa de mortalidade é ainda de cerca de 5%, principalmente relacionada com envolvimento cerebral. **Material e Métodos:** Foram tratadas seis crianças com SHU, com envolvimento cerebral grave, cinco das quais com falência multiorgânica (FMO). O tratamento, com PC, durou 7 a 10 dias. Foi efectuada diálise peritoneal em todos os pacientes, e num caso plasmáfereze. Para além do tratamento da FMO, todos receberam 100–200 U/dia de PC. **Resultados:** Todos os pacientes apresentavam sinais de coagulação intravascular disseminada. Em TAC cerebral foram encontradas lesões hipodensas típicas nos núcleos da base e edema cerebral. Durante o tratamento com PC, houve melhoria notável da FMO e normalização dos níveis de D-dímeros e PAI-1. Todos os pacientes recuperaram uma função renal quase normal. Dois pacientes mantiveram graves alterações do estado neurológico. Os outros apresentavam ligeiras ou nenhuma anomalias neurológicas na altura da alta. Não foram observados efeitos secundários da administração de PC. **Conclusões:** Não existe um regime terapêutico genericamente aceite para o tratamento de SHU com envolvimento neurológico. A mortalidade do SHU com microangiopatia cerebral é elevada e difícil de reduzir. Este é o primeiro ensaio de administração de concentrado de PC humana para prevenir a microangiopatia trombótica no SHU. Todos os nossos pacientes mostraram rápida melhoria clínica com esta terapêutica. Quatro em seis pacientes tiveram alta em boa condição clínica apesar da gravidade da doença. A redução da gravidade do atingimento neurológico e a ausência de efeitos secundários da PC humana permitem a esperança de que o tratamento com PC venha a ser um regime eficaz para a terapêutica do SHU grave.

**Palavras-chave:** síndrome hemolítico-urémico, proteína C.

**POS41- Transferências do exterior para uma Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos - Análise de 15 anos da UCIP do Hospital de Dona Estefânia**

Susana Rocha, Ana Pinheiro, Patrícia Rodrigues, Gabriela Pereira, António Marques, João Estrada, Deolinda Barata -Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia

**Introdução:** Pretendeu-se avaliar as características nosodemográficas e os motivos de transferência para a Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) dos doentes provenientes de outros hospitais. **Material e Métodos:** Revisão retrospectiva da base de dados da UCIP de Abril 1991 a Março 2006, avaliando-se: data de admissão, proveniência, idade, sexo, motivo de transferência, diagnóstico, índices de gravidade e intervenção terapêutica, procedimentos, demora, resultados e local de transferência. Pela sua especificidade (oncológicos, trauma e cardíacos), os doentes com origem no Instituto Português de Oncologia e “Hospitais Cívicos de Lisboa” são avaliados apenas na análise preliminar. **Resultados:** Foram transferidos 1205 doentes vindos de 33 unidades hospitalares (19,8% de 6081 internamentos), verificando-se

aumento da percentagem ao longo do tempo (1º ano – 14,2%; 15º ano – 32,25%). A idade foi de (média  $\pm$  dp)  $4,03 \pm 4,5$  anos (mediana 2,0 – min/max 0,08/18), sendo 57,4% do sexo masculino. A patologia médica foi predominante (89,2%), seguida pela cirúrgica (5,4%), queimados (2,99%) e trauma (2,7%). Os principais grupos de diagnóstico corresponderam a patologia respiratória (24,8%), causas externas (19,5%), doenças infecciosas (17,3%) e neurológicas (9,96%). Existia patologia crónica em 35,7% dos doentes. Necessitaram de ventilação assistida 399 doentes (33,1%) e acessos venosos centrais 265 (21,99 %). A gravidade (PRISM) foi de  $8,4 \pm 8,47$  (med 6,0 – min/max 0/54), a intervenção terapêutica (TISS) de  $21,94 \pm 12,27$  (20,0 – 1/77) e o risco de probabilidade de morte (RPM) de  $9,8 \pm 19,3$  (2,14 – 1/99,83). A mortalidade esperada era de 117,85 óbitos, tendo falecido 106 doentes (8,8%), o que corresponde a uma taxa de mortalidade padronizada (TMP) de 0,91. A demora foi de  $6,9 \pm 21,94$  dias (med 3,0 – 1 hora/450 dias). No global os hospitais com maior número de transferências para a UCIP foram: Vila Franca de Xira (149), S. Francisco Xavier (120), Barreiro (103), Torres Vedras (92), Setúbal (85), Santarém (65) e Fernando Fonseca (57). Tiveram alta para o domicílio 6,6% dos doentes e 15,5% foram transferidos para o hospital de origem. Conclusões: Quando comparados com os doentes de outras proveniências os doentes do exterior caracterizaram-se por maior gravidade, intervenção terapêutica, demora média e mortalidade.

**Palavra-chave:** cuidados intensivos pediátricos, transferências.

#### POS42- Papilomatose laríngea como causa de obstrução alta da via aérea

Sara Martins<sup>1</sup>, Patrícia Ferreira<sup>1</sup>, Marisa Vieira<sup>1</sup>, João Pereira<sup>1</sup>, Elsa Santos<sup>1</sup>, Rosa Farinha<sup>2</sup>, Manuela Correia<sup>1</sup>, Gustavo Rodrigues<sup>1</sup>. 1- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria; 2- Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Santa Maria. Lisboa.

**Introdução:** A obstrução da via aérea alta na criança deve-se mais frequentemente a situações infecciosas agudas de etiologia viral ou bacteriana. No entanto, quando há recorrência da sintomatologia ou disfonía entre os episódios agudos devem ser consideradas outras situações mais raras. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, com 2 anos e 8 meses. Gestação mal vigiada de 33 semanas, parto eutócico hospitalar com internamento em unidade de neonatologia sem necessidade de ventilação assistida. História de disfonía desde o período neonatal, não valorizada. Desde os 6 meses, vários episódios de dificuldade respiratória, tendo realizado terapêutica com broncodilatadores inalados em ambulatório. Aos 2 anos e 6 meses foi internado por febre e obstrução alta da via aérea com necessidade de entubação endotraqueal para manutenção da via aérea; iniciou antibioticoterapia e corticosteróides com resolução do quadro clínico; houve identificação de Haemophilus influenza no exame bacteriológico das secreções brônquicas. Aos 2 anos e 8 meses é internado por quadro de estridor e dificuldade respiratória de agravamento progressivo, apresentando na radiografia de perfil da região cervical importante estreitamento da via aérea na região glótica. Iniciou terapêutica com antibióticos e corticosteróides e foi entubado sob anestesia geral verificando-se obstrução crítica da via aérea que só permitiu a introdução de um tubo endotraqueal com diâmetro 2,5 mm. Realizou-se laringoscopia directa em que se visualizou neoformação com múltiplos papilomas no andar glótico e subglótico com oclusão quase total da via aérea. Foi feita remoção electiva dos papilomas com microdebrider, com restabelecimento do calibre da via aérea. A criança foi extubada 48 horas após a intervenção e mantém-se em seguimento por otorrinolaringologia. A papilomatose laríngea é uma doença rara, causada pelo Papilomavírus humano (HPV). É mais frequente na infância, geralmente causada por infecção perinatal e caracteriza-se por crescimento de múltiplos papilomas laríngeos, com um quadro clínico de disfonía e/ou dificuldade respiratória, que pode evoluir para obstrução completa da via aérea. Após a remoção inicial dos papilomas é fundamental o acompanhamento destas crianças, porque a recorrência da papilomatose é muito frequente com necessidade de múltiplas intervenções e terapêutica adjuvante.

**Palavras-chave:** papilomatose laríngea.

#### POS43- Craniectomia descompressiva no tratamento da hipertensão intracraniana secundária a traumatismo crânio-encefálico pediátrico. Que contributo?

M<sup>o</sup> José Vale, Ermelinda Ferreira, Francisco Cunha, Alexandra Adams, José M. Aparício, Augusto Ribeiro. Unidade dos Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital S. João, Porto, e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** O traumatismo crânio-encefálico (TCE) constitui a principal causa de morte acidental na criança. Após a lesão traumática primária é fun-

damental prevenir a lesão cerebral secundária tratando activamente as suas causas. A hipertensão intracraniana (HIC) constitui a maior ameaça à homeostasia hemodinâmica cerebral após TCE grave. A craniectomia descompressiva (CD) tem assumido um papel relevante no tratamento da HIC refractária ao tratamento médico. **Material e Métodos:** Estudo descritivo de dois casos clínicos. **Resultados:** Rapaz, onze anos, previamente saudável, admitido na Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por TCE grave resultante de acidente de viação. A tomografia computadorizada (TC) cerebral apresentava marcado edema cerebral e contusões hemorrágicas corticais fronto-temporais esquerdas. Ao 8º dia de internamento foi submetido a craniectomia bilateral por HIC resistente ao tratamento médico (incluindo coma barbitúrico). Na alta da UCIP apresentava uma pontuação de 11 na Escala de Coma de Glasgow (ECG) e hemiparésia direita. Fez cranioplastia autóloga um mês após a CD. Dez meses após o acidente apresentava “limitação grave”, na “Glasgow Outcome Scale” (GOS). Rapaz, seis anos, com atraso do desenvolvimento psicomotor, admitido na UCIP por depressão do estado de consciência (ECG=7) 12h após queda de 14 metros de altura. Apresentava otorragia esquerda e hemiparésia direita. A TC cerebral mostrava contusão temporal esquerda hemática extra-axial, ar intra-craniano, sangue intra-ventricular e subaracnoideu, fractura fronto-temporo-parietal esquerda e discreto edema cerebral. Por agravamento das lesões observadas na TC cerebral e por manter pressões de perfusão cerebral inferiores a 60 mmHg, apesar do tratamento médico, foi submetido a CD unilateral esquerda em D2. Na alta da UCIP apresentava uma pontuação de 11 na ECG e hemiparésia direita. Submetido a cranioplastia autóloga um mês após a cirurgia. Um ano após o acidente apresenta disartria e sinais piramidais direitos com uma “limitação moderada” na GOS. **Conclusões:** Chama-se a atenção para a importância da monitorização das pressões intracranianas e de perfusão cerebral, associada a estudos de neuroimagem, no sentido de se identificarem crianças em risco de HIC refractária, as quais podem beneficiar da CD como medida terapêutica que contribua para a prevenção das lesões cerebrais secundárias após TCE grave.

**Palavras-chave:** craniectomia descompressiva, hipertensão intracraniana, traumatismo crânio-encefálico, criança.

#### POS44- Trombose venosa. A propósito de um caso clínico.

A Pinheiro<sup>1</sup>, S Rocha<sup>1</sup>, M Paiva<sup>1</sup>, C Almeida<sup>2</sup>, A Ferreira<sup>2</sup>, I Fernandes<sup>1</sup>, J Estrada<sup>1</sup>, D Barata<sup>1</sup>, AI Dias<sup>3</sup>, O Freitas<sup>2</sup>. 1- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) Hospital de Dona Estefânia (HDE); 2- Unidade de Hematologia Hospital de Dona Estefânia; 3- Serviço de Neurologia Hospital de Dona Estefânia. Lisboa.

**Introdução:** A trombose venosa profunda na idade pediátrica é grave, tem um quadro clínico geralmente inespecífico e etiologia multifactorial. **Caso Clínico:** Rapaz de cinco anos, internado na UCIP-HDE por coma pós-convulsivo (GCS 6) e sinais de hipertensão intracraniana. Nos dois dias anteriores, necessidade de fluidoterapia endovenosa por vômitos incoercíveis. Realizou-se tomografia computadorizada (TC) e angio-RM crânio-encefálicas que revelaram trombose do seio lateral esquerdo com múltiplos microenfartes venosos e lentificação do fluxo no seio longitudinal superior. Foi medicado com fenitofina, cefotaxime, vancomicina e enoxaparina. Extubado em D3, evidenciando-se afasia e ataxia da marcha. Em D13, remoção do CVC femoral, tendo-se detectado circulação abdominal colateral exuberante. Sete dias depois, sob terapêutica anticoagulante, inicia queixas algicas do membro inferior esquerdo, com tumefacção dolorosa da região gemelar e sinal de Homam positivo. Ecodoppler evidenciou diminuição simétrica do fluxo venoso nos membros inferiores e trombose popliteia e femoro-ilíaca bilateral. O TC abdomino-pélvico revelou ainda trombo extenso com área de calcificação na veia cava inferior, pelo que se associou varfarina e diosmina à terapêutica. Dos exames complementares salienta-se diminuição persistente da antitrombina III (59,7%). O estudo genético evidenciou mutação heterozigótica para a metilenotetrahidrofolato reductase (C677T e A1298C), aguardando estudo molecular da antitrombina III. De referir nos antecedentes pessoais episódio convulsivo aos 17 meses de idade. **Discussão:** A trombose venosa na criança resulta, na maioria dos casos, da associação de factores protrombóticos e/ou condição clínica subjacente. O quadro descrito é exuberante, com trombose do seio lateral, provavelmente precipitado pela desidratação, e com formação de novos trombos sob terapêutica anticoagulante. Além disso, o episódio convulsivo anterior poderá corresponder a um primeiro fenómeno trombótico (trombose do seio longitudinal superior?), dada a circulação colateral evidenciada na TC/RMN actuais. Este quadro não parece ser justificado apenas pela dupla heterozigotia do MTHFR, mesmo quando associado a desidratação. Por outro lado, a persistência de antitrombina III diminuída poderá fazer pensar neste factor como possível justificação



para o aparecimento dos novos trombos sob terapêutica com enoxaparina. O risco de recorrência parece ser alto, o que nos coloca algumas dificuldades em relação ao seu seguimento e terapêutica.

**Palavras-chave:** Trombose venosa, UCI, terapêutica anticoagulante, AVC.

#### POS45- Meningite pneumocócica e craniectomia descompressiva

Patrícia Ferreira<sup>1</sup>, Sandra Valente<sup>1</sup>, Marisa Vieira<sup>1</sup>, João Pereira<sup>1</sup>, Elsa Santos<sup>1</sup>, Manuela Correia<sup>1</sup>, Gustavo Rodrigues<sup>1</sup>, Pedro Cabral<sup>2</sup>, Manuel Cavaco<sup>2</sup>, José Miguens<sup>2</sup>. 1- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIPed), Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria; 2- Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santa Maria. Lisboa.

**Caso clínico:** Rapaz de 13 meses, raça caucasiana, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes. Imunizações actualizadas com 3 doses de Prevenar®. Dois dias antes do internamento inicia quadro de febre e otalgia esquerda, tendo efectuado terapêutica sintomática. No dia do internamento, são referidos prostração e vômitos, pelo que recorreu à Urgência Pediátrica do HGO onde aparenta doença grave, febre alta, rigidez da nuca e instabilidade hemodinâmica, sem alterações cutâneas. Analiticamente apresentava leucocitose (29 000), com neutrofilia (90%) e elevação da proteína C reactiva (21 mg/dl). O exame citoquímico do LCR revelou aumento das proteínas (205 mg/dL), hipoglicorráquia [(15 mg/dL) / glicémia (105 mg/dl)] e 608 células/mm<sup>3</sup>, com predomínio de polimorfonucleares. Iniciou ceftriaxone e fez um bólus de soro fisiológico, tendo sido transferido para a nossa Unidade. Na admissão, apresentava um Glasgow de 8 e registou-se convulsão clónica focal esquerda que cedeu à fenitoína, seguida de hemiparesia esquerda. Iniciou suporte ventilatório e associou-se vancomicina à antibioterapia. A TC-CE revelou lesão cerebral isquémica no território das artérias cerebral média e posterior direitas. Por súbito agravamento dos sinais de hipertensão intracraniana, com sinais de pré-encravamento, foi submetido a craniectomia descompressiva em D1. Por isolamento no liquor e hemocultura de *Streptococcus pneumoniae*, sensível à vancomicina e com sensibilidade diminuída à penicilina e ceftriaxone, a antibioticoterapia foi alterada em D5 para cefotaxime, vancomicina e rifampicina. Esteve sedado e ventilado até D5 e registou uma evolução neurológica favorável, com recuperação do estado de consciência e actividade motora, mantendo, no entanto hemiparésia esquerda. **Resultados:** A investigação etiológica realizada não evidenciou qualquer processo vascular oclusivo cerebral. Aguarda a conclusão do estudo de alterações pró-trombóticas. À data de transferência para a enfermaria encontrava-se vigil (Glasgow de 13) com pouco contacto visual, ocasionais movimentos faciais discinéticos e mantinha hemiparésia esquerda. **Conclusões:** A meningite pneumocócica é uma doença grave na criança. Complica-se frequentemente de lesões cerebrais isquémicas, com fisiopatologia multifactorial. Este caso evidencia a importância da craniectomia descompressiva realizada precocemente como medida lifesaving e de melhoria do prognóstico. Realizou-se a revisão dos casos de meningite pneumocócica internados na UCIPed.

**Palavras-chave:** Meningite, *Streptococcus pneumoniae*, enfarte cerebral, craniectomia descompressiva.

#### POS46- “Bebé colódio”. Caso clínico

Ana Mariano, João Paulo Pinho, Luís Gonçalves, Patrícia Mendes, Maria José Castro. Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital Distrital de Faro.

**Introdução:** O “bebé colódio” é uma doença hereditária rara que se caracteriza por uma alteração congénita da queratinização da pele. Os recém nascidos nascem cobertos por uma membrana tipo filme, brilhante, espessa e seca, que fissa em poucas horas e se destaca nos dias seguintes. Na face, a retracção cutânea pode originar ectropion, eversão dos lábios, achatamento do nariz e orelhas, conferindo um fácies característico. A situação pode ser auto-limitada, com uma evolução para a normalidade, ser fatal ou evoluir para uma forma de ictiose (mais frequentemente a ictiose lamelar). **Caso clínico:** Recém-nascido de 38 semanas de gestação, sexo masculino, etnia cigana, com antecedentes familiares de pais saudáveis consanguíneos (primos em 1º grau) e primo paterno com ictiose. Ao nascer apresentava uma pele brilhante, seca e dura com fissuras generalizadas, ectropion, pavilhões auriculares recurvados e dedos das mãos e pés com aspecto hipoplásico. Por manifestar gemido e polipneia necessitou de CPAP nasal nas primeiras 10 horas de vida. Foi colocado em incubadora com humidade, com cuidados diários de assepsia e aplicação de vaselina esterilizada. Esteve medicado com antibioticoterapia profilática (flucloxacilina e gentamicina) durante 10 dias, apresentando uma evolução clínica favorável, com descamação cutânea generalizada a partir do 14º dia de vida e desaparecimento do ectropion. O cariótipo não

revelou alterações (46XY). Actualmente tem 7 meses de idade sendo seguido em consulta de Dermatologia. Encontra-se clinicamente bem, apresentando apenas pele xerótica mais exuberante nas mãos e antebraços, mas não descamativa. **Conclusões:** O “bebé colódio” é uma situação rara que pode ser fatal pelo elevado risco de desidratação e infecções, necessitando dum diagnóstico e tratamento precoces para uma evolução favorável.

**Palavras-chave:** “bebé colódio”, queratinização.

#### POS47- Ventilação não-invasiva numa unidade de cuidados intensivos pediátricos

Clara Abadesso, Pedro Nunes, Ester Almeida, Catarina Silvestre, Helena Loureiro, Helena Almeida. Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Fernando Fonseca, Amadora.

**Introdução:** A ventilação não-invasiva (VNI) tem vindo a ser utilizada de uma forma crescente em crianças com insuficiência respiratória aguda, evitando complicações associadas com a ventilação mecânica. Introduzimos recentemente este tipo de ventilação na nossa unidade. Este estudo descreve a nossa experiência. **Material e Métodos:** Estudo prospectivo de todas as crianças com VNI (Novembro 2005 a Maio 2007). Foram analisados os seguintes parâmetros: dados demográficos, frequência respiratória, frequência cardíaca, SaO<sub>2</sub> (transcutânea) e gasimetrias capilares antes e às 2, 6, 12 e 24 horas após início de VNI. **Resultados:** Foram incluídos 70 pacientes (73 episódios de VNI). A idade média foi de 14,32 ± 44,6 meses (mediana: 1,5; min 0,3; max 312 meses). A modalidade ventilatória utilizada foi: pressão positiva contínua (CPAP) em 51 e pressão positiva binivelada (BiPAP) em 22 pacientes. Os diagnósticos principais foram: bronquiolite em 45 (62%), pneumonia em 23 (31,5%). As indicações para VNI foram: insuficiência respiratória aguda hipoxémica e hipercapnica (69), apneia (12), agudização de doença pulmonar crónica (4), obstrução das vias aéreas superiores (5). Verificou-se melhoria significativa nas frequências respiratória e cardíaca, pH e pCO<sub>2</sub> às 2, 4, 6, 12 e 24 horas após início VNI (p <0,05) (tabela). A duração média da VNI foi 51,1 ± 38,8 horas. Foi utilizada sedação em 60,2% dos episódios (hidrato cloral: 32, hidrato cloral + midazolam: 12). Dezas seis crianças (22%) necessitaram de ventilação mecânica convencional sendo a principal razão episódios de apneia com bradicardia (10). Não houve complicações maior relacionadas com a VNI. Pre-NIV 2h 6h 12h 24h Frequência respiratória (cpm) 56 ± 17,7 43,0 ± 14, 42,3 ± 14,0 40,5 ± 11,9 38,2 ± 10,8. Frequência cardíaca (bpm) 159 ± 21,0 146 ± 22,2 141,3 ± 20,0 139,2 ± 16,2 137,6 ± 16,1. pH 7,29 ± 0,06 7,34 ± 0,06 7,36 ± 0,6 7,35 ± 0,4 7,39 ± 0,5. pCO<sub>2</sub> 64,0 ± 12,5 61,5 ± 11,7 57,0 ± 11,3 53,5 ± 7,7 52,5 ± 6,4. **Conclusões:** Na nossa amostra, a VNI foi eficaz em lactentes e crianças com insuficiência respiratória aguda, prevenindo o risco de agravamento clínico e/ou ventilação invasiva.

**Palavras-chave:** ventilação não invasiva.

#### Área - Pediatria geral

#### POS127- Síndrome de choque hemorrágico e encefalopatia. Caso clínico

Sandra Ferreira, Manuela Campos, Lina Winckler. Serviço de Pediatria do Hospital Santo André, Leiria.

**Introdução:** A síndrome de choque hemorrágico e encefalopatia (SCHE), é uma situação rara, de início agudo e carácter multissistémico, sendo o órgão alvo o SNC. Atinge essencialmente crianças com idade inferior a 1 ano. O diagnóstico assenta em 9 critérios: encefalopatia, choque, coagulação intravascular disseminada, diarreia, anemia e trombocitopenia, acidose metabólica, elevação das enzimas hepáticas, disfunção renal e culturas negativas. A etiologia é desconhecida sendo provavelmente multifactorial. Não existem alterações patogénicas e o diagnóstico diferencial impõem-se com: síndrome de Rey, síndrome hemolítico-urémico, síndrome de choque tóxico e golpe de calor. Apesar do tratamento agressivo a mortalidade é elevada e a morbidade neurológica severa. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, de 9 anos, com antecedentes de convulsões tonicoclónicas generalizadas, seguida em consulta de Neuropediatria e medicada com valproato de sódio, clobazam e levetiracetam. Foi admitida na UP em Abril de 2006 por convulsões tonicoclónicas generalizadas com início 2 horas antes, precedidas de vômito. À entrada apresentava hipertermia e convulsões, sendo internada em UICD. As convulsões foram difíceis de ceder apesar da terapêutica instituída efectuando EEG que revelou traçado lentificado e actividade paroxística direita; administrado midazolam obtendo-se posteriormente traçado aplanado. Realizadas tam-

bém colheitas (hemograma, bioquímica e gasometria venosa) às 2 e 11 horas de internamento que revelaram: leucocitose, anemia, trombocitopenia, distúrbios da coagulação, hipoglicémia, disfunções renal e hepática, aumento da creatinina quinase e acidose mista. A hemocultura revelou-se negativa e o doseamento de valproato em níveis terapêuticos. A TAC revelou alterações sugestivas de isquémia cerebral difusa e atrofia corticossuabocortical esquerda. Com cerca de 5 horas de internamento iniciou hemorragia pelos locais de venopunção, secreções aspiradas e drenagem gástrica, iniciando sequencialmente: plasma, dopamina, dobutamina,... sem resposta, sendo transferida para o HPC e internada na UCI. **Resultados:** Houve agravamento progressivo com disfunção multiorgânica refractária, coma arreactivo, choque refractário e hemorragias activas generalizadas com morte ao fim de 48 horas de doença. **Conclusões:** O diagnóstico de SCHE é provável estando cumpridos 7 dos 9 critérios apresentados, sendo dificultado pela apresentação clínica (semelhante a episódios anteriores de convulsões) e por se tratar de um diagnóstico de exclusão, raro, particularmente nesta faixa etária.

**Palavras-chave:** Encefalopatia, choque hemorrágico, coagulação intravascular disseminada.

### POS129- Síndrome de Smith-Lemli-Opitz. A experiência da Unidade de Doenças Metabólicas do Hospital de Santa Maria

Catarina Nascimento, Margarida Lobo Antunes, Ana Gaspar, Filomena Eusébio, Aginaldo Cabral. Unidade de Doenças Metabólicas, Clínica Universitária de Pediatria, Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** A síndrome de Smith-Lemli-Opitz (SSLO), é uma doença autossómica recessiva que resulta da actividade reduzida da enzima final da biossíntese do colesterol: 7- dihidrocolesterol redutase (DHCR7). Caracteriza-se por múltiplas malformações congénitas, atraso mental e má progressão ponderal. A mutação genética mais frequente é IV58 -1G>C. O quadro clínico é variável desde morte in utero até sindactilia isolada. A avaliação bioquímica revela níveis baixos de colesterol e aumento dos intermediários da síntese dos esteróides. O diagnóstico é clínico, bioquímico e molecular. A suplementação com colesterol é a terapêutica. **Material e Métodos:** Realizou-se uma análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes seguidos na Unidade com o diagnóstico de SSLO. Apresentam-se três casos clínicos, respectiva marcha diagnóstica, intervenção terapêutica e evolução. **Resultados:** **Caso 1:** criança do sexo feminino, referenciada aos 4 anos por microcefalia, fendas palpebrais assimétricas, filtro nasolabial liso, sindactilia 2º e 3º dedos de ambos os pés, atraso desenvolvimento psicomotor e estaturponderal. Após a confirmação diagnóstica iniciou suplementação diária com gema de ovo e colesterol cristalino. **Caso 2:** criança do sexo masculino, referenciada aos 9 meses por dificuldades na alimentação e deglutição desde o nascimento, dismorfias faciais, comunicação interventricular, tórax em funil, sindactilia 2º e 3º dedos ambos os pés, atraso desenvolvimento psicomotor e estaturponderal inferior ao percentil 5. O estudo molecular identificou 2 mutações: exão 9 IV58 -1G>C e exão 4 T93M e heterozigotia para 2 polimorfismos Q63Q e T77T. Está medicado com simvastatina, colesterol cristalino e gema de ovo. **Caso 3:** Criança do sexo feminino, referenciada aos 3 meses por dificuldades alimentares precoces, má progressão estaturponderal, dismorfias faciais, cataratas congénitas, quistos sublinguais e sindactilia 2º e 3º dedos pés. Faz suplementação diária com colesterol. **Conclusões:** As dismorfias à nascença são uma pista importante para o diagnóstico do Síndrome de Smith-Lemli-Opitz.

**Palavras-chave:** Síndrome de Smith-Lemli-Opitz, metabolismo do colesterol.

### POS131- Abordagem da doença oncológica. Aprender com os erros e reforçar a atitude correcta

Guida Gama<sup>1</sup>, Ana Forjaz de Lacerda<sup>2</sup>, Maria José Ribeiro<sup>2</sup>, Ana Neto<sup>2</sup>, Ana Teixeira<sup>2</sup>, Filomena Pereira<sup>2</sup>, Gabriela Caldas<sup>2</sup>, Ximo Duarte<sup>2</sup>, Mário Chagas<sup>2</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Faro; 2- Serviço de Pediatria, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil.

**Introdução:** Nos últimos anos, tem-se assistido a uma melhoria da eficácia dos protocolos terapêuticos na área da Oncologia Pediátrica e consequentemente a um aumento da sobrevida, o que acarreta preocupações adicionais com a qualidade de vida dos sobreviventes. **Objectivo:** Alertar para o papel fundamental de uma correcta abordagem da doença oncológica, evitando actuações inapropriadas com consequências nefastas a longo prazo. **Material e Métodos:** Descrevem-se dois casos clínicos de rabdomyosarcoma embri-

nário, em duas crianças do sexo feminino referenciadas ao nosso Serviço. **Resultados:** **Caso 1:** menina de 8 anos de idade, referenciada após ter sido submetida a excisão cirúrgica de tumor uterino volumoso, da qual resultou histerectomia total e cujo resultado histológico revelou rabdomyosarcoma embrionário. O estadiamento tumoral posterior não revelou metástases e a ressonância magnética (RMN) abdomino-pélvica pós-cirúrgica foi sugestiva de resíduo tumoral periureteral, condicionando dilatação pielocalicial e hidronefrose esquerdas. Iniciou protocolo terapêutico EPSSG RMS 2004 (quimioterapia intensiva integrada com radioterapia local na dose de 50,4Gy). Suspendeu quimioterapia há 6 meses e a última RMN abdomino-pélvica não evidenciava massa tumoral residual. **Caso 2:** menina de 4 anos de idade, raça negra, transferida para a nossa Instituição, após nefrostomia à esquerda e urostomia à direita, na sequência de tumor vesical muito volumoso condicionando hidronefrose. O estadiamento foi negativo para metástases à distância e o exame histológico revelou rabdomyosarcoma embrionário. Iniciou protocolo terapêutico idêntico ao Caso 1. Obteve-se uma excelente resposta à quimioterapia, procedendo-se posteriormente a cistectomia para avaliação local, a qual mostrou espessamento da parede sem massas excisáveis. Submetida a braquiterapia com 45Gy. Terminou quimioterapia há 3 meses. A última RMN abdomino-pélvica revelou marcado espessamento da parede vesical sem evidência de lesão suspeita. Mantém-se em seguimento e aguarda a realização de cistografia e biópsia da parede vesical. **Conclusões:** A má caracterização da patologia tumoral no primeiro caso condicionou uma intervenção cirúrgica prematura e mutilante, comprometedora da qualidade de vida futura, contrastando com o correcto estadiamento e abordagem terapêutica efectuados no segundo caso clínico.

**Palavras-chave:** Rabdomyosarcoma embrionário; estadiamento; qualidade de vida.

### POS136- Resistências antimicrobianas nas infecções do tracto urinário. Análise retrospectiva 2001-2006

Alberto Berenguer<sup>1</sup>, Andreia Barros<sup>1</sup>, Francisco Silva<sup>1</sup>, Maria João Borges<sup>1</sup>, Cátia Cardoso<sup>1</sup>, Teresa Afonso<sup>2</sup>, Amélia Cavaco<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria (Director: Dr.<sup>a</sup> Amélia Cavaco); 2- Serviço de Patologia Clínica (Director: Dr.<sup>a</sup> Graça Rodrigues). Centro Hospitalar do Funchal.

**Introdução:** A infecção do tracto urinário (ITU) é uma das patologias mais frequentes na criança responsável por um elevado consumo de antibióticos. Sendo a antibioterapia inicial instituída de uma forma empírica, é mandatório conhecer, em cada área geográfica, os agentes etiológicos mais frequentes e o respectivo padrão de sensibilidades. O uso indiscriminado de antibióticos na população pediátrica é um dos factores responsáveis pelas alterações da sensibilidade dos agentes bacterianos mais frequentemente envolvidos. **Objectivos:** Conhecer os agentes etiológicos associados a ITU e avaliar o padrão de sensibilidade dos agentes mais frequentes. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo baseado na análise das uroculturas de crianças até os 16 anos de idade, que deram entrada no Laboratório de Patologia Clínica do Hospital Central do Funchal entre 1 de Janeiro de 2001 e 31 de Dezembro de 2006. Foram incluídas no estudo todas as uroculturas positivas, com crescimento de um só tipo de colónias > que 100000/mL, em urina colhida por saco coletor ou do jacto médio, > 1000/mL se colhida por cateterização vesical ou qualquer crescimento em urina colhida por punção supra-púbica. **Resultados:** Os resultados apresentados são referentes ao sexo, idade, proveniência das colheitas, os agentes etiológicos, padrão de sensibilidades e evolução ao longo dos seis anos. **Conclusões:** A análise retrospectiva constitui um instrumento de auditoria indispensável na prática clínica, contribuindo para uma melhor reflexão sobre condutas e resultados. A instituição da terapêutica empírica de primeira linha nas ITU deve fundamentar-se no padrão de sensibilidades local com objectivo de otimizar o tratamento e evitar a emergência de estirpes resistentes.

**Palavras-chave:** Infecção do tracto urinário, resistência bacteriana, antibioterapia.

### POS141- Claudicação como forma de apresentação de doença de Hodgkin

Vinhas da Silva, Márcia Gonçalves, Filipa Balona, Graça Ferreira. Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia.

**Introdução:** Os linfomas de Hodgkin representam 50% dos linfomas, no entanto, apenas 15% ocorrem em crianças com menos de 15 anos (incidência de 5,7/1.000.000), com predomínio do sexo masculino (4:1) na primeira década de vida. A apresentação típica da Doença de Hodgkin é a presença de adenomegalias, sendo o envolvimento ósseo frequente no curso da doença,

no entanto, as dores ósseas raramente são o sintoma de apresentação. **Caso Clínico:** Criança de 7 anos de idade, sexo feminino, recorreu ao SU por claudicação com 1 semana de evolução, sem febre, sem história de traumatismo ou síndrome viral prévio. Analiticamente apresentava PCR de 9,9mg/dL e VS de 90mm/1ªhora, restante estudo analítico sem alterações. Radiografia da anca e ecografias coxo-femoral e abdominal sem alterações. A RMN revelou padrão de sinal medular ósseo multifocal e heterogêneo em D12, S2 e S5, típico dos processos infiltrativos da medula óssea. Mielograma e biópsia de medula óssea normais. A biópsia óssea aspirativa das áreas de hipersinal na RM foi normal. Assintomática durante 4 meses, altura em que recorreu à consulta por toracalgia com 15 dias de evolução, dispneia de esforço e perda ponderal superior a 10% do peso corporal, sem outras queixas. Analiticamente apresentava PCR de 20,56mg/dL, VS de 99mm/1ªh e LDH de 539U/L. A radiografia do tórax revelou alargamento mediastínico. A TC toraco-abdominal revelou múltiplas lesões nodulares mediastínicas, fígado e baço sem lesões, múltiplas adenopatias localizadas no hilo esplénico. O exame histológico de gânglio cervical revelou linfoma de Hodgkin rico em linfócitos. O PET revelou envolvimento linfomatoso adenopático supra e infradiaphragmático. Mielograma e biópsia da MO normais. O diagnóstico definitivo é linfoma de Hodgkin clássico do tipo rico em linfócitos em estadio IIIB (Ann Arbor- revisão de Cots Wolds). Efectuou tratamento de acordo com o protocolo, com boa resposta, sem necessidade de radioterapia. **Conclusões:** Chama-se atenção para a forma atípica de apresentação deste caso clínico, sendo rara a claudicação como sintoma de apresentação da doença de Hodgkin. Em crianças com alguma discrepância clínico-analítico-imagiológica é fundamental uma vigilância médica periódica frequente.

**Palavras-chave:** Claudicação, linfoma de Hodgkin, predomínio linfocítico.

#### POS143- Alteração cromossómica 6q16.2 associada a cistinúria. Caso raro

Filipa Neiva<sup>1</sup>, Cristina Dias<sup>2</sup>, Margarida Reis Lima<sup>2</sup>, Albina Silva<sup>1</sup>. 1- Hospital de S. Marcos (HSM), Braga; 2- Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto.

**Introdução:** Delecções intersticiais do braço longo do cromossoma 6 são raras. Em doentes com delecção intersticial da região 6q16.3-q21 foi descrito um fenótipo semelhante ao Síndrome de Prader-Willi (hipotonia neonatal, sucção débil, atraso do desenvolvimento psicomotor, hiperfagia e obesidade, baixa estatura, mãos e pés pequenos, hipogenitalismo, atraso mental ligeiro a moderado, alterações do comportamento e dismorfias faciais moderadas), provavelmente por delecção do gene SIM1. A cistinúria é uma doença genética de transmissão autossómica recessiva caracterizada pelo transporte anormal de cistina e aminoácidos dibásicos no túbulo renal proximal e nas células epiteliais do tracto gastrointestinal. Os doentes apresentam litíase renal por cálculos de cistina. Têm sido identificadas mutações em dois genes: o gene SLC3A1, em 2p16.3 (tipo A), e o gene SLC7A9, 19q13.1 (tipo B). Por não estarem descritas associações entre a referida delecção e cistinúria, e pela sua raridade, apresentamos o seguinte caso clínico. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino de 3 anos, seguida na Consulta Externa de Pediatria do HSM por dismorfias minor, atraso global do desenvolvimento psicomotor moderado associado a delecção intersticial do braço longo de um dos cromossomas 6 e cistinúria. Internamento aos 10 dias de vida por desidratação hipernatrémica (Na 170mEq/l), hipotonia, hipotermia e dificuldade alimentar. À data detectado fácies peculiar com achatamento da face média, lábios finos, narinas antevertidas, pavilhões auriculares de implantação baixa, epicanto bilateral, telecanto, estrabismo, hipoplasia da falange distal do quinto dedo da mão direita e discreta sindactilia cutânea entre os 2º e 3º dedos dos pés. Estudo efectuado: Cariótipo 46, XY, del(6)(q16.2q16.3), cariótipos dos progenitores normais. Cistinúria no estudo metabólico. RMN cerebral e ecografia reno-pélvica sem alterações. Iniciou estimulação precoce e fisioterapia com resultados positivos. Actualmente com ADPM moderado e crescimento no P5-10. **Conclusões:** A anomalia da região 6q16.2-q16.3 apresentada pela criança é responsável pelas dismorfias e ADPM, contudo não será responsável pela cistinúria, uma vez que não estão descritos genes nesta região associados ao metabolismo da cistina. Salienta-se a importância da referência a uma consulta de Aconselhamento Genético destas famílias. Reforça-se a importância da estimulação global precoce nesta criança, assim como a vigilância nefrourológica, dado o risco aumentado para cálculos renais.

**Palavras-chave:** Cromossoma 6; cistinúria; atraso do desenvolvimento psicomotor (ADPM).

#### POS144- Atingimento renal isolado em criança com citopatia mitocondrial

Mitrocia Nascimento, M<sup>a</sup> Eduarda Cruz, Conceição Mota, Esmeralda Martins. Hospital Central Especializado de Crianças Maria Pia, Porto.

**Introdução:** O NADH:ubiquinone oxidoreductase (Complexo I) é o maior complexo enzimático da cadeia respiratória e compreende pelo menos 42 subunidades diferentes, das quais apenas sete são codificadas pelo DNAm. O defeito isolado do complexo I (OMIM 252010) é o defeito enzimático mais comum das doenças da fosforilação oxidativa. Causa uma grande variedade de situações clínicas, que vão desde doenças neonatais letais a doenças neurodegenerativas de início na vida adulta. **Caso clínico:** Lactente de cinco meses de idade, referenciada à consulta de doenças metabólicas por má evolução ponderal, fontanela anterior e posterior alargadas e estigmas dismórficos minor. No estudo analítico efectuado foi detectada hiperlactacidemia. Restante estudo metabólico sem alterações. Outros estudos efectuados nomeadamente hemograma, ionograma, função renal e hepática, proteínograma, imunoglobulinas, RAST PLV, teste de suor, elastase fecal, urocultura e coprocultura foram normais. Efectuou também RMN cerebral, ecografia abdominal e ecocardiograma que não revelaram alterações. O estudo da cadeia respiratória efectuado no músculo revelou um defeito do complexo I (28% de actividade enzimática residual). Após o estabelecimento do diagnóstico iniciou terapêutica com riboflavina, coenzima Q10 e dieta com restrição de hidratos de carbono. Aos 17 meses de idade diagnosticado raquitismo hipofosfatémico, iniciando terapêutica com vitamina D. Actualmente com três anos e meio apresenta um desenvolvimento psico-motor e estatura-ponderal adequado e mantém-se sem atingimento de outros órgãos alvo para além do rim. **Comentários:** Classicamente as citopatias mitocondriais são doenças multissistémicas. O envolvimento isolado de um órgão e ausência de clínica neurológica associada pode no entanto ser a forma de apresentação desta patologia.

**Palavras-chave:** Citopatia mitocondrial, má evolução estatura ponderal.

#### POS145- Síncope no adolescente: Uma causa orgânica rara

Pedro Garcia<sup>2</sup>, Raquel Marta<sup>1</sup>, Vera Silva<sup>1</sup>, António Amador<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Hospital Nossa Senhora do Rosário, EPE, Barreiro; 2- Serviço 1, Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** A síncope é um evento frequente na criança e adolescente. As causas cardiogénicas, potencialmente mais graves, constituem o motivo de preocupação maior para o clínico, no entanto, a causa mais frequente nestas idades é sem dúvida a crise vaso-vagal. Outras causas menos frequentes podem estar envolvidas e o seu conhecimento é extremamente importante para o estudo desta entidade cujo diagnóstico diferencial constitui sempre um desafio. **Objectivos:** Apresentar o caso de uma causa rara de síncope no adolescente e salientar a importância da realização de uma história detalhada e um exame físico completo que podem ser a chave do diagnóstico. **Caso clínico:** Adolescente do sexo masculino, 14 anos de idade, com antecedentes familiares de epilepsia (avô e tio maternos) e antecedentes pessoais irrelevantes para o caso. Praticante de desporto regular. Recorre à urgência por quadro caracterizado por crises repetitivas de dor abdominal localizadas à região peri-umbilical acompanhadas de palidez, sudorese e sensação de lipotímia com recuperação espontânea, de características vaso vagais. A dor, de instalação súbita e mantida, era agravada pela posição de encurcamento sobre o abdómen ocorrendo principalmente durante o esforço físico. A anamnese, fundamental para o diagnóstico diferencial das principais causas de síncope/pré-síncope nesta idade, apontava para uma causa neurocardiogénica (vaso-vagal). Ao exame objectivo salientava-se pequeno orifício herniário umbilical e supra umbilical com desconforto à palpação. Através dos exames complementares de diagnóstico foi possível excluir patologia cardíaca, neurológica e gastro-intestinal. A ecografia abdominal confirmou a hérnia umbilical e supra-umbilical admitindo-se passagem de epiplon através do colo herniário. Colocada a hipótese de hérnia epiplóica encarcerada motivando as crises dolorosas e consequente pré-síncope vaso-vagal. **Resultados:** O doente foi submetido a herniorrafia umbilical, tendo havido controle das crises dolorosas bem como dos episódios de síncope / pré-síncope. **Conclusões:** Os autores salientam a necessidade de conhecimento das várias etiologias para o estudo da síncope na criança e adolescente. A crise vaso-vagal é sem dúvida a mais frequente mas o desencadeante nem sempre é o mais evidente. A exclusão de causas potencialmente mais graves é mandatária em qualquer situação deste tipo.

**Palavras-chave:** Síncope, vaso-vagal, adolescente, hérnia umbilical.

**POS148- Hábitos de sono – De pequenino se torce o pepino!**

Joana Rios, Filipa Miranda, Íris Maia, Idalina Maciel. Centro Hospitalar Alto Minho, EPE, Viana do Castelo.

**Introdução:** O sono é uma necessidade biológica, essencial ao crescimento e desenvolvimento da criança, a adquirir no primeiro ano de vida. A perturbação mais frequente é a insónia infantil, caracterizada por dificuldade em adormecer e múltiplos despertares nocturnos, sendo a principal causa a falta de educação do hábito de sono ao recém-nascido e lactente. **Material e Métodos:** Estudo prospectivo caso-controlo; Amostra: puérperas internadas no Serviço Obstetrícia CHAM EPE; Período: Maio a Dezembro 2005; Seleção aleatória de mães para formação de dois grupos: grupo A (casos), com ensino de hábitos de sono e grupo B (controlos), sem qualquer intervenção; Avaliação em consulta aos 4, 6 e 9 meses no grupo A e por inquérito telefónico, aos 9 meses, no grupo B. **Resultados:** N° controlos 65 e n° casos 60, 45 e 34 aos 4, 6 e 9 meses. Aos 4 meses, 87% dos lactentes do grupo A dormiam no quarto dos pais em cama própria e apenas 7% no quarto da criança; aos 9 meses 68% ainda dormia no quarto dos pais em cama própria (mais de 50% justificava este facto por dificuldades económicas) mas 29% já dormia em quarto próprio. Comparativamente, no grupo B, 63% dormiam no quarto e na cama dos pais. Quanto à forma como adormecer 79% dos lactentes do grupo A conciliavam o sono sozinhos comparativamente a 11% do grupo controlo. Em relação ao despertar nocturno, 73% dos casos mantinham um sono nocturno contínuo, mas somente 17% do grupo controlo o fazia. Relativamente aos despertares nocturnos, aos 9 meses, 58% dos pais do grupo A e somente 17% dos do grupo B deixavam readormecer sozinhos, sem intervenção. Aos 9 meses no grupo A havia necessidade obrigatória da criança dormir num quarto fechado, silencioso e sem luz ambiente em 3% versus 45% no grupo B. **Conclusões:** Constatamos diferenças evidentes nos hábitos de sono no grupo A, comparativamente ao grupo controlo. De realçar a importância da prevenção, por intervenção do Pediatra, no rastreio de perturbações do sono e ensino de adequados hábitos de sono. O puerpério é uma altura fulcral para o ensino de atitudes e acções às mães, pois a motivação destas é enorme.

**Palavra-chave:** Sono.

**POS151- Bullying – uma patologia emergente**

Regina Barreira, Tiago Villanueva, Leonor Sasseti. Unidade de Adolescentes, Serviço 1, Hospital D. Estefânia, Lisboa (Director: Dr. Gonçalo C. Ferreira).

**Introdução:** O *bullying* é definido como atitudes agressivas, intencionais e repetidas, muitas vezes no contexto de chantagem, que ocorrem sem motivação evidente, adoptadas por um ou mais estudantes contra outro, numa relação desigual de poder, causando grande sofrimento físico e psíquico na vítima, a qual pode manifestar sintomas de ansiedade, depressão e somatizações várias. Habitualmente o processo é silenciado durante muito tempo. **Caso clínico:** Adolescente de 11 anos, sexo masculino, raça caucasiana, internado por quadro de incapacidade súbita da marcha, acompanhada de dores nos membros inferiores e dor abdominal tipo cólica. Família disfuncional e má adaptação escolar. Na sua avaliação clínica, laboratorial e imagiológica não foram observadas alterações. No segundo dia de internamento em entrevista com o médico, descreveu a situação de disfunção familiar existente (agressões verbais, zangas) bem como estar a ser vítima de *bullying* na escola. A partir deste momento verificou-se melhoria do quadro clínico com a sua total resolução em 24 horas. Contactou-se a escola e foi também abordado o relacionamento entre os membros da família, tendo-se verificado melhoria em ambos ambientes. **Conclusões:** A violência é um problema crescente no mundo, com sérias consequências individuais e sociais. Nos últimos anos, devido a transformações importantes na sociedade, tem-se assistido a um crescendo de violência nas escolas, sendo o *bullying* uma manifestação desta. É importante que os profissionais conheçam esta patologia, de modo a serem capazes de a identificar e eliminar aos primeiros sinais.

**Palavras-chave:** *bullying*; somatização; violência.

**POS154- Encefalopatia hipertensiva por intoxicação anticolinérgica. Um diagnóstico à posteriori... (caso clínico)**

V Mendonça<sup>1</sup>, S Fernandes<sup>1</sup>, M Azevedo<sup>1</sup>, M Garcia<sup>2</sup>, A Sarmento<sup>3</sup>, A Maia<sup>1</sup>, A Caldas Afonso<sup>1,4</sup>, MJ Eça-Guimarães<sup>1,4</sup>. 1- Serviço de Pediatria, UAG-MC do Hospital de S. João, E.P.E, Porto; 2- Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, UAG-MC do Hospital de S. João, E.P.E, Porto; 3- Serviço de Doenças Infecciosas do Hospital de S. João, E.P.E, Porto; 4- Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** A intoxicação anticolinérgica aguda ou síndrome anticolinérgica é uma complicação grave e potencialmente fatal, cujo reconhecimento pode ser difícil e requer elevado nível de suspeição. Os autores alertam para este tipo de intoxicação, apenas diagnosticada à posteriori após extensa investigação complementar e revisão do caso. **Caso clínico:** M.H.S, sexo masculino, seis anos de idade, previamente saudável, recorre ao nosso Serviço de Urgência (SU) por episódio de hiporreactividade com desvio do olhar e cabeça para a direita. Medicado nos dois dias prévios com domperidona e *Saccharomyces boulardii* e posteriormente auto-medicado com butilescopolamina por cólicas abdominais, diarreia e vómitos. Na admissão: abertura espontânea dos olhos, não verbaliza, não cumpre ordens simples, pupilas simétricas, midríaticas pouco reactivas à luz, taquicardia e hipertensão arterial (TA: 148-107mmHg). Durante a permanência no SU teve crise convulsiva parcial complexa com desvio dos olhos e cabeça para a direita com boa resposta ao diazepam rectal. Transferido para a UCIP por hipertensão sustentada com escassa resposta à terapêutica e alteração do estado de consciência. Necessidade de terapêutica com morfina por cólicas intensas. Do estudo realizado, a realçar: pesquisa tóxicos na urina negativa. TAC cerebral normal; metanefrinas urinárias, renina, aldosterona e dopamina plasmáticas normais. Ecodoppler renal normal. RMN abdominal sem alterações. Verificou-se evolução favorável e controlo tensional após suspensão da nifedipina. Sem referência a novos episódios hipertensivos 11 meses após a alta. A intoxicação anticolinérgica provoca sintomas centrais (agitação, confusão, convulsões) e periféricos (midríase, xerostomia, hipertermia, retenção urinária, hipertensão, diminuição da motilidade intestinal - o que prolonga a absorção do fármaco) que podem ser difíceis de distinguir de outras patologias. A midríase foi a pista para este síndrome, mascarado pelo uso de opiáceos, pois fora apenas observada na admissão no SU e por nós constatada após revisão do processo. A utilização de anticolinérgicos como antiespasmódicos no tratamento da gastroenterite aguda ou cólicas na infância não está indicada. A intoxicação pode ocorrer em doses terapêuticas, é difícil de reconhecer e pode ser fatal.

**Palavras-chave:** Hipertensão arterial; intoxicação anticolinérgica aguda; encefalopatia hipertensiva, butilescopolamina.

**POS155- “Ictiose, queratite, e surdez ... coincidência ou talvez não” (caso clínico)**

V Mendonça<sup>1</sup>, S Fernandes<sup>1</sup>, J Rebelo<sup>1</sup>, M Guardiano<sup>1</sup>, L Torrão<sup>2</sup>, E Moreira<sup>3</sup>, S Magina<sup>3</sup>, F Carvalho<sup>4,5</sup>, A Maia<sup>1</sup>, MJ Eça-Guimarães<sup>1,5</sup>. 1- Serviço de Pediatria, UAGMC, H. S. João, EPE, Porto; 2- S. Oftalmologia, H. S. João, EPE, Porto; 3- S. Dermatologia, H. S. João, EPE, Porto; 4- S. Genética, H. S. João, EPE, Porto; 5- Faculdade de Medicina da Universidade Porto.

**Introdução:** O atraso global profundo do desenvolvimento numa criança de 18 meses com ictiose, córneas opacas e hipoacusia alertou os autores para a hipótese de se tratar de uma doença sistémica com envolvimento de tecidos derivados da ectoderme e não apenas uma “simples ictiose”. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, primeiro filho de pais jovens, saudáveis, não consanguíneos, que apresenta à nascença ausência de cabelos, sobrancelhas e pestanas, pele eritematosa discretamente descamativa. Internamento por sépsis neonatal por *S. aureus*. Infecções cutâneas bacterianas e fúngicas recorrentes. Biópsia cutânea: hiperqueratose ortoqueratósica compacta, papilomatose e acantose. Endoscopia digestiva alta no período neonatal: mucosa friável; histologia: paraqueratose focal e esofagite. Aos 12 meses de vida detectada queratite intersticial vascularizada exuberante, sem viabilidade de transplante da córnea. Apresenta: fácies leonino, pele eritematosa, placas queratósicas descamativas dispersas, nódulos hiperqueratósicos com predomínio na face e escalpe, fissuras peribucais, alopecia completa, unhas distróficas, opacificação das córneas, fotofobia, hipoacusia, candidíase crónica do perónio e queratoderma palmoplantar. Função hepática e renal, estudo imunológico e cariótipo normais. RMN cerebral: “hipoplasia do vérmis cerebeloso e do hemisfério cerebeloso esquerdo, cisterna magna alargada” – malformação de Dandy-Walker. Perante a suspeita clínica da síndrome de KID (Keratitits-Ichthyosis-Deafness) foi pedido estudo molecular do gene 26 da conexina (GJB2), em leucócitos de sangue periférico: heterozigotia para a mutação p.Asp50Asn. Realizado o mesmo estudo aos progenitores: mãe: negativo; pai em curso. Actualmente tem 27 meses de vida, apresenta mau estado geral, anemia ferropénica resistente à terapêutica com ferro. Medicado com acitretina sistémica, emolientes e ureia tópica com melhoria das lesões cutâneas. Trata-se de uma genodermatose rara de transmissão autossómica dominante, com grande variabilidade fenotípica. Apesar da inexistência de características semelhantes na família, a mãe tem lesões hiperpigmentadas ao longo das linhas de Blaschko, colocando-se a hipótese

de mosaicismos gonadais (pesquisa da mutação em queratinócitos da pele da mãe em estudo) ainda não descrito na literatura.

**Palavras-chave:** queratite, ictiose, surdez, conexina 26, Dandy-Walker.

#### POS159- Não há dor que resista...

Mónica Braz, Filipa Nunes, José da Cunha, Margarida Pinto, Paula Azeredo. Urgência de Pediatria, Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta, Almada.

**Introdução:** A dor é a experiência sensorial e emocional desagradável associada a lesão tecidual actual ou potencial. Em Pediatria é um sintoma comum de um processo patológico, podendo conduzir a uma perturbação física e psicológica. A preocupação com o reconhecimento e tratamento da dor na população pediátrica determinou a elaboração de um protocolo de actuação na dor na nossa urgência, em 2001, cuja implementação se pretendeu avaliar seis anos depois. **Material e Métodos:** A aplicação do protocolo da dor foi precedida pela realização de um inquérito dirigido a médicos e enfermeiros do Serviço de Pediatria, com o objectivo de caracterizar a actuação perante a dor, no que respeita ao seu reconhecimento, avaliação e terapêutica. Com a aplicação do mesmo questionário, em 2007, pretendeu-se avaliar o protocolo existente, e proceder às modificações consideradas pertinentes. **Resultados:** Globalmente, salienta-se que 97% dos inquiridos consideram que a dor é reconhecida no Serviço de Pediatria (dos quais 50% acham que tal acontece sempre vs 50% que acham que esse reconhecimento acontece “às vezes”). Todos os profissionais de saúde que responderam ao inquérito afirmam conhecer as escalas de dor utilizadas em pediatria (apenas conhecidas por 80% dos inquiridos em 2001), e 85% admitem que a dor se sente “in útero” (75% no questionário anterior). A grande maioria considera que a terapêutica utilizada implica a utilização em simultâneo de medidas não farmacológicas e farmacológicas, sendo considerada adequada por 61% dos inquiridos (resultados semelhantes aos encontrados em 2001). Os resultados são ilustrados com propostas terapêuticas perante situações clínicas (ex: crise vasooclusiva, queimadura) e procedimentos clínicos (ex: toracocentese) concretos. **Conclusões:** A dor em pediatria é, em regra, e por diversos motivos, insuficientemente reconhecida e aliviada. É fundamental, por esse motivo, operar uma mudança na atitude dos profissionais de saúde, que deverão ser sensibilizados para esta temática. Os protocolos de actuação contribuem para melhorar e uniformizar as nossas atitudes, sendo necessária a reavaliação e actualização dos mesmos. Para que, no futuro, possamos mesmo dizer que não há dor que resista...

**Palavra-chave:** dor.

#### POS161- Hábitos e conhecimentos de fotoprotecção na criança em idade escolar. Intervenção no âmbito da Saúde Escolar

Paulo Fonseca<sup>1</sup>, Lúvia Fernandes<sup>2</sup>. 1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Centro de Saúde de São Martinho do Bispo, Coimbra.

**Introdução:** As crianças são o grupo populacional que mais se expõe ao sol de uma forma desprotegida. Conhecida que é a relação entre essa exposição e o cancro da pele, a sua prevenção passa pela aquisição de hábitos e conhecimentos de fotoprotecção por parte das crianças. **Objectivos:** Avaliar quais os hábitos e conhecimentos em fotoprotecção presentes nas crianças em idade escolar. Promover uma acção de formação, no âmbito da Saúde Escolar, sobre o tema da fotoprotecção e avaliar o seu impacto quer no eventual aumento de conhecimentos, como na modificação de hábitos. **Material e Métodos:** Aplicação de um inquérito a alunos do 3º e 4º ano de escolaridade em três escolas do 1º ciclo da área de influência do Centro de Saúde de São Martinho do Bispo – Coimbra, com questões sobre hábitos e conhecimentos de fotoprotecção. Numa das escolas foi realizada uma formação interactiva, com jogos e teatro sobre o tema da fotoprotecção, tendo-se repetido o inquérito posteriormente. Definiu-se “Bom comportamento de fotoprotecção” e “Mau comportamento de Fotoprotecção”. Análise estatística dos resultados. **Resultados:** Foram inquiridas 144 crianças com idades compreendidas entre os 8 e os 10 anos de idade. Bom comportamento: uso de chapéu no caminho para a escola (62,5%) e durante a prática de desporto ao ar livre (61,7%); uso de protector solar na praia (97,9%); uso de chapéu na praia (83,2%); Mau comportamento: uso de protector solar no caminho para a escola (7%) e durante a prática de desporto ao ar livre (12,4%); 73% referem aplicar protector solar apenas quando chegam à praia e 20,2% não o voltam a aplicar nesse dia; 49,7% reconhecem já ter apanhado um “escaldão” (10,5% por três ou mais vezes) e 23,1% reconhecem já ter tido uma queimadura solar (1,4% por três ou mais vezes); A taxa de respostas correctas (conhecimentos teóricos) nas três escolas em causa foi de 83,5%, 86% e 65,3%. Após a formação verificou-

se melhoria dos hábitos e dos conhecimentos evidenciados. **Conclusões:** Embora já existam alguns bons hábitos de fotoprotecção aos 8-10 anos de idade, importantes hábitos continuam a ser pouco usuais. Contudo, e apesar de não serem amplamente postos em prática, o nível de conhecimentos teóricos sobre Fotoprotecção observado na nossa amostra foi elevado.

**Palavras-chave:** Sol; fotoprotecção; Saúde Escolar.

#### POS163- Epilepsia materna. Riscos para a criança após o nascimento

Cristina Henriques<sup>1</sup>, Ema Leal<sup>2</sup>, Óscar Ortet<sup>2</sup>, Gonçalo Cordeiro Ferreira<sup>2</sup>. 1- Serviço 2; 2- Serviço 1; Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** A epilepsia é a patologia neurológica mais frequente na gravidez (1:200). Na maioria dos casos não surgem complicações, mas existe um risco acrescido de malformações fetais, complicações perinatais e atraso do desenvolvimento psicomotor. Depois do parto, os efeitos da epilepsia materna podem continuar a fazer-se sentir sobre a criança, directa - eliminação de anti-epilépticos no leite materno - ou indirectamente - pela ocorrência de crise convulsiva durante a prestação de cuidados, como ocorreu nos dois casos clínicos seguintes. **Caso 1:** Recem nascido de 17 dias de vida, filho de mãe com epilepsia mal controlada na gravidez, internado por motivos sociais. Durante o internamento, na sequência de crise convulsiva materna enquanto segurava o filho ao colo, ocorreu queda de ambos tendo o recém nascido desenvolvido hematoma epicraneano e fractura parietal esquerda. A TAC-CE confirmou a fractura e excluiu lesões intracranianas. A evolução clínica foi favorável, sem sequelas. **Caso 2:** Recem nascido de 18 dias de vida, filho de mãe com epilepsia não medicada, recorre ao serviço de urgência por traumatismo frontal após queda do colo da mãe quando esta teve uma convulsão. A TAC-CE mostrou pequenos focos de hemorragia sub-aracnoideia no hemisfério esquerdo, sem fractura, e na reavaliação imagiológica três dias depois observou-se resolução das imagens anteriormente referidas mas a existência de contusão temporal direita. Também neste caso não se registaram complicações. **Conclusões:** Os riscos da epilepsia materna para a criança não terminam com o nascimento. O Pediatra deve informar as mães com epilepsia dos riscos e recomendar medidas gerais para os minimizar tais como mudar a roupa e fralda no chão, alimentar o bebé no chão rodeada por almofadas, lavá-lo com esponja evitando a banheira e transportá-lo no carrinho e não ao colo. O apoio familiar também é imprescindível para ajudar a mãe nas tarefas diárias e assegurar o seu bem-estar, inculcando-lhe confiança no desempenho do seu novo papel.

**Palavras-chave:** epilepsia materna, criança, traumatismo craniano, prevenção

#### POS165- O hábito, o sintoma e o diagnóstico. Cefaleia em doente com síndrome de Marfan

Rute Moura<sup>1</sup>, Ruben Rocha<sup>1</sup>, Marta Grilo<sup>1</sup>, Cíntia Castro Correia<sup>1</sup>, Maria Manuel Campos<sup>1</sup>, Artur Bonito Vítor<sup>1</sup>, Margarida Basto<sup>2</sup>. 1- Serviço de Pediatria, UAG da mulher e da criança, Hospital de São João; 2- Departamento de Neuroradiologia, Hospital de São João; Porto.

**Introdução:** A síndrome de Marfan é um distúrbio do tecido conjuntivo de carácter multissistémico, com manifestações mais proeminentes a nível do sistema musculoesquelético, ocular e cardiovascular. Em cerca de 90% dos casos a causa é uma mutação identificável no gene da fibrilina 1 (HFN1) e 75% dos doentes terão história familiar do distúrbio. O diagnóstico, frequentemente evocado pelo reconhecimento de um fenótipo típico, é eminentemente clínico e baseado nos Critérios de Ghent. As complicações cardiovasculares, como causas major de mortalidade, continuam a ser os principais determinantes do prognóstico, embora o compromisso de outros sistemas seja fonte de considerável morbilidade. **Caso clínico:** Adolescente do sexo masculino, de 13 anos de idade, internado por cefaléias de carácter postural. O doente tinha antecedentes de asma brônquica e miopia, mantendo seguimento em consultas de pneumologia e oftalmologia. O pai era seguido em consulta de cardiologia por sopro cardíaco. Ao exame objectivo foi observada alta estatura (superior ao p95 para idade), dolicoostenomelia, *pectus carinatum*, aracnodactilia e estrias cutâneas exuberantes na região lombossagrada e região anterior dos ombros. O estudo complementar revelou existência de escoliose torácica, prolapso da válvula mitral com insuficiência mitral mínima e dilatação da raiz aórtica. Durante a punção lombar é notada pressão de saída do líquido marcadamente diminuída. Foi realizada RMN cerebral que revelou, após contraste, um reforço de sinal difuso das leptomeninges, sugerindo síndrome de hipotensão de líquido e o estudo do raquis revelou presença de ectasia dural simples a nível da coluna lombossagrada. O doente foi

tratado com prednisolona oral com melhoria sintomática progressiva. O estudo molecular detectou uma nova mutação (8367insA) no exão 65 do gene da fibrilina 1. **Conclusões:** Sublinha-se a importância do diagnóstico precoce do doente com síndrome de Marfan e realçar o impacto das alterações estruturais da *dura mater* como causa de morbidade nestes doentes.

**Palavras-chave:** Síndrome de Marfan; cefaleia; ectasia dural; fibrilina.

### POS168- Um caso de glicogenose tipo III

Mara Silva Ferreira, Maria Angelina Calado, Leonor Salicio, Horácio Paulino. Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio (C.H.B.A), Portimão.

**Introdução:** A glicogenose tipo III é uma doença rara de transmissão autossómica recessiva causada por défice da enzima amilo-1,6-glicosidase. Afecta o fígado, músculo esquelético e cardíaco por acumulação de glicogénio. Apresenta-se precocemente com má evolução estatural, hepatomegalia, hipoglicemia e alteração do perfil bioquímico. **Caso clínico** Criança do sexo masculino, filho de pais não consanguíneos, sem intercorrências perinatais. Aos 2 meses apresentava regurgitações frequentes e estridor laríngeo, atraso estatural, macroglossia, hipotonia cervical e períodos de hiperextensão em opistótonos, hepatomegalia, sopro cardíaco. Dos exames complementares salienta-se hemograma e glicemia normais, AST 75 mg/dL ALT 55 mg/dL, triglicéridos 233 mg/dL, colesterol normal; cariotipo 46, XY; exame oftalmológico normal; broncofibroscopia- "aritenóideomalacia; aspecto compatível com síndrome aspirativo recorrente"; ecografia abdominal- "hepatomegalia homogénea"; ecografia cerebral normal; ECG e ecocardiograma normais. O estudo metabólico inicial não revelou alterações significativas. Aos 6 meses documentaram-se hipoglicemias, evidenciando-se "facies de boneca" e hepatomegalia progressiva. Por suspeita de glicogenose iniciou alimentação polifracionada com suplemento de amido cru e alimentação contínua nocturna por sonda nasogástrica, com bom controlo de hipoglicemia. No estudo mutacional foi detectada heterozigotia para glicogenose Ia. A biópsia hepática cirúrgica revelou "fibrose portal e peri-portal, algumas células com núcleo glicogenado" no exame anatomo-patológico e o doseamento enzimático revelou diminuição acentuada da amilo-1,6-glicosidase. Confirmou-se assim o diagnóstico de glicogenose tipo III aos 15 meses, aguardando estudo mutacional. Mantém seguimento nas consultas de Neonatologia e Cardiologia Pediátrica do C.H.B.A. e de Doenças Metabólicas no Hospital de Santa Maria. **Conclusões:** Atraso estatural, hepatomegalia e hipoglicemia devem fazer suspeitar de glicogenose. Enquanto se aguarda a confirmação diagnóstica, por vezes demorada, é importante iniciar logo a terapêutica dietética com o objectivo de limitar as alterações metabólicas secundárias. O prognóstico depende do controlo da glicemia e da possível evolução para cirrose hepática, cardiomiopatia e miopatia esquelética.

**Palavras-chave:** Glicogenose tipo III, amilo-1,6-glicosidase, hipoglicemia, hepatomegalia, atraso estatural.

### POS170- Síndrome de Parry Romberg. Um caso clínico

C Ribeiro<sup>1</sup>, A Torres<sup>1</sup>, H Rodrigues<sup>1</sup>, S Martins<sup>1</sup>, C Correia<sup>1</sup>, I Martinho<sup>1</sup>, A Mesquita<sup>2</sup>. 1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Alto Minho (CHAM), EPE, Viana do Castelo; 2- Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital Maria Pia, Porto.

**Introdução:** A síndrome de Parry Romberg é uma doença rara, de etiologia desconhecida, com início mais frequente entre os 5 e os 15 anos. Caracteriza-se por atrofia lenta, progressiva e autolimitada de uma das hemifaces podendo atingir a pele, tecido subcutâneo, tecido muscular e estruturas osteo-cartilaginosas. Anomalias neurológicas, oftalmológicas ou estomatológicas podem estar associadas. O estudo imagiológico é útil quando há suspeita de envolvimento ósseo. Geralmente progride durante 2-10 anos. Não há cura nem tratamentos que impeçam a sua progressão, podendo a cirurgia reconstrutiva ser necessária. **Caso clínico:** LFBS, sexo masculino, 10 anos, sem antecedentes relevantes. Trazido ao Serviço de Urgência por apresentar assimetria da face com 1 semana de evolução. Efectuado diagnóstico de paralisia facial periférica direita. Teve alta medicado com metilprednisolona e fisioterapia. Três semanas depois, por persistência da assimetria, foi reobservado. Ao exame físico apresentava hemiatrofia facial esquerda e desvio da comissura labial para a esquerda. Sem outras alterações, nomeadamente oculares. Realizou estudo analítico que foi normal; EMG "sequelas de lesão incompleta tipo periférico do nervo facial direito com sinais de recuperação axonal completa; sem alterações à esquerda"; e RMN encefálica sem alterações. Três meses depois, por persistência do quadro, decidido efectuar TAC dos ossos da face, que excluiu envolvimento ósseo e orientar para Neuropediatria. Man-

tinha atrofia facial à esquerda, com progressiva recuperação clínica da paralisia facial direita. Restante exame, nomeadamente neurológico, sem alterações. O quadro mantinha-se sobreponível e onze meses após início da sintomatologia repetiu EMG "sequelas de paralisia facial à direita e ausência de sinais de lesão neuromuscular à esquerda". Pedida colaboração de Cirurgia Plástica; foi diagnosticado Síndrome de Parry Romberg à esquerda em fase de estabilização. Actualmente mantém atrofia facial das partes moles à esquerda, com ligeira inclinação do plano de oclusão dentário, sem compromisso ósseo, neurológico ou oftalmológico. Mantém vigilância e prevê-se a necessidade de cirurgia reconstrutiva numa fase mais tardia. **Conclusões:** Alerta-se para o facto de perante uma assimetria facial lenta e progressiva se deva pensar nesta doença rara. Não estão descritos na literatura casos associados a paralisia facial periférica contralateral. Neste caso a sua presença pode ter dificultado o estabelecimento do diagnóstico.

**Palavras-chave:** Parry Romberg, atrofia facial.

### POS172- Argininemia: diagnóstico terapêutica e evolução clínica de 4 casos

C Cardoso<sup>1</sup>, E Santos Silva<sup>2</sup>, ML Cardoso<sup>3</sup>, C Barbot<sup>4</sup>, M Medina<sup>2</sup>, L Vilarinho<sup>2</sup>, E Martins<sup>2</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Hospital Central do Funchal; 2-Hospital de Crianças Maria Pia, Porto; 3- Unidade de Biologia Clínica, Instituto de Genética Médica, Porto; 4- Neuropediatria, Hospital de Crianças Maria Pia, Porto; 5- Serviço de Pediatria, Hospital Santo António, Porto.

**Introdução:** A argininemia (OMIM 207800), é uma doença do ciclo da ureia, por deficit de arginase I, enzima que cataliza a conversão de arginina em ureia e ornitina. Contrariamente às outras doenças do ciclo da ureia, a hiperargininemia não está associada a encefalopatia hiperamonémica no período neonatal. A apresentação é mais tardia (2 aos 4 anos de vida) e caracteriza-se por paraparésia espástica progressiva e atraso mental. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo de 4 casos de argininemia. Foram avaliados o sexo, a idade e forma clínica de apresentação, alterações bioquímicas e moleculares, a terapêutica e a evolução. **Resultados:** Dois doentes eram do sexo masculino e dois do sexo feminino. A idade de apresentação variou entre o 1º mês de vida e os 4 anos. O diagnóstico foi efectuado na sequência do estudo de disfunção hepática em 2 crianças e de alterações neurológicas nas outras duas (desequilíbrio numa delas e convulsões na outra). Todos os doentes apresentavam valores elevados de arginina plasmática e 2 deles tinham hiperamonémia. Todos eram portadores da mutação R21X (2 em homozigotia). Logo após o diagnóstico foi instituída dieta hipoproteica, suplementos com amino-ácidos essenciais e benzoato de sódio. Apesar da terapêutica, todos os doentes, com excepção da doente diagnosticada ao mês de vida, apresentaram progressão da doença com instalação de um quadro de paraparésia espástica. Duas doentes foram submetidas a transplante hepático, uma delas por insuficiência hepática terminal e outra por impossibilidade de controlar a doença com tratamento médico. Algumas horas após o transplante os valores de arginina e da amónia eram normais. A primeira doente nunca apresentou sinais neurológicos e na segunda verificou-se estabilização e melhoria da clínica neurológica. Estes doentes têm actualmente idades compreendidas entre 14 e 23 anos. **Conclusões:** Salienta-se a importância da instituição da terapêutica o mais precocemente possível (a única doente que não apresentou sintomas neurológicos iniciou tratamento ao mês de idade). O transplante hepático é uma alternativa à falta de resposta ao tratamento médico convencional, sobretudo nos casos portadores de mutações associadas a actividade enzimática nula, como são os nossos doentes.

**Palavra-chave:** Arginina.

### POS177- Colestase Neonatal, uma etiologia a considerar. A propósito de 2 casos clínicos

Cláudia Constantino, Diana Pignatelli, Ana Sofia Simões, Patrícia Ferreira, Florbela Cunha. Serviço de Pediatria do Hospital Reynaldo dos Santos (Director: Dr. Mário Paiva) Vila Franca de Xira.

**Introdução:** A colestase no período neonatal constitui um desafio diagnóstico, sendo de considerar as causas intra-hepáticas, como as infecciosas e genéticas, e as extra-hepáticas, particularmente a atresia das vias biliares. A celeridade na abordagem diagnóstica é importante, porque a instituição precoce da terapêutica pode ser decisiva para o prognóstico. **Casos clínicos:** Apresentam-se 2 doentes do sexo masculino, um de 24 e outro de 40 dias de vida, ambos internados por deficiente progressão ponderal. O 1º com recusa alimentar e irritabilidade e o 2º associado a icterícia prolongada, fezes hipocólicas e febre baixa. Da observação destacava-se em ambos os doentes o

aspecto emagrecido, palpando-se 2 cm de fígado de consistência aumentada. Analiticamente apresentavam alterações das provas hepáticas com um padrão coleostático sem insuficiência hepática, sem parâmetros de infecção bacteriana. Foram excluídas as infecções congénitas e adquiridas, bem como a atresia das vias biliares. O estudo metabólico foi normal, exceptuando níveis baixos de alfa1-antitripsina, associados no 1º caso ao fenótipo PiSZ (mãe PiMS, pai e irmão PiMZ), e no 2º caso ao fenótipo PiZZ (mãe e irmão PiMZ, pai PiZZ). Ambos foram medicados com sais biliares e vitamina K. Actualmente o 1º doente tem 9 anos de idade e o 2º 18 meses, ambos com boa evolução global, com controle analítico e ecográfico hepático normal. O 2º caso tem pieira recorrente. **Conclusões:** A deficiência de alfa1-antitripsina é a causa genética mais comum de doença hepática neonatal, sendo responsável por cerca de 5 a 10% dos casos. Existem vários fenótipos, correspondendo o normal ao PiMM e o mais grave ao PiZZ. Estima-se que 1,5 a 3% da população seja portadora da mutação (PiMZ), sendo a prevalência da homozigotia PiZZ de 1/1500-3500. Das crianças com o fenótipo PiZZ menos de 20% desenvolvem coleostase neonatal e o curso da doença hepática é muito variável, mas é habitualmente benigno. O fenotipo PiSZ habitualmente tem melhor prognóstico. Em ambos os fenótipos existe um maior risco de asma na infância e enfisema pulmonar na idade adulta.

**Palavras-chave:** coleostase neonatal, deficiente progressão ponderal, alfa 1-antitripsina.

#### POS180- Tumor abdominal como forma de apresentação da síndrome de Mayer-Rokitansky

Claúdia Monteiro<sup>1</sup>, Maria do Bom Sucesso<sup>1</sup>, Norberto Estevinho<sup>2</sup>, Ana Maia Ferreira<sup>1</sup>, Armando Pinto<sup>1</sup>, Alexandra Sequeira, Paulo Ribas, Anabela Ferrão, Lucília Norton<sup>1</sup>. 1- Serviço Pediatria, IPO-FG Porto; 2- Serviço Cirurgia Pediátrica, IPO-FG Porto.

**Introdução:** A síndrome de Mayer-Rokitansky é definida como um espectro de anomalias müllerianas, incluindo agenesia vaginal, com ou sem anomalias renais, em doentes com fenotipo e genotipo do sexo feminino e avaliação endocrinológica normal. A incidência é 0.1% a 3,8%. Estas alterações impedem o fluxo menstrual normal e podem apresentar-se após a menarca com dor pélvica progressiva e massa abdominal. **Caso clínico:** Trata-se de uma adolescente de 13 anos, sem antecedentes patológicos conhecidos, com menarca aos 12 anos, cataménios regulares e sem actividade sexual. Por dismenorria intensa, polaquúria e obstipação com 2 meses de evolução realiza ecografia pélvica que mostrou volumosa tumefacção ocupando toda a cavidade pélvica, (18 cm). O TAC pélvico confirmou critérios imagiológicos de quisto complexo anexial direito. O estudo analítico, nomeadamente, hemograma, função renal e hepática, estudo da coagulação, avaliação endocrinológica era normal. O Ca125 estava elevado, pelo que foi enviada ao Serviço de Pediatria IPO Porto. Ao exame físico apresentava tumor ocupando toda a região infra-umbilical/hipogastro (17 x 8 cm), pouco móvel e duro. O estágio pubertário de Tanner era M5 P5. Realiza Cintilograma ósseo que não mostrou focos de fixação mas o rim esquerdo não foi visualizado. A RMN confirmou agenesia renal esquerda e evidenciou a presença de 2 úteros separados entre si com hematometocolpos á esquerda, com compressão sobre o colo e hemivagina direitas. Foi submetida a cirurgia com laparotomia e ressecção do tumor ovárico, vaginostomia, drenagem de hematocolpos e anexectomia esquerda. O exame histológico revelou tratar-se de um endometrioma. O cariótipo de sangue periférico era 46,XX e a radiografia das vértebras normal. O diagnóstico final é de útero didelfos e agenesia parcial da vagina, com hematocolpos e agenesia renal esquerdos e endometrioma esquerdo. Actualmente a doente encontra-se assintomática e tem planeada revisão da vaginostomia. **Conclusões:** As anomalias müllerianas obstrutivas são raras e apresentam-se mais frequentemente na infância e adolescência. Todos os médicos que cuidam de adolescentes devem estar alerta para o diagnóstico diferencial de hemorragia anormal, amenorria ou dor pélvica cíclica. Os objectivos do tratamento são o alívio dos sintomas obstrutivos, com menstruação normal e a preservação da vida sexual e da capacidade reprodutiva.

**Palavras-chave:** Mayer-Rokitansky, tumor abdominal.

#### POS181- Rastreo neonatal alargado. Experiência do primeiro ano da Unidade de Doenças Metabólicas do Hospital de Santa Maria

J Appleton Figueira<sup>1</sup>, M Lobo Antunes<sup>1</sup>, A Gaspar<sup>1</sup>, I.T Almeida<sup>2</sup>, L Vilarinho<sup>3</sup>, F Eusébio<sup>1</sup>. 1- Unidade de Doenças Metabólicas, Clínica Universitária de Pediatria, Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2- Unidade de Biologia Molecular e Biopatologia Experimental,

Centro de Patogénese Molecular, Faculdade de Farmácia da Universidade de Lisboa; 3- Laboratório Nacional de Rastreios, Instituto Genética Médica Jacinto de Magalhães, Porto.

**Introdução:** O rastreo neonatal em Portugal teve início em 1979 com o rastreo da fenilcetonúria. Em 2005, o Laboratório Nacional de Rastreios (LNR) implementou o rastreo neonatal alargado por Tandem Mass (MS/MS) para o Norte e Centro do país e em Junho de 2006 para o Sul e Ilhas. Esta técnica permite realizar o rastreo de mais de 20 erros inatos do metabolismo. A Unidade de Doenças Metabólicas do Hospital de Santa Maria (HSM) é uma unidade de referência para a região Sul e Ilhas. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo analisando os doentes referenciados para a Unidade de Doenças Metabólicas do HSM pelo LNR no período de Junho de 2006 a Maio de 2007. **Resultados:** Neste período foram referenciados 21 recém-nascidos por suspeita de doença metabólica, 12 do sexo masculino. O rastreo foi efectuado entre o 4º e o 11º dia de vida. Foi confirmada doença metabólica em 19 casos, 18 dos quais confirmaram o diagnóstico sugerido pelo rastreo. Num recém-nascido com o diagnóstico inicial de 3-metil-crotonilglicinúria foi confirmado um défice múltiplo das carboxilases. As patologias que predominaram foram défice da acil-coA desidrogenase de cadeia média (MCAD) cinco casos e três casos de fenilcetonúria. Nos dois casos em que foi excluído doença metabólica, foi diagnosticado patologia metabólica materna, nomeadamente, acidúria glútarica tipo I e 3-metil-crotonilglicinúria. Em três casos houve sintomatologia ou alterações laboratoriais que precederam a informação do rastreo. No primeiro caso, de tirosinemia tipo I, na primeira observação constatou-se hepatomegalia, alteração da função hepática e elevação da alfa-fetoproteína. No segundo caso, um défice da carnitina palmitoil transferase tipo 1, estavam descritas hipoglicemias sintomáticas nos primeiros dias de vida. No terceiro caso, uma acidúria arginino-succínica, a apresentação clínica foi de convulsões, coma e hiperamoniémia grave. O estudo familiar dos recém-nascidos identificados com doença metabólica permitiu diagnosticar doença metabólica num pai, défice de metionina adenosiltransferase e de uma mãe e irmã com défice MCAD. **Conclusões:** O rastreo alargado permitiu identificar recém-nascidos com doença metabólica e a instituição de uma terapêutica precoce fundamental para o prognóstico destas situações. Foi também possível detectar novos casos pelo rastreo familiar.

**Palavras-chave:** Rastreo neonatal alargado, doença metabólica.

#### POS183- *Columba palumbus*

Cristina Henriques, Júlia Galhardo, Raquel Ferreira, José Cavaco, Ana Leça. Núcleo de Apoio à Família e Criança (Coordenadora: Dra. Deolinda Barata), Hospital Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** Os maus-tratos infantis são uma realidade da prática clínica diária, sendo necessário um elevado índice de suspeita para o diagnóstico dos casos que não se traduzem por sinais físicos, mas que podem representar situações potencialmente graves, em que é urgente intervir. **Caso Clínico:** D.C.A., sexo feminino, raça negra, evacuada de Cabo Verde para o Hospital Dª Estefânia aos cinco anos por hemoptise recorrente. A investigação etiológica inicial revelou sequestro pulmonar extra-lobar à direita, pelo que foi submetida a intervenção cirúrgica. Permaneceu assintomática durante aproximadamente dois anos, altura em que reiniciou episódios de emissão de sangue vivo pela boca, pelo que é internada. Efectuou múltiplos estudos (TAC e RMN torácicas, endoscopia digestiva alta, broncoscopia, nasofaringolaringoscopia, gamagrafia de ventilação-perfusão, colheita de suco gástrico para pesquisa de BK, avaliação hematológica e bioquímica) tendo repetido alguns deles. Apesar da normalidade destes exames, era frequente a referência a emissão de sangue vivo pela boca, que ocorriam habitualmente na companhia da Mãe, tendo-se colocado então a hipótese de indução do sintoma. Foi possível colher amostra do sangue emitido cujo exame morfológico revelou tratar-se de sangue não-humano, que o Serviço de Toxicologia Forense do Instituto de Medicina Legal revelou ser sangue de pombo. A resolução deste caso implicou, para protecção da criança, uma acção concertada do Núcleo de Apoio à Família e Criança do Hospital, da Comissão de Protecção de Crianças e Jovens, da Embaixada de Cabo Verde, e apoio pedopsiquiátrico, sendo que o processo crime foi desencadeado simultaneamente. **Conclusões:** Esta criança foi vítima de maus-tratos físicos, já que era forçada a ingerir sangue de pombo, e emocionais, sendo obrigada a guardar um segredo que a angustiava e a lesava directamente. É de destacar toda a agressão iatrogénica decorrente dos múltiplos exames efectuados. Este caso não configura uma síndrome Munchausen por procuração, já que tinha por objectivo protelar o regresso ao país de origem, simulando os sintomas que originaram a vinda para Portugal.

**Palavras-chave:** maus-tratos infantis, indução de sintomas, hemoptises, iatrogenia.

**POS185- Shaken baby. Um caso clínico**

Isabel Mendes, Arnaldo Cerqueira, Eunice Soares, Raul Coelho. Serviço de Pediatria do Hospital Distrital de Faro.

**Introdução:** Síndrome do *shaken baby* é uma forma grave de maus-tratos infantis, envolvendo mais frequentemente crianças com menos de um ano de idade. Corresponde a uma combinação de lesões que ocorrem quando um bebé é violentamente agitado, causada pelo embate do cérebro contra o crânio provocado pelas forças de aceleração/desaceleração. A tríade característica é constituída por hematoma sub-dural, hemorragia retiniana e lesão axonal difusa. É frequente a ausência de lesões exteriores visíveis. **Caso clínico:** Lactente de 4 meses, do sexo masculino, caucasiano, trazido à Urgência de Pediatria do HDF por prostração e gemido. Aparentemente saudável até ao dia do internamento, altura em que iniciou quadro de prostração, gemido, febre, vómitos e recusa alimentar, com má perfusão periférica, fontanela anterior hipertensa e petéquias no membro superior e tronco adjacente ao membro superior. Analiticamente verificou-se leucocitose (20.500) com neutrofilia (85,4%) e PCR negativa. Fez punção lombar e iniciou antibioterapia com Ceftriaxone por hipótese de meningite. **Resultados:** Posteriormente, os exames bacteriológicos do Líquor e sangue revelaram-se estéreis. Verificou-se ligeira melhoria clínica em D2 com apirexia e melhor vitalidade, mas mantendo aparentes alterações visuais, com movimentos sacádicos na vertical e sem fixar o olhar. Observação oftalmológica com hemorragias retinianas bilaterais ocupando a quase totalidade do pólo posterior. Efectuadas TAC-CE e RMN-CE que demonstraram focos de hemorragia sub-aracnoideia e sub-dural e hígroma frontal. No 21º dia de internamento, por aumento do perímetro cefálico e persistência da hemorragia sub-dural, foi realizada drenagem cirúrgica. Por apresentar hematócrito, provas da coagulação e estudo dos ácidos orgânicos normais, e dada a extensão da hemorragia retiniana associada a hemorragia intracraniana, a hipótese mais provável seria corresponder a síndrome do *shaken baby*, tendo sido pedida a intervenção da Comissão de Protecção de Menores. **Conclusões:** O médico necessita de elevado nível de suspeição e estar familiarizado com as alterações clínicas e radiológicas sugestivas desta síndrome para poder sinalizar estas situações e assegurar a protecção das crianças. É necessário investir na divulgação dos potenciais riscos de “sacudir o bebé” junto dos pais e cuidadores.

**Palavras-chave:** *Shaken baby*, hemorragia retiniana, hematoma subdural.

**POS186- Organização de uma Rede de Cuidados Paliativos em Oncologia Pediátrica**

Ana F Lacerda, MJ Ribeiro, E Pedroso, S Andrade, C Costa, J Silvestre, S Figueiras, M Paiva, MJ Moura, M Chagas. Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia de Lisboa.

**Introdução:** O Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia de Lisboa (IPOL) admite cerca de 150 novos casos/ano (idade <15 anos). Apesar dos avanços na terapêutica e nos cuidados de suporte, continua a não ser possível curar cerca de 25% dos doentes. Até ao início deste projecto não dispúnhamos de um apoio estruturado a estas crianças e às suas famílias, no sentido de melhorar a sua qualidade de vida durante a prestação de cuidados paliativos (CP). Em Outubro de 2005, recebemos da Fundação Calouste Gulbenkian uma bolsa destinada ao desenvolvimento de uma rede de cuidados paliativos, baseada numa interacção com os Serviços de Saúde da área de residência. **Material e Métodos:** Na 1ª fase (Outubro 2005-Março 2006), enviámos um questionário multidisciplinar (Medicina, Enfermagem, Serviço Social e Psicologia) a todos os 25 Hospitais (H) e 128 Centros de Saúde (CS) da nossa área (zona Sul do Continente e Regiões Autónomas), no sentido de avaliar as suas necessidades e competências estruturais, técnicas e humanas. Preparámos dois Manuais: um destinado a profissionais de saúde e outro destinado aos cuidadores. Preparámos um dia de formação no IPOL, focando especialmente a vertente psico-social dos CP e a apresentação dos Manuais. Na 2ª fase (Abril 2006-Setembro 2007), temos elaborado planos individuais de CP para cada criança nesta situação, desenvolvidos numa (ou mais) reuniões multidisciplinares com os cuidadores. No final aplicamos um segundo questionário aos cuidadores e profissionais envolvidos. **Resultados:** Recebemos resposta de 92% dos H e de 70% dos CS. Médicos e enfermeiros nos H deram mais importância aos CP do que nos CS. A motivação e a experiência com luto foram semelhantes; a experiência com procedimentos e avaliação e tratamento da dor são superiores nos H. Todos os H possuem assistente social (apenas 66% dos CS); a sua motivação é elevada mas a experiência em CP é baixa. 86% dos H têm apoio de psicólogos, muitos com experiência em Psico-Oncologia. Apenas 48% dos CS contam com psicólogos, praticamente sem experiência em Psico-Oncologia. **Conclusões:**

Os profissionais de saúde reconhecem a importância da prestação estruturada de CP e estão motivados para apoiar localmente as famílias, com base num plano multidisciplinar e num diálogo interactivo com os especialistas do IPOL.

**Palavras-chave:** Cuidados paliativos, oncologia, qualidade de vida, psico-social.



**Poster em Sala - 3 de Outubro (quarta-feira)**

08:00-09:00

**Área - Pediatria Geral****POS132- “Alerta para um problema submerso”: Afogamento em crianças**

H Sousa, JM Salgado, S Martins, T Bernardo. Centro Hospitalar do Alto Minho (CHAM), Viana do Castelo.

**Introdução:** O afogamento nas crianças é uma “arma silenciosa”, causa de importante morbidade e mortalidade numa população previamente saudável. A 2ª causa de morte acidental infantil (500.000 mortes/ano - OMS), ultrapassada apenas pelos acidentes rodoviários. A falta de uniformização da sua terminologia dificulta a colheita e comparação de dados. O Congresso Mundial do Afogamento (2002) definiu-o como “processo que resulta em insuficiência respiratória causada pela submersão/imersão num líquido” independentemente da sobrevivência. Portugal possui registos de dados deficientes quanto ao número, circunstâncias e prognóstico destes acidentes, o que dificulta a percepção da realidade. Para prevenir é necessário conhecer os números e identificar as causas. Causa de aproximadamente 30 mortes/ano, o afogamento ocorre na maioria das vezes em casa; no Norte (Porto) os locais mais frequentes são os tanques e sistemas de rega, enquanto no Sul (Faro) são as piscinas (APSI). De referir a nível nacional a inexistência de legislação aplicável a rios, praias fluviais ou a particulares. O principal factor de risco associado ao afogamento infantil é a falta de vigilância por adulto; outros descritos: menor de 5 anos, sexo ♂, classes pobres, zonas rurais. Em relação ao prognóstico o factor preditivo maior é a reanimação no local. Sendo Viana do Castelo um distrito litoral e rural, a sua população infantil poderá estar em risco. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo das crianças com menos de 12 anos internadas por afogamento/quase afogamento entre 01/01/1997 a 31/12/2006. Análise dos processos clínicos dos parâmetros: sexo, idade, residência, data e local do acidente, acompanhamento, tempo submersão, reanimação no local e sequelas graves. **Resultados:** Total de 10 crianças (9 ♂), (média 1 caso/ano); idade média de 2,5 anos; residência rural (10/10); acidentes no Verão (6/10) em tanques (5/10), piscinas (4/10), canal de irrigação (1/10); sem vigilância por adulto (10/10); submersão inferior a 15 minutos (10/10); reanimação (7/10); sequelas (1/10). **Conclusões:** Os resultados são compatíveis com estudos prévios. Confirmou-se o risco de graves e permanentes sequelas em idades muito jovens. A amostra limita-se aos casos internados, desconhecendo-se o desfecho de todos os outros possíveis casos neste período. São necessários mais estudos e revisão da legislação para prevenir este tipo de acidentes.

**Palavras-chave:** Afogamento, quase afogamento, crianças, infantil.

**POS137- Intoxicação paralizante por marisco. Caso clínico**

Cristina Pereira, Luísa Mendes, Nuno Figueiredo. Hospital Distrital da Figueira da Foz.

**Conclusões:** Os mariscos são conhecidos por poderem conter contaminantes biológicos causadores de intoxicações alimentares. Os mariscos são contaminados quando microalgas produtoras de biotoxinas se encontram nos mares em concentrações anormalmente elevadas. Os mariscos mais frequentemente implicados são os bivalves. Os búzios enquanto predadores de bivalves também podem ser vectores. As queixas gastrointestinais são as mais tipicamente associadas à intoxicação por mariscos mas quadros neurológicos podem ocorrer quando neurotoxinas estão envolvidas. **Caso clínico:** Criança de 10 anos e sexo feminino que meia hora depois de ingerir búzios iniciou visão turva, náuseas, parestesias da boca e língua, tonturas e cefaleias. Recorreu ao serviço de urgência apresentando bom estado geral, sem sinais de desidra-



tação mas marcha atáxica. Força muscular e restante exame neurológico sem alterações. Mãe e avó materna que ingeriram os mesmos bivalves apresentaram os mesmos sintomas associados a fraqueza muscular. Ficou internada para vigilância com perfusão endovenosa e analgesia. Não houve progressão dos sintomas neurológicos mantendo no entanto tonturas e cefaleias durante dois dias. O delegado de saúde pública foi informado dos referidos casos. A intoxicação paralizante por marisco é causada pelas saxitoxinas que em Portugal são maioritariamente produzidas por microalgas do género *Gymnodinium catenatum*. O quadro clínico é caracterizado por sintomas neurológicos motores, cerebelares e sensitivos. Os mais comuns são parestesias da boca e língua, tonturas e disartria. Estes sintomas ocorrem 30 minutos a 2 horas depois da ingestão do marisco, dependendo da quantidade de toxina ingerida. Em casos severos, ataxia, fraqueza muscular, dificuldade respiratória e morte podem ocorrer. Não há análises laboratoriais de rotina para estas toxinas. O diagnóstico baseia-se na apresentação clínica e na história alimentar. Não existe antídoto para nenhuma toxina marinha. O tratamento é de suporte. A notificação para as autoridades de saúde pública é essencial porque investigação atempada pode identificar a fonte de contaminação e prevenir doença adicional.

**Palavras-chave:** Intoxicação paralizante, marisco, neurotoxina, intoxicação alimentar.

#### POS140- Readmissões no SU

Márcia Azevedo, Catarina Ferraz, Sandra Silva, Rute Vaz, Irene Carvalho, Almeida Santos. UAG da Mulher e da Criança, HS João, EPE, Porto; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** O Serviço de Urgência Pediátrica, devido ao seu fácil acesso e ao funcionamento 24 horas, é frequentemente utilizado “abusivamente” como primeiro local em caso de doença. No H. S. João apenas os doentes referenciados por carta são admitidos directamente, os restantes observados na pré-triagem e autorizados ou não dependendo da gravidade do quadro clínico. **Material e Métodos:** Revisão dos doentes que foram reencaminhados para o médico assistente directamente da pré-triagem, com a finalidade de avaliar o número de readmissões nas 48 horas seguintes. **Resultados:** Foram analisados todos os registos de pré-triagem e seleccionados os doentes readmitidos nas 48 horas seguintes, foram estudadas as seguintes variáveis: sexo, idade, residência, existência de patologia crónica, motivo de reentrada, o intervalo entre vindas ao SUP e orientação dos doentes. O estudo decorreu entre 1/1/2005 e 31/8/2006, foram readmitidos no total 1549 doentes, apenas 10 voltaram a ter alta e novamente recorreram ao SU. Do total destes doentes apenas 72 foram hospitalizados. O motivo principal do novo recurso à urgência foi a persistência dos sintomas. **Conclusões:** Este estudo pretende demonstrar a utilidade do sistema de pré-triagem, evidenciando que muito poucos doentes regressam e destes ainda menos com justificação para um novo recurso ao SU.

**Palavras-chave:** Serviço de urgência, readmissões, pré-triagem, internamentos.

#### POS147- Urgência Pediátrica do Hospital São Teotónio: realidade actual

Sara Santos, Filipa Leite, Isabel Soro, Joana Pereira, Helder Ferreira, Nuno Andrade, Cristina Faria, José Castanheira. Serviço de Pediatria, Hospital São Teotónio, EPE, Viseu.

**Objectivos:** Caracterizar a população pediátrica que recorre ao Serviço de Urgência (SU) Pediátrica do Hospital São Teotónio. Avaliar o modo de actuação na Urgência. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo das crianças com menos de 16 anos de idade admitidos no SU pediátrico nos dias 23 e 24 de Janeiro e 22 e 23 de Maio de 2006, analisando o motivo e as características da sua utilização. Revisão das fichas de admissão à urgência e análise de diferentes variáveis (idade, sexo, forma de referência, exames auxiliares efectuados, diagnóstico, terapêuticas aplicadas e orientação). **Resultados:** De um total de 487 crianças admitidas foram analisadas 482 fichas de urgência. A média de admissões foi de 122 por dia, com dois picos de afluência (15-17h e 19-21h). Cerca de 66% das crianças tinha uma idade inferior a 6 anos e 22% eram adolescentes, sem predominância de qualquer um dos sexos. Cento e vinte e oito crianças (26,6%) foram referenciados por centro de saúde, pediatra assistente ou outra forma. Os diagnósticos mais frequentes foram a infecção das vias aéreas superiores (18,7%), os traumatismos (17,4%) e a síndrome febril (12,9%). Cerca de 46% das crianças realizou algum tipo de exame complementar de diagnóstico (radiografia na maioria dos casos) e 31% algum tipo de tratamento (aerossolterapia, antipiréticos e hidratação oral fraccionada por ordem decrescente). Cerca de 34% não reali-

zou qualquer tipo de exame complementar ou tratamento. Em 90 casos (18,7%) foi pedida a colaboração de outras especialidades, com destaque para a Ortopedia e Cirurgia. Trinta crianças (6,2%) ficaram internadas. **Conclusões:** A patologia encontrada não difere da verificada em outras séries. A maioria das crianças que recorreu à Urgência Pediátrica fê-lo por iniciativa própria (73,4%), sendo importante melhorar a sua referência (verificada em apenas 26,6% dos casos). Nota-se um grande número de situações de “procura inadequada”. É urgente garantir a acessibilidade de cuidados continuados a nível dos Cuidados Primários/Pediatra Assistente de modo a deixar apenas as situações realmente urgentes a cargo da Urgência Pediátrica; é necessário, ainda, envolver as populações em campanhas de educação para a saúde, tentando contrariar a atitude cada vez mais consumista do utente relativamente à saúde.

**Palavras-chave:** Urgência pediátrica, adequação, referência.

#### POS149- Um ano na Urgência de Pediatria do Hospital de Santa Maria

João Núncio Crispim, Leonor Reis Boto, Rosário Ferreira, Gabriela Araújo e Sá. Urgência de Pediatria, Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** A Urgência de Pediatria (UP) do Hospital de Santa Maria (HSM) presta assistência a crianças até aos 16 anos, da sua área de influência e como referência da patologia pediátrica do sul do país e ilhas. Possui um Serviço de Observação (SO) com seis camas. Em Junho de 2006 foi implementado o registo clínico electrónico através do programa ALERT®, facilitando o acesso aos processos clínicos. **Objectivo:** Caracterizar a UP no último ano quanto aos motivos de admissão, percurso na urgência e posterior orientação. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo através da consulta dos episódios de urgência entre 1 de Junho de 2006 e 31 de Maio de 2007, utilizando o *software* acessório do ALERT®, o ADW®, que permite a análise dos dados. **Resultados:** Foram admitidos na UP 48325 doentes, dos quais 53,2% do sexo masculino, e tendo 54,2% menos de 48 meses. O grupo de diagnósticos mais frequente foi o das doenças respiratórias (20,9%), sendo destes 31,3% amigdalite aguda. Seguem-se as patologias do ouvido (13,2%, dos quais 89,9% otite média aguda), os “sintomas e estados mórbidos mal definidos” (11,8%), doenças do aparelho digestivo (7,7%, dos quais 71,2% gastroenterite aguda), doenças infecciosas (6,1%) e traumatismos (4,4%). Foram em média realizados 0,2 exames de imagem e 0,8 análises laboratoriais por doente. 5,3% dos doentes foram internados (59,8% em SO e 40,2% em enfermaria), 88,0% orientados para o médico assistente, 3,4% para consulta externa e 2,3% abandonaram a UP. Diagnósticos em SO: 16,8% doenças do aparelho digestivo (72,0% gastroenterite aguda), 15,9% doenças do aparelho respiratório (bronquiolite, pneumonia e asma os mais frequentes), 11,5% traumatismos e 10,8% “sintomas ou estados mórbidos mal definidos” (na maioria vómitos). Em SO realizaram-se 0,3 exames de imagem e 6,0 análises laboratoriais por doente. Dos internados em SO, 44,0% foram internados em enfermaria e 51,9% tiveram alta, permanecendo em média 18,6 horas. **Conclusões:** A afluência à UP é maior na infância e idade pré-escolar, a patologia respiratória predomina e é baixa a necessidade de realização de exames complementares e internamento. A avaliação retrospectiva sistematizada do trabalho desempenhado na UP permitirá definir estratégias mais eficazes de actuação.

**Palavras-chave:** Urgência; registos médicos computadorizados; diagnósticos

#### POS152- Síndrome de Sotos. A propósito de um caso clínico

Cláudia Calado, Andreia Pereira, Margarida Silva, José Maio. Hospital Distrital de Faro.

**Introdução:** A síndrome de Sotos é uma entidade clínica de etiologia desconhecida. A maior parte dos casos é esporádica; mais raramente pode ser estabelecido um padrão de hereditariedade autossómico dominante ou autossómico recessivo. Caracteriza-se por um crescimento acelerado até aos cinco anos, com parâmetros somatométricos aumentados, por um fácies particular, mãos e pés grandes e hiperlaxidão ligamentar. Na grande parte dos casos há défice cognitivo, sendo também frequentes outras alterações neurológicas. A patologia cardíaca é prevalente, embora geralmente assintomática. O risco de várias neoplasias está aumentado. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, de oito anos. Mãe com parâmetros somatométricos >p95, fácies sindrómico, défice cognitivo e patologia cardíaca. A criança nasceu macrosómica e teve uma evolução estaturoponderal sempre acima do p95. Desenvolvimento cognitivo com aquisições tardias e com dificuldades de aprendizagem. Episódios recorrentes de síncope, com características vaso-vagais. À

observação tem peso e altura >p95, com mãos e pés desproporcionalmente grandes; tem fácies grosseira, largo, bossa frontal, hipertelorismo, nariz pequeno e pavimentos auriculares grandes. Avaliação analítica, incluindo estudo endocrinológico, normal. Electroencefalograma revelou electrogênese lenta mas sem actividade focal ou paroxística. Ressonância magnética cerebral, electrocardiograma e Holter 24 horas sem alterações. Idade óssea coincidente com idade estatural, correspondente a 10 anos. **Conclusões:** A síndrome de Sotos é uma doença rara, que deve ser colocada como hipótese diagnóstica em crianças macrossómicas e com fácies característico. A importância do diagnóstico deve-se sobretudo à associação com doenças potencialmente graves, sobretudo dos foros neurológico, cardiovascular e oncológico.

**Palavras-chave:** Sotos, macrossómico.

#### POS164- Febre no Serviço de Urgência

Nádia Brito<sup>1</sup>, Sandra Ferreira<sup>2</sup>, António Cruz<sup>2</sup>, Bilhota Xavier<sup>2</sup>. 1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Hospital de Santo André, Lisboa.

**Introdução:** A febre constitui um dos motivos mais frequentes de vinda ao Serviço de Urgência (SU), sendo fonte de diversos mitos e angústias por parte dos prestadores de cuidados. **Objectivos:** Conhecer conceitos e preocupações dos pais de crianças com febre e também perceber as atitudes e esquemas terapêuticos utilizados nesta situação. **Material e Métodos:** Foram efectuados inquéritos aos pais de crianças observadas no SU, que tinham sido trazidas a este por febre. Este era constituído por 12 perguntas sobre: duração da febre, tipo de termómetro, local de medição, temperatura que consideram febre, atitudes perante febre, antipiréticos utilizados, hábito de alternar antipiréticos, entre outras questões. **Resultados:** Foram realizados 100 inquéritos, entre Abril e Setembro de 2005. As crianças observadas tinham uma média de idade de 2,7 anos (5 meses e 13 anos), 70% tinham idade igual ou menor a 3 anos. Cerca de 40% dos pais trazem as crianças ao SU no 1º dia de febre, em 70% dos inquiridos, o hospital é o primeiro local onde levam criança. A grande maioria (80%) mede temperatura axilar e usa termómetro digital, 40% considera febre a temperatura axilar a partir de 38°C. Em termos de terapêutica 65% usa paracetamol e 30% alterna paracetamol e ibuprofeno, em 25% casos era usada uma dose incorrecta (quer sobredosagem e doses infraterapêuticas). Em 36% dos casos a principal preocupação dos pais, era o risco de convulsões com a febre. **Conclusões:** Existe um recurso precoce ao SU por febre, uma elevada percentagem recorre em primeiro lugar ao SU, a maioria mede temperatura no local e com termómetro adequados, num elevado número de casos o paracetamol é a primeira e única escolha, a alternância de antipiréticos é usada numa percentagem ainda significativa.

**Palavras-chave:** Febre, antipiréticos.

#### POS179- Acidentes na idade pediátrica: A experiência de 1 ano no Serviço de Urgência

Nuno Carvalho, Teresa Barracha, Aldina Lopes. Hospital de Santarém.

**Introdução:** Os acidentes são uma causa relevante de mortalidade na idade pediátrica e a sua prevenção assume particular importância. Por isso, é fundamental conhecer as circunstâncias em que ocorrem e avaliar as diferenças de acordo com as faixas etárias. **Objectivo:** Caracterizar os acidentes na idade pediátrica que motivam admissão no Serviço de Urgência (SU) de Pediatria do Hospital de Santarém (HDS), durante 12 meses. **Material e Métodos:** Inquérito a todas as crianças, jovens ou respectivos acompanhantes, cujo motivo de admissão na urgência é acidente. Este inquérito caracteriza o tipo de acidente, as circunstâncias em que ocorre e o destino da criança ou jovem. **Resultados:** De 1 de Abril de 2005 a 31 de Março de 2006 foram admitidos no SU do HDS um total de 3101 acidentes, sendo 58,4% do sexo masculino e 41,5% feminino. Verificou-se aumento da incidência de acidentes em Abril e Maio (>10%/mês), e diminuição em Agosto (5,7%). Durante o dia, verificou-se um pico de incidência entre as 14 e as 16h e entre as 18h e 22h (>7%/h). Salienta-se a baixa incidência entre as 0h e as 9h (<1,0%/h). Quanto ao local: 40,4% no domicílio, 27,7% na escola, 20,2% na rua e 3,7% no infanatório. O traumatismo foi a causa mais frequente de acidente (93,8%). Nos primeiros 6 meses de vida, o traumatismo correspondeu a 95,7%. Dos 7 aos 12 meses de idade verificou-se um aumento da ingestão de corpos estranhos ou substâncias tóxicas (11,2%) e queimaduras (2,7%), registando-se valores semelhantes no 2º ano de vida. No terceiro ano de vida destaca-se um aumento dos acidentes por mordedura (2,1%) e introdução de corpos estranhos no nariz ou ouvido (3,4%). Entre os 3 anos e os 6 anos a ingestão de substâncias tóxicas ou corpos estranhos é menos frequente (3,7%). A partir dos 6 anos salientam-se 2 casos de pré-afogamento e, nos traumatismos, os acidentes de

bicicleta, atropelamentos e 3 casos por arma de fogo. **Conclusões:** Os acidentes são uma causa importante de morbilidade. A caracterização dos acidentes em cada uma das faixas etárias permite uma prevenção mais eficaz, tendo a realçar a preponderância de acidentes no domicílio.

**Palavras-chave:** Acidentes, idade pediátrica, urgência.

#### POS184- Caracterização dos motivos de recurso à Urgência Pediátrica do Hospital Reynaldo dos Santos

João Farela Neves, Isabel Esteves, Cláudia Constantino, Florbela Cunha, Ana Casimiro. Serviço de Pediatria do Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira.

**Introdução:** Nas Urgências Hospitalares de Pediatria (UHP) devem ser atendidas todas as emergências e qualquer criança que necessite de meios diagnósticos indisponíveis nos Cuidados de Saúde Primários. Apesar destas recomendações, na maioria das UHP continuam a ser prestados cuidados de saúde a todas as crianças, independentemente do motivo de recurso ao Serviço de Urgência (SU). **Material e Métodos:** Seleccionaram-se aleatoriamente sete dias de Outubro a Dezembro de 2006 de modo a obter uma amostra considerada representativa do acesso ao SU de Pediatria do Hospital Reynaldo dos Santos. Por cada inscrição no SU entre as 08h e 24h, foi preenchido um inquérito que visava caracterizar a população, os motivos de recurso ao SU, a orientação do doente e a classificação do episódio de urgência. **Resultados:** Houve 686 inscrições no SU (98/dia) e analisados 530 inquéritos. Predominou o sexo masculino (52%), 13% eram imigrantes e 80% tinha médico de família. Em 20% dos casos foi feita auto-medicação, correcta em 70% das vezes. Neste episódio de doença, já tinha sido contactado um médico em 25% dos casos e não era a primeira vinda ao SU em 15%. A maioria das crianças (51%) foi atendida no SU no primeiro dia de doença e apenas 11,9% foram referenciadas do exterior (64% pelo Centro de Saúde). Em 13,4% dos casos o recurso ao SU deveu-se a traumatismos (42% craneanos). A infecção respiratória alta foi o diagnóstico mais frequente no grupo dos diagnósticos não traumáticos. Nestes, 37% das crianças fizeram algum exame ou tratamento no SU (7% fizeram análises séricas) e 1,7% foram internados. Apenas 8% dos episódios foram considerados Urgências Hospitalares e predominaram nas crianças menores que 6 meses (p=0,03) e forma independentes do sexo, raça, ser imigrante, ter contactado algum médico ou ser referenciado. **Conclusões:** A maior parte das crianças tem Médico de Família e não o contactou antes de recorrer ao SU. O acesso ao SU é pouco criterioso e mesmo a maioria das referências não foram consideradas Urgências Hospitalares. É necessário unir esforços no sentido de educar a população para a Saúde e promover um contacto mais próximo entre diferentes Unidades de Saúde.

**Palavras-chave:** Urgência Pediátrica, referênciação, motivos recurso urgência.



**Poster em Sala - 3 de Outubro (quarta-feira)**  
17:45-19:00

#### Área - Pediatria Geral

##### POS130- Neutropenia grave persistente num lactente

J Rebelo<sup>1</sup>, T Almeida Campos<sup>1</sup>, P Soares<sup>1</sup>, I Azevedo<sup>1,2</sup>, N Farinha<sup>1</sup>, A Maia<sup>1</sup>, A Bonito Vítor<sup>1</sup>. 1-Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de S. João, E.P.E., Porto; 2- Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** A neutropenia é caracterizada por diminuição absoluta dos neutrófilos circulantes e cursa geralmente com aumento da susceptibilidade a infecções; pode ter origem congénita ou adquirida (infecções, fármacos, imunodeficiências primárias ou secundárias). A neutropenia autoimune primária da infância é uma doença rara, que se manifesta no lactente, e está associada à presença de anticorpos anti-neutrófilos. Tem um curso geralmente benigno, com infecções de gravidade ligeira a moderada, e apresenta, frequentemente, remissão espontânea. Apresenta-se o caso de um lactente com vários internamentos em contexto de neutropenia grave. **Caso clínico:** Lactente do sexo masculino, sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo, com vários internamentos dos três aos cinco meses de idade por febre, adenomegalias

cervicais e infecções de repetição, nomeadamente bacteriémia por *Staphylococcus coagulase negativo* e otite média aguda por *Pseudomonas aeruginosa*. Apresentava sempre neutropenia grave (100 a 300 neutrófilos/ $\mu$ L), sem outras alterações no hemograma. Na avaliação diagnóstica, realizou-se pesquisa de serologias víricas (CMV, EBV, Parvovírus, HSV, HBV, HCV e HIV) e estudo imunológico (imunoglobulinas, complemento e subpopulações linfocitárias) que não apresentaram alterações relevantes. Esfregaço sanguíneo de morfologia normal. Realizou-se biópsia aspirativa ganglionar das adenomegalias cervicais e mielograma que mostrou medula reactiva, sem alterações da linha granulocítica. As mieloculturas e a pesquisa de CMV na medula foram negativas. O resultado da pesquisa de anticorpos anti-neutrófilos foi discretamente positivo por método directo, dada a escassez de neutrófilos em circulação. Este quadro de múltiplas infecções de gravidade ligeira a moderada, iniciadas aos três meses de idade, neutropenia persistente, exclusão de doenças hematológicas e infecciosas e positividade discreta para os anticorpos anti-neutrófilos, é compatível com neutropenia autoimune primária da infância. A neutropenia autoimune primária da infância, embora rara, deve ser considerada na avaliação diagnóstica de um lactente com múltiplas infecções. Os autores pretendem alertar para o facto de esta doença ser, possivelmente, muitas vezes subdiagnosticada.

**Palavras-chave:** neutropenia, autoimune, primária, anticorpos anti-neutrófilos.

#### POS134- Será possível?

Nelea Afanas, Helder Ferreira, Graça Carvalho, Cristina Baptista. Serviço de Pediatria, Hospital São Teotónio, Viseu (Director: Dr. José Castanheira).

**Introdução:** Os distúrbios paroxísticos não-epilépticos são eventos que facilmente se confundem com episódios convulsivos. A distinção pode ser feita com base numa boa história clínica. A maior parte não necessita de exames auxiliares de diagnóstico e/ou tratamento. Entre 1 a 6 anos de idade distinguimos distúrbios: com perda de consciência (síncope pálida, espasmo do choro), sem perda de consciência (vertigem paroxística benigna, vômitos cíclicos, masturbação, mioclonias da febre) e durante o sono (terrores nocturnos, sonambulismo, parasonias complexas). A masturbação é facilmente percebida em rapazes. Nas raparigas confunde-se com convulsões parciais (movimentos de fricção dos membros inferiores em extensão, sem manipulação genital, associados ao rubor da face e taquipneia, que podem durar 15 a 20 minutos) e ocorre entre as idades de 2 meses e 3 anos. É frequentemente associada a negligência paternal. O único tratamento é a tranquilização dos pais. **Caso clínico:** Lactente com 9 meses de idade, sexo feminino que é internada no Serviço de Pediatria do Hospital de Viseu por episódios sugestivos de convulsão, com um mês de evolução. O desenvolvimento psicomotor é adequado à idade e há história familiar de epilepsia. O exame clínico não revela alterações. A normalidade do EEG e do estudo metabólico, assim como a visualização (vídeo) dos episódios, permitiram excluir epilepsia ou doença metabólica e concluir que se tratava de um distúrbio paroxístico não-epiléptico. **Conclusões:** Os distúrbios paroxísticos não-epilépticos são um conjunto vasto de episódios *seizure-like* que raramente são presenciados pelo Pediatra e a grande parte das situações não necessita de E.A.D. ou tratamento farmacológico. Ideia-chave: Colheita da Hx Clínica.

**Palavra-chave:** masturbação.

#### POS142- Hipocalémia e alcalose metabólica: Caso clínico de Síndrome de Gitelman

Paulo Soares, Tiago Prazeres, Carla Laranjeira, Lúcia Cardoso, Susana Peres. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães.

**Introdução:** A síndrome de Gitelman é uma doença autossómica recessiva caracterizada por uma reabsorção anormal de cloreto de sódio no túbulo contornado distal, conduzindo a alcalose metabólica, associada a hipocalémia, hipomagnesémia e hipocalciúria. Perante estas alterações o diagnóstico é fortemente sugerido, uma vez que o estudo genético (gene: SLC12A3) pode não ser conclusivo, já que existem mais de 100 mutações descritas. **Caso Clínico:** Criança actualmente com 9 anos de idade, sem antecedentes patológicos de relevo, com uma evolução estatura-ponderal normal e um bom aproveitamento escolar. Pais consanguíneos em primeiro grau (primos); sem doenças heredo-familiares de relevo. Num primeiro internamento em Outubro de 2005, por pneumonia associada a vômitos e recusa alimentar parcial, foi notada hipocalémia que se agravou após início de antibioterapia com ampicilina (mínimo 2,7 mEq/L), com recuperação parcial posterior. Novo internamento em Fevereiro de 2006, por vômitos persistentes e desidratação ligeira em contexto de amigdalite aguda. Na admissão com hipocalémia

(2,7mEq/L), e alcalose metabólica (pH 7,48; HCO<sub>3</sub>- 31,1mmol/L; BE +7,2mmol/L). Após administração de penicilina benzatínica verificou-se agravamento da hipocalémia mesmo com correcção (2,5 mEq/L). Perante o quadro de alcalose metabólica hipocalémica foi efectuado um estudo mais alargado que revelou tendência a hipomagnesémia (1,7 mg/dL), clearance da creatinina normal (93ml/min/1,73m<sup>2</sup>), poliúria (3,2ml/kg/hora), excreção de cálcio de 6,6mg/24horas e relação cálcio/creatinina urinárias 0,015 (ambas consideradas como hipocalciúria na presença de uma dieta com quantidades médias de cálcio). Os doseamentos de renina e aldosterona foram normais. Foi avaliada no Instituto de Genética Médica, mas o diagnóstico genético não é efectuado em Portugal. Mantém seguimento em consulta de Pediatria Geral do Centro Hospitalar do Alto Ave – Guimarães. Conclusões A persistência de alcalose metabólica e hipocalémia permitiu suspeitar de Síndrome de Gitelman vs Bartter. Este último caracteriza-se por uma norma ou hipercalcúria e tem habitualmente manifestações mais precoces e graves. No Síndrome de Gitelman pode ser necessária a suplementação com potássio e magnésio, mas muitas vezes o tratamento é desnecessário e o prognóstico muito favorável.

**Palavras-chave:** Síndrome de Gitelman, alcalose metabólica, hipocalémia.

#### POS150- Hipoglicemia hipocetótica

E Rodrigues<sup>1</sup>, J Cunha<sup>4</sup>, C Correia<sup>2</sup>, C Vasconcelos<sup>1</sup>, ML Cardoso<sup>3</sup>, E Leão Teles<sup>1</sup>. 1- U.Doenças Metabólicas, Serv. Pediatria, UAG-MC, H. S.João, Porto; 2- U. Endocrinologia, Serv. Pediatria, UAG-MC, H. S.João, Porto; 3- Instituto de Genética Médica, Porto; 4- Serv. Pediatria, H. Padre Américo, Penafiel.

**Introdução:** As hipoglicemias hipocetóticas na criança são situações graves que habitualmente se devem a alteração da oxidação dos ácidos gordos e/ou hiperinsulinismo. Dentro dos defeitos da  $\beta$  oxidação mitocondrial, a deficiência de SCHAD (*Short-Chain-HydroxyAcyl-CoA Dehydrogenase*) apresenta-se frequentemente com um quadro de hiperinsulinismo, sendo o diagnóstico final essencial para a adequada orientação do doente/família. O fracionamento de refeições, a evicção de jejum e a dieta adequada associada ao tratamento farmacológico, são fundamentais para uma evolução positiva. **Caso clínico:** Lactente do sexo masculino, com antecedentes familiares irrelevantes, orientado desde o período neonatal em consulta de cirurgia por diagnóstico de hemanjoendotelioma hepático Aos 7 meses de idade após episódio convulsivo foi identificada hipoglicemia hipocetótica grave e de difícil controlo pelo que foi transferido para o nosso hospital para esclarecimento. Ao exame físico apresentava crescimento e desenvolvimento psicomotor adequados à idade, sinais dismórficos minor e ligeira hepatomegalia. Durante o internamento necessitou de elevadas cargas de glicose por via endovenosa, para além do aporte oral. Foi efectuado estudo complementar em fase de hipoglicemia aguda que revelou elevação de insulina (66,4 U/mL) e aumento de peptídeo C (6,94 ng/mL), com restante estudo hormonal normal. O estudo metabólico efectuado revelou perfil de acilcarnitinas com aumento persistente de 3 hidroxi butirilcarnitina e perfil de ácidos orgânicos sugestivo de deficiência de SCHAD. O diagnóstico foi confirmado por estudo molecular. Após instituição de terapêutica com diazóxido e medidas nutricionais adequadas, o doente apresentou uma boa evolução clínica. Com este caso clínico os autores pretendem focar a importância da abordagem etiológica da criança com hipoglicemia hipocetótica.

**Palavras-chave:** Hipoglicemia hipocetótica, Beta- oxidação mitocondrial, hiperinsulinismo.

#### POS153- Midríase unilateral episódica. Um caso clínico

Cláudia Calado, Andreia Pereira, Carla Moço, Margarida Silva, José Maio. Hospital Distrital de Faro.

**Introdução:** A midríase é um sinal alarmante para o clínico, uma vez que pode ser a apresentação de um grande número de doenças potencialmente graves. No entanto, quando isolada, deve-se mais frequentemente a doenças benignas, como bloqueio colinérgico do esfíncter da íris ou midríase episódica benigna. Uma variedade de plantas, muitas delas ornamentais e frequentes em locais recreativos, contêm alcalóides na sua composição, podendo, por contaminação ocular acidental, ser causa de midríase. A prova diagnóstica com pilocarpina ocular permite orientar o diagnóstico, de entre as várias etiologias possíveis, e dispensar a realização de exames complementares de diagnóstico. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, cinco anos, sem antecedentes familiares ou pessoais patológicos. Recorreu ao Serviço de Urgência por midríase unilateral de instalação súbita, com visão enevoada e fotofobia. À observação detectou-se midríase unilateral acentuada, com reflexos pupi-

lares à luz e à acomodação muito diminuídos. O restante exame físico era normal. Foi feita tomografia computadorizada crânio-encefálica, que foi normal. Quando aprofundada a anamnese houve referência a contacto prévio com várias plantas, uma das quais posteriormente identificada como pertencendo ao género *Brugmansia*. A midríase teve resolução gradual ao longo de 15 dias. **Conclusões:** A apresentação de midríase fixa numa criança saudável, com restante exame normal, deve levantar a hipótese diagnóstica de contaminação ocular com antagonistas muscarínicos, nomeadamente alcalóides presentes em plantas. Uma anamnese cuidada e prova diagnóstica com pilocarpina podem orientar o diagnóstico. As plantas do género *Brugmansia* são frequentes em jardins e contêm uma concentração elevada de atropina e escopolamina.

**Palavras-chave:** Midríase, *Brugmansia*, planta.

#### POS156- Hipertensão arterial em idade pediátrica: um desafio diagnóstico

Sofia Ferreira, M<sup>a</sup> Céu Espinheira, Tânia Sotto Maior, Ricardo Araújo. Serviço de Pediatria, Hospital São Sebastião, St<sup>a</sup> M<sup>a</sup> da Feira (Director de Serviço: Prof. Dr. MRG Carrapato).

**Introdução:** Embora a hipertensão arterial (HTA) essencial, muitas vezes associada à obesidade infantil e à síndrome metabólica, constitua uma preocupação crescente em pediatria, a HTA secundária continua a ser a mais prevalente em crianças. A patologia renal (parenquimatosa/renovascular) é responsável pela maioria dos casos, sendo as patologias cardiovascular e endócrina menos frequentes. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, com 9 anos de idade, observada na consulta externa de pediatria por suspeita de HTA. Sem antecedentes patológicos relevantes. História familiar de HTA e dislipidemia. Apresentava-se sem alterações ao exame físico, com IMC no percentil 75-85 e tensão arterial (TA) sistólica e diastólica ocasionalmente acima do percentil 95. A medição do diferencial de TA nos 4 membros foi inconclusiva. O MAPA revelou HTA de perfil nocturno. O estudo complementar inicial não mostrou alterações do ionograma, função renal, hepática e tireóidea. Realizou ecografia renovesical, suprarrenal e abdominal, eco-Doppler renal e DMSA, que foram normais. Fez-se ainda radiografia de tórax, ecocardiograma e ecodoppler cardíaco também sem alterações. O doseamento de catecolaminas e seus metabólitos na urina, e o doseamento sérico de renina, angiotensina, aldosterona e enzima de conversão da angiotensina foram normais. Cerca de um ano depois, a HTA tornou-se sintomática, com valores superiores ao percentil 99, sendo medicada com propranolol, e posteriormente captopril em associação. Repensando os diagnósticos diferenciais, repetiu exames complementares, incluindo ecocardiograma que mostrou coarctação da aorta, proximal à artéria subclávia esquerda, com ligeira hipertrofia do ventrículo esquerdo. Submetida a correcção cirúrgica com resolução da HTA. **Conclusões:** A coarctação da aorta, constitui a causa cardiovascular de HTA mais comum. A gravidade desta patologia e a possibilidade de correcção tornam premente a sua detecção precoce. De apresentação clínica habitual no período neonatal, pode, no entanto, manifestar-se noutras faixas etárias, de forma subtil e sem grandes repercussões hemodinâmicas/clínicas. Dado o seu carácter variável e progressivo, a suspeita clínica torna-se fundamental para o diagnóstico.

**Palavras-chave:** Hipertensão arterial primária; hipertensão arterial secundária; coarctação da aorta.

#### POS158- Malformação arteriovenosa medular: causa rara de ataxia

Bárbara Pereira<sup>1</sup>, Susana Carvalho<sup>1</sup>, Jaime Rocha<sup>2</sup>, Rui Almeida<sup>3</sup>, Carlos Alegria<sup>3</sup>, Helena Silva<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria; 2- Serviço de Neuroradiologia; 3- Serviço de Neurocirurgia. Hospital de São Marcos, Braga.

**Introdução:** Malformações arteriovenosas (MAV) correspondem a novelos de vasos sanguíneos anormais, podendo ocorrer em qualquer órgão. São patologias raras, que podem causar deterioração neurológica, quando localizadas no cérebro ou medula espinal. A etiologia é desconhecida, provavelmente desenvolvem-se no período embrionário. Diagnóstico precoce e tratamento apropriado são fundamentais para um bom prognóstico, estando directamente relacionado com a função neurológica, na altura da intervenção terapêutica. **Caso clínico:** Criança, sexo masculino, quatro anos de idade, natural de Guimarães, seguido em Consulta de Neuropediatria do Hospital Maria Pia, desde os 16 meses, por ataxia. Realizou RMN cerebral e estudo genético que foram descritos como normais. Uma semana antes do internamento, inicia dor abdominal súbita, contínua, em cinturão, seguida,

dois dias depois, de recusa da marcha, posição supina, retenção urinária e obstipação. Ao exame físico apresentava paraplegia, espasticidade dos membros inferiores, clonus à esquerda, Babinski positivo bilateralmente, reflexos osteotendinosos aumentados e alterações esfinterianas. Restante exame normal. Foi observado por Neurocirurgia e internado na Pediatria para estudo. Na urocultura isolou-se *E. Coli*. Iniciou antibioterapia, completando dez dias. A RMN raqui-medular revelou malformação vascular espinal D7-9 e sinais de hemorragia medular. A angiografia medular confirmou a MAV intramedular descrita, alimentada pela artéria espinal anterior, ramo da artéria intercostal D10 esquerda; aneurisma de fluxo no ponto da fístula e drenagem venosa perimedular até à fossa posterior/buraco magno – MAV medular tipo II, tipo glómico. Durante o internamento, foi medicado com dexametasona. No Hospital de Bicêtre (Paris), foi submetido a embolização, de modo a impedir a progressão da lesão. Após embolização, manteve paraplegia espástica. Teve acto miccional voluntário, com resíduo pós-miccional. Realizou angiografia de controlo que revelou fístula encerrada. Foi orientado para a Consulta Externa de Pediatria, Neurocirurgia e Fisioterapia. Actualmente, encontra-se clinicamente bem, mantendo bexiga neurogénica, com algaliação intermitente e apresenta marcha em bicos dos pés. Não se verificou progressão da lesão. Mantém seguimento em Consulta Externa. **Conclusões:** Os autores apresentam este caso clínico, por a MAV localizada na medula espinal ser uma patologia rara, de difícil diagnóstico, que pode levar a deterioração neurológica, com sequelas graves e permanentes.

**Palavras-chave:** MAV medular, ataxia.

#### POS166- Osteomielite aguda hematogénea: um diagnóstico a suspeitar

Andreia Mascarenhas, Joana Ferreiro, Mónica Marçal, Madalena Fialho, Anabela Brito. Centro Hospitalar de Cascais, Serviço de Pediatria Médica (Director: Dr.Nuno Lynce).

**Introdução:** A osteomielite é uma infecção óssea, usualmente piogénica, podendo ser classificada em três categorias: osteomielite por contiguidade, osteomielite crónica e osteomielite aguda hematogénea. Esta última é a mais frequente, surge na sequência de bacteriémia sintomática ou assintomática, sendo o *Staphylococcus aureus* o agente mais prevalente. A apresentação clínica é variável, muitas vezes insidiosa, sendo o diagnóstico confirmado pelos exames analíticos e imagiológicos. Está indicada a antibioterapia empírica prolongada de largo espectro. Em caso de falência da terapêutica médica, formação de abscesso ou sequestro recorre-se à terapêutica cirúrgica. **Casos clínicos:** Dois rapazes, com 8 e 14 anos de idade respectivamente, sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes, nomeadamente sem história de infecção recente, antecedentes prévios de traumatismo ou lesão cutânea local. A febre e os sinais inflamatórios locais foram comuns nos dois casos. Laboratorialmente apresentavam parâmetros de infecção bacteriana. A radiografia inicial não apresentava alterações. Foram ambos medicados empiricamente com flucloxacilina EV. Radiografias posteriores apresentavam sinais sugestivos de lesão osteolítica e a RMN revelava osteomielite. A criança de 8 anos, por agravamento dos sinais inflamatórios, é submetida a intervenção cirúrgica de limpeza do foco de osteomielite e efectuada drenagem do abscesso. Neste caso o exame bacteriológico directo do exsudado purulento foi sugestivo de infecção estafilocócica, não confirmada culturalmente, sendo a hemocultura igualmente negativa. No segundo caso descrito, a hemocultura revelou *Staphylococcus aureus* sensível à antibioterapia prescrita. Têm alta, com melhoria clínica ao 15º e 23º dia de internamento respectivamente. **Comentários:** Alerta-se para a necessidade de um alto nível de suspeição clínica no diagnóstico desta entidade, dada a variabilidade da apresentação clínica, associada por vezes a ausência de sinais imagiológicos iniciais

**Palavras-chave:** Infecção óssea; osteomielite hematogénea.

#### POS171- Hipoglicemia neonatal prolongada: papel da diabetes materna numa perspectiva multifactorial

Alexandra N. Sequeira, Diana Gonzaga, Sofia Sousa, Rui Almeida, Margarida Guedes, Fernanda Manuela Costa. Serviço de Pediatria, H. Geral de S. António, EPE, Porto.

**Introdução:** A hipoglicemia neonatal é um distúrbio relativamente comum no período neonatal, particularmente em prematuros, recém-nascidos leves para a idade gestacional, filhos de mães diabéticas ou em situações de asfixia perinatal. Nestes casos é habitualmente transitória, diferenciando-se assim das formas persistentes evocadoras de erros inatos do metabolismo ou endocrinopatias. **Material e Métodos:** Apresentam-se três recém-nascidos filhos de mães diabéticas com hipoglicemias neonatais prolongadas, discutindo-se

o papel dos múltiplos factores de risco que cada um deles apresentava no desenrolar desta situação e a abordagem escolhida para cada um, com base na revisão dos processos clínicos. **Casos clínicos:** Caso 1: recém-nascido fruto de gestação não vigiada, com mãe diabética (*Diabetes mellitus* tipo 2) medicada com anti-diabéticos orais (glicazida) até à 37 semana de gestação. Ao nascimento apresentava macrossomia associada a síndrome dismórfica (fenda facial, orelhas malformadas, pescoço curto com bolsa de tecido adiposo cervical bilateral, hipertricose do dorso e braços e mamilos hipoplásicos) e hipoglicemias necessitando de suplementação de glicose endovenosa até ao 17º dia de vida. Estudos metabólicos e endocrinológicos não diagnósticos, verificando-se posteriormente resolução espontânea das hipoglicemias. Aos 33 meses de idade é uma criança obesa, com desenvolvimento psicomotor adequado. Caso 2: recém-nascido fruto de gestação de risco por diabetes gestacional diagnosticada uma semana antes do parto. Prematuridade de 33 semanas, com recém-nascido macrossómico, também com algumas dismorfias (pavilhões auriculares baixos, retrognatia, mamilos afastados de implantação baixa, membros inferiores curtos) e insuficiência mitral ligeira. Hipoglicemias desde o nascimento com necessidade de suplemento de glicose endovenosa até ao 22º dia de vida. Seguido até 15 meses com desenvolvimento psicomotor normal, tendo abandonado posteriormente a consulta. Caso 3: recém-nascido fruto de gestação de risco por mãe com *Diabetes mellitus* tipo 1 mal controlada. Parto pré-termo (36+4 semanas) complicado por sofrimento fetal agudo. Recém-nascido macrossómico, sem dismorfias aparentes. Episódios de hipoglicemia persistentes, tendo sido demonstrado um hiperinsulinismo transitório controlado com diazóxido. Aos 22 meses apresenta evolução estatura-ponderal e desenvolvimento psicomotor adequados. **Conclusões:** A diabetes materna é um factor de risco sobejamente conhecido para hipoglicemia neonatal transitória. Contudo, os seus efeitos no recém-nascido poderão ser potenciados por outros factores resultando num distúrbio do controlo glicémico mais prolongado e condicionando uma abordagem diagnóstica e eventualmente terapêutica que importa conhecer.

**Palavras-chave:** Hipoglicemia, recém-nascido, diabetes, hiperinsulinismo.

#### POS175- Prader Willi. Experiência da consulta de Endocrinologia

Guida Gama<sup>1</sup>, Dora Gomes<sup>2</sup>, Laura Oliveira<sup>2</sup>, Lurdes Lopes<sup>3</sup>, Rosa Pina<sup>2</sup>, José Pedro Vieira<sup>3</sup>, Mário Coelho<sup>4</sup>, Guilhermina Fonseca<sup>2</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Faro; 2- Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço 2 de Pediatria do Hospital Dona Estefânia; 3- Serviço de Neuropediatria, Hospital Dona Estefânia; 4- Núcleo de Patologia do Sono, Hospital Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** A síndrome de Prader-Willi (SPW) é uma doença genética do cromossoma 15, cuja incidência é estimada em 1:15000 nascimentos. As características mais comuns são a hipotonia, atraso de desenvolvimento, baixa estatura, alterações de comportamento, obesidade, hipogonadismo hipogonadotrófico e dismorfias. É a forma mais frequente de obesidade sindrómica. **Objectivo:** Caracterizar as crianças referenciadas à Consulta de Endocrinologia por SPW, realçando a necessidade de um acompanhamento multidisciplinar. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos das crianças referenciadas para a Consulta de Endocrinologia no período de Janeiro/94 a Abril/2007 por SPW. **Resultados:** Foram identificados nove casos de SPW: seis do sexo feminino e três do sexo masculino, cuja média de idades foi 4 anos. Os motivos de referência foram: avaliação de indicação de hormona de crescimento (4), obesidade (3), obesidade e baixa estatura (1) e baixa estatura (1). Com base nos critérios clínicos propostos por Holm et al todas as crianças apresentaram estudo molecular compatível com SPW, hipotonia, dificuldades alimentares e dismorfias. Houve oito crianças com atraso de desenvolvimento, hipopigmentação e mãos e pés pequenos, sete crianças com perturbações de comportamento e seis com hipogonadismo e hiperfagia. A hipomotilidade fetal ocorreu em cinco e quatro apresentaram obesidade, perturbações do sono e escoliose. A patologia oftalmológica e escoriações registaram-se em três e dois apresentaram baixa estatura. De entre os casos clínicos referenciados destaca-se um de obesidade mórbida acompanhado de síndrome de apneia obstrutiva do sono, um de baixa estatura sob terapêutica com hormona de crescimento (HC), posteriormente suspensa por agravamento de escoliose e um caso de puberdade precoce. Todas as crianças receberam plano alimentar personalizado e oito receberam intervenção precoce. O restante plano terapêutico foi individualizado caso a caso. **Conclusões:** As manifestações clínicas do SPW podem ser muito variáveis, facto que a nossa amostra demonstra bem. A intervenção precoce, o plano alimentar personalizado e a HC são pontos fulcrais na terapêutica; urge, contudo, identificar fármacos dotados de uma maior especificidade para controlo desta patologia.

**Palavras-chave:** Prader-Willi, hipotonia, obesidade, hipogonadismo.

#### POS178- Desidratação hipernatrémica na infância. Revisão de 8 anos num Serviço de Pediatria Geral

Isabel Esteves, João Neves, Florbela Cunha. Serviço de Pediatria, Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira.

**Introdução:** A desidratação é uma patologia frequente da 1ª infância, sendo a forma hipernatrémica (natrémia superior a 150meq/L) a mais rara mas também a que se manifesta mais frequentemente com complicações neurológicas. **Objectivo:** Rever a abordagem das desidratações hipernatrémicas no seu hospital. **Material e Métodos:** Revisão retrospectiva dos processos clínicos das crianças internadas por desidratação hipernatrémica no Hospital Reynaldo dos Santos, de Janeiro/1999 a Abril/2007. Recolheram-se dados da demografia, clínica, laboratório, terapêutica e evolução. **Resultados:** Nesse período 814 crianças foram hospitalizadas por desidratação, 33 (4%) das quais com desidratação hipernatrémica, a maioria com o diagnóstico de gastroenterite aguda (n=25). O sexo masculino foi predominante (67%) e a mediana de idades foi de 8 meses (31% com menos de 6 meses), com apenas um dos lactentes em aleitamento materno. A incidência anual foi semelhante, ocorrendo 55% dos casos no primeiro trimestre. Vinte e oito crianças apresentaram-se com desidratação moderada a grave, apesar de mais de metade apresentar sintomas com 48 horas de evolução. Ocorreu hipernatrémia ligeira (inferior a 160meq/L) em 80% dos casos, sendo a distribuição mais elevada no sexo masculino. Os sintomas mais frequentes foram vômitos e dejectões diarreicas (n=27). A irritabilidade e a avidez por líquidos foram descritas apenas em 30% e 17% dos doentes. Surgiram manifestações neurológicas apenas num doente (convulsão generalizada, natrémia=182meq/L). Oito doentes apresentaram-se com outras complicações: insuficiência pré-renal (n=7), pré-choque (n=2) e choque hipovolémico (n=2). Em 13 doentes realizou-se pesquisa de *Rotavirus* (10 positivas) e coprocultura (5 isolamentos de *E. coli* e 1 de *Salmonella*). Em todos os casos a desidratação foi corrigida com soro NaCl a 0,33-0,45% e a diminuição média da natrémia foi de  $V\mu=0,7$ meq/L/hora. **Conclusões:** A desidratação hipernatrémica foi a menos frequente mas cursou em geral com défice hídrico grave. O sexo masculino e o aleitamento artificial foram factores associados na nossa série. Em discordância com outras séries publicadas, encontramos uma baixa incidência de manifestações neurológicas ou complicações evolutivas. Explica-se este facto salientando a importância da actuação terapêutica protocolada com uso de soros menos hipotónicos e correcções mais lentas, bem como da recor-rência precoce à Urgência.

**Palavras-chave:** Desidratação, hipernatrémia, gastroenterite.

#### POS182- Abordagem dos traumatismos crânio-encefálicos: o papel da TC-CE

Isabel Esteves<sup>1</sup>, João Crispim<sup>2</sup>, João Neves<sup>1</sup>, Florbela Cunha<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria do Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira; 2- Serviço de Pediatria do Hospital de Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** Os traumatismos crânio-encefálicos (TCE) são motivo frequente de recorrência à Urgência e exigem a avaliação do risco de lesão intracraniana (LIC). Não são consensuais os critérios a valorizar para a realização de um exame de neuro-imagem. Os autores propuseram-se rever a abordagem dos TCE transferidos de um hospital distrital para um centro de referência de Neurotrauma. **Material e Métodos:** Revisão retrospectiva dos processos clínicos das crianças observadas na Urgência do Hospital Reynaldo dos Santos por TCE e transferidas para o Hospital de Santa Maria (HSM) para avaliação e eventual realização de tomografia computadorizada crânio-encefálica (TC-CE) durante 2006. Na análise, utilizou-se o programa SPSS@14.0. **Resultados:** Nesse período transferiram-se 104 crianças com TCE, 71 com mais de 2A e 33 com menos de 2A de idade. As principais causas foram as quedas da altura da criança ou até 1m de altura (43%). Os sintomas mais frequentes foram vômitos (n=58), sonolência (n=46), perda de consciência (n=15,  $\mu=1,5$ min), amnésia para o acontecimento (n=13), desorientação (n=2) e alterações visuais (n=2). Cerca de 100 doentes realizaram radiografia de crânio. Em 17 casos surgiu suspeita de fractura confirmada posteriormente em 6 doentes, dois deles com LIC (sensibilidade: 66%, especificidade: 81% na presunção de LIC). Utilizando critérios de Schultzman et al (Pediatrics, 2001) e da Academia Americana de Pediatria (Guidelines 1999), cerca de 88% (<2A) e 94% (≥2A) das crianças transferidas apresentavam risco intermédio ou alto para LIC. No HSM, 85 doentes realizaram TC-CE. Surgiram alterações em 10 casos: fractura craniana (n=9, parietal em 5) e hematoma extra-axial (n=3). Todos os doentes com LIC tinham idade <2A, um estava assintomático e nenhum teve perda de consciência. Todos evoluíram bem. **Conclusões:** A incidência encontrada de LIC

pós-TCE nos doentes de risco intermédio ou elevado foi de 3%, semelhante a outras séries publicadas. Os principais factores de risco associados foram a idade inferior a 2A e traumatismo parietal (Teste de Fisher,  $p < 0,03$  e  $p < 0,004$ ). Uma abordagem protocolada segundo as guidelines referidas com realização de TC-CE no risco elevado e vigilância por 6h no risco intermédio teria sido eficaz na identificação de todos os casos de LIC e diminuiria em 53% as TC-CE realizadas.

**Palavras-chave:** Traumatismo, TC-CE, lesão intracraniana, fractura craniana.

## Área – Endocrinologia

### POS48- Complicações gastrointestinais em contexto de *Diabetes mellitus* tipo I descompensada

Sílvia Saraiva, Ana Aguiar, Sêrgia Soares, Filipa Espada, Marcelo da Fonseca. Departamento de Pediatria, Consulta de Endocrinologia Pediátrica, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.

**Introdução:** O quadro de cetoacidose diabética (CAD) pode acompanhar-se por sintomas abdominais (vómitos e abdominalgias), bem como por aumento sérico de amilase e lípase, habitualmente sem lesão pancreática. Na literatura tem sido também descrito hepatomegalia no decurso de CAD, como uma manifestação clínica ainda pouco compreendida. O aparecimento desta pode ser tão abrupto, que desencadeia distensão da cápsula hepática e dor abdominal, assim como aumento das enzimas hepáticas (AST/ALT), com alterações histológicas de esteatose. **Material e Métodos:** Consulta de processos clínicos **Resultados:** Apresentamos três casos de pacientes diabéticos em idade pediátrica com complicações gastrointestinais no decurso de cetoacidose diabética. **1º caso:** Adolescente de 11 anos, com *Diabetes mellitus* diagnosticada desde os 3 anos de idade, com maus controlos glicémicos, que durante internamento por CAD, desenvolve pancreatite com hipertrigliceridemia ligeira. **2º caso:** Adolescente de 14 anos, com *Diabetes mellitus* tipo I desde os 8 anos de idade, que desenvolve pancreatite aguda com hipertrigliceridemia marcada no decurso de uma CAD. **3º caso:** Criança de 5 anos, com *Diabetes mellitus* tipo I diagnosticada desde os 2 anos de idade, caso social, com mau controlo metabólico, com sucessivos internamentos por descompensações diabéticas e elevação das transaminases aquando de CAD. Os três casos tiveram resolução com tratamento conservador da CAD. **Conclusões:** A elevação das enzimas pancreáticas é frequente na CAD, mas o seu significado não está completamente esclarecido. A pancreatite pode ser causa ou complicação da diabetes, embora existam poucos casos descritos neste grupo etário. A hipertrigliceridemia pode também ser causa de pancreatite, no entanto os dois adolescentes tiveram antes e depois do episódio de pancreatite, valores normais de colesterol e triglicéridios. Assim são necessários mais estudos para esclarecer a sequência causa-efeito. Esteatose aguda recorrente é uma causa possível de dor abdominal aguda e hipertransaminasemia em crianças diabéticas e deve ser incluída no diagnóstico diferencial de dor abdominal recorrente, em crianças com *Diabetes mellitus* insulino-dependentes, com maus controlos metabólicos.

**Palavras-chave:** *Diabetes mellitus* tipo I, cetoacidose diabética, complicações gastrointestinais.

### POS49- Hiperplasia congénita da supra-Renal e cloaca: Associação rara ou pura coincidência?

A Barros, F Silva, C Camacho, C Pilar, F Alves, R Gonçalves. Serviço de Pediatria e Cirurgia Pediátrica (Directora de Serviço: Dra. Amélia Cavaco), Hospital Central do Funchal.

**Introdução:** A hiperplasia congénita da supra-renal (HCSR) engloba um conjunto de perturbações autossómicas recessivas envolvendo a síntese de esteróides pelas glândulas suprarrenais, resultando na hipersecreção de ACTH e hiperplasia glandular. Dependendo da enzima em défice, surgem os sinais, sintomas e alterações laboratoriais causadas pela falta ou excesso de diferentes hormonas esteróides e seus precursores. Cerca de 90% dos casos de HCSR são causados por défice da 21-hidroxilase, tendo a forma clássica da doença (virilização e crises ‘perdedores de sal’) uma incidência aproximada de 1-15.000. A terapêutica consiste na substituição hormonal e correcção cirúrgica das anomalias genitais. **Caso clínico:** Lactente, 3 meses, sexo feminino, antecedentes de gestação vigiada, GIPI, com alterações ecográficas pré-natais compatíveis com oclusão intestinal, displasia renal direita e hidronefrose à esquerda. Cesariana electiva às 39 semanas. Apresentou ao nascer

IA: 9/10, peso: 2725g e líquido amniótico com mecónio. De relevante, ao exame objectivo, apresentava abdómen globoso, hipertrofia clitoriana e orifício perineal único (cloaca). A ecografia abdominal realizada nas primeiras horas de vida confirmou os achados ecográficos renais anteriores e detectou massa abdominal quística e septada de grandes dimensões. Foi submetida a laparotomia exploradora aos dois dias de vida, verificando-se a existência de hidrocolpos septado, dois hemiúteros e megabexiga. Procedeu-se a drenagem de hidrocolpos e colostomia do cólon descendente. Do estudo laboratorial e imagiológico efectuado, diagnosticaram-se: (1) hiperplasia congénita da supra-renal; (2) displasia renal direita e hidronefrose do rim esquerdo condicionando insuficiência renal crónica e (3) malformação ano-rectal complexa. Iniciou terapêutica substitutiva com hidrocortisona e fludrocortisona, com melhoria dos doseamentos hormonais inicialmente observados. Foi submetida a: (1) drenagem de hidrocolpos e ressecção parcial de septo vaginal, aos 2 meses e (2) Anorectoplastia sagital posterior, abaixamento do seio urogenital e plastia dos genitais externos, aos 3 meses. Tem mantido função renal estacionária, com um DFG: 15-20 mL/min/m<sup>2</sup>. É seguida pelas especialidades de Endocrinologia, Nefrologia e Cirurgia Pediátricas. **Discussão:** Coloca-se à discussão a variabilidade de manifestações clínicas presentes neste caso clínico. A existência simultânea de HCSR e malformação ano-rectal tipo cloaca não se encontra descrita na bibliografia pesquisada, pelo que se reporta.

**Palavras-chave:** Hiperplasia congénita suprarrenal; cloaca.

### POS50- Baixa estatura familiar?

L Macedo<sup>1</sup>, C Magalhães<sup>1</sup>, D Coelho<sup>1</sup>, T Borges<sup>2</sup>, S Peres<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave, EPE; 2- Serviço de Pediatria, Hospital Geral Santo António, Porto.

**Introdução:** A síndrome de Turner (ST) é uma combinação de aspectos fenotípicos característicos, acompanhados por uma ausência completa ou parcial do segundo cromossoma X, com ou sem mosaïcismo. Muitos casos são diagnosticados ao nascer ou na infância. No entanto, muitas raparigas com ST têm apenas baixa estatura e falência ovárica, não estando presentes outras manifestações clínicas. Cerca de metade dos casos de ST apresenta o cariótipo 45X. Menos frequentemente se encontram os mosaïcismos com isocromossoma 45X/46Xi (Xq). **Caso clínico:** Criança com atraso estatural-ponderal, presente desde o nascimento, e que havia sido estudada até aos dois anos. De referir os seus antecedentes de ACIU, estrabismo e altura alvo 152cm (p4). Esta situação foi na altura interpretada como baixa estatura familiar. Aos nove anos, após observação no serviço de urgência por uma intercorrência infecciosa, foi orientada para consulta externa de Pediatria Geral. Apresentava estatura no  $p < 0,1$  SDS – 4,03. Do estudo efectuado, o cariótipo revelou um cromossoma X normal e outro estruturalmente anómalo – isocromossoma do braço longo do X, em todas as células analisadas. Procedeu-se à avaliação de outros órgãos e sistemas, que não revelaram alterações com excepção de não se identificarem inequivocamente os ovários na ecografia ovárica e orientou-se para a consulta de Genética e Endocrinologia, na qual iniciou terapêutica com hormona de crescimento. **Conclusões:** Este caso clínico alerta para a necessidade de efectuar sempre o cariótipo na investigação de uma criança do sexo feminino e com baixa estatura.

**Palavras-chave:** Baixa estatura, Síndrome de Turner, hormona de crescimento.

### POS51- A prova da clonidina e a sua importância na avaliação da criança com atraso crescimento. Estudo retrospectivo

Carla Costa, Susana Carvalho, Carla Novais, Cintia C-Correia, Irene Carvalho, Manuel Fontoura. Unidade de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Unidade Autónoma de Gestão da Mulher e da Criança, Hospital de São João, EPE, Faculdade de Medicina do Porto, Porto.

**Introdução:** O diagnóstico da deficiência de hormona de crescimento (DGH) é complexo, incluindo aspectos clínicos e auxológicos, associados a testes bioquímicos e exames imagiológicos. A prova da clonidina, representa um método de rastreio útil para identificar crianças com insuficiência de secreção de GH, sendo regular sua utilização no estudo das crianças com hipocrescimento. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo de avaliação da secreção da GH em resposta à prova da clonidina, em crianças pré-púberes, com baixa estatura ( $< -2$ dp em relação à média da população), no período compreendido entre Janeiro de 2002 a Dezembro de 2006. Foi considerado normal, o aumento sérico de GH para valores  $> 7$ ng/ml. **Resultados:** Todas as crianças/adolescentes na altura da prova, tinham estatura  $< -2$ dp e velocidade de

crescimento 7ng/ml em 46 crianças, (30M/16F) com média de idade de 11A. Em 29 doentes, foi efectuado o diagnóstico de atraso constitucional do crescimento. Diagnosticado hipotiroidismo (n=1); obesidade (n=1), S.Silver Russell (n=1) e astrocitoma (n=1). Níveis de IgF1 <17,2. 41%> **Conclusões:** Os testes farmacológicos para avaliação de secreção de GH em crianças e adolescentes com hipocrescimento não são discriminativos quanto ao eventual benefício do uso de GH para aumentar a estatura final. São arbitrariamente restritivos como indicador de utilização compartilhada de GH. Algumas crianças e adolescentes com características clínicas, auxológicas e bioquímicas idênticas às com DGH, devem ser avaliadas no contexto geral e estes dados devem servir de base para a utilização criteriosa da GH mesmo com testes farmacológicos com valores de GH>7ng/ml.

**Palavras-chave:** hipocrescimento, DGH, prova da clonidina.

#### POS52- O olfacto: a chave do diagnóstico

Ana Garrido<sup>1</sup>, Alexandra Fernandes<sup>2</sup>, Maria Purificação Tavares<sup>2</sup>, Jorge Sales Marques<sup>1</sup>. 1 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia; 2 - CGC – Centro Genética Clínica.

**Introdução:** A síndrome de Kallman consiste na associação de hipogonadismo hipogonadotrófico e anosmia. A hereditariedade pode ser: recessiva ligada ao X, KAL-1, localizado no cromossoma Xp22.3 e é responsável por 10% dos casos. O gene encoda a anosmina que tem um papel importante na migração dos neurónios GnRH e nervos olfactivos para o hipotálamo. A outra forma, dominante, KAL-2 (FGFR1), localizada no cromossoma 8p12, é também responsável por outros 10% dos casos. As restantes são classificadas como esporádicas. **Caso clínico:** Adolescente de 15 anos de idade que recorreu ao médico por ausência de esperma durante o acto de masturbação. Antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Apresentava um fenótipo normal, com testículos rudimentares para a idade (2 ml), micropénis e escassos pêlos púbicos – P2, segundo a classificação de Tanner. Clinicamente apontava para um quadro de hipogonadismo típico. Foi efectuada, de seguida, a pergunta chave para o diagnóstico: se tinha ou não olfacto. Após ter respondido que não, foi confirmado com a colocação de algodão embebido com álcool junto das narinas. Face ao quadro de anosmia e hipogonadismo, a favor de síndrome de Kallman, foram realizados: prova de LHRH que revelou um LH basal < 0,1 mUI/mL, com resposta máxima de 0,9 mUI/mL aos 120 minutos; a FSH basal foi de 0,1 mUI/mL com resposta máxima de 2,0 mUI/mL aos 120 minutos; a testosterona basal foi de 315 ng/dL com resposta aos 120 minutos de 223 ng/dL; a ecografia pélvica evidenciou uma próstata pequena de 4-5 gramas. A ressonância magnética cerebral destacou a ausência dos bolbos olfactivos e ausência do sulco olfactivo de ambos os lados, dados radiológicos que confirmam a síndrome de Kallman. O estudo molecular foi negativo para o KAL 1 e KAL 2. Este caso clínico provavelmente será de origem esporádica, como a maioria dos casos. Iniciou tratamento com enantato de testosterona com boa resposta. **Conclusões:** É importante salientar, mais uma vez, que a história clínica é fundamental para o diagnóstico, e a pergunta sobre o olfacto pode ser a chave para o diagnóstico da síndrome de Kallman.

**Palavras-chave:** Síndrome de Kallman, hipogonadismo, anosmia.

#### POS53- Pan-hipopituitarismo. Caso clínico

Susana Fonte-Santa<sup>1</sup>, Patrícia Rodrigues<sup>2</sup>, Isabel Dinis<sup>3</sup>, Rosa Pina<sup>4</sup>, Guilhermina Fonseca<sup>4</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Setúbal, EPE; 2- Interna de Pediatria, Hospital Vila Franca de Xira; 3- Serviço de Pediatria, Hospital Dona Estefânia, EPE, Lisboa; 4- Unidade Endocrinologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, EPE, Lisboa.

**Introdução:** O pan-hipopituitarismo é definido pela ausência ou inadequada produção de hormonas pela adenohipófise. É uma condição rara particularmente no recém-nascido, ocorrendo na maioria dos casos na sequência de asfixia perinatal grave. **Caso clínico:** Lactente de 1 mês de idade, sem antecedentes familiares relevantes. Nos antecedentes pessoais a referir gravidez de termo sem intercorrências, parto por cesariana, por sofrimento fetal. Índice de apgar 4/8. Internado na UCEN, até ao 10 dia de vida, por risco infeccioso, asfixia perinatal e icterícia generalizada, tendo sido medicado com ampicilina e gentamicina ev e realizado fototerapia. É reinternado ao mês de idade por icterícia generalizada, hipotonia axial e dificuldade alimentar com má progressão ponderal. No exame objectivo salientava-se fácies de boneca, micropénis e fontanelas anterior e posterior abertas com respectivamente 3 cm e 1,5 cm. Dos exames analíticos efectuados destacava-se hipoglicémia (50 mg/dl), hiperbilirrubinémia (bilirrubina total 22,6 mg/dl; bilirrubina directa 1,1 mg/dl), hipotiroidismo central (TSH 0,0  $\mu$ UI/ml, Ft4 0,4

ng/dl), déficit de hormona de crescimento (hGH <0,005 ng/ml) e valores de ACTH e cortisol sérico no limite inferior da normalidade (ACTH 26,5pg/ml; cortisol 5,13  $\mu$ g/dl). A RMN-CE mostrou apoplexia da adenohipófise, de provável etiologia isquémica. Durante o internamento iniciou terapêutica com L-tiroxina, hidrocortisona e hormona de crescimento, com franca melhoria clínica e laboratorial. **Conclusões:** Este caso raro de pan-hipopituitarismo neonatal adquirido alerta para o reconhecimento precoce e tratamento atempado desta situação, evitando as sequelas, particularmente as neurológicas.

**Palavras-chave:** Hipopituitarismo, adenohipófise, hipotiroidismo, hipoglicémia, déficite de hormona do crescimento.

#### Área - Medicina do Adolescente

#### POS54- Dor no adolescente... A história de Pedro e do lobo!

M Fonte<sup>1</sup>, J Calviño<sup>1</sup>, E Gaspar<sup>1</sup>, N Ferreira<sup>1</sup>, M Coxo<sup>2</sup>. 1- Serviço de Pediatria; 2- Serviço de Ortopedia; Centro Hospitalar de Trás-os-Montes/Alto Douro.

**Introdução:** Os sintomas psicossomáticos, definidos como sintomas clínicos sem patologia orgânica subjacente, são frequentes na adolescência, atingindo, segundo alguns autores, uma prevalência de 10-25%. Geralmente são atribuídos a uma resposta psicofisiológica a eventos negativos de vida (stress, ansiedade e depressão). A dor é o sintoma psicossomático mais prevalente. Na adolescência manifesta-se por dor torácica, abdominal, nos membros ou cefaleias. Etiologias orgânicas para este sintoma devem ser excluídas. **Material e Métodos:** A propósito, apresenta-se o caso de um adolescente de 14 anos que recorre ao serviço de urgência (SU) por dor em repouso no terço proximal da perna direita e claudicação. Nos seus antecedentes pessoais realçava o facto de ser um adolescente já seguido na consulta externa por mau rendimento escolar, com vários recursos ao SU por queixas de cefaleias, dores torácicas e nos membros inferiores, sem causa orgânica aparente. No episódio actual, as queixas tinham uma evolução de aproximadamente 15 dias. Não havia história de traumatismo, febre ou doença recente. Uma primeira observação no médico assistente não havia sido esclarecedora. Ao exame objectivo apresentava ligeira tumefacção e dor à palpação local, sem sinais inflamatórios externos evidentes, sem limitação da mobilidade activa ou passiva. Os exames analíticos (hemograma, bioquímica, PCR) não mostraram alterações. A radiografia da perna direita evidenciou lesão lítica com cerca de 4 x 2 cm de diâmetro. A TAC e a RMN da perna direita apontaram para o diagnóstico de displasia fibrosa. O doente foi enviado para centro especializado de ortopedia infantil para orientação terapêutica. **Conclusões:** Apesar da forte componente psicossomática da dor na adolescência, a investigação de possíveis causas orgânicas é fundamental, como se demonstra neste caso clínico.

**Palavras-chave:** Dor, adolescente, distúrbios psicossomáticos.

#### POS55- Consulta de gravidez na Adolescência. Casuística

C Urzal, J Batista, M Santos. Núcleo de Adolescência, Serviço de Obstetria, Hospital São Teotónio, EPE.

**Introdução:** A gravidez na adolescência associa-se classicamente a repercussões médicas, cujos condicionalismos biológicos e factores de risco sócio-familiares têm sido equacionados para a contextualizar. Mais recentemente, alguns autores defendem que as adolescentes possuem não só a maturidade física e psíquica para a experiência da maternidade, como ainda menor risco de complicações obstétricas e malformações congénitas. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo, da população de grávidas com idade inferior a 18 anos, aquando da concepção, que frequentou a consulta do Hospital São Teotónio entre Maio de 1997 e Dezembro de 2006. N= 528. Total de partos= 524. Caracterização sob o ponto de vista médico e social, e apresentação dos resultados obstétricos e perinatais. **Resultados:** 93,2% das adolescentes tinha idade superior a 14 anos e apenas 11,7% havia completado a escolaridade obrigatória. A idade média de início das relações sexuais foi 15,7 anos e em 5,7% tratava-se de uma segunda gravidez. Apenas 14,6% das gestações foram programadas, mas 67,8% foram aceites. A primeira consulta ocorreu após as 20 semanas em 49,2% dos casos. Verificaram-se intercorrências gestacionais patológicas em 34,5% das adolescentes, destacando-se a infecção genitourinária, a HTA, a APPT, os quadros hemorrágicos e a anemia. 6,3% dos partos foram instrumentados, e 13,9% abdominais. 6,3% dos partos foram prematuros. Registou-se morbidade neonatal em 16,7%, com síndrome de dificuldade respiratória transitória, risco infeccioso, prematuridade e baixo peso

para a idade gestacional como principais factores. Ocorreu mortalidade perinatal em 9,5%. **Conclusões:** Verifica-se uma tendência crescente no número de consultas de grávidas adolescentes, ao longo do período de estudo. Os partos em adolescentes representam 1,9% do total. Relativamente à população geral da maternidade, regista-se uma taxa inferior de cesarianas (13,9 vs 25,3%). No entanto, a morbilidade neonatal (16,7 vs 10,0%) e mortalidade perinatal (9,5 vs 5,5%) são superiores. Este sector etário continua a justificar uma intervenção multidisciplinar adequada às suas particularidades.

**Palavras-chave:** Gravidez na adolescência

#### POS56- Sexualidade e Gravidez na Adolescência – Estudo retrospectivo e caso clínico

Dora Fontes<sup>1</sup>, Maria José Galo<sup>1</sup>, Carla Cruz<sup>1</sup>, Rosário Correia<sup>2</sup>, Isabel Campião<sup>3</sup> 1- Serviço de Pediatria, Hospital Espírito Santo de Évora (HESE) - EPE; 2- Psicóloga do Serviço de Pediatria do HESE; 3- Serviço de Ginecologia/Obstetrícia do HESE (Director de Serviço de Pediatria: Dr. Helder Gonçalves; Director de Serviço de Ginecologia/Obstetrícia: Dr. Victor Caeiro).

**Introdução:** A adolescência é por definição um período de grandes transformações físicas, psíquicas e sociais, que propicia práticas sexuais de risco e comportamentos de experimentação diversos, condicionando um risco acrescido de gravidez indesejada e doenças sexualmente transmissíveis.

**Objectivo:** Caracterizar a gravidez na adolescência no Distrito de Évora num período de 18 meses e apresentar um caso clínico de aborto espontâneo numa adolescente com condilomas vulvo-vaginais. Discutem-se ainda alguns aspectos legais envolvidos nesta problemática. **Material e Métodos:** Foram consideradas todas as adolescentes que engravidaram com idade igual ou inferior a 18 anos e cujo parto ocorreu no HESE entre Setembro 2005 a Fevereiro 2007. A caracterização socio-económica e cultural foi realizada através de inquéritos preenchidos durante a consulta de grávidas adolescentes. Procedeu-se ainda à análise do processo clínico do caso apresentado. **Resultados:** Foram identificadas 112 grávidas adolescentes no Distrito de Évora (5% do total de gravidezes no referido período), das quais 12,5% tinham idade igual ou inferior a 15 anos. Dos inquéritos obtidos (41), verificou-se que 70,7% das adolescentes tinham iniciado a actividade sexual antes dos 15 anos. A maioria não pensou interromper a gravidez. Apenas 31,7% residiam em meio urbano. A maioria tinha como habilitações literárias o 2º ou 3º ciclo e apenas 21,9% frequentaram o ensino secundário. Cerca de 83% dos companheiros tinham idades superiores a 19 anos. A maioria das famílias situava-se no nível IV da escala de Graffar. Em cerca de 58% dos casos conhecidos, as adolescentes já tinham sido filhas de mães adolescentes. Apresenta-se o caso clínico de uma adolescente de 14 anos de idade, referenciada ao Serviço de Urgência de Pediatria do HESE por dor abdominal e hemorragia uterina. A observação permitiu o diagnóstico de aborto em evolução e condilomas vulvo-vaginais exuberantes. **Conclusões:** Este estudo revela-nos a necessidade de implementar medidas de prevenção e formação na área da sexualidade, facultar gratuitamente métodos contraceptivos de barreira e vacinas que previnam doenças sexualmente transmissíveis. A análise dos resultados e a avaliação do caso clínico alerta-nos para a precocidade do início da actividade sexual e o risco de doenças de transmissão sexual, a par de questões legais inerentes à maioridade dos companheiros.

**Palavra-chaves:** gravidez, adolescência, sexualidade, problemas sociais.

#### POS57- Unidade de Adolescentes do Hospital Dona Estefânia

Raquel Maia, Leonor Sasseti, Cristina Pedrosa, Maria Carmo Pinto, Gonçalo Cordeiro Ferreira. Unidade de Adolescentes, Serviço 1 de Pediatria (Director: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira); Hospital Dona Estefânia.

**Introdução:** As características únicas da população adolescente e o prolongamento da idade pediátrica conduziram, nas últimas décadas, à necessidade de criar Unidades Hospitalares especializadas. A Unidade de Adolescentes do Hospital Dona Estefânia (HDE), criada em Julho de 2005, é uma das primeiras no nosso país. **Objectivos:** Caracterizar o internamento na Unidade de Adolescentes do HDE **Material e Métodos:** Consulta dos processos clínicos, no período de Julho de 2005 a Dezembro de 2006. Avaliou-se: idade, sexo, proveniência, diagnósticos (3 primeiros registados, segundo o CID 9), tempo de internamento, internamentos noutras unidades e intervenções cirúrgicas. **Resultados:** Registaram-se 538 internamentos, sendo 12,4% reinternamentos. Apurou-se ligeiro predomínio do sexo feminino (53%), idade média de 12 anos (min-4; max-25), 17,1% menores de 10 anos e 92,1% menores de 16. A maioria foi internada através da urgência. A duração média do internamento foi de 6 dias (min-0; max-111; mediana-3), inferior a 3 em 51% e

superior a 8 em 21%. Averiguou-se que 19,1% dos adolescentes estiveram também internados noutras unidades do Hospital durante o mesmo episódio de internamento. Contabilizaram-se 1013 diagnósticos, sendo os grupos diagnósticos mais frequentes: “doenças do aparelho digestivo” (12%), “doenças infecciosas” (8,68%), “doenças mentais” (8,39%), “doenças do aparelho respiratório” (8,09%), “doenças do sistema nervoso central” (7,7%), “doenças do aparelho genitourinário” (7,6%), “doenças endócrinas e outras” (7,1%) e “anomalias congénitas” (6,42%). O diagnóstico mais frequente foi a pneumonia (32 casos). Destacou-se um número importante de intoxicações (21), complicações de cáries dentárias (21), síndromes depressivas (17) e perturbações do comportamento alimentar (13). Foram efectuadas intervenções cirúrgicas em 40,8% (62,3% electivas). **Conclusões:** O elevado número de casos fora do grupo etário dos adolescentes reflecte a sobrecarga das outras unidades. A heterogeneidade dos diagnósticos e a importância da patologia cirúrgica, evidenciam o carácter multidisciplinar desta unidade. O facto de muitos pacientes terem estado também internados noutras enfermarias alerta para que formação em medicina de adolescentes não pode ficar cingida às unidades especializadas. A elevada frequência de patologia dentária, evidencia uma deficiente saúde oral nesta população. Posteriormente, será necessário analisar os factores determinantes no prolongamento dos internamentos e reinternamentos.

**Palavras-chave:** Adolescentes, internamento.

#### POS58- Quando o emagrecimento oculta uma causa pouco comum. Caso Clínico

Alexandra N. Sequeira, Fernanda Carvalho, Sónia Carvalho, Paula Fonseca. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Médio Ave, Unidade de Famalicao (Director: JM Gonçalves Oliveira).

**Introdução:** Os sintomas constitucionais são comuns no adolescente e frequentemente de etiologia benigna. **Caso Clínico:** Adolescente de 16 anos, previamente saudável, enviado ao SU por emagrecimento acentuado de 20 Kg em 3 meses e enfartamento pós-prandial precoce, sem outra sintomatologia acompanhante. Exame físico sem alterações, excepto aspecto emagrecido. Analiticamente apresentava hemograma sem alterações, aumento das enzimas hepáticas, elevação marcada da velocidade de sedimentação, Rx tórax sem alterações. Efectuou-se endoscopia digestiva alta, que não mostrou alterações; a ecografia abdominal que revelou a presença de múltiplas lesões intra-hepáticas de variadas dimensões; lesões confirmadas, posteriormente, por TC. Marcadores tumorais revelaram aumento evidente do CEA. Prosseguiu-se estudo com colonoscopia que foi normal e biópsia hepática direccionada que revelou lesão neoplásica maligna com características de adenocarcinoma. Foi transferido para o IPO do Porto. Neste hospital efectuou Tomografia por Emissão de Positrões (PET) que revelou hiperfixação ao nível do pâncreas e intensa fixação hepática. Foi avaliado em Consulta de Grupo de Digestivos e iniciou esquema de quimioterapia por provável adenocarcinoma pancreático com metastização hepática / adenocarcinoma metastático com primário desconhecido. **Conentários:** Os carcinomas do pâncreas são extremamente raros em idade pediátrica manifestando-se clinicamente através de sintomas gerais ou sintomas locais, como dor epigástrica ou massa abdominal. Os adenocarcinomas gastro-intestinais são também raros na criança e adolescente, sendo o cólon transversal e o rectossigmoide, os locais mais frequentemente afectados. A baixa taxa de sobrevida, aos 5 anos de seguimento, está relacionada com a forma de apresentação pouco específica, assim como, com a maior percentagem de tumores indiferenciados. Os autores apresentam o caso clínico descrito não só pela sua raridade, mas principalmente para sublinhar a extrema importância do Pediatra Geral na valorização de sintomas inespecíficos que podem traduzir situações, nomeadamente as neoplásicas, que sendo raras, implicam esclarecimento e orientação atempada.

**Palavras-chave:** Adolescente, emagrecimento, CEA, adenocarcinoma.

#### POS59- Sexo, jovens, comportamentos

A Pereira, S Ferreira, O Mendes, R Passadouro, P Moleiro.

**Introdução:** Muitos são os estudos realizados com o objectivo de avaliar os conhecimentos dos jovens sobre a sexualidade. No entanto, para que as intervenções nesta área e neste grupo etário sejam eficazes e bem sucedidas, é necessário, entre outros, conhecer o que fazem. **Material e Métodos:** Estudo transversal descritivo com vertente exploratória, realizado no período de 1 a 15/06/06. Recolha de dados por aplicação de um questionário validado e autorizado, anónimo e confidencial, a alunos dos 10º, 11º e 12º anos de três



escolas do concelho de Leiria. Analisaram-se variáveis relacionadas com aspectos demográficos, práticas sexuais, uso do preservativo/contraceção, gravidez e doenças sexualmente transmissíveis (DST). Análise estatística dos dados no programa EpiInfo 3.3.2. **Resultados:** Incluíram-se no estudo 248 jovens, com uma média etária de 17 anos (16-23 anos). Eram do sexo feminino 73%. A proporção nos vários anos escolares foi semelhante (cerca de 33%). Quanto às suas práticas sexuais, 42% admitiu já se ter masturbado. Destes, 28% referiu fazê-lo várias vezes por semana, 33% a ver filmes ou sites pornográficos. Dos que negaram ter tido relações sexuais (RS), 5% admitiu ter feito sexo oral ou anal. Na globalidade, praticaram sexo oral, anal e em grupo, 28%, 8% e 0,4% respectivamente. Tiveram RS 43%, sem diferença entre género ( $p=0,01$ ) e com 37% até à idade de 18 anos. A 1ª RS foi accidental em 43%, com 74% a ocorrer com o namorado(a) e em 96% porque ambos quiseram. À data da 1ª RS, 89% utilizou o preservativo. Nos jovens sexualmente activos, 85% referiu usar regularmente preservativo e/ou pílula, 41% admitindo ter usado a pílula do dia seguinte (destes, 21% mais do que uma vez). Houve um caso de interrupção voluntária gravidez e um caso de DST. **Conclusões:** Com as devidas limitações, este estudo veio revelar que menos de metade dos inquiridos iniciou a sua vida sexual e fê-lo sobretudo a partir dos 16 anos, sem diferenças de género. Mesmo a ocorrer de modo não planeado, a RS é protegida na maioria das vezes quer na 1ª vez quer nas seguintes. Embora se tenham registado poucos casos de gravidez ou DST, a percentagem de pílula do dia seguinte foi elevada. Em relação às restantes práticas sexuais inquiridas, os filmes e os sites pornográficos assumiram especial importância na masturbação, com o sexo oral e anal a não serem considerados formas de sexo (com os eventuais perigos de não protecção).

**Palavras-chave:** Jovens, práticas sexuais, preservativo.

## Área - Gastroenterologia e Nutrição

### POS60- Obesidade infantil: Dois anos de experiência num Hospital Distrital

Catarina Monteiro, Inês Pires, Sixto Martinez, Carmen Gan. Serviço de Pediatria do Hospital Sousa Martins (HDSM), Guarda.

**Introdução:** Portugal é o segundo país europeu com maior prevalência de crianças com obesidade infantil/excesso de peso (31,5%). A obesidade nesta idade associa-se à persistência da obesidade em adulto, implicando aumento da morbidade e mortalidade. O Serviço de Pediatria do Hospital Distrital Sousa Martins (HDSM) iniciou em Maio de 2005 consulta de Obesidade integrando equipa multidisciplinar (médico pediatra, enfermeira, nutricionista, psicóloga e assistente social) com objectivo de tratar e prevenir a obesidade, através de intervenção nutricional e comportamental. **Objectivo:** Avaliar resultados obtidos na Consulta de Obesidade, HDSM, em crianças com obesidade e excesso de peso, após dois anos de seguimento. **Material e Métodos:** Analisaram-se, retrospectivamente, processos clínicos das crianças com excesso de peso/obesidade exógena seguidas na Consulta de Obesidade, HDSM, após dois anos de seguimento. Variáveis estudadas: idade, sexo, residência, índice de massa corporal (IMC), parâmetros laboratoriais (colesterol-total, HDL, LDL, insulinémia), TA, patologias associadas e evolução. Definição de Excesso de peso/Obesidade segundo a International Obesity Task Force: excesso de peso,  $IMC > p85$  e  $p95$ , para o sexo e para a idade. Para valores de TA utilizaram-se tabelas de percentis de pediatria. Perfil lipídico, considerou-se: colesterol-total elevado se  $>150$  mg/dl; LDL elevado se  $>100$  mg/dl; HDL baixo se  $<40-50$  mg/dl. A insulinémia foi considerada elevada se  $>17$  mUI/l. **Resultados:** No período referido referenciaram-se à consulta 81 crianças. Destas, 44 eram do sexo feminino (54%), 37 do sexo masculino (45%). As idades estavam compreendidas entre os 5 e os 18 anos, sendo a idade de 14 anos a mais prevalente (21%). Residiam numa zona rural 31 das crianças (38%) e 50 numa zona urbana (62%). Apresentavam excesso de peso 15 crianças (18,5%) e obesidade 66 (81,5%). No estudo lipídico, encontrou-se hipercolesterolemia com colesterol-total elevado em 26 (32%), hiper LDL-colesterol em 14 (17%) e hipo HDL-colesterol em 20 (25%). Verificaram-se valores elevados de insulinémia em 15 (19%). Quanto aos valores de TA, 14 crianças (17%) apresentavam valores considerados elevados para a idade e para o sexo. Em 6 (43%) verificou-se normalização dos valores com a diminuição do valor de IMC. Quanto às patologias associadas: asma/alergias em 9 crianças (11%), problemas osteoarticulares em 20 (25%), problemas psicossociais em 22 (27%), apneia do sono em 2 (2%), ovários poliquísticos em 2 (2%), cáries em 6 (7%) e sobreinfecção fúngica axilar em 1 (1%). Houve uma diminuição do IMC em 38 crianças (47%), em que destas, 14 (37%) passaram

da classificação de obeso para excesso de peso, e 2 (5%) passaram de excesso de peso para peso normal. Abandonaram a consulta 24 crianças (30%). **Conclusões:** A adesão das crianças ao tratamento da obesidade infantil é difícil, devendo os pais e a escola ser parte obrigatória do tratamento. Devido às múltiplas complicações que a obesidade infantil acarreta, realçamos: o papel que os cuidados de saúde primários poderão ter na prevenção da obesidade, e que, embora o tempo de seguimento destas crianças seja ainda relativamente curto, os resultados são positivos justificando-se a criação e incentivo de consultas deste género.

**Palavras-chave:** Obesidade, infantil, complicações, tratamento, prevenção.

### POS61- Os anos passam mas a obesidade fica... Casuística de uma escola do 1º ciclo do Ensino Básico

Dina Eiras<sup>1</sup>, Sachondel Gouveia<sup>1</sup>, Alexandra Gavino<sup>1</sup>, Manuela Graça<sup>2</sup>, Joaquim G Marques<sup>2</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Hospital de Santarém; 2- Centro de Saúde de Santarém.

**Introdução:** A obesidade é uma das epidemias do séc. XXI. Há cada vez mais indivíduos obesos e começam a sê-lo precocemente. Na idade pediátrica, o índice de massa corporal (IMC) deve ser relacionado com a idade e sexo da criança, através de tabelas de percentis (p): magreza  $IMC \leq p5$ , peso normal  $IMC > p5$  e  $< IMC \geq p95$ . **Objectivo:** 1) determinar a prevalência de excesso de peso e obesidade numa população do primeiro ciclo e 2) comparar resultados actuais com os obtidos na mesma escola anos antes. **Material e Métodos:** Estudo descritivo, transversal. Determinou-se o peso e estatura da população estudantil da Escola dos Combatentes, do primeiro ciclo do ensino básico, na cidade de Santarém, durante Maio de 2007. O processamento de dados foi realizado com recurso ao programa SPSS 14.0. **Resultados:** Das 105 crianças da escola, 100 foram incluídas. 54% são do sexo feminino e 46% do sexo masculino. A média das idades (anos) é 7,98, mínimo 6, máximo 12 e desvio padrão (DP) 1,537. Têm nacionalidade portuguesa 82% das crianças. A média de estaturas (cm) é 133,97 mínimo 112, máximo 162 e DP 10,17. A média de peso (Kg) é 31,23, mínimo 17, máximo 57 e DP 8,259 (média 30,81 no sexo feminino e 31,72 no sexo masculino). 2% das crianças são magras, 72% têm peso normal, 14% excesso de peso (16% em 2003) e 12% são obesas (9% em 2003). No sexo feminino há 11,1% de excesso de peso e 5,6% de obesidade (contra 18,8% e 4,16%, respectivamente, em 2003). No sexo masculino há 17,4% de excesso de peso e 19,6% de obesidade (contra 13,9% tanto de excesso de peso como de obesidade em 2003). Em quatro anos a percentagem de crianças com excesso de peso nesta escola diminuiu 2% (em números absolutos de 15 para 14 crianças) mas a obesidade aumentou 3% (de 8 para 12 crianças). **Conclusões:** Mais de um quarto (26%, n=26) das crianças estudadas apresentam peso superior ao normal. Em 2003 eram 25,3%, n=23. Urge a aplicação de medidas efectivas no controle e prevenção desta epidemia.

**Palavras-chave:** Obesidade, excesso de peso, índice de massa corporal.

### POS62- Uma causa rara de dor abdominal recorrente

Vânia Martins<sup>1</sup>, Miguel Fonte<sup>1</sup>, Cristina Cândido<sup>1</sup>, António Trindade<sup>1</sup>, Berta Bonet<sup>2</sup>, Carlos Enes<sup>2</sup>, JA Cidade-Rodrigues<sup>2</sup>, Fátima Dias<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE, Unidade de Vila Real; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Crianças Maria Pia, Porto.

**Introdução:** A dor abdominal recorrente é definida como três ou mais episódios de dor nos últimos 3 meses, suficientemente intensa para interromper a actividade quotidiana, em crianças acima dos 4 anos de idade. Ocorre em 10% das crianças, com predomínio no sexo feminino, sendo possível identificar uma causa orgânica apenas em 10% dos casos. A descoberta de uma entidade orgânica rara, levou os autores a apresentar o caso que se segue. **Material e Métodos:** Consulta de processo clínico e revisão bibliográfica. **Caso clínico:** Criança de 10 anos, do sexo feminino, sem antecedentes patológicos relevantes, com história de vários episódios de dor abdominal hipogástrica, por vezes associados a vómitos. Por se verificar, num deles, quadro compatível com sub-oclusão intestinal, é internada para investigação. O estudo radiológico apontou para uma causa orgânica, motivo pelo qual foi submetida a laparotomia que veio a revelar a presença de uma duplicação intestinal. **Comentários:** As duplicações intestinais são anomalias congénitas raras, habitualmente diagnosticadas durante os primeiros 2 anos de vida e, muitas vezes, como achados intra-operatórios.

**Palavras-chave:** Dor abdominal recorrente, duplicação intestinal.

**POS63- Uma causa rara de enteropatia perdedora de proteínas**

Margarida Figueiredo, Emília Costa, Elizabeth Coelho, Rosa Lima, Fernando Pereira, Herculano Rocha. Unidade de Gastroenterologia, Hospital Central e Especializado de Crianças Maria Pia, Porto.

**Introdução:** Linfangiectasia é um distúrbio linfático raro que pode ser primário ou secundário. A etiologia da linfangiectasia primária é desconhecida e nesta condição vários órgãos podem ser afectados, desde o sistema gastro-intestinal ao respiratório entre outros. Caracteriza-se por ectasia dos vasos linfáticos do sistema digestivo que podem levar inclusivamente à sua ruptura. A apresentação é variável e os sintomas relacionam-se com o déficite de proteínas, linfócitos, imunoglobulinas e má-absorção de lípidos. O quadro clínico resulta em edema (que pode ser assimétrico), má evolução estatura-ponderal e variados sintomas do foro gastro-intestinal. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino referenciado à consulta externa aos 18 meses por hipertrofia do membro inferior esquerdo. Antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Ao exame objectivo foi constatada assimetria dos membros inferiores. Referência a episódios de distensão abdominal e dejectões de características diarreicas (fezes semi-líquidas gordurosas) que se tornaram mais frequentes. Analiticamente, aos três anos, apresentava hipoalbuminemia, hipogamaglobulinemia com restante estudo analítico sem alterações (hemograma, enzimas hepáticas e função renal). Efectuada endoscopia digestiva alta com biópsia que revelou alterações da mucosa duodenal compatível com linfangiectasia intestinal. Iniciou dieta hiperproteica com baixo teor de ácidos gordos de cadeia-longa e suplementação com triglicéridos de cadeia média. Até aos 6 anos manteve episódios de diarreia e distensão abdominal; teve também necessidade de perfusões regulares de albumina. Desde então assintomático e sem registo de alterações electrolíticas ou proteicas significativas apesar de ter cometido alguns erros dietéticos. A densitometria óssea é normal para a idade. **Conclusões:** O diagnóstico foi feito com base na clínica, endoscopia digestiva alta e imagens histológicas da biópsia. Apesar do envolvimento da mucosa intestinal a criança teve boa resposta à dieta hiperproteica. Actualmente é um adolescente de 16 anos com um QI normal, frequente o 11º ano com aproveitamento escolar razoável. Apesar de manter edema assimétrico da face e membros tem um estilo de vida semelhante aos adolescentes saudáveis da sua idade.

**Palavras-chave:** Enteropatia, linfangiectasia intestinal primária.

**POS64- Hipertensão portal secundária a trombose da veia porta: a importância do diagnóstico precoce**

Mª Céu Espinheira<sup>1</sup>, Catarina Ferraz<sup>1</sup>, Ana Maia<sup>1</sup>, Susana Pissarra<sup>2</sup>, Miguel Campos<sup>2</sup>, Jean de Ville de Goyet<sup>3</sup>, Jorge Amil Dias<sup>3</sup>, Eunice Trindade<sup>3</sup>. 1- Serviço de Pediatria Médica, UAG-MC, Hospital S. João, Porto; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica, UAG-MC, Hospital S. João, Porto; 3- Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, UAG-MC, Hospital S. João, Porto; 4- Cliniques Universitaires Saint Luc, Bruxelas.

**Introdução:** A hipertensão portal secundária a trombose da veia porta, apesar de pouco frequente, constitui uma causa importante de morbidade em idade pediátrica. O diagnóstico e a referenciação precoces são imperativos dada a possibilidade de terapêutica cirúrgica curativa, com a realização de *shunt* meso-Rex. **Caso clínico:** Lactente, sem antecedentes pessoais relevantes, com esplenomegalia observada aos 5 meses de idade em contexto febril com 24 horas de evolução e cuja persistência conduziu a investigação etiológica. O estudo analítico não revelou alteração do hemograma nem dos marcadores bioquímicos de citólise nem de colestase, estando a função sintética hepática normal. A ecografia com estudo doppler confirmou a existência de esplenomegalia homogénea, hepatomegalia com ecoestrutura ligeiramente heterogénea, circulação colateral no território gástrico e trombose da veia porta. A endoscopia alta mostrou varizes esofágicas grau I/II. No sentido de avaliar a possibilidade de tratamento cirúrgico efectuou-se estudo de trombofilia (normal), biópsia hepática (alterações inflamatórias inespecíficas e fibrose portal ligeira) e angio TAC que demonstrou recesso de REX patente. A criança foi submetida a intervenção cirúrgica com realização de *shunt* meso-Rex (mesentérico portal) aos 12 meses de idade. Um ano após a cirurgia observou-se regressão da esplenomegalia, encontrando-se o *shunt* permeável. **Conclusões:** A esplenomegalia na idade pediátrica pode constituir a forma de apresentação de múltiplas entidades nosológicas com implicações prognósticas diversas. A sua persistência obriga a um criterioso diagnóstico diferencial. A reconstituição atempada do fluxo hepático normal através da realização do *shunt* meso-Rex tem impacto no prognóstico, permitindo a regressão de alterações estabelecidas e evitando complicações resultantes da hipertensão portal de longa duração (hiperesplenismo, hemorragia digestiva e alterações do parênquima hepático).

**Palavras-chave:** Esplenomegalia; hipertensão portal; trombose da veia porta; *shunt* meso-Rex.

**POS65- Quisto do colédoco: experiência de 10 anos**

Andrea Dias, Susana Loureiro, Mª Francelina Lopes, Aurélio Reis, Isabel Gonçalves. Consulta de Hepatologia e de Cirurgia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC).

**Introdução:** O quisto do colédoco (QC) é uma anomalia congénita rara da via biliar. A tríade clássica de apresentação consiste em icterícia, dor e massa abdominal. Recomenda-se a excisão completa do quisto, dado o risco de colangiocarcinoma na idade adulta. Caracterização dos casos de QC diagnosticados na nossa instituição. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças com diagnóstico de QC, entre Janeiro de 1997 e Dezembro de 2006, relativamente à clínica de apresentação, diagnóstico, terapêutica e seguimento. **Resultados:** Nos últimos 10 anos (A) foram seguidos no HPC 8 casos de QC (7 raparigas, 1 rapaz). A idade média de diagnóstico foi de 4A e 5 meses (M) (mínimo=13M; máximo=9A). Os principais sintomas de apresentação foram icterícia (n=3), nas crianças mais novas, e dor abdominal (n=4), nas mais velhas. Um caso foi diagnosticado incidentalmente, por ecografia, no seguimento pós-cirúrgico de um diafragma duodenal e outro apresentou-se com quadro de peritonite por rotura da via biliar. Desde a apresentação até ao diagnóstico decorreu em média 1A (mínimo=2 semanas, máximo=7A). O diagnóstico foi evocado em todas as crianças por ecografia. O tipo anatómico referido nos 8 casos foi o tipo I. Todas as crianças foram submetidas a excisão do QC com hepaticojunostomia em Y-de-Roux. Em 5 dos casos havia sinais de colecistite (sub-aguda/crónica) na peça operatória. Num dos casos havia sinais histológicos de cirrose biliar secundária e em 2 fibrose portal. O tempo de seguimento variou entre 1A e 10A (média=5A). Duas crianças abandonaram a consulta 2A após a cirurgia. Das restantes, 5 estão sem queixas e sem alterações ecográficas. Uma criança iniciou dor abdominal recorrente 4A após a cirurgia. Foi re-operada por litíase biliar (8A após 1ª cirurgia), com boa evolução posterior. **Conclusões:** O QC constitui uma patologia rara, mais frequente no sexo feminino. Os sintomas de apresentação dependem da idade: a icterícia prevalece nas idades mais jovens e a dor abdominal nas mais velhas. A tríade clássica não foi observada em nenhum dos casos. A ecografia é fundamental para afirmar/excluir o diagnóstico. Outros exames imagiológicos só raramente têm indicação.

**Palavras-chave:** Quisto do colédoco, dor abdominal, icterícia, ecografia.

**POS66- Distensão abdominal de causa inesperada**

Sofia Fernandes, Ricardo Ferreira, Susana Almeida, Miguel Félix, Francelina Lopes. Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A distensão abdominal é um sinal acompanhante de várias patologias do foro gastrointestinal, nomeadamente síndromes de má absorção, como é o caso da doença celíaca. Por outro lado, os anticorpos anti-gliadina têm baixa especificidade, originando falsos positivos, no diagnóstico desta doença. Apresenta-se um caso de distensão abdominal marcada, com anticorpos anti-gliadina positivos, no qual foi excluída a doença celíaca e foi diagnosticada uma etiologia inesperada. **Caso clínico:** Menino de 16 meses de idade, enviado à consulta de Gastroenterologia do Hospital Pediátrico de Coimbra por suspeita de doença celíaca, com base em distensão abdominal importante e anticorpos anti-gliadina positivos. Internamento aos 16 dias de vida por suspeita de sépsis, sem pneumonia e com hemoculturas negativas. Por vômitos, fez trânsito esofagogastroduodenal que revelou refluxo gastro-esofágico. Antecedentes de várias bronquiolites (n=6), com necessidade de internamento em apenas um dos episódios. Até à data tinha sido efectuada investigação alargada, que se revelou negativa (clister opaco, ecografia abdominal, estudo alergológico). Na consulta de Gastroenterologia, constatou-se que a distensão abdominal era notada desde o período neonatal, sem resposta à evicção da lactose e de proteínas do leite de vaca. A distensão abdominal apresentava flutuações ao longo do dia, sendo muito menor ao acordar, sugerindo aerofagia. Apresentava dificuldades alimentares (engasgamentos) que tinham motivado múltiplas mudanças de biberões e de tetinas. O crescimento era normal. Ao exame objectivo salientava-se marcada distensão abdominal, por aparente aerocolia, sem visceromegalias, nem sinais de hipertensão portal ou ascite. Foi evocado o diagnóstico de fistula traqueo-esofágica em H, confirmada por broncofibroscopia e trânsito gastro-esofágico. Foi excluída doença celíaca com base em anticorpos antitransglutaminase tecidual e anti endomisio negativos. Foi submetido a cirurgia para cor-

recção da fístula, que decorreu sem intercorrências. Melhoria franca da distensão abdominal e das dificuldades alimentares.

**Palavras-chave:** Distensão abdominal, anticorpos anti-gliadina, fístula traqueo-esofágica.

#### POS67- Doença de Wilson: a propósito de dois casos clínicos

A Vasconcelos, PS Lemos, M L Torre.

**Introdução:** A Doença de Wilson é uma entidade clínica rara, autossómica recessiva, em que a diminuição da síntese de ceruloplasmina origina a acumulação secundária de cobre no fígado, olhos, SNC e rins. A apresentação clínica ocorre entre os 5 e os 20 anos com sintomatologia diversa, desde a elevação assintomática das transaminases até à insuficiência hepática e/ou com manifestações neurológicas. Apresentam-se duas crianças referenciadas à consulta de gastroenterologia por elevação persistente dos valores das transaminases em análises de rotina. **Caso 1:** Menino de 7 anos, raça caucasiana, antecedentes familiares irrelevantes, é referenciado por elevação persistente das transaminases registadas em diversas análises nos 18 meses prévios à consulta (AST: 134 UI/L, ALT:353 UI/L e GGT:61 UI/L). Ao exame objectivo apresentava discreta hepatomegália, confirmando-se esteatose hepática ecograficamente. Os estudos serológicos e de doença hepática autoimune foram negativos. Da restante investigação salienta-se baixa ceruloplasmina sérica: 2 mg/dL (normal:20mg/dL); elevada excreção urinária de cobre:182 mcg/24h (normal:<20mcg/24h); cobre no tecido hepático de 1771 mcgCu/g com exame histológico de biópsia hepática revelando fibrose porta-porta e esteatose severa de predomínio macrovacuolar e ligeiro infiltrado inflamatório crónico compatíveis com Doença de Wilson. **Caso 2:** Menina de 7 anos, raça caucasiana, antecedentes familiares irrelevantes, com elevação mantida das transaminases nos 10 meses prévios à referenciação (AST: 99 UI/L, ALT:213 UI/L, GGT:122) e esteatose hepática. Assintomática e com hepatomegália discreta ao exame objectivo apresentou estudo serológico e de doenças hepáticas autoimunes negativo e baixa ceruloplasmina sérica:7 mg/dL. A restante investigação revelou inicialmente normal excreção urinária de cobre 8 mcg/24h (normal:<20mcg/24h) com elevação posterior para 66 mcg/24h. O diagnóstico foi confirmado com cobre no tecido hepático de 950 mcgCu/g e exame histológico revelando fibrose dos espaços porta e esteatose mista de grau marcado. **Conclusões:** Estes dois casos ilustram a importância da investigação complementar da elevação persistente das transaminases em crianças assintomáticas já que o diagnóstico precoce da doença de Wilson e a rápida instituição terapêutica são fundamentais a fim de evitar a progressão da doença e suas complicações.

**Palavra-chave:** Doença de Wilson; ceruloplasmina; cobre; transaminases

#### POS68- Videocápsula endoscópica: Novo papel no diagnóstico de divertículo de Meckel

Miguel Costa<sup>1</sup>, Henedina Antunes<sup>1</sup>, Manuela Alves<sup>1</sup>, Artur Machado<sup>2</sup>, Susana Lopes<sup>2</sup>, Raquel Gonçalves<sup>2</sup>, Nivalda Rosa<sup>2</sup>, Mesquita Rodrigues<sup>3</sup>, Guilherme Macedo<sup>2</sup>. 1- Consulta de Gastroenterologia e Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de São Marcos; 2- Serviço de Gastroenterologia, Hospital de São Marcos; 3- Serviço de Cirurgia, Hospital de São Marcos. Braga.

**Introdução:** O divertículo de Meckel (DM) resulta de um encerramento incompleto do canal onfalo-mesentérico. É a anomalia congénita do tracto gastrointestinal mais frequentemente detectada. Tem uma incidência de aproximadamente 2%, com uma razão sexo masculino: feminino de 2:1. Localiza-se, quase invariavelmente, no bordo anti-mesentérico do íleo. Habitualmente é assintomático, no entanto, 2-5% dos casos desenvolvem uma complicação ao longo da vida. As complicações mais frequentes são: a hemorragia, a oclusão intestinal, a inflamação (diverticulite) e a perfuração. A hemorragia, em particular, é uma complicação comum. Geralmente é indolor e resulta de uma ulceração da mucosa ileal adjacente à mucosa gástrica ectópica, produtora de ácido. A videocápsula endoscópica (VE) é um meio complementar de diagnóstico recente que permite de forma pouco invasiva, e mesmo na ausência de hemorragia activa, visualizar o DM. O objectivo deste trabalho é, através do relato de dois casos clínicos, demonstrar a aplicabilidade, eficácia e segurança da VE. no diagnóstico de DM. **Casos clínicos:** Dois adolescentes do sexo masculino, com 14 anos, previamente saudáveis, com DM, cuja apresentação clínica, evolução e orientação terapêutica foram similares. Em ambos os casos a apresentação foi de hemorragia digestiva baixa (hematoquezia), com anemia e repercussão no estado geral. Foram realizadas endoscopia digestiva alta e baixa, sem identificação do ponto de partida hemorrágico mas com visualização de sangue digerido ao nível do cólon, fazendo suspeitar de possível

origem no intestino delgado. Posteriormente, efectuou-se estudo com VE (vídeo disponível) tendo-se identificado, em ambos os casos, imagem compatível com DM ao nível do íleo. Procedeu-se, então, a enterectomia segmentar com exérese do divertículo e resolução do quadro. **Conclusões:** A realização de VE urgente nestes doentes permitiu, de forma rápida, diagnosticar a patologia em causa. Assim, foi possível instituir precocemente o tratamento cirúrgico definitivo, com estabilização clínica e não foi necessário recorrer a outros meios auxiliares de diagnóstico com sensibilidade e especificidades menores e que requerem hemorragia activa para o diagnóstico. A VE é um meio complementar de diagnóstico seguro, bem tolerado e com alta sensibilidade no diagnóstico de patologia do intestino delgado. A sua utilização em idade pediátrica é recente, com segurança e eficácia demonstradas, particularmente, na adolescência.

**Palavras-chave:** Divertículo de Meckel; videocápsula endoscópica; adolescentes; hematoquezia.

#### POS69- Gastroenterite eosinofílica

Nuno Ferreira, Vânia Machado, Helena Silva, Henedina Antunes. Hospital São Marcos, Braga.

**Introdução:** A gastroenterite eosinofílica é uma entidade clínica rara em idade pediátrica, sendo a sua apresentação como enteropatia perdedora de proteínas ainda menos habitual. **Caso Clínico:** TAC, sexo feminino, 5 anos com história de dor abdominal peri-umbilical com 1 mês e meio de evolução, que interferia com a actividade normal, sem vômitos ou diarreia. Doze dias antes do diagnóstico endoscópico ocorreu ao SAP por edemas palpebrais tendo tido alta. Três dias depois recorre ao SU do H.S.Marcos por vômitos e edemas palpebrais. Hemograma e bioquímica sem alterações; teve alta com anti-histamínico. Nesse mesmo dia recorreu novamente por vômitos hemáticos. Apresentava discreto edema infra-palpebral, sem proteinúria. Foi informada a mãe que não seria necessário realizar EDA devido aos vômitos hemáticos, que seriam por provável protusão da mucosa gástrica, mas que seria necessário doseamento de albumina e imunoglobulinas por provável enteropatia exsudativa por gastroenterite eosinofílica e, nesse caso, endoscopia para confirmação. A mãe optou por realizar estes exames na consulta do dia seguinte com a médica assistente que a tinha observado nessa manhã. Por confirmação de hipoproteinémia 3,33 g/dl e hipoalbuminémia 2,03g/dl foi efectuada EDA. Quando da punção venosa para anestesia apresentava 9800 leucócitos com 3,6% de eosinófilos, hipoproteinémia; 3,6 g/dl e hipoalbuminémia 2,0 g/dl, IgE total 3,76, IgA 23, IgG 247, IgM 75 mg/dl. A endoscopia digestiva alta revelava edema da mucosa gástrica com zonas despapiladas e úlceras aftóides e proeminência da prega do antro por provável gastroenteropatia eosinofílica. Teve alta, após acordar com prednisolona 1 mg/kg/dia e Consulta de GP. O exame anatomopatológico confirmou o diagnóstico. Após 6 dias de terapêutica: sem edemas, proteínas totais 6,0 g/dl e albumina 3,7 g/dl. **Conclusões:** Esta patologia rara na criança está associada à eosinofilia do sangue periférico em até 80% dos casos mas esta não é necessária para o diagnóstico como se verificou. Apesar da raridade da enteropatia perdedora de proteínas esta hipótese deve ser colocada em criança com edemas por hipoalbuminémia quando não há proteinúria nem insuficiência hepática. É típica a hipogamaglobulinémia severa com IgA, de peso molecular superior poupada, traduzindo a perda pela mucosa de proteínas de mais baixo peso molecular.

**Palavras-chave:** Gastroenterite eosinofílica, enteropatia exsudativa, hipoalbuminémia, hipogamaglobulinémia.

#### POS70- Hepatite auto-imune, alopecia areata e distrofia ungueal: uma rara associação

Cláudio Alves<sup>1</sup>, Pedro Mendes<sup>1</sup>, Vasco Sousa Coutinho<sup>2</sup>, Adília Costa<sup>3</sup>, Ana Isabel Lopes<sup>1</sup>. 1- Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, HS<sup>2</sup>M<sup>3</sup>; 2- Serviço de Dermatologia, HS<sup>2</sup>M<sup>3</sup>; 3- Serviço de Anatomia Patológica, HS<sup>2</sup>M<sup>3</sup>. Lisboa.

**Introdução:** As manifestações extra-hepáticas do foro dermatológico associadas à doença hepática auto-imune, embora reconhecidamente raras, poderão assumir alguma relevância clínica, quer pela possibilidade de precederem as manifestações de doença hepática, quer pelo potencial de regressão sob terapêutica imunossupressora. **Caso clínico:** Adolescente com o diagnóstico de hepatite auto-imune de tipo 1 (anticorpos ANA e SMA positivos), estabelecido aos 11 anos de idade, associado à presença de extensas áreas de alopecia areata e de distrofia/hipoplasia ungueal, precedendo em vários anos o reconhecimento do envolvimento hepático. A doença hepática foi detectada na sequência de avaliação analítica por história de cansaço fácil com 5 anos de evolução (AST/ALT 10xNL). A biópsia hepática evidenciou fibrose portal; necrose hepatocelular

focal com alterações degenerativas dos hepatócitos, moderada inflamação linfoplasmocitária e alguns polimorfonucleados neutrófilos e eosinófilos; aspectos regenerativos focais das trabéculas e proliferação ductular. Foi instituída terapêutica com prednisolona e azatioprina, com subsequente normalização enzimática. Não se constatou a presença de outras manifestações de foro auto-imune (pesquisa de outros auto-anticorpos específicos de órgão, incluindo anti-tiroideus e anti-transglutaminase negativa). Ao longo do período de 4 anos de seguimento, a doença hepática manteve-se em remissão (AST/ALT NL ou < 2xNL), tendo-se constatado paralelamente progressivo crescimento ungueal e melhoria da alopecia (repovoamento capilar de todas as áreas atingidas). Recentemente, no entanto, associado a transitória elevação enzimática (AST/ALT) que reverteu com aumento de imunossupressão, assistiu-se a um novo surto de alopecia focal (em regressão). **Conclusões:** Tanto quanto é do nosso conhecimento, apenas dois casos da associação hepatite auto-imune e alopecia (um dos quais igualmente associado a alterações ungueais) foram reportados recentemente na literatura (1,2). Ambos ocorreram em idade pediátrica, embora diferentemente do presente caso, associando-se à presença de anticorpos anti-LKM, tendo-se igualmente assistido a uma melhoria da alopecia após instituição da terapêutica imunossupressora. Constituinte a alopecia areata uma das mais frequentes manifestações dermatológicas de auto-imunidade, salienta-se a importância do reconhecimento desta associação, o que poderá permitir o diagnóstico e tratamento precoces da doença hepática auto-imune, com potencial benefício na evolução clínica das manifestações cutâneas. 1. *J Hepatol* 1990;10:364-9; 2. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1991;12:288-90.

**Palavras-chave:** Hepatite auto-imune, alopecia areata, distrofia ungueal.

#### POS71- Colite ulcerosa. Uma evolução pouco comum

Ana Mariano, Cristina Borges<sup>1</sup>, José Cabral<sup>2</sup>. 1- Serviço de Cirurgia Pediátrica; 2- Unidade de Gastroenterologia Pediátrica. Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** A colite ulcerosa (CU) é um processo inflamatório crónico recorrente, que afecta exclusivamente o cólon em extensão variável, com predomínio distal, carácter contínuo e que se caracteriza histologicamente pela presença de ulceração, hemorragia, edema e regeneração epitelial. A inflamação afecta exclusivamente a mucosa, excepto em determinadas situações, como o megacólon tóxico, em que pode estender-se à camada muscular. A forma mais comum de extensão da CU é a pancolite em 60% dos casos, limitando-se ao cólon esquerdo em 25% e afectando exclusivamente o recto em 15%. O pico máximo de incidência na idade pediátrica ocorre entre os 10 e 14 anos. **Caso clínico:** Adolescente, etnia cigana, 16 anos de idade, com o diagnóstico de doença inflamatória intestinal (DII) desde os 14 anos, na sequência de quadro de dor abdominal nos quadrantes inferiores, tenesmo e hematoquezias. A colonoscopia e histologia iniciais foram consistentes com colite ulcerosa (CU). Após o diagnóstico foi medicada com prednisolona e mesalazina, com deficiente resposta clínica, sendo internada dois meses depois por agudização da CU. Três meses após o diagnóstico, iniciou terapêutica imunossupressora com azatioprina, mantendo uma má resposta, sendo reinternada passados quatro meses, por quadro de sub-oclusão intestinal. A TAC abdomino-pélvica e o controlo evolutivo por ultrassonografia, revelaram infiltração inflamatória transmural extensa e abscessos parietais a nível do cólon transverso e sigmoideu, condicionando estenose parcial. Por manutenção de quadro clínico, apesar de terapêutica médica, foi submetida dois meses depois (nove meses após o diagnóstico) a colectomia subtotal, com encerramento do coto rectal e montagem de cecostomia. Em Junho de 2007 (dois anos após o diagnóstico) foi feita a reconstrução do trânsito intestinal com anastomose ileoanal e montagem de bolsa em J. Actualmente encontra-se estável, com nutrição entérica exclusiva e com trânsito intestinal estabelecido. **Conclusões:** Nesta situação, a indicação cirúrgica foi a colite refractária, sendo a colectomia total com anastomose ileoanal curativa. Outras indicações para cirurgia são o megacólon tóxico, a perfuração, a hemorragia massiva e a profilaxia do cancro. Destaca-se a importância deste caso pela sua evolução pouco comum.

**Palavras-chave:** Colite ulcerosa, sub-oclusão intestinal, colectomia total.

### Área - Nefrologia

#### POS72- Válvulas da uretra posterior associadas a fístula uretroperineal. Caso clínico

Sandra Rebimbas<sup>1</sup>, Márcia Cordeiro<sup>1</sup>, Céu Rosinha<sup>2</sup>, Armando Reis<sup>3</sup>, Graça Ferreira<sup>1</sup>, Eduarda Marques<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar V.N.

Gaia; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica, Centro Hospitalar V.N. Gaia; 3- Serviço de Urologia, Hospital Maria Pia, Porto.

**Caso clínico:** Criança de 3 anos de idade, fruto de gestação vigiada e sem intercorrências, à qual foi detectado, no primeiro dia de vida, orifício retroescrotal na linha média do períneo com saída de urina. Realizou-se CUMS com fistulografia aos 13 dias de vida que revelou válvulas da uretra posterior com fístula uretroperineal. Efectuou-se fulguração das válvulas da uretra posterior por duas vezes, sem resolução espontânea da fístula uretroperineal. Aos 2 anos de idade foi submetido a fistulectomia, estando desde então assintomático. Verificou-se ao exame histológico tratar-se de fístula uretroperineal parcialmente delimitada por epitélio do tipo transicional. A associação das válvulas da uretra posterior com fístula uretroperineal é rara, e a fulguração das válvulas da uretra posterior pode não resolver por si a fístula, como no caso relatado em que foi necessário realizar fistulectomia.

**Palavras-chave:** Válvulas da uretra posterior, fístula uretroperineal.

#### POS73- Avaliação terapêutica na consulta de enurese

S Saraiva, A Aguiar, G Oliveira, Eduarda Cruz. Departamento de Pediatria, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.

**Introdução:** A enurese nocturna monossintomática primária define-se como uma micção normal involuntária durante a noite, sem sinais de instabilidade vesical associados, após os cinco anos de idade. O diagnóstico é feito quando ocorrem perdas urinárias pelo menos cinco noites por mês. **Material e Métodos:** Enquadrado na consulta de nefrologia pediátrica do HPH, durante 12 meses (Abril 2005 a Abril 2006) foram observadas 84 crianças com enurese nocturna. O objectivo deste estudo é a avaliação da resposta terapêutica obtida ao fim de um ano de seguimento das crianças referenciadas pela primeira vez por enurese nocturna monossintomática, através da consulta retrospectiva dos processos clínicos. O tratamento realizado assenta na implementação de medidas educacionais, na terapêutica farmacológica com desmopressina e no uso do alarme sonoro. A resposta foi classificada como cura (<1 noite molhada/mês durante 6 meses após suspensão do tratamento), melhoria (redução em  $\geq 50\%$  do número de noites molhadas), mesmo estado (redução em < 50% do número de noites molhadas), bem sob tratamento ( $\leq 1$  noite molhada/mês sob tratamento) e recidiva (recaída após suspensão do tratamento). **Resultados:** Das 84 crianças referenciadas, 57.14% foram incluídas no estudo por apresentar enurese nocturna monossintomática. A maioria pertence ao sexo masculino (70.83%). Apesar de 60.42% ser referenciado precocemente ( $\leq 8$  anos de idade), 16.66% são referenciados já na fase da adolescência. Obteve-se um caso de cura apenas com medidas educacionais. Os resultados obtidos foram mais satisfatórios aquando da associação da desmopressina com o alarme, comparativamente com a desmopressina isolada: cura (25vs19.35%), melhoria (25vs22.58%), bem sob tratamento (8.33vs3.23%), mesmo estado (33.33vs12.90%) e recidiva (0.00vs16.13%). A taxa de abandono foi também significativamente menor na associação terapêutica (8.33vs25.81%). **Conclusões:** A terapêutica combinada parece ter melhores resultados do que a monoterapia. O facto do nosso hospital dispor de 15 alarmes, que podem ser fornecidos às nossas crianças parece ser uma mais valia, atendendo que muitas famílias não o poderão adquirir pelo preço considerado elevado para muitos. Será importante alargar o período de seguimento para aperfeiçoar conclusões.

**Palavras-chave:** Enurese nocturna monossintomática, desmopressina, alarme sonoro.

#### POS74- Cistinúria: Uma causa de nefro/urolítase

Susana Rocha<sup>1</sup>, Sofia Deuchand<sup>2</sup>, Carla Simão<sup>3</sup>, Margarida Almeida<sup>3</sup>. 1- Serviço de Pediatria do Hospital Nossa Senhora do Rosário EPE, Barreiro; 2- Serviço de Pediatria do Hospital São Francisco Xavier, Lisboa, 3- Unidade de Nefrologia Pediátrica da Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** A cistinúria é uma causa rara de litíase renal, contribuindo para 6-8% dos casos de nefro/urolítase na criança. É uma doença autossómica recessiva que consiste num defeito no transporte transepitelial de cistina e aminoácidos dibásicos, com expressão a nível renal (tubo contornado proximal) e intestino delgado (jejuno), levando a maior excreção de cistina na urina. O diagnóstico faz-se pela quantificação do valor de cistina urinária. A abordagem terapêutica requer hiperhidratação, alcalinização da urina, redução do aporte oral de sódio e alimentos ricos em cistina e eventualmente o recurso a fármacos. **Material e Métodos:** População de doentes pediátricos

com o diagnóstico de nefro/urolitíase e excreção urinária aumentada de cistina. Define-se uma excreção aumentada quando o valor doseado é superior a 300 mg/L. **Resultados:** Apresentam-se três casos clínicos. O primeiro é um lactente que aos cinco meses de idade recorre ao hospital por quadro de hematuria. A ecografia renal e vesical evidenciou a presença de litíase renal bilateral. O segundo caso manifestou-se por infecção urinária (cistite) aos 14 anos de idade. A ecografia renal efectuada revelou nefrolitíase bilateral. O último caso é um rapaz de 14 anos de idade, proveniente de Angola, com história de infecções urinárias de repetição e que se apresenta com quadro de insuficiência renal crónica. Na investigação etiológica confirma-se também a presença de litíase renal bilateral. **Conclusões:** Esta é uma doença com expressão variável, cujas manifestações clínicas podem ser evidentes desde o período neonatal ou manter-se silenciosa, manifestando-se mais tarde sob a forma de insuficiência renal crónica, tornando-se necessário considerar este diagnóstico durante a investigação de causas de nefro/urolitíase.

**Palavras-chave:** Cistinúria, nefrolitíase.

### POS75- Síndrome nefrótica congénito. Caso clínico

Tiago Correia, Mónica Tavares, Lúcia Gomes, Guilhermina Reis, Paula Matos.

**Introdução:** O síndrome nefrótico congénito (SNC) é uma entidade clínica rara, caracterizada pelo aparecimento de proteinúria maciça e edemas nos primeiros três meses de vida. Pode ser classificado como primário ou secundário. O tipo finlandês é a forma primária mais prevalente, resultando de mutações que envolvem genes codificadores de proteínas de adesão como a podocina e a nefrina tendo, geralmente, um padrão de hereditariedade autossómico recessivo. Em relação às formas secundárias, estas podem ser resultantes de patologia infecciosa pré ou pós-natal, nomeadamente pelos agentes do grupo TORCH ou associadas patologias como o lupus eritematoso sistémico infantil. **Caso clínico:** Lactente de nove meses, filho de pais jovens, consanguíneos; as serologias do terceiro trimestre eram desconhecidas; não apresentando outros antecedentes familiares ou pessoais relevantes. Foi levado ao Serviço de Urgência aos dois meses de vida por um quadro de diarreia e vômitos com 24h de evolução, tendo sido constatada a presença de glicosúria e proteinúria que, mais tarde, se demonstrou ser nefrótica. Na investigação etiológica realizada, documentou-se uma infecção aguda por Citomegalovírus (CMV) mas, apesar do tratamento etiológico instituído, o quadro clínico manteve-se. O estudo genético realizado posteriormente permitiu identificar uma mutação no intrão nove do gene NPHS-1, estabelecendo-se o diagnóstico de SNC de tipo finlandês. Não existindo tratamento curativo, iniciou medidas de suporte que foram, até à data, bem sucedidas. Estabeleceu-se um esquema de reposição de albumina e imunoglobulinas com espaçamento progressivo das perfusões, bem como tratamento farmacológico com captopril e indometacina. Foi ainda necessário iniciar tratamento de substituição com hormonas tiroideias e vitamina D activa. Sendo o CMV um agente etiológico possível de SN congénito secundário, a descrição da sua presença no contexto de uma forma primária não é inédita na literatura. Alerta-se para este potencial factor de atraso no diagnóstico assim como descrever as opções terapêuticas e a evolução clínica e analítica verificada.

**Palavras-chave:** Síndrome nefrótica congénito tipo finlandês, Citomegalovírus.

### POS76- Pielonefrite focal (nefrónia lobar)

Mafalda Paiva, Isabel Castro, Judite Batista. Unidade de Nefrologia, Serviço 2, Hospital Dona Estefânia (HDE), Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE.

**Introdução:** A nefrónia lobar corresponde a uma infecção bem localizada no parênquima renal sem liquefacção. É uma patologia rara e exige uma antibioterapia agressiva pelo risco de evoluir para abscesso. O diagnóstico é radiológico. Caracterizar os doentes com o diagnóstico de nefrónia e avaliar a evolução e o prognóstico. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes seguidos pela Unidade de Nefrologia do HDE entre Fevereiro de 1995 e Fevereiro de 2007 com o diagnóstico de nefrónia. **Resultados:** Identificados 11 doentes, mediana de idades de 6,3 anos (mín - 3 meses; máx - 16,7 anos), 7 do sexo feminino, 2/11 com antecedentes pessoais de patologia nefro-uroológica. À data do diagnóstico todos tinham febre elevada, 5 dor lombar e 6 vômitos. Analiticamente 9/11 tinham leucocitose, 10/11 PCR aumentada e leucocitúria. A urocultura foi estéril em 3 casos. A ecografia renal revelou uma imagem hiperecogénica em 9 e hipoeecogénica em 2 dos doentes; o eco-doppler renal realizado em 7/11 mostrou hipovascu-

larização em 4 e foi normal 3; 2/11 fizeram TAC com confirmação do diagnóstico de nefrónia, sendo uma de focos múltiplos. Todos os doentes iniciaram antibioterapia endovenosa com uma mediana da duração total de 17 dias e a média de dias de defervescência foi de 2,5. Todas as uroculturas de controlo foram negativas. À data da alta, a ecografia realizada em 10 dos doentes estava: normal em 3, melhor em 3 e sobreponível à inicial em 4. Quanto à evolução: a cintigrafia renal com DMSA estava alterada em 4/10 dos doentes (2 hipocaptção e 2 cicatriz); 100% fez cistouretrografia (5 RVU e 1 divertículo de Hutch); 6 doentes tiveram alta da consulta sem sequelas. Nenhum caso evoluiu para abscesso, nem ocorreu recorrência da nefrónia. **Conclusões:** Os resultados são no geral concordantes com os dados publicados. O diagnóstico é imagiológico, mas não há uniformidade quanto à selecção da melhor técnica de imagem: a ecografia associada ao eco-doppler renal tem elevada sensibilidade. A TAC terá indicação quando diagnóstico diferencial é difícil e ou a evolução clínica / ecográfica não é satisfatória.

**Palavras-chave:** nefrónia, pielonefrite focal, casuística, ecografia.

### POS77- Gemelaridade vs Duplicidade

A Lopes<sup>1</sup>, R Rocha<sup>1</sup>, A Maia<sup>1</sup>, JL Barreira<sup>1,2</sup>, A Caldas Afonso<sup>1,2</sup>. 1- Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de S. João, EPE, Porto; 2- Faculdade de Medicina, Porto.

**Introdução:** Durante a embriogenese, a cisão do botão uretérico pode resultar em pelve renal bífida ou ureter duplo, sendo a frequência destas alterações na população geral de cerca de 4,3% e 0,7%, respectivamente. A pelve renal bífida pode ocorrer de forma assintomática ou associar-se a infecção do tracto urinário (ITU) ou outras alterações como o refluxo vesico-ureteral (RVU). **Casos clínicos:** Duas crianças gémeas dizigóticas, de 4 anos de idade, uma do sexo feminino, outra do sexo masculino, com duplicação pielocalicial à esquerda e RVU. De realçar nos antecedentes familiares, mãe e irmão com história de dilatação pielocalicial, RVU e ITU's de repetição. A gémea teve ITU aos 4 meses de idade por *Escherichia coli*, na sequência da qual realizou ecografia renovesical que mostrou dilatação pielocalicial esquerda com dilatação do pielão inferior (8mm). A cintigrafia com DMSA sugeriu uma hipofunção discreta do rim direito, não identificando lesões corticais. A cistouretrografia miccional seriada (CUMS) demonstrou bifidez piélica esquerda mas ureter único, e RVU passivo e activo grau II à esquerda com refluxo tanto para o pielão superior como para o inferior. Dada a presença da duplicação no sistema urinário da gémea, o gémeo assintomático realizou ecografia renovesical que revelou dilatação piélica bilateral, maior à esquerda (7mm). Na cintigrafia com DMSA evidenciou-se atrofia e hipofunção renal à esquerda e existência de lesões corticais. A CUMS mostrou, tal como a irmã, duplicação piélica esquerda com ureter único e RVU passivo e activo grau III à esquerda para ambos os pielões. **Conclusões:** As anomalias do tracto urinário, como a duplicação pielocalicial, parecem ter um componente hereditário do tipo autossómico dominante, e apesar de ainda não ter sido identificado o gene ou genes responsáveis, a avaliação imagiológica de familiares, mesmo que assintomáticos, pode constituir uma forma de rastrear/prevenir complicações renais futuras. Curioso nestes dois casos de gémeos, apesar de dizigóticos, as malformações uro-nefrológicas serem idênticas: duplicidade e RVU.

**Palavras-chave:** Bifidez piélica; refluxo vesico-ureteral; gemelaridade.

### POS78- Nephronoptosis em criança com síndrome de Joubert

Teresa Andrade, Liliana Pereira, Joana Rios, Sameiro Faria, Conceição Mota, Teresa Costa, Elói Pereira, Clara Barbot, Manuela Santos. Serviço de Nefrologia, Hospital de Crianças Maria Pia, Porto.

**Introdução:** A *nephronoptosis* (NPHP), doença renal quística autossómica recessiva, representa a principal causa genética de insuficiência renal crónica terminal (IRCT) nas primeiras três décadas de vida. O quadro clínico da NPHP aparece geralmente antes dos 3 anos de idade e consiste em poliúria e poliúria, por incapacidade de concentração urinária, anemia, má evolução ponderal. Os rins apresentam tamanho normal ou diminuído, com quistos na junção cortico-medular, de tamanho variável, e fibrose tubulo-intersticial importante. Invariavelmente ocorre progressão para IRCT. Pode ocorrer associada a outros distúrbios, nomeadamente a Síndrome de Joubert (SJ), patologia autossómica recessiva caracterizada por hipoplasia do vérmix cerebeloso associada a hipotonia, atraso do desenvolvimento psicomotor, dificuldade respiratória e perturbações da motricidade ocular. A base molecular da associação entre o SJ e a *nephronoptosis* permanece pouco conhecida, embora estejam descritas algumas mutações genéticas específicas. **Caso clínico:** Criança de 8 anos, seguida em Consulta de Neuropediatria desde os 7 meses por SJ.

Aos 7 anos, foi detectada a presença de insuficiência renal, pelo que foi orientado para o Serviço de Nefrologia do Hospital Maria Pia. À admissão apresentava anemia (Hb-10,7 g/dl), insuficiência renal (creatinina-2,0 mg/dl; ureia-176,4 mg/dl), hipercaliémia (5,8 mmol/l) e hiponatrémia (131 mmol/l). A ecografia renovesical mostrou rins de dimensões no limite superior da normalidade, com perda da diferenciação parenquimo-sinusal, e com vários quistos bilaterais. Foi estabelecido o diagnóstico provável de *nephronophthisis* juvenil. Iniciou terapêutica conservadora de Insuficiência Renal Crónica. Aos 8 anos, por degradação progressiva da função renal e instalação de quadro de IRCT iniciou programa regular de hemodiálise. **Conclusões:** A *nephronophthisis* juvenil é uma nefrite tubulointerstitial crónica, com progressão inevitável para IRC e com possível associação com outros distúrbios. A presença de IRC numa criança com SJ deve levantar a suspeita de *Nephronophthisis*, e consequentemente condicionar a orientação por Nefrologia Pediátrica.

**Palavras-chave:** *Nephronophthisis*, síndrome Joubert, insuficiência renal crónica.

### POS79- Onze anos de experiência em transplantação renal

Susana Correia<sup>1</sup>, Maria João Borges<sup>1</sup>, Rosário Stone<sup>1</sup>, José Esteves da Silva<sup>1</sup>, Carla Simão<sup>1</sup>, Rui Maio<sup>2</sup>, Miroslava Gonçalves<sup>3</sup>, J Mendes do Vale<sup>2</sup>, Margarida Almeida<sup>1</sup>. 1- Unidade de Nefrologia, Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria; 2- Serviço de Transplantação, Hospital de Santa Maria; 3- Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** A transplantação renal (TR) é a terapêutica de escolha em crianças com insuficiência renal terminal (IRT). A Unidade de Nefrologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria iniciou o seu programa de TR em 1995 e a transplantação com dador vivo familiar em 2003. **Objectivos:** Analisar a actividade desenvolvida com o intuito de otimizar a qualidade dos cuidados prestados. **Material e Métodos:** Revisão dos processos clínicos dos doentes da Unidade de Nefrologia Pediátrica submetidos a TR de Setembro de 1995 a Maio de 2007. **Resultados:** Incluíram-se 46 doentes. O sexo masculino foi predominante (57%) e a média de idades na data da transplantação foi 12 anos (2 a 18 anos). As uropatias foram a etiologia mais prevalente (43%). Todos os doentes foram submetidos a diálise pré-transplantação, sendo a média do tempo em diálise 19 meses (1 a 72 meses). A transplantação com dador vivo efectuou-se em 11% dos doentes. Verificou-se função imediata em 96% dos enxertos. Observaram-se episódios de rejeição aguda em 33% dos casos. Diagnosticou-se infecção bacteriana em 46% dos doentes (mais frequentemente pielonefrite aguda) e infecção por CMV em 43% dos casos. Constatou-se um caso de doença linfoproliferativa e um caso de meningite tuberculosa. A sobrevida dos enxertos foi: ao ano 95% (36/38), aos 5 anos 84% (16/19) e aos 10 anos 50% (2/4). O incumprimento da terapêutica em adolescentes foi a principal causa de perda de enxertos, ocorrendo em 71% (5/7) dos casos. A sobrevida dos doentes foi de 96%. **Conclusões:** A TR sem diálise prévia, utilizada em todos os centros pediátricos, não foi efectuada em nenhum dos doentes, em consequência do número ainda reduzido de TR a partir de dador vivo. A prevalência de infecção bacteriana foi elevada, mas a maioria correspondeu a pielonefrite aguda, o que é previsível, num grupo com tantos uropatas. A infecção a CMV foi frequente, mas raramente grave, o que se deve certamente ao diagnóstico e terapêutica precoces. Apesar de os resultados serem na globalidade encorajadores, esperamos, com a implementação da TR com dador vivo e a optimização dos cuidados aos adolescentes, melhorar qualidade de vida dos nossos doentes com IRT.

**Palavras-chave:** Insuficiência renal terminal, transplantação renal.

### POS80- Síndrome de Gitelman: uma causa rara de hipocaliémia e hipomagnesemia em idade pediátrica

Liliana Carvalho, Ricardo Bianchi, Filipe Oliveira, Fernanda Carvalho, Sónia Carvalho, Paulo Teixeira. Centro Hospitalar do Médio Ave, Unidade de Famalicão.

**Introdução:** A síndrome de Gitelman é uma doença autossómica recessiva rara, causada por mutações no gene que codifica o co-transportador Na/Cl sensível à tiazida no túbulo distal. Caracteriza-se por hipocaliémia, hipomagnesemia, alcalose metabólica, hipocalciúria e excreção fraccionada aumentada de magnésio. Os doentes geralmente estão assintomáticos mas podem apresentar períodos de tetania e fadiga acompanhados, por vezes, de dor abdominal, vómitos e febre. Na maioria dos casos as manifestações clínicas iniciam-se na criança mais velha ou mesmo na idade adulta. O tratamento consiste em suplementos orais com potássio e magnésio e o prognóstico é

bom. **Caso clínico:** Adolescente de 14 anos, sexo masculino, que recorreu ao SU por vómitos, cefaleias e febre desde o dia anterior associados a dor intensa na região dorso-lombar, que se iniciou cerca de 5 meses antes e de agravamento progressivo. Referiu também desde essa altura episódios de fadiga generalizada. Como antecedentes pessoais salienta-se enurese nocturna e um internamento aos 11 anos por gastroenterite aguda e hipocaliémia. Ao exame objectivo, na admissão, encontrava-se queixoso, febril, com dor e rigidez na coluna dorso-lombar. Analiticamente apresentava leucocitose (23410/uL) com neutrofilia (90,6%), PCR de 1,49 mg/dL, VS de 70 mm e hipocaliémia (2,1 mEq/L). A radiografia torácica foi normal e na radiografia da coluna dorso-lombar havia a suspeita de espondilodiscite vs osteomielite vertebral pelo que iniciou antibioterapia com ceftriaxone e flucloxacilina. A RMN da coluna vertebral foi normal e a prova tuberculínica e hemocultura negativas. Ao 2º dia de internamento ficou apirético e sem vómitos, embora mantendo a hipocaliémia. O estudo posterior revelou alcalose metabólica (pH: 7,47, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>: 28,3), hipomagnesemia (1,6 mg/dL), hipocalciúria (50 mg/24h) e excreção fraccionada de magnésio aumentada (6,7%). Suspendeu antibioterapia e iniciou suplementos orais de cloreto de potássio, com melhoria rápida das queixas algícas e normalização do ionograma sérico. O estudo molecular confirmou o diagnóstico clínico de síndrome de Gitelman. Os autores apresentam este caso clínico pela sua raridade e como possível diagnóstico diferencial de hipocaliémia, especialmente quando acompanhada de alcalose metabólica.

**Palavras-chave:** Síndrome de Gitelman; hipocaliémia; hipomagnesemia; alcalose metabólica.

### POS81- Micofenolato de mofetil no síndrome nefrótico

Ana Peres, Catarina Luís, Rosário Stone, Margarida Almeida. Unidade de Nefrologia Pediátrica, Serviço de Pediatria do Hospital de Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** O síndrome nefrótico (SN) é uma doença crónica frequente, com uma incidência anual de 2-7/100000 crianças. O micofenolato de mofetil (MMF) é um fármaco imunossupressor, que tem sido progressivamente mais utilizado no tratamento do SN corticodependente e corticorresistente. **Objectivo:** Avaliar em que condições se iniciou o MMF, qual a resposta obtida e suas complicações. **Material e Métodos:** Efectuou-se um estudo retrospectivo das crianças da Unidade de Nefrologia, com o diagnóstico de SN, em que foi iniciada terapêutica com MMF. Avaliaram-se dados demográficos, características da doença, biópsia renal, terapêutica prévia, complicações, e resposta ao MMF. **Resultados:** Identificaram-se 12 crianças, 3 de raça negra e 1 de etnia cigana. Não houve predomínio de sexo (6:6). A mediana de idade no primeiro episódio de SN foi 3 anos (20 meses-9 anos). A biópsia renal foi efectuada 7,8 meses (mediana) após o diagnóstico, sendo a nefropatia a IgM a lesão histológica mais frequente (41,6%). Todos iniciaram terapêutica com corticóides, revelando-se corticodependentes 7 (58,3%) e corticorresistentes 5 (41,6%). Houve complicações do SN em todos: hipertensão arterial (83,3%), hipercolesterolémia (41,6%), infecções frequentes (41,6%), hipovolemia (16,6%) e fenómenos trombóticos (16,6%). Sete crianças (58,3%) tiveram complicações da terapêutica com corticóides: obesidade, fácies cushingóide e intolerância à glicose. Duas crianças (16,7%) evoluíram para insuficiência renal terminal, com necessidade de diálise peritoneal. O MMF foi iniciado aos 7 anos (mediana), em média 5 anos após o diagnóstico inicial de SN. Sob terapêutica com MMF 4 crianças (33,3%) entraram em remissão e outras 4 tiveram uma resposta parcial (manutenção da proteinúria, mas com estabilização dos níveis séricos de albumina). As restantes não responderam ao MMF. Numa criança ocorreu neutropénia após o início de MMF. **Conclusões:** O MMF foi útil no controlo da maioria destes doentes. A ausência de complicações graves associada à sua utilização é uma mais-valia quando comparada com outros fármacos disponíveis, como a ciclosporina ou a ciclofosfamida. A avaliação a longo prazo em séries mais alargadas permitirá confirmar estes resultados.

**Palavras-chave:** Síndrome nefrótica, micofenolato de mofetil.

### POS82- Pseudo-hipoaldosteronismo secundário transitório na infância. A propósito de dois casos clínicos

Margarida Abranches, Nuno Carvalho, Judite Batista. Unidade de Nefrologia Pediátrica, Serviço 2, Departamento de Medicina, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.

**Introdução:** Nas anomalias congénitas do aparelho urinário existe um risco aumentado de infecção do tracto urinário (ITU). Na infância esta associação

pode evoluir, em casos raros, com alterações electrolíticas graves consistentes com um diagnóstico de pseudo-hipoaldosteronismo (PHA) secundário. Desde que Rodriguez-Soriano, em 1983, descreveu esta entidade, diversos casos de PHA secundário estão publicados na literatura. **Material e Métodos:** Descrevem-se dois lactentes com ITU e anomalias urinárias admitidos com hiponatremia e hipercaliemia graves associadas a acidose metabólica. Apresenta-se a marcha de investigação laboratorial que conduziu ao diagnóstico de PHA. **Caso 1:** Rapaz, 1,5 meses de idade, que uma semana após alta hospitalar por ITU surge com vômitos, recusa alimentar e prostração intensa. A investigação analítica revelou hiponatremia (117 mEq/L), hipercaliemia (7,6 mEq/L) e acidose metabólica (HCO<sub>3</sub> 17 mEq/L). A situação clínica estabiliza com a correcção electrolítica mas mantém-se dependente de sódio. Inicia hidrocortisona e fludrocortisona que suspende quando a investigação endocrinológica excluiu hiperplasia congénita de supra-renal. A detecção de valores elevados de renina e aldosterona confirmam o diagnóstico de PHA. Na investigação urológica detecta-se refluxo vesico-ureteral (RVU) bilateral grau II com cintigrafia renal normal. Necessitou de suplementação com cloreto de sódio durante cerca de cinco meses. Fez correcção endoscópica do RVU aos 2 anos. **Caso 2:** Rapaz de 4 meses com diagnóstico pré-natal de uretero-hidronefrose bilateral admitido por hiponatremia (110 mEq/L), hipercaliemia (8 mEq/L) e acidose metabólica (HCO<sub>3</sub> 16 mEq/L) num contexto clínico de vômitos, prostração e recusa alimentar. Confitma-se ITU. Corrigido o desequilíbrio mantém-se a necessidade de suplementação de cloreto de sódio na dieta. Desconhece-se a evolução deste caso por abandono após a alta hospitalar. **Conclusões:** As formas secundárias de PHA na infância são raras e na maioria dos casos surgem relacionadas com anomalias urinárias, obstrutivas ou refluxivas, associadas ou não a ITU. A patogénese não está bem esclarecida. Diversos factores parecem estar implicados: aumento da pressão intra-renal, inflamação e imaturidade da resposta tubular renal à aldosterona. No desenvolvimento do PHA secundário a idade parece ser um factor condicionante enquanto que as anomalias do aparelho urinário e a ITU surgem como factores adicionais e concorrentes, sendo necessária pelo menos a presença de um destes factores.

**Palavras-chave:** Hiponatremia, hipercaliemia, acidose metabólica.

### POS83- Hematúria microscópica e biópsia renal

S Fernandes<sup>1</sup>, C Afonso<sup>1,2</sup>, H Jardim<sup>1,2</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Hospital S. João EPE, Porto; 2- Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** A hematúria microscópica isolada persistente (HMIP) consiste na presença de eritrócitos na urina (> 5 GR/ campo ou 5 GR/mm<sup>3</sup> em urina fresca centrifugada) sem nenhum outro achado acompanhante. Na exclusão das causas mais frequentes, como a hipercaliúria idiopática e a infecção urinária, persiste a dificuldade do diagnóstico etiológico dividindo-se a comunidade científica pela prática, ou não, da biópsia renal percutânea (BRP). Caracterizar clínica e histologicamente a população de crianças com HMIP submetidas a biópsia renal num período de 9 anos. Avaliar os resultados das biópsias renais realizadas em crianças com HMIP, ao longo dos últimos anos, com o intuito de determinar a eventual contribuição da histologia para o diagnóstico, tratamento e evolução da HMIP. **Material e Métodos:** Foram analisados os registos clínicos de todas as crianças com HMIP, submetidas a biópsia renal entre Janeiro de 1997 e Dezembro de 2006. Obtiveram-se dados referentes ao sexo, idade de diagnóstico, sintomas determinantes de indicação para BRP, antecedentes familiares e pessoais, data da realização de BRP e diagnóstico definitivo. **Resultados:** O número total de crianças estudadas com BRP foi 21, no período de tempo em estudo. Observou-se ligeiro predomínio do sexo feminino (52,3%). A idade média de apresentação dos sintomas foi 7.1 anos (2 a 18 anos). Em 28,5 % dos casos havia história familiar positiva para patologia renal, sendo a mais frequente a síndrome de Alport (33,3%). O tempo médio entre o diagnóstico de HMI e a realização de biópsia renal foi de 3.2 anos. Observou-se patologia glomerular em 85,7% das crianças, sendo as mais frequentes as Síndroma de Alport (33,3%) e a nefropatia IgA (33,3%) e, por ordem decrescente de frequência, a doença da membrana basal fina (22,2%) e a glomerulonefrite membranoproliferativa (11,1%). **Conclusões:** Os autores concluem que em crianças com HMIP a biópsia renal tem a vantagem de estabelecer o diagnóstico definitivo e identificar situações potencialmente progressivas e graves que beneficiam de seguimento e tratamento prolongado em Nefrologia Pediátrica.

**Palavras-chave:** Hematúria microscópica, biópsia renal.

## Área - Cardiologia

### POS84- Cardiomiopatia dilatada: Uma manifestação das doenças da cadeia respiratória mitocondrial

P Martins<sup>1</sup>, P Garcia<sup>1</sup>, L Vicente<sup>2</sup>, M Grazina<sup>3</sup>, CR Oliveira<sup>3</sup>, M António<sup>1</sup>, T Dionísio<sup>1</sup>, A Pires<sup>1</sup>, I Santos<sup>1</sup>, G Ramalheiro<sup>1</sup>, L Ribeiro<sup>1</sup>, E Castela<sup>1</sup>, L Diogo<sup>1</sup>. 1- Hospital Pediátrico de Coimbra; 2- Serviço de Pediatria do Hospital Amato Lusitano, Castelo Branco; 3- Centro de Neurociências e Biologia Celular da Universidade de Coimbra.

**Introdução:** As cardiomiopatias dilatadas manifestam-se clinicamente nos dois primeiros anos de vida em 75% dos casos. Têm, na infância, uma prevalência de 2,6/100000. A identificação da sua etiologia constitui frequentemente um desafio para o clínico. **Caso clínico:** Criança enviada aos 19 meses ao Hospital Pediátrico por sopro cardíaco e cardiomegalia. Apresentava polipneia, tiragem e gemido, desnutrição com hipotonia e massas musculares pobres, sopro sistólico grau II-III/VI no bordo esternal esquerdo, sem irradiação. O ecocardiograma revelou cardiomiopatia dilatada com grave alargamento das cavidades esquerdas e fracção de encurtamento de 15%. No ECG havia alterações difusas da repolarização. Iniciou tratamento com furosemido, digoxina e captopril, com resposta favorável. Era o 2º filho de um casal não consanguíneo, com gravidez de risco por pré-eclampsia e ACIU. O parto ocorreu às 36S por cesariana, com índice de Apgar 5/8, necessidade de reanimação profunda com boa recuperação. O peso de nascimento foi de 1800g. Estava a ser seguido por má progressão ponderal e atraso de desenvolvimento psico-motor moderado. Mediante a gravidade do quadro clínico, e a par da exclusão de causas infecciosas, nomeadamente víricas, foi feita investigação mais alargada, tendo-se constatado elevação persistente da lactacidemia, com hiperalaninemia. A carnitina plasmática, acilcarnitinas, ácidos orgânicos e carnitina urinários, normais. Foram igualmente demonstrados picos de lactato cerebrais. Detectou-se um défice do complexo IV da cadeia respiratória mitocondrial em músculo (9% da média corrigida para a citrato sintase). Não se identificaram mutações no ADN mitocondrial. **Resultados:** Segundo os critérios de Walker de doença da cadeia respiratória mitocondrial adaptados à criança (Thorburn - 2002), este caso cumpre os requisitos de doença mitocondrial definida. **Conclusões:** O espectro etiológico da cardiomiopatia dilatada é largo, englobando as doenças hereditárias do metabolismo, nomeadamente as da cadeia respiratória mitocondrial. A presença de manifestações extracardíacas, como neste caso, pode ajudar a estreitar o diagnóstico diferencial.

**Palavras-chave:** Cardiomiopatia dilatada, doença mitocondrial.

### POS85- Qualidade de vida do adolescente com cardiopatia congénita operada

S Sousa<sup>1</sup>, MC Ribeiro<sup>2</sup>, MJ Baptista<sup>3</sup>, T Vaz<sup>3</sup>, JC Areias<sup>3</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE; 2- Serviço de Pediatria, Hospital de São João, EPE, Porto; 3- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de São João, EPE, Porto.

**Introdução:** Nas últimas décadas, a sobrevida dos doentes com cardiopatia congénita aumentou substancialmente. Além da vigilância médica continuada, impõe-se uma avaliação dos problemas psicossociais, educacionais e comportamentais que possam ter impacto na qualidade de vida. O questionário ConQol, desenvolvido pela British Heart Foundation, é um instrumento de medição da qualidade de vida, específico para esta patologia. **Objectivo:** Avaliar a qualidade de vida dos adolescentes com cardiopatia congénita submetidos a intervenção cirúrgica. **Material e Métodos:** No período entre Outubro de 2006 e Janeiro de 2007, foram questionados todos os adolescentes com idade compreendida entre os 12 e os 16 anos com cardiopatia congénita operada, seguidos na Consulta de Cardiologia Pediátrica de um centro de referência. Foram colocadas questões sobre sintomas, para determinação do score sintomático, e questões sobre actividades, relações pessoais, controlo e mecanismos de coping, para determinação do score de qualidade de vida (score ConQol). **Resultados:** De 180 adolescentes obtivemos 78 questionários válidos, 42 de adolescentes do sexo masculino, com uma idade média de 13,9 anos. O score sintomático médio foi 81,93 e o score ConQol médio foi 71,93. A maior sub-população de doentes correspondeu à tetralogia de Fallot (n=15), com um score conQol de 66,04. Na coarctação da aorta (n=12) o score conQol foi 73,41, na comunicação interauricular (n=12) foi 75,27, na comunicação interventricular (n=10) foi 67,9 e na transposição das grandes artérias (n=10) foi 73,59. A melhor qualidade de vida verificou-se na drenagem venosa pulmonar anómala total (n=1), com um score de 89,83

e a pior na estenose pulmonar (n=1), com um score de 47,71. **Conclusões:** A avaliação da qualidade de vida dos doentes com cardiopatia congénita operada é uma forma de avaliar a saúde física e psicossocial, bem como compreender melhor o impacto do defeito cardíaco e da intervenção cirúrgica na sua vida. Os resultados globais mostraram que os adolescentes que foram alvo do nosso estudo têm uma boa qualidade de vida, com pouca limitação imposta pela existência de sintomas.

**Palavras-chave:** Qualidade de vida, cardiopatia congénita, cirurgia cardíaca.

**POS86- Síndrome do QT longo em dois irmãos: Um homozigótico e outro heterozigótico para a mutação 1201delC no exão 9 do gene KCNQ1**  
Diana Moreira<sup>1</sup>, Ana Garrido<sup>1</sup>, Eduarda Marques<sup>1</sup>, Maria Céu Mota<sup>2</sup>, Alexandra Fernandes<sup>3</sup>, Maria Purificação Tavares<sup>3</sup>, Jorge Sales Marques<sup>1</sup>. 1 - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho - EPE; 2- Hospital de Crianças Maria Pia, Porto; 3- CGC, Centro Genética Clínica.

**Introdução:** A síndrome do QT longo (SQTL) é um distúrbio da repolarização ventricular miocárdica, caracterizado por um prolongamento do intervalo QT no electrocardiograma. Associa-se a arritmias ventriculares, particularmente Torsade de Pointes e um risco aumentado de morte súbita. O SQTL pode ser congénito ou adquirido. No SQTL congénito estão descritos dois fenótipos clínicos, que variam com o tipo de herança genética e com a presença ou ausência de surdez neurosensorial: a síndrome de Romano-Ward (SRW), forma mais comum, autossómica dominante, com fenótipo puramente cardíaco e a síndrome de Jervell Lange-Nielsen (SJLN), forma autossómica recessiva, associada a SQTL e surdez neurosensorial, com curso clínico de maior malignidade. **Casos clínicos:** Dois irmãos, cujos pais são consanguíneos em 1º grau, aparentemente saudáveis, com electrocardiogramas normais. Tia materna em 2º grau falecida por patologia cardíaca não especificada, dois primos maternos em 2º grau com atraso mental e outra prima materna em 2º grau com surdez, sem etiologia conhecida. **Caso 1:** Criança de 8 anos de idade, sexo feminino, com diagnóstico prénatal de bradicardia fetal, tendo sido diagnosticado SQTL. Posteriormente foi detectada surdez neurosensorial, tendo feito implante coclear aos 11 meses de idade. O estudo molecular, confirmou SQTL – SJLN, com a mutação 1201delC no exão 9 do gene KCNQ1. Até à data, teve três episódios de síncope. Faz tratamento com nadolol 20 mg duas vezes/dia. **Caso 2:** Criança de 3 anos de idade, sexo masculino, sem história de síncope ou surdez, com critérios de SQTL no electrocardiograma. O estudo molecular, revelou a mutação 1201delC em heterozigotia no exão 9 do gene KCNQ1 (SRW). Actualmente sem tratamento farmacológico. **Conclusões:** Realça-se a importância dos antecedentes familiares e do estudo dos diferentes tipos genéticos e mutações no SQTL, uma vez que estes últimos estão relacionados com a severidade clínica, o tratamento e o prognóstico.

**Palavras-chave:** Síndrome do QT longo congénito, morte súbita, surdez neurosensorial.

**POS87- Da cardiomiopatia ao transplante cardíaco: percurso de uma criança**

Patrício, Vilma; Batista, Ângela; Luz, Ana Filipa; Silva, Paula. Enfermeiras do Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.

O caso clínico que iremos apresentar, tem como base a nossa experiência como enfermeiras do serviço de cardiologia pediátrica. Este trabalho tem como objectivos relatar a evolução clínica da criança, os sentimentos dos pais e o acompanhamento feito pelos profissionais de enfermagem. Iremos referir também as alterações no quotidiano familiar, que envolvem os cuidados especiais decorrentes do transplante. A criança foi fruto de uma gravidez foi vigiada, com peso à nascença de 3.210 kg e índice de Apgar 9/10. Pais saudáveis e não consanguíneos; a mãe com 18 anos e o pai 24. Aos 15 dias de vida iniciou quadro de má progressão ponderal, com polipneia e sudorese, episódios de cianose e má perfusão periférica. Com um mês de vida, foi-lhe diagnosticada a cardiopatia congénita: comunicações interventriculares não restritivas, comunicação interauricular tipo *ostium secundum*, hipertensão pulmonar e insuficiência cardíaca congestiva. Em Julho de 2005, com 1 mês e 26 dias, foi submetida a *banding* da artéria pulmonar. Após esta cirurgia desenvolveu uma cardiomiopatia dilatada necessitando de internamentos frequentes por descompensação cardíaca, fazendo terapêutica com Levosimendan para estabilização da sua situação clínica. Em Fevereiro de 2007, iniciou quadro de má perfusão periférica, edema da face, palidez, polipneia, cansaço fácil, tiragem intercostal e supra-clavicular, necessidade de aporte de O<sub>2</sub>, por

saturações baixas e hepatomegália, sendo re-internada. Foi submetida a transplante cardíaco a 08/03/07. Pós-operatório sem complicações significativas. Abordaremos a evolução da criança, medicação e cuidados especiais relativamente à imunossupressão. Esteve em isolamento, ficando no quarto apenas acompanhada pela mãe, que foi sempre integrada nos cuidados necessários à criança, de forma a ficar cada vez mais autónoma (mesmo na medicação). A criança foi ficando progressivamente mais interactiva com os profissionais de saúde, ultrapassando a fase da depressão e da renitência à nossa aproximação. Actualmente, encontra-se em casa dos pais. Não necessitou de nenhum re-internamento, até à data. Para além dos cuidados com a medicação, com o risco (acrescido) de infecções e das visitas regulares ao hospital (para realização de exames de rotina), a N. tem a vitalidade de uma criança de 2 anos de idade.

**Palavras-chave:** Cardiomiopatia, transplante cardíaco, sentimentos dos pais, criança, cuidados de enfermagem.

**POS88- Miocardiopatia hipertrófica em idade pediátrica. Ainda um desafio!**

Helena Andrade, Dina Rodrigues, Marinho Silva, António Sá e Melo, Francisco Gonçalves. Unidade de Cardiologia Pediátrica e Serviço de Cardiologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra.

**Introdução:** A miocardiopatia hipertrófica (MCH) é uma patologia primária do miocárdio, de causa genética. O fenótipo, a expressão clínica e o prognóstico são variáveis, particularmente em idade pediátrica. **Objectivo:** Avaliar retrospectivamente os casos de MCH diagnosticados em idade pediátrica num Hospital Central, desde 1989, assim como a sua evolução clínica, tratamento efectuado e mortalidade. **Material e Métodos:** Foi feita a análise retrospectiva do processo dos doentes, seguidos no nosso Hospital, a quem foi estabelecido o diagnóstico de MCH. Foram avaliados os seguintes parâmetros: sexo, idade de apresentação e idade actual, história familiar, tipo de MCH, evolução clínica, tratamento médico ou cirúrgico e mortalidade. **Resultados:** Em 20 doentes, em idade pediátrica, foi diagnosticada MCH, com um predomínio do sexo feminino (55%). A idade de apresentação variou desde o período de lactância até à adolescência; a idade actual (mediana, mínimo e máximo) é de 20,1 anos (3 a 31 anos). Aproximadamente metade dos casos apresentava história familiar, sem relatos de morte súbita conhecidos, embora não se tenha obtido nenhum estudo genético conclusivo. A forma de apresentação mais comum foi o sopro cardíaco. Em 16 doentes a MCH é assimétrica e obstrutiva em 8 (40%). A evolução clínica foi favorável em 10 doentes, estacionária em 8 e agravada nos restantes (*follow-up* médio de 5 anos). Em 7 doentes registaram-se eventos cardiovasculares agudos, sendo o mais frequente a síncope. O ecocardiograma revelou um septo interventricular com espessura superior a 20 mm em 8 casos. Oito doentes realizaram Ressonância Magnética cardíaca, não se encontrando associação entre massa/volume ventricular e a gravidade clínica. Com as medidas terapêuticas instituídas (farmacológica em 85%, cirúrgica em 5% dos doentes), 3 doentes (37,5%) registaram uma redução do gradiente para valores não obstrutivos. Em 15% dos doentes implantou-se um cardiodesfibrilhador. A taxa de mortalidade anual foi de 0,8% (2 por morte súbita e um em insuficiência cardíaca congestiva). **Conclusões:** Este estudo, apesar de limitado pelo pequeno número de casos, representa a tentativa de avaliar o impacto clínico e o seguimento das MCH. O desafio mais importante no seguimento das MCH é uma identificação mais precisa dos doentes com factores preditivos de uma evolução clínica adversa.

**Palavra-chave:** Miocardiopatia hipertrófica, idade pediátrica, clínica, ecocardiografia, ressonância magnética, tratamento, mortalidade

**POS89- Tumores cardíacos. Experiência de 20 anos num Serviço de Cardiologia Pediátrica**

Filipa Paramés, Isabel Freitas, José Diogo Martins, Graça Nogueira, Conceição Trigo, Fátima Pinto, Sashicanta Kaku. Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Lisboa.

**Introdução:** Os tumores cardíacos primários são raros, tendo sido diagnosticados apenas 12 casos nos últimos 20 anos, neste Serviço. **Objectivo:** Analisar retrospectivamente estes casos, bem como rever formas de apresentação desta patologia. **Material e Métodos:** Revisão de processos clínicos de crianças com diagnóstico de tumor cardíaco primário, seguidas por um Serviço de Cardiologia Pediátrica, nos últimos 20 anos. Colheita de dados semiológicos, epidemiológicos, bem como evolução clínica e terapêutica. **Resultados:** A idade média de diagnóstico foi 23 meses, sendo 2 casos diag-



nosticados no período pré-natal. Mais de metade desta população (7 doentes) tinha esclerose tuberosa, pelo que foram referenciados a este serviço para rastreio de tumor cardíaco, sendo feito o diagnóstico de rabiomioma. Os restantes tumores diagnosticados foram 2 casos de fibroma, um caso de rabiomioma/rabiomiossarcoma, não associado a esclerose tuberosa, um caso de fibroelastoma papilar e um terceiro doente com diagnóstico de tumor cardíaco primário não classificado. A maioria dos doentes apresentava-se assintomático, do ponto de vista cardiovascular, e apenas um doente se apresentou com insuficiência cardíaca, tratando-se de um tumor cardíaco primário com um prognóstico muito fechado. O sinal mais frequentemente encontrado foi sopro cardíaco (4 doentes). O diagnóstico foi globalmente efectuado por ecocardiograma transtorácico, posteriormente confirmado por ressonância magnética nuclear (5 casos). Todos os doentes efectuaram avaliação electrofisiológica por electrocardiograma e/ou Holter, sendo detectadas alterações inespecíficas em 7 casos e arritmias em 3 casos (extrassístolia frequente isolada). Apenas 2 doentes precisaram de terapêutica específica, nestes casos cirúrgica, com excisão da massa num caso, por risco de embolia pulmonar, e um segundo caso, biópsia para decisão terapêutica, com alterações hemodinâmicas relacionadas com a massa tumoral. **Conclusões:** A avaliação desta série é sobreponível aos dados disponíveis na literatura.

**Palavras-chave:** tumores cardíacos primários.

#### POS90- Ventrículo esquerdo não compactado: 6 casos

Carmen Costa, Marta António, Teresa Dionísio, Paula Martins, Graça Ramalheiro, António Pires, Isabel Santos, Ricardo Duarte, Helder Costa, Lúcia Ribeiro, Eduardo Castela.

**Introdução:** O ventrículo esquerdo não compactado (VENC) é uma entidade clínica que resulta de uma anomalia morfológica em que há perda da compactação de fibras do miocárdio e formação de múltiplas trabeculações. Apresenta enorme variabilidade fenotípica e genética e está associada a significativa morbidade e mortalidade. A disfunção ventricular no período neonatal pode ter uma fase transitória de recuperação da função ventricular, seguida de deterioração tardia na idade adulta. **Casos clínicos:** Apresentam-se 6 casos de VENC, três do sexo masculino, com idades compreendidas entre os 7 meses e os 14 anos. Em dois casos o diagnóstico foi pré-natal (1999 e 2006), o primeiro com disfunção ventricular esquerda e o segundo com disfunção ventricular direita, tendo ambos nascido por cesariana electiva com clínica de insuficiência cardíaca (III-IV NYHA). Os restantes casos incluem: um familiar assintomático, diagnosticado por rastreio ecográfico, dois casos associados a miocardiopatia hipertrófica, nos quais a clínica de apresentação foi insuficiência cardíaca e fibrilhação ventricular, respectivamente, e um caso seguido em consulta por extrassístoles ventriculares. Em todos foram verificados os critérios ecográficos de VENC (Chin *et al*) e três apresentaram acentuada disfunção sistólica e insuficiência mitral. No electrocardiograma a alteração mais frequente foi a hipertrofia ventricular esquerda. O tratamento foi sintomático, sendo que num dos casos houve necessidade de implantação de cardiodesfibrilhador. No seguimento destaca-se o rastreio aos familiares de primeiro grau, a realização de Holter anual, a ressonância magnética cardíaca e o estudo genético. O período de *follow up* (mínimo de 5 meses e máximo de 7 anos) decorreu sem readmissões hospitalares e com melhoria da função. **Comentários:** O VENC é uma etiologia rara de miocardiopatia cuja prevalência crescente se deve fundamentalmente a uma melhor acuidade diagnóstica. Os autores destacam o espectro de manifestações clínicas e alertam para uma entidade a considerar nos casos de insuficiência cardíaca com disfunção sistólica.

**Palavras-chave:** ventrículo esquerdo não compactado, diagnóstico pré-natal, disfunção sistólica, rastreio familiar.

#### POS91- Coarctação da aorta: experiência de 20 anos

Ana Peres, Filipa Paramés, Ricardo Gil, Carla Matias, Isabel Freitas, José Diogo Martins, Fátima Pinto, Sashicanta Kaku. Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Lisboa.

**Introdução:** A coarctação da aorta (CAo) surge em 6-8% das cardiopatias congénitas. É mais frequente no sexo masculino (1,74:1). A sua apresentação clínica é muito heterogénea. **Objectivo primário:** Identificar as características de apresentação da CAo simples ao longo dos últimos 20 anos num Serviço de Cardiologia Pediátrica. **Objectivo secundário:** Identificar variações significativas na idade de diagnóstico. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo, por consulta dos processos clínicos de crianças com CAo simples, no período de 1 de Janeiro de 1987 a 30 de Maio de 2007. Realizou-se a colheita

de dados demográficos, semiológicos, forma de tratamento evolução e seguimento, e procedeu-se à análise multivariada dos diversos parâmetros (programa SPSS versão 11.5 para Windows). **Resultados:** Identificaram-se 94 doentes, sendo 63,8% do sexo masculino, a mediana da idade de apresentação foi de 85 dias. A sua distribuição apesar de heterogénea revelou um pico no período de recém-nascido 42,5% dos doentes e 17% até ao ano de idade. Os restantes doentes distribuíram-se irregularmente, mas 84% foram diagnosticados até aos 7 anos de idade. No grupo com menos de 12 meses a forma de apresentação foi mais grave com sinais e sintomas de insuficiência cardíaca. Nas crianças com mais de 12 meses a forma de apresentação foi a hipertensão arterial. Tendo estas diferenças significado estatístico. O sinal que revelou maior especificidade foi a diminuição dos pulsos femorais em toda a amostra e a presença de gradiente tensional nos doentes com mais de 12 meses. Da análise estatística efectuada não encontramos variações significativas da idade de diagnóstico ao longo dos anos. Dois doentes não foram submetidos a tratamento específico por terem evolução favorável. Em 16% dos doentes o tratamento foi efectuado por angioplastia e nos restantes por cirurgia. A mortalidade global foi de 2%. A presença de hipertensão arterial residual (20% dos doentes) associou-se com significado estatístico ao grupo com diagnóstico mais tardio. **Conclusões:** A CAo simples é uma patologia de excelente prognóstico a longo prazo. A variabilidade semiológica da CAo obriga a uma elevada suspeição nomeadamente quanto à palpação dos pulsos arteriais e avaliação da TA. Ao longo dos anos não encontramos variações significativas da idade de apresentação.

**Palavras-chave:** Coarctação da aorta, cardiopatia congénita, hipertensão arterial.

#### POS92- Transplante cardíaco pediátrico: experiência de duas décadas num único centro português

R Rossi, JP Neves, F Luz, MJ Rebocho, A Teixeira, R Ferreira, R Anjos, I Menezes, R Gouveia, JQ Melo, F Maymone Martins. Serviços de Cardiologia Pediátrica e de Cirurgia Cardiorádica, Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.

**Introdução:** O transplante cardíaco é o tratamento de escolha em doentes com insuficiência cardíaca terminal irreversível, independentemente da sua etiologia. **Objectivos:** Avaliar a experiência acumulada de duas décadas de transplantação cardíaca pediátrica num só centro em relação à sobrevida e causas de morte. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo através da revisão dos processos clínicos de 13 doentes transplantados até aos 16 anos de idade de Fevereiro de 1986 a Junho de 2007 (7,5% do total de transplantes cardíacos do centro). **Resultados:** Características da população: idade média de 10 anos (22 meses a 16 anos); etiologia: cardiopatia adquirida em 62% e congénita em 38%. O tempo médio de seguimento foi de 6 anos (1 dia a 20 anos). A expectativa de sobrevida (curva de Kaplan-Meier) indica sobrevivências de 80, 60 e 50% ao primeiro, quinto e décimo ano após o transplante, respectivamente. A sobrevida hospitalar melhorou significativamente após o ano de 2000 (de 50 para 100%). Não houve casos de vasculopatia coronária ou re-transplante. As causas de morte após o primeiro ano pós-transplante foram: rejeição aguda celular grave associada a morte súbita (2), encefalite viral (1) e doença linfoproliferativa (1). **Conclusões:** Apesar do reduzido número de casos, os nossos doentes apresentam uma taxa de sobrevida a longo prazo (10 anos) semelhante a do registo oficial de 2006 da sociedade internacional de transplantação cardíaca e pulmonar em idade pediátrica (6.024 casos em 18 anos). No nosso centro, a melhoria da sobrevivência global deveu-se à melhoria dos resultados na sobrevivência hospitalar alcançada na última década, o que reforça a necessidade do desenvolvimento das terapêuticas crónicas do transplante cardíaco pediátrico.

**Palavras-chave:** Transplantação cardíaca pediátrica; sobrevida.

#### POS93- Valor diagnóstico da Ressonância Magnética cardíaca na displasia arritmogénica do ventrículo direito

Marta António, Paula Martins, Maria Teresa Dionísio, Carmen Costa, Graça Ramalheiro, António Pires, Isabel Santos, Ricardo Duarte, Ana Mota, Helder Costa, Lúcia Ribeiro, Eduardo Castela. Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A displasia arritmogénica do ventrículo direito (DAVD) é uma miocardiopatia que se associa habitualmente a arritmias ventriculares malignas, sendo uma das etiologias mais frequentemente implicadas na morte súbita em jovens. É uma entidade autossómica dominante, com baixa penetrância. Histologicamente, há substituição de porções de miocárdio por tecido

adiposo ou fibroso, envolvendo principalmente a parede livre do ventrículo direito. A Ressonância Magnética cardíaca (RMC) é uma técnica não invasiva de referência no estudo das miocardiopatias, nomeadamente da DAVD. **Objectivo:** Caracterização clínica e imagiológica das crianças com DAVD seguidas no Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC). **População e Métodos:** Análise retrospectiva de 6 casos, com idades compreendidas entre os 7 e os 15 anos, sendo 4 do sexo masculino. Todas as crianças foram submetidas a avaliação clínica, electrocardiográfica, ecocardiográfica, Holter, RMC e estudo genético. **Resultados:** Nesta amostra, nenhuma das crianças tinha antecedentes familiares de morte súbita ou patologia cardíaca. Verificou-se um predomínio do sexo masculino (2:1). As manifestações clínicas mais frequentes foram síncope e taquicardia (50% e 33%, respectivamente). Extra-sístoles supraventriculares (50%) e bloqueio de ramo direito (33%) foram os principais achados electrocardiográficos. A ecocardiografia evidenciou dilatação do ventrículo direito em 4 casos (67%). No estudo do ventrículo direito por RMC, observaram-se, em 100% dos casos, áreas discinéticas, maioritariamente localizadas na parede livre do ventrículo, e em 4 crianças (67%) foi identificado sinal hiper-intenso de gordura intramiocárdica, na ponderação T1. **Comentários:** A RMC é uma técnica não invasiva, que assume um papel crucial no estudo da morfologia ventricular em doentes referenciados por suspeita de DAVD, permitindo a detecção de alterações da contractilidade, bem como de áreas de infiltração adiposa no miocárdio do ventrículo direito, a “imagem de marca” desta patologia. Em última análise, o estudo genético é necessário para validar o diagnóstico imagiológico, com implicações na prática clínica, nomeadamente no diagnóstico e terapêutica precoces entre os familiares afectados.

**Palavras-chave:** Displasia arritmogénica do ventrículo direito, Ressonância Magnética cardíaca.

#### POS94- O NT-próBNP como Marcador Peri-operatório na Cirurgia Cardíaca Pediátrica: Resultados Preliminares.

Isabel Freitas, Graça Nogueira, Mónica Rebelo, Daniela Varela Afonso, Sashicanta Kaku, José Fragata. - Serviço de Cardiologia Pediátrica, Serviço de Cirurgia Cardiorrástica. Hospital de Santa Marta, Lisboa, Portugal.

**Introdução:** A porção de terminal N do pró-peptido natriurético de tipo B (NT-próBNP) correlaciona-se com a morbidade e mortalidade nos adultos com doença cardíaca. Foram publicados vários estudos sobre este tema mas poucos se relacionam com o período peri-operatório, especialmente na idade pediátrica. **Objectivos:** Avaliar a associação entre os valores plasmáticos do NT-próBNP e os resultados após cirurgia cardíaca em doentes pediátricos. **Métodos:** Estudo prospectivo, observacional, de 34 crianças submetidas a cirurgia cardíaca. Foram analisados: dados pré-operatórios, intra-operatórios e pós-operatórios, incluindo a avaliação clínica, estudo ecocardiográfico, duração do tempo de circulação extracorporeal (CEC) e da clampagem da aorta. O NT-próBNP foi doseado antes da cirurgia, 12 horas após a cirurgia e antes da alta da Unidade de Cuidados Intensivos (UCI). Os resultados foram avaliados através de: duração da ventilação mecânica, terapêutica com inotrópicos, tempo de internamento na UCI e presença de complicações cardíacas graves. **Resultados:** As 34 crianças incluídas no estudo foram divididas em dois grupos: **grupo I** – sem complicações cardíacas graves (n=29; idade mediana: 6.79±5.12 anos; peso mediano: 23.05±13.99 Kg; NT-próBNP pós-operatório mediano: 3851.29±5541.45 pg/ml) e **grupo II** – com complicações cardíacas graves (n=5; idade mediana: 2.68 ± 4.14 anos; peso mediano: 12.76±11.77 Kg; NT-próBNP pós-operatório mediano: 26533.8±14023.58 pg/ml). Não se verificou diferença estatisticamente significativa na idade e peso entre os dois grupos (p=0.100 e 0.102 respectivamente). Os valores plasmáticos do NT-próBNP pós-operatório do grupo II associaram-se a: ventilação mecânica >12 horas (h) (p=0.000), terapêutica com inotrópicos > 48 h (p=0.000), tempo de internamento na UCI > 2 dias (p=0.000). Não se verificou relação entre o NT-próBNP pós-operatório e duração da CEC (p=0.722) e o tempo de clampagem da aorta (p=0.880). **Conclusão:** Neste estudo valores plasmáticos de NT-próBNP elevados associaram-se a complicações cardíacas graves. O NT-próBNP pode ser um marcador útil na estratificação do risco das crianças submetidas a cirurgia cardíaca.

**Palavra-chave:** NT-próBNP, Cirurgia Cardíaca Pediátrica.

#### POS95- Hipercolesterolemia familiar: Uma abordagem para um desafio antigo

Martins P<sup>1</sup>, Castela E<sup>1</sup>, Ribeiro L<sup>1</sup>, Ramalheiro G<sup>1</sup>, Garcia P<sup>2</sup>, Faria A<sup>2</sup>, Saraiva J<sup>3</sup>, Ramos L<sup>3</sup>, Mirante A<sup>4</sup>, Diogo L<sup>2</sup> 1- Serviço de Cardiologia; 2- Unidade de

Doenças Metabólicas; 3- Serviço de Genética; 4- Unidade de Endocrinologia; Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A hipercolesterolemia familiar (HF) é uma doença autossómica dominante, cuja forma heterozigótica tem uma prevalência de 1/500. A inexistência de sinais e/ou sintomas desta patologia na infância torna a sua identificação um desafio para o clínico, sendo preciso explorar e valorizar correctamente a história familiar. Segundo dados da Organização Mundial de Saúde, a taxa de subdiagnóstico da HF é um problema de dimensão mundial, sendo premente a elaboração de estratégias para a sua resolução. **Material e Métodos:** Análise dos processos clínicos de crianças codificadas como tendo HF no Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) desde 1990, com revisão dos critérios de diagnóstico utilizados. Revisão da literatura para comparação dos resultados e estabelecer protocolos eficazes de actuação. **Resultados:** Apresenta-se o número de casos de crianças com HF diagnosticadas no HPC durante um período de 16 anos (n=9). Estima-se que o total de crianças potencialmente afectadas na Região Centro de Portugal seja 4500. Propõe-se em seguida algumas linhas de actuação adoptadas pelo nosso Hospital no sentido de diminuir a taxa de subdiagnóstico. A abordagem multidisciplinar (Pediatria – Doenças Hereditárias do Metabolismo, Cardiologia Pediátrica, Nutrição, Genética Clínica) da doença, a divulgação de orientações relativamente ao rastreio de dislipidémias (A quem? E Como?) e a articulação com outras entidades do Sistema Nacional de Saúde (Cuidados de Saúde Primários, Serviços de Cardiologia e Consulta de dislipidémias de Hospitais de adultos) são algumas das medidas implementadas. **Conclusões:** Nas pessoas afectadas pela HF, a primeira manifestação da doença é muitas vezes um episódio cardiovascular em idade precoce. Uma importante faixa da população vê assim diminuída a sua esperança e qualidade de vida. O diagnóstico atempado, preferencialmente em idade pediátrica, permite tratamento e vigilância clínica adequados.

**Palavras-chave:** Hipercolesterolemia familiar; diagnóstico em idade pediátrica.



Poster em Sala - 4 de Outubro (quinta-feira)

08:00-09:00

#### Área - Neonatologia

#### POS96- Perfuração intestinal espontânea. Caso clínico

Paula Costa, Susana Correia, Margarida Abrantes, João Costa. Unidade de Neonatologia, Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** A perfuração intestinal espontânea (PIE), apesar de rara, tem uma prevalência crescente em recém-nascidos (RN) de muito baixo peso. É uma entidade clínica distinta da enterocolite necrosante (NEC) que pode ter clínica e imagiologia sobreponíveis, embora a fisiopatologia e o exame anatomo-patológico sejam diferentes. **Caso clínico:** RN do sexo masculino de 29 semanas. Concepção medicamente assistida, gestação vigiada, complicada por infecção urinária a *Escherichia coli* às 27 semanas, medicada com nitrofurantoina. Parto distóxico (ventosa), após indução da maturação fetal com betametasona. Peso ao nascer 1404gr, IA 7/10. Foi-lhe administrado surfactante na sala de partos e permaneceu em ventilação convencional até D2. Cateterismo umbilical arterial e venoso de D1 a D4. Iniciou alimentação entérica em D1. Clinicamente bem até D4 quando iniciou distensão abdominal, resíduo gástrico bilioso e paragem da emissão de fezes. A radiografia de abdómen revelou pneumoperitoneu. Submetido a laparotomia com saída de líquido sero-hemático, evidenciando-se perfuração do intestino delgado a 20 cm do cego. Realizada ressecção ileal segmentar e anastomose primária. O exame anatomo-patológico da peça confirmou a presença de ulceração focal, com estrutura geral conservada, intensa congestão e edema da parede. Evolução favorável, reiniciando alimentação entérica a D12 e alta a D45 com peso de 2215gr. **Conclusões:** Apesar da etiologia da PIE ser desconhecida, salienta-se o uso de cateter umbilical arterial. A PIE tem melhor prognóstico que a NEC, sendo essenciais o diagnóstico e tratamento cirúrgico precoces.

**Palavras-chave:** Perfuração intestinal espontânea.

**POS97- Epidermólise bolhosa associada a atresia do piloro**

Alberto Berenguer<sup>1</sup>, Bárbara Pereira<sup>2</sup>, Filomena Teixeira<sup>3</sup>, Carla Pilar<sup>4</sup>, Filomeno Paulo Gomes<sup>4</sup>, José Luís Nunes<sup>3</sup>. Serviço de Pediatria (Director: Dr.<sup>a</sup> Amélia Cavaco) 1- Serviço de Pediatria; 2-Serviço de Dermatologia e Venereologia; 3- Unidade de Cuidados Intensivos e Neonatais (UCINP); 4- Unidade de Cirurgia Pediátrica; Hospital Central do Funchal (HCF).

**Introdução:** Epidermólise bolhosa (EB) refere-se a um grupo heterogéneo de doenças hereditárias, de transmissão autossómica, caracterizadas pela formação de bolhas na pele e/ou mucosas, espontaneamente ou após traumatismo mecânico menor. Segundo o National Epidermolysis Bullosa Registry Report (EUA), a incidência é de 1:50 000-500 000 nascimentos. A atresia do piloro (AP) constitui <1% das atresias do tracto gastrointestinal com incidência de 1:100 000 nascimentos, na maioria com padrão de herança autossómico recessivo. A associação EB-AP (70 casos descritos), representa a forma mais frequente de associação entre EB e anomalias intestinais (18-20%) sendo imperativo equacionar esta associação aquando do diagnóstico de EB. *Double gastric outlet obstruction* diz respeito a uma apresentação rara de atresia pilórica em que estão presentes dois diafragmas, pré-pilórico e pilórico. Estão descritos dois casos de atresia pilórica associada *double gastric outlet obstruction* e epidermólise bolhosa. **Caso clínico:** Prematuro do sexo feminino, de 33 semanas de gestação, admitido na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e Pediátricos (UCINP) após o nascimento. História de hidrâmnios que motivou o parto distóxico por cesariana. Antropometria adequada à idade gestacional e o índice de Apgar 1' 7 e 5' 8. Pais sem história de consanguinidade, doenças dermatológicas ou malformações congénitas. Ao exame objectivo apresentava bolhas a nível da região frontal, nasal e mucosa oral. Progressivamente surgiram bolhas a nível do tronco, região cervical e mãos que se generalizaram posteriormente, sem padrão e de forma assimétrica, espontaneamente e relacionadas com trauma menor (mobilização). Sem outras alterações ao exame objectivo. Pedido histopatologia, microscopia electrónica, imunofluorescência e estudo genético para caracterizar o tipo de EB. Ao 3º dia de vida apresentou distensão abdominal. A radiografia simples do abdómen revelou a presença de câmara gasosa única (gástrica) e ausência de gás no restante abdómen. Ao 4º dia de vida foi submetida a laparotomia exploradora que revelou distensão, espessamento gástrico e atresia pilórica. Após pilorotomia, verificou-se a presença de dois diafragmas - *double gastric outlet obstruction* - procedeu-se à respectiva lise, confirmou-se a permeabilidade proximal e distal seguida de gastroduodenostomia. Pós-operatório sem intercorrências. Iniciou alimentação entérica ao 5º dia do pós-operatório. Teve alta hospitalar ao 45º dia de vida.

**Palavras-chave:** Epidermólise bolhosa, atresia pilórica, *double gastric outlet obstruction*.

**POS98- Atrofia muscular espinhal: A propósito de um caso de apresentação neonatal**

Bruno Cardoso<sup>1</sup>, J. Dupont<sup>2</sup>, G. Oliveira<sup>1</sup>, M. Albuquerque<sup>1</sup>, A. Costa e Silva<sup>3</sup>. 1- Unidade de Neonatologia, Serviço de Pediatria; 2- Serviço Genética Médica; 3- Serviço de Anatomia Patológica; Hospital de Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** A atrofia muscular espinhal (SMA), é uma doença neuro-muscular caracterizada por degenerescência dos cornos anteriores da medula espinhal, causando diminuição da força muscular e atrofia simétricas. Apresenta um padrão de hereditariedade autossómico recessivo, sendo o principal gene envolvido o SMN1 (gene da proteína de sobrevivência do neurónio motor) localizado no braço longo do cromossoma 5. É a segunda doença autossómica recessiva letal mais comum em caucasianos, afectando aproximadamente 1:10000 nascimentos. O diagnóstico baseia-se no quadro clínico, electromiografia, biopsia muscular e investigação genética. A atrofia muscular espinhal com insuficiência respiratória (SMARD1) é uma variante de SMA, caracterizada por insuficiência respiratória grave, relacionada com mutações no braço longo do cromossoma 11. **Caso clínico:** Apresentamos uma criança com manifestação neonatal grave da doença. Tratava-se do 1º filho de pais jovens, saudáveis, não consanguíneos. Tinha-se registado ameaça de aborto no 1º trimestre e as ecografias obstétricas revelaram mãos sempre fechadas. Parto eutóxico às 27 semanas, por descolamento de placenta. PN: 836g, IA: 3/4. Foi-lhe administrado surfactante à nascença e iniciou ventilação mecânica de que nunca foi possível prescindir até à sua morte, com 6 meses de idade. Clinicamente, observava-se artrogripose múltipla. Tinha associada volumosa hérnia do hiato esofágico tendo necessitado de enterostomia para possibilitar alimentação entérica. Apresentava também bexiga neurogênea. A electromiografia e a biópsia muscular foram compatíveis com diagnóstico de AME tipo 1 ou Werdnig Hoffman, mas os estudos

genéticos realizados, estudo molecular do gene SMN1 e estudo do gene IGFBP2 foram negativos, tornando particularmente difícil a aceitação do prognóstico pelos pais. Neste caso como não foram encontrados marcadores genéticos o aconselhamento genético será baseado em estudos ecográficos seriados sugestivos de artrogripose.

**Palavras-chave:** Atrofia muscular espinhal.

**POS99- Hemocromatose neonatal: A propósito de dois casos**

S Soares<sup>1</sup>, MJ Silva<sup>1</sup>, M Sampaio<sup>1</sup>, C Martins<sup>2</sup>, S Pissarra<sup>1</sup>, G Vasconcelos<sup>1</sup>, ML Cardoso<sup>4</sup>, O Brandão<sup>3</sup>, E Leão-Teles<sup>2</sup>. 1- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, UAG-MC, Hospital S. João, Porto; 2- Unidade de Doenças Metabólicas – UAG-MC, Hospital S. João, Porto; 3- Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de S. João, Porto; 4- Instituto de Genética Médica Prof. Jacinto Magalhães, Porto.

**Introdução:** A hemocromatose neonatal é uma patologia rara que se caracteriza por disfunção hepática grave, associada a siderose intra e extra-hepática. A sua apresentação pode ocorrer in utero ou no período neonatal precoce. A fisiopatologia desta doença é ainda desconhecida e o seu prognóstico é geralmente fatal. **Caso clínico:** **Caso 1:** Recém-nascido do sexo masculino, pré-termo de 31 semanas, internado na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais por hidrôpsia fetal não-imune. Foram excluídas infecções congénitas, anomalias cardíacas estruturais e trissomias 13, 18 e 21. Apresentava anemia, coagulopatia, hipoalbuminemia e citólise limitada. A evolução foi adversa com instabilidade hemodinâmica a partir de D5, colestase em D7 e insuficiência renal com anúria em D10 (motivando diálise peritoneal) e compromisso da função respiratória em D12. O óbito ocorreu a D27, por falência multiorgânica. **Caso 2:** Recém-nascido do sexo masculino, de termo, LIG, segundo filho de pais consanguíneos, transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais em D7 de vida por hipoglicemias sustentadas desde o nascimento. Desde a chegada à Unidade, este recém-nascido manteve-se gravemente doente, hiporreactivo, icterico e em anasarca. A avaliação analítica revelou acidose metabólica refractária, hiperlactacidemia, anemia e trombocitopenia e outros marcadores de disfunção multiorgânica, designadamente insuficiência hepática com disfunção sintética (coagulopatia e hipoalbuminemia), colestase e citólise limitada; registo simultâneo de ferritina, transferrina e ?-fetoproteína elevadas. A RMN abdominal sugeriu a presença de depósitos hepáticos de ferro. O estudo enzimático da cadeia respiratória mitocondrial foi normal. As hipóteses diagnósticas formuladas envolviam doença metabólica energética e hemocromatose neonatal. A evolução foi adversa, com complicações diversas. O óbito ocorreu a D41. Em ambos os doentes, os estudos post-mortem, revelaram lesão parenquimatosa hepática grave e envolvimento multi-sistémico sugerindo o diagnóstico de hemocromatose neonatal. **Conclusões:** Embora o diagnóstico de hemocromatose neonatal seja frequentemente estabelecido pelo estudo anatomo-patológico post-mortem, os autores pretendem alertar para a necessidade de o considerar nas situações de hidrôpsia fetal não-imune, especialmente se acompanhadas de doença hepática de apresentação pré-natal ou neonatal precoce. A intervenção terapêutica para esta patologia permanece limitada, mas o transplante hepático poderá vir a constituir uma alternativa futura.

**Palavras-chave:** Hidrôpsia fetal, insuficiência hepática, hemocromatose neonatal.

**POS100- Meningite em Recém-nascido: nem sempre a etiologia é bacteriana!**

Mónica Tavares, Luís Ribeiro, Lúcia Gomes, M. Guilhermina Reis. Serviço de Pediatria, Hospital Geral de Santo António EPE, Porto.

**Introdução:** Num quadro clínico de Sepsis Neonatal tardia deve ser considerada a existência de meningite. A presença de alterações citoquímicas no líquido cefaloraquidiano (LCR) neste grupo etário sugere uma etiologia bacteriana como causa da meningite. No entanto, as meningites víricas também ocorrem no período neonatal, sendo os *Enterovirus* os agentes mais frequentes. **Casos clínicos:** Apresentam-se dois casos de recém nascidos (RNs), com 11 e 20 dias de vida, levados ao Serviço de Urgência por febre e irritabilidade, que num dos casos se associava a gemido intermitente. Em ambos, os antecedentes familiares e período perinatal eram irrelevantes. No exame objectivo, a referir fontanela anterior tensa mas pulsátil, e restante exame normal, num caso, e no outro RN gemido à manipulação. Foram efectuadas punções lombares, sendo que numa havia evidências citoquímicas de meningite. A proteína C reactiva era de 0,08 e 0,89 mg/dL. Atendendo ao

quadro clínico apresentado, compatível com sépsis neonatal tardia, foi iniciada antibioterapia com ampicilina e gentamicina. As hemoculturas e o exame bacteriológico do LCR foram negativos em ambos os casos. Foram identificados *Enterovirus* nos dois virológicos do LCR. **Conclusões:** A importância deste diagnóstico etiológico, como causa da febre e da meningite, é terapêutica e prognóstica. Evita cursos alargados de antibioterapia a que muitos recém nascidos estão sujeitos, dada a suspeita de sépsis bacteriana. Embora a meningite por *Enterovirus* possa estar associada em 10% dos casos a complicações agudas, tem um bom prognóstico, não estando associada a complicações a longo prazo. Actualmente, dada a possibilidade de identificação deste agente, será importante avaliar a sua prevalência como causa de meningite neonatal.

**Palavras-chave:** Meningite asséptica, sépsis neonatal, febre, enterovirus.

#### POS101- Acalvaria: um caso raro de evolução favorável

S. Castaninha<sup>1</sup>, B. Cardoso<sup>1</sup>, J.P. Guimarães<sup>2</sup>, G. Oliveira<sup>1</sup>, M. Albuquerque<sup>1</sup>.  
1- Unidade de Neonatologia, Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria; 2- Serviço de Cirurgia Plástica, Hospital de Santa Maria; Lisboa.

**Introdução:** Acalvaria é uma malformação congénita rara que consiste na ausência dos ossos da calote craniana, sem defeito do escalpe. Geralmente é descrita como uma malformação fatal, podendo estar relacionada com efeitos teratogénicos dos inibidores da enzima de conversão da angiotensina (IECAs), associados neste caso a malformações renais. **Caso clínico:** Criança de sete meses, sexo feminino, nascida no HSM com o diagnóstico de acalvaria, cuja evolução tem sido favorável sem tratamento. Trata-se do primeiro filho de pais jovens não consanguíneos saudáveis, de origem africana, sem história de doenças heredo-familiares conhecidas. A gravidez foi vigiada sem intercorrências, com serologias negativas e três ecografias consideradas normais. Nega ingestão de fármacos. Parto eutócico às 40 semanas, apresentação cefálica. IA 4/7/10. Somatometria adequada à idade gestacional. Ao nascer observou-se bossa parieto-occipital extensa com ausência de calote craniana, notando-se apenas alguns “núcleos” ósseos occipitais, frontais e parietais de pequenas dimensões. O couro cabeludo encontrava-se íntegro e não apresentava outras malformações. A avaliação radiológica demonstrou ausência quase total de calote craniana, sem outras anomalias da base do crânio, ossos da face ou do restante esqueleto. A Ecografia cerebral transfontanelar foi normal bem como a ecografia renal. A RMN Cerebral demonstrou dura mater íntegra com alguns pequenos focos de hemorragia parenquimatosos. O exame objectivo foi sempre normal para o grupo etário. Teve alta com 11 dias de vida para o domicílio com aleitamento materno exclusivo e com cuidados de protecção cerebral adequados. Actualmente com sete meses, apresenta um desenvolvimento estatura-ponderal e psicomotor adequado, sem intercorrências traumáticas. Apresenta crescimento espontâneo dos ossos da calote craniana, com presença ainda incompleta do occipital, parietais, temporais e frontal. **Conclusão:** O caso distingue-se pela raridade da patologia, geralmente fatal, estando à data descritos apenas 2 casos de sobreviventes com acalvaria isolada. Da bibliografia encontrada este será o primeiro caso com quase total ausência de calote craniana e com desenvolvimento psicomotor normal.

**Palavras-chave:** Acalvaria, malformação congénita.

#### POS102- Tumores fetais: Casuística do Hospital de São Marcos

Nicole Silva<sup>1</sup>, Liliana Pinheiro<sup>1</sup>, Teresa Ramos<sup>2</sup>, Alexandra Cadilhe<sup>2</sup>, Matos Cruz<sup>2</sup>, Paula Pinheiro<sup>2</sup>, Almerinda Pereira<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria Hospital de São Marcos; 2- Serviço de Obstetrícia, Hospital de São Marcos; Braga.

**Introdução:** Os tumores fetais (TF) constituem um grupo heterogéneo de patologias, pouco frequentes. A sua prevalência, as características histológicas e o comportamento biológico são diferentes dos tumores pediátricos. **Objetivos:** Caracterizar a população de fetos/recém nascidos (RN) com o diagnóstico de TF enviados à Consulta de Diagnóstico Pré-Natal-Neonatologia do Hospital de São Marcos, no período de Janeiro de 2003 a Dezembro de 2006. **Material e Métodos:** Avaliação prospectiva dos fetos enviados à consulta de Diagnóstico Pré-natal-Neonatologia com o diagnóstico de TF quanto à idade gestacional do diagnóstico, ao tipo e localização anatómica do tumor, concordância entre o diagnóstico pré-natal e pós-natal e seu tratamento pós-natal. **Resultados:** Foram registados 14 fetos com diagnóstico de TF. A idade gestacional de diagnóstico variou entre as 16 semanas e 37 semanas de gestação. Em 1/14 foi detectado polihidramnios. A RMN fetal foi realizada em 7/14 tendo confirmado o diagnóstico ecográfico. Quanto à localização anatómica dos TF: 7/14 encontravam-se confinados à região abdomino-

pélvica, 3/14 região sacro-coccígea, 3/14 região torácica e 1/14 região cervical. Em 1/14 casos efectuou-se interrupção médica da gravidez tratando-se de um diagnóstico de teratoma sacro-coccígea com confirmação anatomopatológica. Em 8/13 casos confirmou-se o diagnóstico de tumor no período pós-natal: 2/8 teratoma sacro-coccígea, 1/8 neuroblastoma, 1/8 quisto hepático simples, 1/8 quisto ovário, 1/8 mixoma da válvula tricúspide, 1/8 quistos broncogénicos e 1/8 linfangioma quístico. Dos 8 casos confirmados no período pós-natal 5 foram submetidos a tratamento cirúrgico. Dos 5 casos de TF sem confirmação de diagnóstico no período pós-natal, 4 não apresentaram patologia e em 1 caso com o diagnóstico pré natal de quisto renal diagnosticou-se uma síndrome de junção. O prognóstico foi favorável em 13/14 casos. **Conclusões:** O teratoma sacro-coccígea foi o tumor mais frequente. Apesar do prognóstico dos TF, de um modo geral, ser reservado, na nossa casuística, o prognóstico foi favorável, exceptuando o feto com interrupção médica da gravidez. O diagnóstico pré-natal dos TF permite estabelecer um plano de seguimento pré-natal e pós natal adequado e uma abordagem multidisciplinar, essencial para uma melhor prestação de cuidados de saúde

**Palavras-chave:** Tumores fetais, diagnóstico pré-natal, teratoma sacro-coccígea.

#### POS103- ACIU selectivo e patologia vascular das placentas monocoriônicas. Caso clínico

Ana Ehrhardt Pinheiro<sup>1</sup>, José Nona<sup>1</sup>, Álvaro Cohen<sup>2</sup>. 1- Serviço de Pediatria (Director: Dr. A. Marques Valido); 2- Serviço de Obstetrícia; Maternidade Dr. Alfredo da Costa (MAC), Lisboa.

**Introdução:** As gestações múltiplas correspondem a 1% do total, e originam mortalidade e morbidade superior. A corionicidade determina o grau de risco perinatal e prognóstico, e existe maior incidência de prematuridade, baixo peso e morbidade neurológica nos gémeos monocoriônicos. As gestações monocoriônicas podem apresentar alterações vasculares placentárias importantes e as complicações mais frequentes são a síndrome de transfusão feto-fetal (STFF), Atraso de crescimento intra-uterino (ACIU) selectivo e Síndrome de TRAP (*Twin Reversed Arterial Perfusion*). **Caso Clínico:** 2º gémeo de gestação biamniótica monocoriônica, com ACIU selectivo diagnosticado às 18 semanas. A gravidez foi vigiada na MAC, e nas ecografias seriadas evidenciou-se agravamento progressivo do ACIU, resistência aumentada na artéria umbilical (AU) e fluxos diastólicos ausentes intermitentemente neste gémeo, mas sem as características ecográficas típicas de STFF. Somatometria e fluxos normais no 1º gémeo. Cesariana de emergência às 28 semanas por sofrimento fetal agudo, uma semana após ciclo completo de betametasona. Criança do sexo feminino, 2º gémeo, 589 g (vs 1204 g 1ºG), IA de 2/5 com necessidade de entubação endotraqueal e ventilação mecânica. Apresentava uma hemoglobina de 5.4 mg/dL (vs 18.8 mg/dL 1ºG) e hipotensão grave, pelo que iniciou logo concentrado eritrocitário, suporte inotrópico e hidrocortisona. Agravamento progressivo do quadro clínico, com anemia grave, trombocitopenia, leucopenia, hipotensão refractária, insuficiência renal aguda oligo-anúrica e hipoglicémia persistente. Em D4 agravamento irreversível com falência multiorgânica, verificando-se o óbito. O 1º gémeo não apresentou intercorrências relevantes durante o internamento. **Discussão:** As gestações monocoriônicas originam uma situação hemodinâmica complexa, em que as duas circulações fetais vão estar interligadas a nível da placenta através de anastomoses, que podem originar transfusões feto-fetais crónicas ou agudas. No nosso caso, uma vez que não se cumprem os critérios de STFF da Eurofetus, a etiologia possível será a de ACIU selectivo, com presença de fluxos diastólicos na AU ausentes ou invertidos intermitentemente, através de anastomoses arterio-arteriais importantes. Esta situação ainda não é muito valorizada, mas em estudos recentes parece identificar um subgrupo com risco aumentado de morte no gémeo mais pequeno e de lesão neurológica no maior.

**Palavras-chave:** Gémeos monocoriônicos, ACIU selectivo, STFF, artéria umbilical.

#### POS104- Malformação arteriovenosa da veia de Galeno: casos clínicos

Brígida Robalo<sup>1</sup>, Luísa Bischoit<sup>2</sup>, Margarida Abrantes<sup>1</sup>, Carlos Moniz<sup>1</sup>, João Costa<sup>1</sup>. 1- Unidade de Neonatologia, Departamento da Criança e da Família do Hospital de Santa Maria; 2- Serviço de Imagiologia Neurológica do Hospital de Santa Maria; Lisboa.

**Introdução:** A malformação arteriovenosa da veia de Galeno (MAVVG) é uma anomalia vascular congénita, rara, que pode estar associada a grande morbidade e mortalidade particularmente no recém-nascido. As manifestações clínicas estão dependentes da dimensão da fístula arterio-venosa e determinam a necessidade de tratamento. O tratamento consiste na terapêutica sintomática

da insuficiência cardíaca (IC) e no tratamento da lesão por via endovascular. **Material e Métodos:** Os autores apresentam três casos clínicos de MAVVG que ilustram diferentes formas de apresentação da MAV, respectiva marcha diagnóstica e terapêutica. **Resultados:** **Caso 1 e 2:** Ambos os recém-nascidos do sexo masculino, de termo, com diagnóstico pré-natal de MAVVG. No primeiro dia de vida foi confirmado o diagnóstico da malformação vascular por Ecografia transfontanelar e Ressonância Magnética Nuclear, sem alterações do parênquima cerebral. O quadro clínico inicial foi de IC de alto débito tendo iniciado terapêutica com diuréticos, agentes inotrópicos e vasodilatadores. Um dos RN foi submetido no 3º dia de vida a terapêutica endovascular com cianacrilato por via arterial, com melhoria transitória da IC. No outro RN foi tentada embolização sem sucesso. Apesar da terapêutica houve um agravamento progressivo do quadro clínico com falência multiorgânica, acabando ambos por morrer ao 8º e 15º dia de vida. **Caso 3:** Lactente de 5 meses, sexo feminino que na sequência de quadro agudo de irritabilidade, febre, prostração e vômitos, realizou TC-CE que revelou MAVVG com hidrocefalia supratentorial. Ao exame objectivo apresentava aumento perímetro cefálico, fontanela anterior tensa, diastase da sutura longitudinal e olhos em sol poente. A avaliação cardiológica revelou sinais de IC de alto débito, iniciou terapêutica com digitálicos e diuréticos. Neste caso a MAVVG estava associada a estenose do seio falciforme que condiciona diminuição do fluxo, diminuindo a sobrecarga cardíaca. Foi submetida a terapêutica endovascular aos 6 e aos 12 meses, sem sequelas neurológicas. **Conclusões:** A apresentação da MAVVG no período neonatal é a mais frequente, a mais grave e a que está associada a pior prognóstico. A abordagem é multidisciplinar, com avaliação neuroimagiológica e cardíaca, para determinar o plano terapêutico.

**Palavras-chave:** Malformação arterio-venosa, insuficiência cardíaca de alto débito.

### Área - Pediatria Ambulatória

#### POS105- PFAPA: entidade rara ou pouco conhecida?

H Sousa, F Teixeira, G Reis, M Guedes. Hospital Geral de Santo António, Porto.

**Introdução:** A síndrome PFAPA é uma entidade clínica caracterizada por episódios recorrentes de febre alta, estomatite aftosa, faringite e adenite cervical que afecta principalmente crianças até aos 5 anos de idade. Os episódios febris ocorrem com uma periodicidade de aproximadamente 28 dias, duram cerca de 3 a 6 dias, ficando as crianças assintomáticas até ao episódio seguinte. A etiopatogenia é desconhecida mas possivelmente associada a desregulação imunológica. O tratamento não é consensual, e apesar da prednisolona oral no 1º dia de doença ser altamente eficaz, alguns autores recomendam a amigdalectomia. A doença evolui ao fim de alguns anos (média: 4,5 anos) para a regressão espontânea, não estando associada a sequelas conhecidas. **Material e Métodos:** Avaliação retrospectiva de 3 casos clínicos seguidos na consulta de Imunologia Pediátrica do Hospital Geral de Santo António pela análise dos respectivos processos clínicos. **Resultados:** 3 crianças (2♀ / 1♂) com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes, iniciaram síndrome febril recorrente (3 a 4 semanas) entre os 2 e 5 anos de idade (mediana-2,5 anos) associado a estomatite aftosa e faringite, tendo duas delas também adenopatias cervicais e dor abdominal. Laboratorialmente excluída neutropenia cíclica, hiper IgD ou doenças sugestivas de auto-imunidade. Boa resposta à prednisolona (1 a 2mg/Kg, 1 a 2 tomas) com diminuição da duração dos episódios febris. Remissão espontânea ao fim de 4,5 anos numa das crianças, mantendo-se as outras duas ainda com episódios febris recorrentes após 2 e 4 anos de diagnóstico, ainda que com intervalos intercríticos mais longos. **Conclusões:** O diagnóstico de PFAPA é clínico e sempre um diagnóstico de exclusão. A evolução foi favorável nos 3 casos clínicos descritos, com boa resposta ao tratamento, repercutindo-se na melhoria da qualidade de vida destas crianças. A doença, enquanto não diagnosticada e esclarecida, é causa importante de angústia e ansiedade da criança e família assim como de absentismo escolar. É importante a sensibilização para as suas características e abordagem terapêutica, a fim que o diagnóstico e a conduta sejam precocemente estabelecidos.

**Palavras-chave:** PFAPA, febre recorrente, crianças.

#### POS106- Novas vacinas

Marta Ferreira<sup>1,4</sup>, Ema Leal<sup>2,5</sup>, Júlia Galhardo<sup>2,6</sup>, Cristina Mendes<sup>1,4</sup>, Henrique Soares<sup>3,6</sup>, Maria João Brito<sup>1,2</sup>. 1- Hospital Fernando Fonseca, Amadora; 2-

Hospital Dona Estefânia, Lisboa; 3- Hospital de São João, Porto; 4- Centro Saúde de Queluz; 5- Centro Saúde dos Olivais, Lisboa; 6- Centro Saúde de São João, Porto.

**Introdução:** As vacinas permitem salvar vidas e prevenir mais casos de doença do que qualquer tratamento médico mas a população nem sempre as conhece. **Objetivos:** Avaliar o conhecimento local e geral de quatro novas vacinas não incluídas no Plano Nacional de Vacinação (PNV): vacinas pneumocócica (VAP), varicela, rotavírus e papilomavírus (PVH). **Material e Métodos:** Estudo descritivo transversal, realizado em Março e Abril, em três centros de saúde de diferentes áreas - Lisboa, Porto e Amadora-Sintra. Analisaram-se parâmetros sociodemográficos, tipo de informação dos pais, intenção e disponibilidade económica para sua aquisição. Análise estatística realizada em SPSS@14.0 para Windows, utilizando os testes Qui-quadrado e T-Student (IC>95%) **Resultados:** Total de 187 crianças com idade média de 13 meses. A maioria (82%) dos pais tinha ensino secundário incompleto e rendimento mensal médio de 1256€ (300-3500€). Em 83% os pais conheciam pelo menos uma das vacinas extra PNV. O conhecimento individual foi para VAP 72%, varicela 42%, HPV 30,5% e rotavírus 1,3% e o tipo de doença prevenível 118/135 (87%), 83/84 (99%), 52/57 (91%) e 21/24 (87,5%) respectivamente. Em 65,7% a informação foi disponibilizada por profissionais de saúde: pediatra (68); médico assistente (48). A maioria (96%) considerou a VAP a mais importante. 93% tinham PNV atualizado; 73 (39%) VAP, 6 (3%) vacina do rotavírus, 1 (0,5%) vacina da varicela e nenhuma a vacina do papilomavírus. O conhecimento para a vacina da varicela, rotavírus e PVH associou-se ao maior grau de escolaridade dos pais (40vs46,p=0,018; 8vs16,p=0,026; 23vs34,p=0,006) respectivamente. A realização de VAP e rotavírus associou-se a um maior rendimento familiar (1506€ vs 1144€; p=0,04) e (2283€ vs 1162€; p=0,04). A intenção de administrar novas vacinas foi semelhante nos diferentes graus de escolaridade ou rendimentos dos pais, no entanto os pais de raparigas atribuem importância diferente à vacina PVH. Nos casos em que o pediatra tinha disponibilizado a informação, as crianças tinham maior número de vacinas (0,58 vs 0,89; p=0,049). **Conclusões:** À exceção da VAP, as restantes vacinas extra PNV são ainda pouco conhecidas. Compete aos profissionais de saúde, divulgar informação, motivar as famílias e aproveitar todas as oportunidades para vacinar as crianças que tenham indicação.

**Palavra-chave:** Vacinas.

#### POS107- 1º Jornada Nacional de Rastreio da Obesidade Infantil (Promovida pela Direcção da SPA-SPP)

A Costa<sup>1</sup>, M Fonte<sup>1</sup>, M Carvalho<sup>1</sup>, H Porfírio<sup>2</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 2- Presidente da Secção de Pediatria Ambulatória da Sociedade Portuguesa de Pediatria (SPA-SPP); Hospital do Pombal e Pediátrico Coimbra.

**Introdução:** A obesidade infantil é considerada uma epidemia global, já que constitui uma ameaça relevante para a saúde pública pela comorbilidade que lhe está associada. Em Portugal estima-se que cerca de 31,5% das crianças entre 7 e 9 anos têm excesso de peso, 11,3% das quais são obesas. Com a acção de sensibilização que culminou na recolha dos dados que se apresentam, pretendeu-se sensibilizar pais e profissionais para a situação preocupante e em crescendo, da obesidade infantil no nosso País. **Material e Métodos:** No dia 17 de Fevereiro de 2007, em Aveiro, Braga, Évora, Funchal, Guimarães, Mirandela, Pombal e Vila Real, profissionais ligados à Saúde Infantil estiveram das 10h às 18h, em locais de grande visibilidade e de fácil acesso ao público em geral. Às crianças que entre os 2 e os 17 anos voluntariamente participaram, foram avaliados os seguintes parâmetros: idade, sexo, peso, altura e índice de massa corporal (IMC). Para classificação do grau de obesidade utilizaram-se curvas de IMC francesas, por indicação da Direcção da Secção da Pediatria Ambulatória da SPP, promotora e coordenadora da acção de rastreio. **Resultados:** Foram avaliadas 1054 crianças, por sexo e escalão etário (2-5A, 6-10A, 11-15A e dos 15-17A). No grupo dos 2-5 anos (329) encontramos cerca de um quarto (23,7%) com excesso de peso ou obesidade, dos 6-10 anos (491), 33,6% tinham obesidade num total de 45,8% com excesso de peso. Dos 11-15 anos (197) a percentagem de crianças obesas era de 28,9%. No grupo dos 16-17 anos (37), 21,6% apresentava excesso de peso. A distribuição por género dos resultados foi similar. **Conclusões:** Apesar da amostra não ser representativa da população em geral, no entanto, os resultados são concordantes com a prevalência conhecida da obesidade no nosso país. Grande parte das crianças observadas corresponde à faixa etária dos 6-10 anos. Foi neste grupo que se encontrou, também, a percentagem

mais elevada de excesso de peso e obesidade (45,8%). Perante dimensão e potencial gravidade da epidemia torna-se relevante sensibilizar Pais e Profissionais para a procura das sinergias que ajudem muitas das nossas crianças a não comprometer a qualidade das vivências.

**Palavras-chave:** Rastreio, obesidade, IMC.

#### POS108- Imigração e cuidados de saúde primários em Pediatria: Avaliação da consulta de Vigilância de Saúde Infantil

Nuno Carvalho<sup>1</sup>, Paula Kjällerström<sup>2</sup>, Célia Godinho<sup>3</sup> 1- Hospital de Santarém; 2- Hospital Dona Estefânia, Lisboa; 3- Centro de Saúde do Lumiar, Lisboa.

**Introdução:** O Centro de Saúde do Lumiar serve uma população imigrante importante, a maioria proveniente de países africanos. O seguimento das crianças até aos 18 meses de idade é efectuado na consulta de Pediatria do Centro de Saúde, que inclui a consulta de vigilância infantil e a consulta de doença aguda. **Objectivo:** Caracterizar a população e avaliar se o acesso dos filhos de imigrantes aos cuidados primários é adequado. **Material e Métodos:** Estudo descritivo realizado através do preenchimento de um inquérito, com colheita de dados socioeconómicos e referentes à vigilância de saúde infantil. **Resultados:** Das 41 crianças descendentes de imigrantes, 68,3% eram filhos de africanos, sendo os restantes brasileiros, asiáticos ou originários da Europa de Leste. A idade média paterna era de 33 anos e materna de 29 anos. A maioria (87,8%) das gestações foi vigiada. 29% das crianças tiveram a 1ª consulta no 1º mês de vida, 83% até ao 2º mês e os restantes até aos 5 meses de vida. A maioria (87,8%) tinha as vacinas actualizadas de acordo com o Programa Nacional de Vacinação (PNV) e 24,4% efectuaram a vacina antipneumocócica. 78% das crianças nunca faltaram à consulta de vigilância. Durante o dia, a maioria das crianças fica com um familiar (65,9%), 22% com uma ama e 12,1% frequentam o infantário. Das 24 crianças descendentes de portugueses constatou-se: idade média paterna 29 anos e materna 27 anos. A maioria (91,7%) das gestações foi vigiada. 70,8% das crianças tiveram a 1ª consulta no 1º mês de vida, 87,5% até ao 2º mês e os restantes até aos 5 meses de vida. A maioria (91,7%) tinha as vacinas do PNV actualizadas e 37,5% efectuaram a vacina antipneumocócica. 83,3% das crianças nunca faltaram à consulta de vigilância. A maioria das crianças fica com um familiar (66,7%), 8,3% com uma ama e 25% frequentam o infantário. **Conclusões:** Apenas se verificaram diferenças relevantes na precocidade da 1ª consulta e na vacinação extra-PNV. O número crescente deste segmento da população levanta questões importantes quanto à melhor forma de prestar os cuidados de saúde primários a todas as crianças.

**Palavras-chave:** Imigração, cuidados primários, pediatria.

#### POS109- A Internet como fonte de informação: caracterização e avaliação do conteúdo de recursos pediátricos online

R Fernandes<sup>1</sup>, J Franco<sup>2</sup>. 1- Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2- Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta, Almada.

**Introdução:** A utilização da Internet pelos doentes para obter informação clínica, como complemento ou alternativa aos serviços de saúde, é cada vez mais frequente. O acesso quase ilimitado a conteúdos vastos e pouco regulados implica a necessidade de uma avaliação crítica dos dados disponibilizados. **Objectivo:** Caracterizar a forma e o conteúdo dos principais recursos online com informação pediátrica em língua portuguesa sobre febre, disponíveis para uso dos pais e doentes. **Material e Métodos:** Efectuou-se uma pesquisa estruturada dos recursos online passível de ser reproduzida por pais e doentes, incluindo os principais motores nacionais e internacionais, directórios e ligações preferenciais na área da saúde. Incluíram-se sítios funcionantes, em língua portuguesa, acessíveis aos pais ou crianças, dispondo de informação sobre aspectos diagnósticos e terapêuticos da febre. Dois revisores independentes colheram dados para a caracterização geral dos sítios, e avaliaram a sua conformidade com critérios da AMA e do HONCode sobre sítios médicos. Analisou-se igualmente a qualidade da informação disponibilizada sobre este tema, comparando-a com a de informações pediátricas nacionais. **Resultados:** Identificaram-se 70 sítios online com informação pediátrica relevante sobre o tema febre. Os autores são maioritariamente de nacionalidade brasileira (70%), com predomínio de páginas individuais de profissionais ou de entidades privadas. A conformidade com os critérios internacionais de sítios médicos foi a excepção (<5%). A informação disponibilizada sobre o tema febre é escassa e dispersa em conteúdo, por vezes com discrepâncias significativas face às orientações médicas consensuais. **Con-**

**clusões:** Os recursos pediátricos disponíveis em língua portuguesa são escassos e têm limitações de forma e conteúdo. Os pais e doentes devem ser orientados devidamente quanto à utilização adequada dos recursos da Internet, e os profissionais de saúde devem adoptar medidas para controlar a qualidade e a disponibilidade dos conteúdos.

**Palavras-chave:** Internet; febre.

#### Área - Reumatologia

#### POS110- Apresentação clínica da espondilodiscite em crianças menores de 2 anos

María José Lirola, Benito Amil, María Jesús Sánchez, Alfonso Rodríguez Herrera, Eva Torres, Alfonso Carmona.

**Introdução:** La espondilodiscitis es un proceso poco común en el lactante. La presentación clínica es inespecífica, lo que motiva repetidas consultas a Urgencias y la realización de numerosas pruebas complementarias, siendo su diagnóstico a menudo tardío. **Material e Métodos:** **Caso 1:** Niña de 10 meses con dolor a la movilización de miembro inferior izquierdo, llanto con la sedestación y bipedestación, y fiebre intermitente de 1 semana. Fórmula leucocitaria normal. Aumento de reactantes de fase aguda. Radiografía (Rx), ecografía y gammagrafía de caderas y miembros normales. La resonancia magnética (RMN) de columna lumbosacra mostró discitis de L5 -S1 y osteomielitis de S1. **Caso 2:** Niña de 12 meses de vida con cojera derecha de 3 semanas. No tolera la sedestación con las piernas en extensión y le duele al incorporarse. Febrícula intermitente. Reactantes de fase aguda elevados. Rx de columna con disminución del espacio L2-L3. Gammagrafía sugestiva de discitis L2- L3 que confirma la RMN. **Caso 3:** Niña de 15 meses con crisis de dolor de 2 semanas de evolución, inicialmente esporádicos y cortos para hacerse más intensos y frecuentes a partir del 3º día, asociándose a rechazo a la deambulación y sedestación. Traumatismo dorso-lumbar 5 días antes. A partir del 9º día fiebre de 38-39°C diaria ocasional. Rx de abdomen, caderas y miembros inferiores, Eco abdominal, analítica de sangre y orina previos normales con PCR elevada. En tratamiento con ibuprofeno pautado. Se queja al pasar de tumbada a sentada, flexionándose hacia delante de manera antiálgica cuando se la mantiene sentada. Camina con apoyo. Rx con disminución del espacio intervertebral L3- L4. La RMN mostró espondilodiscitis L3- L4. **Conclusões:** El lactante afecto de una discitis puede presentar una variedad de síntomas que pueden simular otros procesos tales como artritis séptica, meningitis o procesos abdominales. El síntoma más común es el rechazo a la flexión de la columna, con llanto (frecuentemente nocturno), irritabilidad, negación a la sedestación y menos a la bipedestación. Encontraremos alteraciones en la radiografía cuando el proceso lleva instaurado más de 2 semanas. La RMN de columna es el estudio de elección, permitiéndonos detectar precozmente la discitis y diferenciarla de otras patologías.

**Palavra-chave:** Espondilodiscite.

#### POS111- Esclerodermia difusa: um caso raro em idade pediátrica

R Machado, C Juvandes, MJ Santos, MR Amaral.

**Introdução:** A esclerodermia difusa (ED) é uma entidade rara, de etiologia desconhecida, que se caracteriza por espessamento e esclerose difusos da pele, por envolvimento visceral (gastrointestinal, cardíaco, renal e pulmonar), que condiciona elevada morbidade. Com uma incidência de um caso por cada cem mil habitantes e predomínio do sexo feminino, menos de 10% dos casos de ED tem início antes dos 20 anos de idade. **Caso clínico:** Adolescente de 15 anos, referenciado à consulta de Reumatologia Pediátrica, com um quadro clínico caracterizado por artralgias com seis meses de evolução, episódios de acrocianose dos dedos das mãos e disfagia para alimentos sólidos e líquidos. À observação apresentava: microstomia; espessamento cutâneo da face, tronco e membros; rarefacção da pilosidade; as polpas dos dedos de ambas as mãos com perda de substância e úlceras e com telangiectasias no leito ungueal; dor à mobilização das articulações coxo-femorais. Os exames complementares de diagnóstico realizados demonstraram o envolvimento multi-sistémico da doença. A avaliação analítica revelou um aumento de creatinafosfoquinase (CPK), com os anticorpos (Ac.) anti-nucleares (ANA) e Ac. anti-Scl 70 positivos. Megacapilares e áreas avasculares na capilaroscopia. A função respiratória revelou alteração ventilatória restritiva ligeira e transferência alvéolo-capilar comprometida. Imagem pulmonar com «padrão em vidro espolido» na tomografia computadorizada (TC) torácica. Alveolite no lavado bronco-alveolar (LBA). Franca alteração da motilidade esofágica no

esofagograma. O ecocardiograma com prova de esforço foi normal. Instituiu-se terapêutica com D-penicilamina (entretanto descontinuada), domperidona e linsopril. Uma vez documentado o envolvimento pulmonar, efectuou pulso mensais de ciclofosfamida associados a metilprednisolona, durante seis meses. A reavaliação efectuada demonstrou normalização da mecânica ventilatória, mantendo uma diminuição da transferência alveolo-capilar. A imagem pulmonar na TC foi sobreponível à anterior. **Comentário:** Mesmo na ausência de sintomatologia, perante uma suspeita de ED é fundável caracterizar o envolvimento multisistémico da doença, pois permite uma abordagem terapêutica mais dirigida. Neste caso a terapêutica instituída possibilitou a estabilização da doença.

**Palavras-chave:** Esclerodermia difusa, adolescente.

#### POS112- Trombose venosa extensa em menina de nove anos

Clara Vieira<sup>1</sup>, Alexandra Nunes Sequeira<sup>1</sup>, Guilhermina Reis<sup>2</sup>, Sara Morais<sup>3</sup>, Pedro Sá Pinto<sup>4</sup>, Severo Torres<sup>5</sup>, Margarida Guedes<sup>6</sup>. 1- Interna Complementar de Pediatria; 2- Assistente Hospitalar; 3- Assistente Hospitalar Graduada de Hematologia Clínica; 4- Assistente Hospitalar de Cirurgia Vascular; 5- Chefe de Serviço de Cardiologia; 6- Assistente Hospitalar Graduada; Hospital Geral Santo António, EPE. Porto.

**Introdução:** A síndrome antifosfolípida é um distúrbio autoimune caracterizado pela associação de trombose venosa ou arterial, ou complicações durante a gravidez com positividade para anticorpos antifosfolípidos (AAF). Este tipo de anticorpos pertence a um grupo heterogéneo com diferentes propriedades patogénicas, que podem ser positivos em indivíduos saudáveis, em algumas doenças infecciosas ou durante o tratamento com alguns medicamentos. A incidência e o significado clínico dos AAF na população pediátrica ainda não estão completamente estudados. **Caso clínico:** Menina de 9 anos de idade, previamente saudável, sem consanguinidade parental e com um primo paterno com lúpus eritematoso sistémico (LES). Sem história pessoal de úlceras orais ou vaginais, olho vermelho ou fotossensibilidade. Internada por suspeita de pneumonia em contexto de dor pleurítica direita associada a imagem de condensação pulmonar, desenvolveu uma semana depois sinais de edema, dor e rubor no membro inferior esquerdo. Foi hipocoagulada com heparina de baixo peso molecular após confirmação de trombose venosa profunda do membro inferior esquerdo e tromboembolismo pulmonar direito. Dado a progressão dos fenómenos trombóticos com extensão da veia poplítea esquerda à emergência das veias suprahepáticas, complicada com trombose da veia renal esquerda e de intensiva terapêutica anticoagulante foi submetida a intervenção cirúrgica em situação *life-saving*. Do estudo protombótico congénito e adquirido a referir heterozigotia para a mutação da enzima metiltetrahidrofolato reductase e positividade para o anticorpo anticardiolipina. O estudo anatomopatológico do trombo e adenopatia foi negativo para células neoplásicas. Atingiu-se uma estabilização clínica após tratamento com imunossupressor associado a corticoterapia e terapia anticoagulante. **Conclusões:** Após o rastreio negativo de LES, doença de Bechet, doenças neoplásicas e a inexistência de trombofilia hereditária o síndrome antifosfolípida primário configura-se como diagnóstico provável neste caso clínico. Os autores realçam a falta de consenso acerca da anticoagulação sistémica na população pediátrica, quer à sua duração e dosagem aliada ao facto de inexistência de casos pediátricos com fenómenos trombóticos tão graves.

**Palavras-chave:** Trombose venosa, síndrome antifosfolípida, corticoterapia, imunossupressor, terapia anticoagulante.

#### POS113- Dor no ombro e ausência de pulsos femorais como apresentação de vasculite

V Silva<sup>2,3</sup>, J Walsh<sup>4</sup>, T Richens<sup>5</sup>, S Maroo<sup>3</sup>, J Gardner-Medwin<sup>1</sup>. 1- Glasgow University, Glasgow, UK; 2- Royal Hospital for Sick Children, Yorkhill, Glasgow, UK; 3- Hospital Nossa Senhora do Rosário, Barreiro, Portugal; 4- Inverclyde Royal Hospital, Paisley, UK.

Doente do sexo feminino de 12 anos de idade que apresentou uma história clínica com 4 semanas de evolução de dor no ombro de carácter nocturno, e ausência de pulsos femorais. Tensão arterial de 150/83mmHg nos membros superiores e 85/50mmHg nos inferiores. A angiografia revelou um estreitamento a nível da aorta, artérias coronárias e carótidas. O ECG demonstrou um padrão de isquémia. Teve um acidente vascular cerebral (AVC) e desenvolveu claudicação. Repetiu angiografia que revelou agravamento do envolvimento das artérias coronárias apesar da colocação de três stents, oclusão severa das artérias femorais com circulação colateral extensa para os membros inferiores e estreitamento progressivo da aorta. No local de punção da

artéria braquial desenvolveu um aneurisma. A terapêutica anti-agregante plaquetária foi complicada por menorragia e epistáxis. Desenvolveu agravamento da angina em repouso, deterioração intelectual, apesar da boa recuperação do AVC, necessitando de valores tensionais de 179/91mmHg para manter a perfusão cerebral. A investigação de causas inflamatórias, infecciosas e genéticas foi negativa. História familiar de morte súbita em 4 adultos e uma criança de 3 anos de idade. Mãe com AVC, angina e claudicação desde os 30 anos de idade. O diagnóstico da doente foi inferido através dos achados da autópsia, de displasia fibromuscular do seu primo de 22 anos. Actualmente tem 16 anos de idade e continua a estudar com apoio escolar. A vasculite em idade pediátrica abrange um vasto espectro de diagnóstico diferencial, incluindo desordens raras como esta, que deve ser excluída antes do tratamento para a vasculite ser considerado.

**Palavras-chave:** Displasia fibromuscular, vasculite, aorta, claudicação

#### Área - Cirurgia

#### POS114- Abdómen agudo: Um caso clínico particular

C Dias da Costa<sup>1</sup>, Luísa Carmona<sup>2</sup>, Isabel Vieira<sup>2</sup>, Orlando Cordeiro<sup>2</sup>. 1- Serviço de Pediatria Médica e 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital Garcia de Orta, Almada.

**Caso clínico:** Criança de 9 anos, do sexo masculino, previamente saudável, que recorreu à Urgência Pediátrica por dor abdominal aguda, generalizada, contínua, com 12 horas de evolução, difícil de ceder ao antipirético paracetamol (administrado em dose e frequência apropriada). Esta dor era acompanhada por anorexia e vômitos incoercíveis biliosos. História prévia de queda sobre o hemitorço esquerdo, há 7 dias, não sequelar e não valorizada pela família. Sem viagens prévias ao estrangeiro. Clinicamente, apresentava-se hemodinamicamente estável; temperatura timpânica de 37,8°C; hiperestesia abdominal e dor à descompressão, com sinal de Blumberg e Rovsing. Da avaliação laboratorial salienta-se: 11500 Leucócitos/uL, com 62% Neutrófilos, 27% Linfócitos e 0% Eosinófilos; Proteína C Reactiva de 2,1 mg/dL. O radiograma de abdómen evidenciou distensão inespecífica do cólon. Face à suspeita de abdómen agudo, por provável apendicite com peritonite, foi operado: após incisão de McBurney, o epimísio sobre a aponevrose do músculo oblíquo externo evidenciava múltiplas bandas esbranquiçadas com espessura de 1 a 2 mm. Durante a abertura do peritонеu, brotou cerca de 1 litro de um líquido branco leitoso, inodoro e fluído. Foram feitas colheitas para exame citoquímico, anatomo-patológico e bacteriológico. Macroscopicamente, o apêndice não evidenciava alterações. A restante cavidade abdominal apresentava-se repleta de conteúdo com idênticas características, verificando-se normal aparência das vísceras abdominais e do mesentério. Com o diagnóstico provisório de peritonite aguda quilosa, procedeu-se a apendicectomia profiláctica e lavagem peritoneal com solução salina aquecida. Colocou-se dreno de Silastic® na goteira para-cólica direita e procedeu-se ao encerramento por planos. Sempre hemodinamicamente estável, iniciou alimentação parentérica total. Drenou cerca de 20cc de líquido fluído esbranquiçado nas primeiras 24 horas, sendo removido o dreno às 96 horas de pós-operatório. Repetiu avaliação laboratorial às 12 horas de pós-operatório: sem parâmetros infecciosos, apresentava albuminémia de 3,67 mg/dL, com pico a 1a2 na electroforese de proteínas; sem défices de imunoglobulinas ou do complemento; marcadores tumorais negativos; função hepática, pancreática, renal e lipidograma sem alterações. Intra-dermorreacção de Mantoux com induração de 4,5mm. Ecografia abdomino-pélvica e TC abdomino-pélvico, elaborados no 2º dia de pós-operatório, sem alterações. O líquido ascítico revelou-se estéril, com 662mg/dL de triglicéridos, 95 mg/dL de colesterol, LDH 4576 UI/L e 4,78 g/dL de proteínas. Com o diagnóstico de ascite quilosa aguda de provável etiologia traumática, manteve-se clinicamente assintomático, com plano alimentar personalizado, durante 30 dias.

**Palavras-chave:** Abdómen agudo, ascite, triglicéridos.

#### POS115- Quilotórax no Hospital Dona Estefânia: casuística de 10 anos

Dina Eiras, Catarina Almeida, Sónia Gomes, Cristina Borges, M<sup>ª</sup> José Leal. 1- Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** O quilotórax, que se define como acumulação de linfa no espaço pleural, é uma patologia rara em Pediatria com evolução geralmente prolongada e que acarreta morbilidade significativa especialmente quando secundária a doença subjacente. Pode ser congénito, traumático e não traumático. Podem advir complicações devido à acumulação de linfa no espaço pleural

ou à perda prolongada de linfa. O diagnóstico é sugerido pela clínica e confirmado por análise do líquido pleural. A terapêutica pode ser conservadora, incluindo medidas dietéticas ou cirúrgica. **Objetivo:** Determinar a etiologia dos casos de quilotórax internados no HDE e a estratégia terapêutica utilizada. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo. Revisão dos processos clínicos de crianças internadas no HDE com quilotórax entre Fevereiro de 1997 e Março de 2007, seguindo-se análise descritiva dos dados. **Resultados:** No período em causa houve 7 crianças internadas por quilotórax (6 do sexo masculino, 1 do sexo feminino) com idades entre 17 dias e 11 anos (média 28 meses). A etiologia foi: quilotórax congénito (2 casos), traumático (3 casos) e não traumático (2 casos). O lado mais afectado foi o esquerdo (4 casos). O aspecto macroscópico do derrame era turvo/leitoso em 6 casos e cor citrina em 1 caso. Análise citoquímica do líquido pleural: triglicéridos superiores a 110mg/dl em 4 casos, contagem de células superior a 1000/mm<sup>3</sup> em 6 casos e linfócitos superiores a 70% em 2 casos. As 7 crianças foram sujeitas a terapêutica conservadora: toracocentese com drenagem pleural contínua com duração média de 18,43 dias; 4 crianças fizeram nutrição parentérica total, com duração média de uma semana; 2 crianças fizeram terapêutica com óctreotido. Apenas uma criança foi submetida a tratamento cirúrgico. O tempo médio de internamento foi 31 dias. A evolução do quilotórax foi favorável em todos os casos. **Conclusões:** Verificou-se um número significativo de diagnósticos de quilotórax. Tal como descrito na literatura, a maioria dos casos resolveu com terapêutica conservadora e o prognóstico do quilotórax foi favorável, estando o mau prognóstico de alguns doentes relacionado com doença subjacente a que o quilotórax fosse secundário.

**Palavras-chave:** Quilotórax, linfa, líquido pleural, derrame pleural.

#### POS116- Síndrome de Gorham-Stout: a propósito de um caso

Catarina Almeida<sup>1</sup>, Dina Eiras<sup>1</sup>, Sónia Gomes<sup>1</sup>, Cristina Borges<sup>1</sup>, Orquídea Freitas<sup>2</sup>, Teresa Almeida<sup>2</sup>. 1- Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia; 2- Unidade de Hematologia, Hospital de Dona Estefânia. Lisboa.

**Introdução:** A síndrome de Gorham-Stout, também designado por osteólise maciça, é uma doença rara, de etiologia desconhecida, caracterizada por destruição óssea progressiva resultante da activação dos osteoclastos e proliferação local de pequenos vasos sanguíneos e linfáticos. **Caso Clínico:** Criança de 3 anos de idade, sexo masculino, natural dos Açores (Angra do Heroísmo) de onde foi transferida por derrame pleural quiloso à esquerda. Realizou tomografia computadorizada toraco-abdomino-pélvica que evidenciou volumoso derrame pleural esquerdo, baço de dimensões normais e textura heterogénea com múltiplas lesões medulares hipodensas, e lesões líticas em corpos vertebrais, ossos ilíacos e púbis. Fez drenagem torácica, octreotido, alimentação parentérica total e terapêutica substitutiva com albumina e imunoglobulina endovenosa. Em D25 realizou por toracoscopia desbridamento pleural, lise de aderências e pleurodese tendo retirado drenagem torácica. A tomografia computadorizada crânio-encefálica mostrou múltiplas lesões líticas da calote tendo realizado biopsia de lesão osteolítica da região parietal direita da calote craniana que revelou lesão osteolítica com osso normal em redor e presença de linfa no interior, alterações compatíveis com o diagnóstico de Síndrome de Gorham-Stout, tendo iniciado terapêutica com alfa-interferão s.c. Cerca de um mês e meio após o início da terapêutica, refez o derrame tendo sido reinternado. **Discussão:** O quilotórax é uma situação rara na criança estando geralmente relacionada com malformações congénitas, cirurgia e traumatismo torácicos ou tumores linfáticos. Neste caso, a associação de quilotórax com lesões osteolíticas levou-nos ao diagnóstico de Síndrome de Gorham-Stout. Esta patologia é rara e, na maioria dos casos, localizada mas, no caso do nosso doente, é generalizada, colocando problemas de difícil resolução, dado o risco de esmagamento vertebral. **Conclusões:** Existem poucos casos descritos na literatura pelo que a experiência é pequena, mas há referência a bons resultados com a administração do alfa-interferão por tempo prolongado, razão pela qual se decidiu iniciar esta terapêutica.

**Palavras-chave:** Síndrome de Gorham-Stout, osteólise maciça, quilotórax.

#### Área - Outros

#### POS117- Malária em crianças em Moçambique: análise das mutações pontuais nos genes dhfr e dhps de *Plasmodium falciparum*

Natércia Emília<sup>1</sup>, Pedro Fernandes<sup>1</sup>, Paula Figueiredo<sup>2</sup>, Virgílio E do Rosário<sup>3</sup>, Pedro Cravo<sup>4</sup>. 1- Universidade Eduardo Mondlane, Faculdade de Medicina de Maputo, Moçambique; 2- UEI Malária, Centro de Malária e Outras Doenças

Tropicais/IHMT, Universidade Nova de Lisboa; 3- UEI Malária, Centro de Malária e Outras Doenças Tropicais/IHMT, Universidade Nova de Lisboa; 4- UEI Biologia Molecular, Centro de Malária e Outras Doenças Tropicais/IHMT, Universidade Nova de Lisboa.

**Introdução:** O *Plasmodium falciparum* é a espécie parasitária, de malária humana, predominante em Moçambique, que causa mais mortalidade entre as crianças. No país, a Sulfadoxina/pirimetamina (S/P) é utilizada, como primeira linha de tratamento antimalárico, em combinação com o artesunato. **Material e Métodos:** Um total de 92 amostras de sangue infectado de crianças, com malária não complicada, atendidas no Centro de Saúde de Bagamoi, na Província de Maputo – Moçambique, foram analisadas para mutações nos genes pfdhfr e pfdhps, usando a reacção em cadeia da polimerase e os polimorfismos de hidrólise por enzimas de restrição. **Resultados:** A frequência de mutações triplas em pfdhfr (511/59R/108N) e quintuplas em pfdhfr/pfdhps (511/59R/108N + 437G/540E), associadas a resistência ao S/P, foi encontrada em 93% e 47%, respectivamente. **Conclusões:** A observação da existência de uma percentagem consideravelmente elevada, de *P. falciparum*, contendo mutações associadas à resistência ao S/P levanta questões sobre a validade desta droga como o tratamento de primeira linha para a malária em Moçambique.

**Palavra-chave:** Malária, Moçambique, Mutações, *Plasmodium falciparum*

#### Área - Pediatria Geral

#### POS128- Tuberculoma cerebral: a propósito de um caso

Paula Santos<sup>1</sup>, Natércia E P Fernandes<sup>2</sup>, Anísia de La Campa<sup>3</sup>. 1- Departamento de Pediatria, Hospital Central de Maputo, Moçambique; 2- Pediatra, Universidade Eduardo Mondlane - Faculdade de Medicina, Departamento de Pediatria, Maputo, Moçambique; 3- Pediatra, Departamento de Pediatria, Hospital Central de Maputo, Moçambique.

**Introdução:** O acometimento do sistema nervoso central (SNC) é uma das formas mais temidas da tuberculose na infância, pela morbi-mortalidade que costuma causar. O comprometimento neurológico, quando não fatal, costuma deixar sequelas de grau variável, que se manifestam como déficits motores, retardo do desenvolvimento ou demência mental, síndromes convulsivas e hidrocefalia. Os tuberculomas são responsáveis por cerca de 40% dos tumores cerebrais em crianças. **Objetivo:** Mostrar a versatilidade de apresentação da tuberculose através dessa forma incomum, pseudotumoral, de acometimento do SNC, ressaltando que ela deverá sempre entrar no diagnóstico diferencial das massas cerebrais. **Relato do caso:** Criança do sexo masculino, raça negra, 23 meses de idade, nascido de parto normal, no 9º mês de gestação de gravidez, natural da Província de Maputo, Moçambique e transferida de uma unidade hospitalar periférica para o Hospital Central de Maputo, por convulsões persistentes. História de evolução de sete meses com um episódio convulsivo generalizado e dificuldade progressiva em andar que foi piorando tendo a criança deixado de gatinhar e sentar. Nos exames laboratoriais de rotina, todos os parâmetros encontravam-se dentro da normalidade. O líquor apresentava glicose baixa e proteínas elevadas. A tomografia axial computadorizada (TAC) cerebral revelou presença de 4 formações nodulares hiperdensas, localizadas no lobo frontal esquerdo, parietal esquerdo, occipital esquerdo, nos glânglios de base a direita, com dimensões médias de 3 cm. Iniciou-se o tratamento específico para a tuberculose com Estreptomina, Rinfampicina, Isoniazida, Pirazinamida e 48h depois adicionou-se prednisona. No 30º dia após o início do tratamento foi feita uma TAC de controlo que revelou relativa melhoria das alterações iniciais. **Conclusões:** Os tuberculomas cerebrais apresentam-se clinicamente como tumores cerebrais podendo ser solitários ou múltiplos. Não há concordância entre os autores sobre qual forma é mais frequente. Acredita-se que o prognóstico depende não apenas do diagnóstico precoce como da instituição de um tratamento eficaz. Concluindo, o diagnóstico de tuberculose deve ser sempre lembrado em formas nodulares ou pseudotumorais cerebrais, inclusive nos pacientes imunocompetentes e sem história de doença tuberculosa em outro local.

**Palavras-chave:** Tuberculose, sistema nervoso central, tuberculomas.

#### POS139- Abdómen agudo: um caso particular

Liliana Rocha<sup>1</sup>, Catarina Magalhães<sup>2</sup>, Ricardo Moreira<sup>3</sup>, Manuel Ferreira<sup>3</sup>, Ana Paula Fernandes<sup>2</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Hospital Geral de Santo António, Porto; 2- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães; 3- Serviço de Cirurgia, Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães.



**Introdução:** O abdómen agudo é um motivo de urgência frequente em Pediatria, sendo a apendicite aguda a doença subjacente mais comum. Apesar de se caracterizar por um quadro clínico bem definido, por vezes o diagnóstico é difícil, dependendo das alterações anatómicas, que lhe possam estar subjacentes. **Caso clínico:** Criança de sete anos, do sexo masculino, sem antecedentes patológicos de relevo excepto alergia à amoxicilina. Cerca de oito dias antes do internamento iniciou dor abdominal tipo cólica localizada aos quadrantes inferiores, associada a vômitos alimentares, com resolução após o início de domperidona. A persistência da abdominalgia, que posteriormente se localizou a nível da fossa ilíaca esquerda e hipogastro, motivou terapêutica com paracetamol e ibuprofeno. Dois dias antes do internamento surgiu febre e houve agravamento do quadro algico, apesar da terapêutica analgésica. À admissão apresentava-se queixoso, febril, com dor e defesa à palpação do hipogastro e fossa ilíaca esquerda, encontrando-se uma massa de limites mal definidos. Por estes achados efectuou estudo analítico que revelou leucocitose com neutrofilia e PCR elevada e ecografia abdomino-pélvica que mostrou uma imagem sugestiva de invaginação, pelo que efectuou TAC abdominal para esclarecimento. Este revelou imagem de densidade cálcica a nível do hipogastro, no interior de conglomerado de ansas, assim como topografia anormal dos vasos mesentéricos superiores, levantando a possibilidade de malrotação intestinal, e rim em ferradura. Como a criança se manteve prostrada, febril e muito queixosa, sem definição da etiologia do quadro de abdómen agudo foi decidida a realização de laparotomia exploradora, que confirmou a existência de malrotação do cólon e permitiu o diagnóstico e tratamento de apendicite aguda, com abscesso apendicular. Este caso clínico pretende, por um lado, relembrar a possibilidade da existência de um abdómen agudo resultante de apendicite aguda à esquerda motivada pela malrotação intestinal. Esta é a anomalia de desenvolvimento embrionário mais comum e caracteriza-se por uma falha na normal rotação e fixação do intestino, com consequente alteração da posição dos diferentes elementos. Por outro lado, pretende salientar como a terapêutica sintomática, nomeadamente com anti-inflamatórios pode protelar o reconhecimento e alterar as características associadas a um abdómen agudo

**Palavras-chave:** Dor abdominal, apendicite, anomalias do sistema digestivo, anomalias urogenitais.

#### POS146- *Herpes zoster oícus*. Caso clínico

Tiago Correia, Hernâni Brito, Sónia Figueiroa, Teresa Temudo.

**Introdução:** A associação clínica de otalgia severa, vertigem periférica, hipoacusia, zumbidos e erupção vesicular no dermatótipo do gânglio geniculado é designada por *Herpes zoster oícus* (HZO). Quando associado a paralisia facial periférica assume a denominação de síndrome de Ramsay Hunt. Trata-se de uma reactivação do vírus *Varicella zoster* latente no gânglio sensitivo do nervo facial desde uma infecção prévia. Daqui resulta inflamação deste nervo craniano e a característica erupção cutânea. Por contiguidade, migração axonal e/ou através dos vasa-vasorum, são atingidos outros nervos, nomeadamente o vestibulo-coclear. É uma patologia infrequente em idade pediátrica e pode ter como complicações nevralgia, hipoacusia e paralisia facial de gravidade variável. **Caso clínico:** Adolescente de 12 anos, filho de pais jovens, saudáveis, sem outros antecedentes relevantes para além de varicela aos seis anos. Foi enviado ao Hospital Geral de Santo António para observação por Neuropediatria por apresentar otalgia severa, erupção vesicular no pavilhão auricular, vertigens, zumbidos e cefaleias. Tinha já realizado TAC cerebral que não revelou alterações e não tinha iniciado terapêutica específica. À admissão, foi estabelecido clinicamente o diagnóstico de HZO, mais tarde confirmado por serologia. **Conclusões:** Pretende-se com este caso recordar esta patologia que, apesar do padrão clínico característico, pela infrequência pode causar dificuldades diagnósticas. É também relevante o facto de existir tratamento etiológico específico que, se iniciado atempadamente, diminui significativamente as sequelas.

**Palavras-chave:** *Herpes zoster oícus*.

#### POS167- Um caso clínico de perfuração gástrica

Sónia M Gomes<sup>1</sup>, Catarina Almeida<sup>2</sup>, Dina Eiras<sup>3</sup>, Rui Alves<sup>4</sup>, Fátima Alves<sup>4</sup>.  
1- Centro Hospitalar das Caldas da Rainha; 2- Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada; 3- Hospital Distrital de Santarém; 4- Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** A ocorrência de rotura gástrica após traumatismo abdominal fechado é uma situação rara, geralmente secundária a traumatismos de alto impacto. É essencial haver um elevado índice de suspeição, uma vez que a

demora no diagnóstico acarreta um aumento da morbidade e mortalidade.

**Caso Clínico:** Rapaz de 14 anos, com antecedentes pessoais de quisto do canal tireoglossal operado aos 4 anos. No dia do internamento sofreu traumatismo toraco-abdominal fechado durante a aula de Educação Física, por queda de 1,5 metros de altura, não apresentando sintomatologia imediata. Após cerca de 5 minutos, iniciou queixas de dor abdominal intensa, constante, com agravamento com a inspiração profunda, localizada nos quadrantes esquerdos e com posterior generalização a todo o abdómen. Recorreu ao Hospital da sua área de residência, tendo sido transferido para Hospital Central após realização de avaliação analítica e ecografia abdominal, com o diagnóstico de traumatismo abdominal fechado. À entrada, 6h depois do trauma, apresentava-se apirético, eupneico, normotenso, com abdómen tenso e doloroso à palpação sobretudo na FIE, com reacção peritoneal. Analiticamente havia a salientar leucocitose de 20000 com neutrofilia e PCR negativa, Hb- 15g/dl, amilase-135, lipase- 238. Foram pedidos exames de imagem, nomeadamente ecografia abdominal e TAC toraco-abdominal, que revelou derrame pleural esquerdo com foco de contusão pulmonar adjacente, hematoma peri-renal direito, líquido livre intra-peritoneal e pneumoperitoneu. Foi submetido a laparotomia exploradora tendo-se verificado, na região antro-pilórica, a existência de perfuração de lesão transmural compatível com úlcera péptica gástrica. Realizou-se rafia da perfuração e o pós-operatório decorreu sem complicações. Cumpriu terapêutica antibiótica tripla com cefoxitina, gentamicina e metronidazol durante 10 dias, para além de medicação com ranitidina ev. Iniciou alimentação oral ao 11º dia pós-operatório, sem complicações. Teve alta ao 14º dia pós-operatório, clinicamente bem, medicado com lansoprazol 30mg/dia e referenciado às consultas de Cirurgia e Gastroenterologia Pediátricas. **Conclusão:** A localização mais frequente de rotura gástrica por traumatismo abdominal fechado é a parede anterior. Neste caso, a perfuração numa localização pouco habitual deveu-se à existência de uma úlcera gástrica. O trauma funcionou como agente stressor, culminando na perfuração de lesão ulcerativa da parede gástrica, até à data assintomática.

**Palavras-chave:** Perfuração gástrica, úlcera, traumatismo abdominal fechado.

#### POS169- OMA nos primeiros 3 meses de vida

Vera Rodrigues, Cristina Pedrosa, Raquel Maia, Maria João Brito, Gonçalo Cordeiro Ferreira. Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** No pequeno lactente, o diagnóstico de OMA pode ser difícil e estão descritos alguns factores de risco. Neste grupo etário a infecção pode ser localizada ou associada a doença invasiva. e haver um maior risco para cronicidade. **Objectivo:** Avaliar eventuais factores de risco, comorbilidades, existência de doença invasiva, terapêutica e evolução dos lactentes com idade inferior a 3 meses com OMA. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo de OMA em lactentes até aos 3 meses internados em 2005 e 2006. Analisou-se: idade, sexo, factores de risco, comorbilidades, terapêutica e evolução e posteriormente por contacto telefónico a evolução. **Resultados:** Registaram-se 24 casos, 6 recém-nascidos, com mediana de idades de 31 dias (mín-19; máx-77) e predomínio do sexo masculino (58%). A maioria dos casos (62,5%) ocorreu no Outono e Inverno. Registou-se pelo menos um factor de risco em 88% crianças: prematuridade (1), pais fumadores (7), atopia familiar (5), uso de chupeta (6), aleitamento adaptado exclusivo (10), regurgitação frequente (6) e refluxo gastroesofágico (2). A mediana do agregado familiar foi de 4 conviventes. A OMA foi unilateral em 67% e supurada em 25%. Em 14 (58%) crianças registaram-se outras patologias associadas: infecção respiratória alta viral (14) e conjuntivite (1). A mediana do valor dos leucócitos foi 11235/??l e PCR 0,36mg/dL. Realizaram-se hemoculturas em 19 casos, todas negativas. A pesquisa de vírus respiratórios feita em 2 foi negativa. Não se realizou exame cultural do exsudado auricular, nem serologia para *Chlamydia trachomatis*. Todos fizeram antibioticoterapia endovenosa, a maioria (83%) com ampicilina e gentamicina, com duração média de 8 dias. De 12 contactados posteriormente, registou-se recorrência em 6 (50%), dos quais 5 tinham pais fumadores e 4 atopia familiar, mas não se verificou associação estatisticamente significativa. **Conclusões:** No nosso estudo e de acordo com a literatura, a OMA per se não é factor de risco para doença invasiva neste grupo etário, pelo que nas crianças com mais de um mês se pode evitar o internamento e optar por antibioticoterapia empírica em ambulatório.

**Palavras-chave:** OMA, Criança menos de 3m, Factores de risco, complicações.



## Área - Neurologia

### POS118- Consulta de Neurogenética. Experiência do Hospital de Dona Estefânia

Ana Cristina Esteves<sup>1</sup>, Rui Gonçalves<sup>2</sup>, Teresa Lourenço<sup>3</sup>, Eulália Calado<sup>1</sup>. 1- Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia; 2- Serviço de Genética Médica do Hospital de Dona Estefânia; Lisboa.

**Introdução:** Muitas doenças neurológicas, pela sua baixa prevalência, são de difícil reconhecimento pelo neurologista pediátrico experiente, mesmo após investigação neurometabólica e genética básica. Dada a importância de se encontrar um diagnóstico etiológico, de modo a poder estabelecer-se o prognóstico e um aconselhamento genético adequado, surgiu a necessidade de se criar uma consulta de neurogenética, realizada conjuntamente por um neurologista pediátrico e um geneticista com experiência em dismorfologia. **Material e Métodos:** Com o objectivo de caracterizar a população de doentes observada na consulta de neurogenética tendo em conta: o sexo, a existência de história familiar de doença neurológica, a patologia de base/motivo de referência à consulta, o diagnóstico final e o seguimento, procedeu-se à análise retrospectiva do processo clínico de todos os doentes observados nesta consulta, desde o início da sua criação em Janeiro de 2006, até Maio de 2007. **Resultados:** Foram observados um total de 71 doentes com idades compreendidas entre os 0 e os 20 anos, 42 do sexo masculino e 29 do sexo feminino. Quarenta e sete doentes apresentavam dismorfias, dos quais 23 tinham outras anomalias associadas. Em 22 doentes havia história familiar de doença neurológica. O atraso mental/atraso de desenvolvimento psicomotor, foi caracterizado como grave, em 22 doentes dum total de 57 com esta patologia. Em 41 doentes foram propostos e/ou efectuados estudos genéticos adicionais. Em três casos foi efectuado um diagnóstico de novo com confirmação laboratorial e em outros 6 foi proposto um diagnóstico clínico. Dois doentes tiveram alta definitiva da neurologia pediátrica, e outros dois transitaram para uma consulta de neurologia de adultos. A totalidade dos doentes mantém-se na consulta de genética. **Conclusões:** Com este estudo pretende-se salientar a importância da actuação multidisciplinar no procedimento diagnóstico e posterior acompanhamento longitudinal de doentes com doença neurológica crónica, tendo em conta os avanços cada vez maiores na área da genética clínica e molecular.

**Palavras-chave:** Neurogenética, pediatria, dismorfologia, atraso mental.

### POS119- Ataxia de Friedreich

Joana Rios<sup>1</sup>, Carla Meireles<sup>2</sup>, Sónia Figueiroa<sup>3</sup>, Teresa Temudo<sup>3</sup>. 1- Centro Hospitalar Alto Minho, EPE, Viana do Castelo; 2- Hospital Nossa Sra Oliveira, EPE, Guimarães; 3- Hospital Geral Santo António, EPE, Porto.

**Introdução:** A ataxia de Friedreich, apesar de rara, é a ataxia hereditária mais frequente. É uma doença neurodegenerativa, autossómica recessiva. A alteração genética subjacente é a expansão do triplete GAA localizado no 1º intron do gene frataxina no Cr9q13, resultando em diminuição de frataxina e associadamente de aconitase (mitocondrial e citoplasmática), que origina uma perturbação do metabolismo do ferro intramitocondrial e consequente lesão intracelular induzida por oxidação. Clinicamente caracteriza-se por ataxia progressiva com perda de marcha cerca de 7 anos após o início da doença. Progressivamente surge arreflexia dos 4 membros, ausência de sensibilidade vibratória e proprioceptiva, reflexo cutâneo-plantar em extensão e fraqueza muscular dos membros inferiores. O prognóstico é mau sendo a principal causa de morte a cardiomiopatia hipertrófica concêntrica. Existem poucas evidências objectivas relativas ao tratamento sendo muito importante uma abordagem multidisciplinar. Actualmente existem vários estudos em curso relativamente ao uso de Idebenona. **Casos clínicos:** Apresentam-se 2 casos de Ataxia de Friedreich, actualmente com 9 e 14 anos de idade. Ambos foram orientados para a consulta por alteração da marcha. As alterações do exame neurológico (marcha atáxica de base alargada, tremor acção, dismetria, ROT's não despertáveis, reflexo cutâneo-plantar em extensão bilateral, Tandem impossível, Romberg positivo) eram semelhantes em ambos. Apresentavam grave compromisso funcional das vias somatossensitivas tibiais posteriores, nos cordões posteriores da medula ou estruturas mais rostrais nos

potenciais evocados somatossensitivos. O diagnóstico foi confirmado por estudo molecular. Relativamente à evolução, um dos casos apresenta actualmente evidências de cardiomiopatia e já perdeu a marcha autónoma, enquanto que no outro caso verifica-se uma deterioração progressiva do quadro clínico no entanto ainda com marcha autónoma. Em ambos foi realizado aconselhamento genético aos pais com necessidade de interrupção de gestações. **Conclusões:** Realça-se a importância do diagnóstico desta doença que, embora rara, tem um prognóstico muito desfavorável. O seu diagnóstico permite aconselhamento genético. Actualmente estão em curso vários estudos de investigação de forma a encontrar uma terapêutica eficaz nesta patologia.

**Palavra-chave:** Ataxia.

### POS120- Enxaqueca hemiplégica familiar: descrição de uma família

S Sousa<sup>1</sup>, I Valente<sup>2</sup>, R Chorão<sup>3</sup>. 1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro EPE, Vila Real; 2- Serviço de Pediatria, Hospital Maria Pia, Porto; 3- Serviço de Neuropediatria, Hospital Maria Pia, Porto.

**Introdução:** A enxaqueca hemiplégica familiar (EHF) é um subtipo raro de enxaqueca com aura, de transmissão autossómica dominante, que tipicamente inclui hemiparésia durante a fase de aura e pelo menos um familiar do primeiro ou segundo grau atingido. Trata-se de uma canalopatia, com variabilidade fenotípica: cefaleia, epilepsia, ataxia ou coreia. O diagnóstico é clínico, baseado nos critérios da International Headache Society. Até ao momento existem três loci identificados. **Casos clínicos:** O probando é uma menina de 11 anos, com episódios desde os sete anos de parestesias e fraqueza do hemicorpo direito, acompanhados de alterações visuais, por vezes seguidos de cefaleia bilateral ou frontal direita, com fotofobia, de frequência bimensal. Realizou angio-ressonância cerebral e EEG que foram normais. Iniciou medicação com topiramato, com melhoria na frequência dos episódios. O pai tinha história semelhante, de início na adolescência, em remissão com carbamazepina. A avó paterna tinha episódios de défice motor unilateral, seguido de cefaleia pulsátil com vómitos, desencadeados por traumatismos cranianos ligeiros. Uma prima em primeiro grau, de sete anos, com antecedentes de TCE aos quatro anos de idade, apresentava desde essa altura crises convulsivas nocturnas com generalização, seguidas de cefaleia pulsátil bilateral matinal; a frequência variava entre várias por semana a meses livres de crises. Raramente referia episódios de parestesias e fraqueza do hemicorpo direito, seguidos de cefaleia com fotofobia. Efectuou EEG que revelou actividade epileptiforme anterior bilateral e generalizada na baixa de vigília e RM encefálica que foi normal. Foi medicada com carbamazepina, com melhoria de toda a sintomatologia. **Discussão:** A família apresentada, da qual seguimos as duas crianças, preenche os critérios universalmente aceites de enxaqueca hemiplégica familiar. Salientamos a história característica, bem como a variabilidade na apresentação clínica nas duas crianças. O despontar da clínica por um traumatismo craniano, mesmo que ligeiro, é sugestivo. Tratando-se de uma patologia ligada aos canais iónicos, a resposta farmacológica difere das outras situações de enxaqueca, com eficácia dos anti-epilépticos que actuam sobre estes canais. Famílias como a que apresentamos, com atingimento de três gerações, podem ser muito informativas na determinação dos loci envolvidos, estando em curso o estudo genético.

**Palavra-chave:** Enxaqueca hemiplégica familiar, canalopatia.

### POS121- Infecções do sistema nervoso central: revisão de cinco anos

Sónia Pimentel<sup>1</sup>, Ana Leça<sup>2</sup>, Eulália Calado<sup>1</sup>, Gonçalo Cordeiro-Ferreira<sup>2</sup>. 1- Hospital de Dona Estefânia, Unidade de Neurologia Pediátrica; 2- Hospital de Dona Estefânia, Unidade de Infecçiosologia. Lisboa.

**Introdução:** As infecções do sistema nervoso central (SNC) são ainda patologias frequentes e importantes na pediatria apesar de muitos avanços na prevenção. **Objectivo:** Estudar a sua epidemiologia, características clínicas e prognóstico. **Material e Métodos:** Local - Hospital pediátrico de nível III. População - Crianças internadas com diagnóstico de infecção do SNC entre Janeiro de 2001 e Dezembro de 2005. Desenho do estudo - Revisão casuística. **Resultados:** Encontraram-se 148 casos de diagnóstico de infecção do SNC (7% do total de internamentos por doença infecciosa). A meningite viral foi a mais frequente (n=71, 47%), seguida da meningite bacteriana (n=37, 25%), meningite purulenta sem agente identificado (n=8, 5%), encefalite (n=15, 10%), cerebelite (n=11, 7%) e empiema (n=3, 2%). Os principais agentes de meningite bacteriana foram *Neisseria meningitidis* (n=16) e *Streptococcus pneumoniae* (n=14). A meningite bacteriana afectou crianças mais novas, sendo mais frequentes manifestações multissistémicas, com elevada

morbilidade e mortalidade (2%). As complicações mais prevalentes foram o derrame subdural, a hipertensão intracraniana e as convulsões. A principal sequele foi a surdez neurossensorial. Os vírus ECHO foram os principais agentes de meningite viral (n=15). As crianças com meningite viral eram mais velhas, com apresentação clínica mais específica e bom prognóstico. Os agentes mais frequentes de encefalite foram os vírus *Herpes simplex* (n=3) e *Herpes varicela zoster* (n=3). As complicações mais frequentes foram as convulsões e o coma. O prognóstico foi bom, embora o seguimento mostrasse um caso de atraso do desenvolvimento e um caso de epilepsia grave. A cerebelite foi uma situação benigna principalmente associada ao vírus *Herpes varicela zoster*. Os casos de empiema estiveram associados a patologia predisponente, com resolução arrastada. **Conclusões:** Na população estudada, as infecções bacterianas e encefalites permanecem uma causa de morbilidade significativa e, nalguns casos, resultam em incapacidade duradoura. As causas preveníveis têm ainda um papel epidemiológico importante.

**Palavras-chave:** Meningite, encefalite, cerebelite.

#### POS122- Síndrome de Guillain-Barré em adolescente com homocistinúria clássica

Patrícia Lopes, Sandra Jacinto, Maria do Carmo Pinto, Leonor Sasseti, Ana Moreira, Gonçalo Cordeiro Ferreira. Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** A homocistinúria clássica é uma doença metabólica multissistémica, autossómica recessiva, provocada pelo défice de cistationina beta-sintetase, cujos principais órgãos afectados são o olho, sistema nervoso central, esqueleto e sistema vascular. **Caso clínico:** Adolescente de 13 anos, sexo feminino, natural da Guiné-Bissau, internada por quadro algico na coluna lombo-sagrada e membros inferiores (MI), diminuição da força muscular proximal (grau IV) nos quatro membros e reflexos osteo-tendinosos ausentes nos MI. Realizou punção lombar, que revelou dissociação albumino-citológica, compatível com Síndrome de Guillain-Barré e estudo electromiográfico, que confirmou polineuropatia sensitivo-motora desmielinizante. Apresentava igualmente anemia megaloblástica por défice de vitamina B12 secundária a hábitos alimentares baseados em crenças tradicionais, com restrição de carne e leite. Após instituição de terapêutica com gamaglobulina e vitamina B12 verificou-se uma recuperação gradual da força muscular dos MI. Assitiu-se, no entanto, a um agravamento muito significativo do quadro algico com duração de cerca de seis semanas, com necessidade de terapêutica com morfina e tramadol em doses elevadas, gabapentina e amitriptilina. Concomitantemente constatou-se habitus marfanoide, aracnodactilia, opacidade ocular à direita e osteopénia difusa no radiograma do esqueleto, sem aumento de elasticidade cutânea ou hipermobilidade articular, pelo se colocou a hipótese de homocistinúria. Neste contexto destaca-se: pais primos em primeiro grau, saudáveis e ectopia lentis bilateral, com amaurose unilateral. O desenvolvimento psico-motor era aparentemente normal. A cromatografia de aminoácidos no plasma e ácidos orgânicos na urina foram compatíveis com a doença, não permitindo, no entanto, discriminar o defeito enzimático, possivelmente devido ao défice concomitante de vitamina B12. Foi realizado doseamento da actividade enzimática em fibroblastos (biópsia cutânea), que confirmou o défice de cistationina beta-sintetase. Iniciou terapêutica com vitamina B6 e ácido fólico, com resposta parcial (redução da homocisteinémia em 60%). Não iniciou, no entanto, suplementação com betafina por impossibilidade de manter esta terapêutica após regresso à Guiné-Bissau, como era sua vontade. **Comentário:** Trata-se de um caso clínico ilustrativo das complicações oculares e esqueléticas decorrentes do diagnóstico tardio de homocistinúria clássica, surpreendentemente sem défice cognitivo aparente ou história de eventos trombo-embólicos. A associação com Síndrome de Guillain-Barré não está descrita na homocistinúria clássica, tendo tido uma evolução involuntariamente dolorosa e prolongada.

**Palavras-chave:** Síndrome Guillain-Barré, homocistinúria clássica.

#### POS123- Pandas – Mito ou Realidade?

Júlia Galhardo<sup>1</sup>, Ana Leça<sup>1</sup>, Eulália Calado<sup>2</sup>, Ana Moreira<sup>2</sup>. 1- Unidade de Infecciologia, Serviço de Pediatria (Director: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira); 2- Serviço de Neuropediatria (Directora: Dra. Eulália Calado). Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** O *Streptococcus* Grupo A (SGA) origina largo espectro de manifestações supurativas e auto-ímmunes. Pensa-se que também possa induzir a produção de auto-anticorpos com afinidade para os gânglios da base, em crianças geneticamente susceptíveis que condicionaria o súbito aparecimento/agudização de sintomas obsessivo-compulsivos e/ou esterotipias. Apesar

de não definitivamente comprovado, este mecanismo etiopatológico tem sido corroborado pela evidência neuroimagiológica de inflamação ganglionar, presença de auto-anticorpos neuronais e resposta à terapêutica imunomoduladora. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo baseado nos registos dos doentes internados na Unidade de Infecciologia, de 2000 a 2006, com diagnóstico provável de PANDAS. **Resultados:** Observadas quatro crianças das quais três raparigas, com idade média de 11 anos (5-13 anos). História familiar: epilepsia (1), artrite idiopática juvenil (1). Antecedentes pessoais: humor depressivo com crises de ansiedade (1), amigdalectomia e perturbação afectiva (1), défice psicomotor moderado (1). Diagnóstico de faringite aguda 7-14 dias antes, três medicadas com antibioterapia. Instalação intempestiva de: esterotipias motoras- balanço cefálico com elevação do ombro ipsilateral (2); ecolália (1); movimentos coreiformes (1); taquipsiquismo- irritabilidade, agitação, agressividade e insónia (4); humor depressivo- labilidade emocional, ansiedade de separação (4); desorientação e discurso incoerente (4); incontinência urinária (1); alucinações visuais (1). Sem défices neurológicos focais, alterações cardíacas ou articulares. TASO, anti-DNAseB e anti-hialuronidase elevados (4). Isolado SGA na criança sem antibioterapia. Líquor: estéril, sem distúrbios dos aminoácidos (4), com modificação da razão HVA/5-HIAA (3), IgM±IgG elevadas (2) e isolamento de anticorpos anti-neuronais (1/2). Foram excluídas outras etiologias infecciosas, inflamatórias, metabólicas e intoxicações. Terapêutica: haloperidol+biperideno+clorpromazina (2), gamaglobulina+risperidona (2), penicilina (4), com melhoria progressiva. Seguimento médio de 2 anos: períodos assintomáticos interrompidos por recorrências súbitas, com diminuição e subida dos anticorpos, respectivamente. Penicilina profilática mensal num caso. **Conclusões:** Todos apresentaram quadro neurológico excitatório, sem compulsões. O início intempestivo das esterotipias distinguuiu-se claramente da síndrome clássica. Contrariamente à coreia de Sydenham, não foram observados movimentos coreiformes em repouso, fraqueza muscular ou atingimento multi-sistémico. Parece tratar-se de uma entidade clínica distinta, com atingimento específico do sistema nervoso central. Ainda que não possamos estabelecer uma relação causal, afigura-se inequívoca a sua associação a SGA, deixando em aberto a eventual necessidade de profilaxia antibiótica.

**Palavras-chave:** PANDAS, *Streptococcus* Grupo A, auto-anticorpos, gânglios da base, distúrbio obsessivo-compulsivo, esterotipias.

#### POS124- Neuropatias hereditárias: variabilidade genética numa população pediátrica

Isabel Valente<sup>1</sup>, Rita Cequeira<sup>2</sup>, Alexandra Fernandes<sup>2</sup>, Teresa Coelho<sup>3</sup>, Álvaro Machado<sup>1</sup>, Purificação Tavares<sup>2</sup>, Manuela A Santos<sup>1</sup>. 1- Consulta de Neuromusculares, Hospital Maria Pia, Porto; 2- Centro de Genética Clínica; 3- Serviço de Neurofisiologia, Hospital Santo António, Porto, Portugal.

**Introdução:** As neuropatias hereditárias são doenças neuromusculares comuns (cerca de 30/100.000) mas raramente são diagnosticadas na idade pediátrica. As neuropatias desmielinizantes (CMT1) são mais prevalentes do que as axonais (CMT2). O defeito genético mais comum é a duplicação do gene PMP22. Desde há alguns anos é possível efectuar os estudos de genética molecular em Portugal. **Objectivos:** Descrever os nossos casos e correlacionar os dados clínicos e genéticos. **Material e Métodos:** Revisão dos dados clínicos e genéticos dos doentes com neuropatia hereditária, seguidos na Consulta de Neuromusculares do Hospital Maria Pia. Foram seleccionados apenas aqueles que tinham efectuado estudo de genética molecular. **Resultados:** Dos 13 doentes com neuropatia, apenas nove realizaram estudos genéticos, correspondendo a oito famílias. As suas idades variaram entre os 3 e os 18 anos. Quatro eram do sexo feminino e cinco do sexo masculino. Seis doentes tinham história familiar. Oito doentes tinham neuropatia desmielinizante: três com duplicação no gene PMP22 (CMT1A), dois com mutação no gene MPZ (CMT1B). Um doente tinha uma neuropatia axonal com mutação no gene MFN2 (CMT2A2). Em três doentes com neuropatia desmielinizante, dois dos quais irmãos com uma história autossómica dominante, não se encontraram duplicações ou mutações pontuais no gene PMP22, MPZ ou LITAF. Sete doentes eram sintomáticos antes dos 3 anos de idade, 3 dos quais (os dois com CMT2B e um com CMT1A) com atraso no início de marcha. Um dos doentes com CMT1A apenas teve sintomas aos 12 anos. Em todos os casos, os sintomas eram de predomínio distal e nos membros inferiores. Num dos casos de CMT1A havia igualmente fraqueza proximal. Todos os doentes têm marcha, mas dois dos doentes, um com CMT1A e o outro com CMT2A2, necessitam de usar talas. **Comentários:** As neuropatias hereditárias são doenças raras na criança e mesmo numa consulta específica, representam cerca de 5% dos doentes. Contudo muitos doentes poderão não estar diagnosticados. Neste pequeno grupo de doentes existe uma heterogeneidade genética, sem

predomínio de CMT1A, como acontece na população em geral, podendo reflectir uma realidade diferente na população pediátrica.

**Palavras-chave:** Neuropatias hereditárias; variabilidade genética.

#### POS125- Galactosemia clássica: evolução clínica e imagiológica de 8 doentes

Telma Barbosa, A Carlos Borges, Clara Barbot, Esmeralda Martins. Hospital Crianças Maria Pia, Porto.

**Introdução:** A galactosemia clássica é uma doença metabólica autossómica recessiva, que se caracteriza pelo de defeite parcial ou total da enzima galactose-1-fosfato-uridiltransferase (GALT). Apesar de, na maioria dos casos, a terapêutica dietética ser instituída numa fase precoce, muitos pacientes desenvolvem alterações neuro-degenerativas com tradução imagiológica. Neste estudo, caracterizamos as alterações genéticas, clínicas, laboratoriais e neuro-imagiológicas das crianças com galactosemia clássica, submetidas a um seguimento mínimo de 3 anos. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos pacientes com galactosemia clássica, seguidas na consulta de metabolismo do nosso hospital. Dos parâmetros avaliados, salientam-se a idade de diagnóstico, a sintomatologia inicial, a idade de início do tratamento, cumprimento dietético e evolução clínico-imagiológica. **Resultados:** Total de 8 pacientes (5 do sexo masculino), com idades compreendidas entre 3 e 18 anos, 7 dos quais com apresentação clínica típica no período neonatal e 1 com diagnóstico neonatal efectuado no contexto de familiar directo com a mesma patologia. Todos iniciaram terapêutica dietética precoce, com cumprimento irregular em um deles. O estudo molecular revelou que 4 casos são homocigóticos para a mutação Q188R e 2 são heterocigóticos. Do total de pacientes, 7 apresentam actualmente quociente de desenvolvimento inferior à média, 5 desde os primeiros anos de vida e 2 com regressão cognitiva. Três apresentam tremor de aparecimento na segunda década de vida e um, paralisia cerebral distónica (*kernicterus*). A dispraxia verbal está presente em 5 casos, todos cumpridores da terapêutica instituída. Somente a adolescente que não cumpre a dieta de forma adequada é que apresentou cataratas adquiridas. Foram notadas alterações a nível da ressonância magnética nuclear em todos os pacientes, caracterizadas por hipersinal difuso da substância branca dos centros semi-ovais e/ou focos de hipersinal periventriculares. A avaliação endocrinológica foi normal em todos os pacientes. A criança com 3 anos de idade mantém-se com quociente de desenvolvimento adequado até à data. **Conclusões:** Apesar da restrição severa da galactose da dieta, a maioria dos pacientes estudados apresenta alterações neurológicas a médio/longo prazo, caracterizadas essencialmente por atraso cognitivo e dispraxia verbal, e também alterações características a nível da substância branca cerebral. A mutação Q188R está associada a envolvimento neurológico grave com regressão.

**Palavra-chave:** telmab.

#### POS126- Distrofias musculares: Aspectos cardiológicos na criança

Conceição Trigo, Anabela Paixão, Ana Soudo, Sashicanta Kaku. Hospital de Santa Marta; Hospital de Dona Estefania.

**Introdução:** As distrofias musculares constituem um grupo heterogéneo de doenças raras. A associação de lesão cardíaca (LC) condiciona a mortalidade e morbilidade. A intervenção terapêutica precoce pode melhorar o prognóstico. **Objectivo:** Avaliar o tipo, gravidade e evolução da LC nas diferentes formas de distrofia muscular (DM). Propor critérios de vigilância e intervenção. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos doentes com o diagnóstico de DM e follow-up regular  $\geq$  seis meses, de Janeiro de 1990 a Junho de 2006. Variáveis: tipo de DM, sinais de doença cardíaca, dimensões e função ventricular esquerda por ecocardiograma e alterações electrocardiográficas na primeira e na última observação. **Resultados:** O grupo de estudo foi constituído por 23 doentes, com idades entre 0,8 -15 anos (mediana 8 anos), com as seguintes formas de DM: DM de Duchenne 10, Distrofia muscular congénita 6, Distrofia das cinturas 3, DM de Becker 2, Distrofia ocular-faríngea 1, Não classificada 1. Na primeira observação 21 não apresentavam clínica de LC. O exame ecocardiográfico tinha alterações compatíveis com miocardiopatia dilatada (MCD) em cinco, dois dos quais com insuficiência cardíaca grave. O ECG mostrava alterações em três dos cinco doentes: hipertrofia ventricular esquerda, bloqueio de ramo esquerdo e alterações da repolarização ventricular. Quatro (80%) tinham DM de Duchenne e um distrofia das cinturas (Y sarcanoglicopatia). Um com distrofia muscular não classificada tinha extrassístolia supraventricular isolada. Na última observação (follow-up 6 meses - 11 anos mediana= 4 anos), 21 mantinham-se sem

sinais de LC. No grupo com anomalias ecocardiográficas iniciais não houve progressão em três, um faleceu em insuficiência cardíaca refractária e outro perdeu-se para o follow-up. Em dois surgiu disfunção ventricular esquerda de novo: um com DM de Duchenne e outro com DM de Becker. O doente com arritmia isolada, evoluiu para disfunção sinoauricular necessitando de pacemaker definitivo. **Conclusões:** Os resultados denotam as particularidades de uma casuística de doenças raras, em que a LC tem pouca expressão clínica nas crianças. A distribuição dos diagnósticos de DM e a prevalência da LC nos subgrupos é sobreponível à de outros estudos. Um óbito por insuficiência cardíaca e o aparecimento de doença cardíaca ao longo do follow-up em três, favorecem a tendência para intervenção terapêutica precoce.

**Palavras-chave:** Miocardiopatia; distrofias; arritmias; vasodilatadores.

#### Área - Pediatria Geral

##### POS133- Pseudoxantoma elástico. Caso clínico

Cecília Martins<sup>1</sup>, António Silva<sup>1</sup>, Inês Leite<sup>2</sup>, Eduarda Ferreira<sup>2</sup>, Jorge Romariz<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria; 2- Serviço de Dermatologia do Centro Hospitalar de Vila Nova Gaia.

**Introdução:** Pseudoxantoma elástico é uma doença genética rara que se caracteriza pela progressiva calcificação e fragmentação das fibras elásticas da pele, retina e sistema cardiovascular. Estudos recentes parecem demonstrar uma hereditariedade autossómica recessiva, implicando mutações no gene MRP6, mapeado no cromossoma 16p13.1. Clinicamente, os pacientes apresentam lesões típicas na pele que aparecem inicialmente na região cervical, com extensão posterior para outras áreas. As manifestações extra-cutâneas aparecem mais tarde no decurso da doença, sendo a expressão clínica muito variável. O diagnóstico baseia-se em aspectos clínicos, histológicos e genéticos. O tratamento não é curativo, mas as medidas profiláticas podem minimizar as complicações retinianas e cardiovasculares. **Caso clínico:** Rapaz de 8 anos, raça caucasiana, seguido na consulta de pediatria por rinite e asma alérgicas, que refere aparecimento de lesões cutâneas amareladas na região cervical lateral, esporadicamente pruriginosas, com cerca de 3 meses de evolução. Posteriormente, novas lesões dérmicas, como pápulas alaranjadas, confluindo em placas de consistência elástica, nas regiões axilares. Foi medicado com emolientes, anti-fúngicos e corticóides tópicos, sem melhoria clínica. Realizou-se biópsia de pele que confirmou tratar-se de pseudoxantoma elástico. Para completar estudo foram pedidos hemograma, bioquímica geral (com perfil lipídico e equilíbrio fósforo-cálcio) e sedimento urinário que não revelaram alterações. Efectuou ainda electrocardiograma, ecocardiograma, eco-Doppler das carótidas e aorto-iliacas, retinograma e potenciais evocados visuais que foram normais. Durante o seguimento na consulta, evidência de extensão das lesões para as regiões inguinais e posteriormente para a área cervical posterior e raízes das coxas, não apresentando queixas sistémicas, até à data. Mantém-se em vigilância multidisciplinar nas consultas de: Dermatologia, Cardiologia, Cirurgia Vascular, Oftalmologia e Pediatria. **Conclusões:** A variabilidade fenotípica e a baixa prevalência levam muitas vezes a diagnósticos tardios. Como as complicações cardiovasculares e retinianas são frequentes no decurso desta patologia é importante fazer o diagnóstico atempado, instituir medidas profiláticas e vigilância multidisciplinar a longo prazo, para evitar todas as sequelas possíveis.

**Palavras-chave:** Pseudoxantoma elástico, criança.

##### POS138- Acne e insuficiência renal aguda

Andreia Gomes Pereira, Arnaldo Cerqueira, Francisco José. Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Faro.

**Caso clínico:** JFG, sexo feminino, 15 anos, internada no serviço de Pediatria do HDF no dia 9/5/09 por vómitos, diarreia e insuficiência renal aguda. Nos antecedentes pessoais verificou-se que 2 meses antes iniciou isotretinoína (Roacutan 10 mg 1xdia) e uma associação de ciproterona com etinilestradiol (Diane® 35). Adoeceu em 5/5/07 com vómitos alimentares (3 episódios). No dia seguinte fez 1 pico febril de 40°C e iniciou fezes líquidas (entre 10 a 15 dejeções/fez). A observação inicial mostrou uma adolescente lúcida, colaborante e orientada, com língua seca, turgor cutâneo mantido, múltiplas e exuberantes lesões acneicas na face e tronco. Hemodinamicamente estável, apirética. Perda ponderal estimada em 7 Kg (+- 12%) tendo em conta o último peso 2 semanas antes. Exames analíticos: hemograma, ionograma, provas de função hepática e gasimetria venosa não mostraram alterações. Ureia- 57, Creatinina 5,3, C3 e C4 aumentados, relação proteínas/creatinina 0,85, FENA

3,35%, haptoglobina 303 (26-226), IgE 1668 (<88), eosinófilos negativos. A ecografia renal evidenciou diminuição da diferenciação parênquima sinusal do rim direito. Efetuou fluidoterapia e suspendeu medicação anti-acneica. Houve melhoria gradual da função renal: D2 (Cr 5,1; Ureia 59); D3 (Cr 3,2; Ureia 51); D4 (Cr 1,9; Ureia 31); D6 (Cr-1,2; Ureia 23). No quadro clínico de GEA chamou-nos a atenção que a perda ponderal estimada de cerca de 12% não correspondia ao exame objectivo, e que este por si só também não explicar as alterações analíticas em causa. **Conclusões:** A isotretinoína ou ácido 13-cis-retinóico diminui a queratinização e exerce efeito anti-secretor nas glândulas sebáceas. O principal efeito secundário deste fármaco é a xerose mucocutânea que está relacionada com a hipervitaminose A, embora quase todos os órgãos possam ser atingidos. Este caso destaca pela raridade do quadro clínico, já que o atingimento renal pela isotretinoína é um efeito secundário muito raro, alertando para as precauções a ter pois é um fármaco cada vez mais usado no tratamento do acne juvenil.

**Palavras-chave:** Acne, isotretinoína, insuficiência renal aguda.

#### POS135- Rbdomiólise após exercício físico intenso e vacinação anti-Influenza. Relato de um caso

Claudia de Almeida Fernandes, Claudio D'Elia, Ana Cristina Figueiredo, José Freixo. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Setúbal, Hospital de São Bernardo, EPE.

**Introdução:** A rbdomiólise define-se como uma síndrome clínico-laboratorial que resulta da lise das células musculares, com a libertação de substâncias intracelulares para a circulação. Podem-se agrupar as causas de rbdomiólise em traumáticas; tóxicas; farmacológicas; infecciosas e relacionadas com actividade muscular excessiva; alterações da temperatura corporal; oclusão ou hipoperfusão dos vasos sanguíneos musculares; alterações electrolíticas e endócrinas; doenças musculares inflamatórias ou miopatias metabólicas. No entanto, a natureza é, muitas vezes, multifactorial. **Caso clínico:** Adolescente, sexo masculino, 14 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, em aparente estado de saúde até ao dia após ter sido submetido a exercício físico intenso e em que recebeu a vacina anti-influenza. Referiu mialgias, principalmente nos membros superiores, edema e impotência funcional. Por agravamento, recorreu ao S.U. do HSB, em Setúbal, no 3º dia após a instalação dos sintomas. Os resultados laboratoriais relevantes foram: Ur 18 mg/dl, Cr 1.36 mg/dl, ALT 242 U/L, AST 501 U/L, ALP 392 U/L, CK 40.421 U/L, PCR 0.0, ionograma e Urina II sem alterações. Realizada hidratação venosa e analgesia. Observou-se melhoria gradual, clínica e laboratorial durante os 4 dias de internamento. **Conclusões:** As infecções pelos vírus Influenza estão entre as causas mais frequentes de rbdomiólise. Embora a rbdomiólise não seja considerada um efeito secundário da vacinação anti-influenza, alguns casos descritos na literatura indicam que pode actuar como um factor facilitador. Não há outros relatos de aparecimento de síndromes musculares após a vacinação em indivíduos que não estivessem a receber medicamentos miotóxicos. Devido à escassa quantidade de informações disponíveis não é possível confirmar a relação causal, considerando a evolução temporal dos acontecimentos. No entanto, pela possibilidade de um risco aumentado de rbdomiólise após exercício em crianças que receberam vacinação anti-influenza consideramos sensato recomendar a limitação da actividade física nos dias seguintes à administração desta vacina.

**Palavras-chave:** rbdomiólise, exercício físico intenso, vacinação anti-influenza.

#### POS157- Dermatose neutrofílica: caso clínico

Ana Fernandes, Rita Calado, Dora Fontes, Laura Martins, Andreia Francisco, Graça Mira, Carla Cruz, Fernanda Dinis. Serviço de Pediatria (Director: Dr. Helder Gonçalves) e Serviço de Dermatologia (Director: Dr. Manuel Murta); Hospital Espírito Santo de Évora, EPE.

**Introdução:** A síndrome de Sweet (dermatose febril neutrofílica aguda), entidade rara em idade pediátrica, caracteriza-se pela presença de febre, leucocitose, placas cutâneas eritematosas, infiltrado de neutrófilos na derme e boa resposta clínica à terapêutica com corticóides. É nosso objectivo a apresentação deste caso clínico pelas dificuldades e controvérsias geradas no seu diagnóstico e abordagem terapêutica. **Material e Métodos:** Observação do caso, consulta do processo clínico e pesquisa bibliográfica. **Resultados:** Criança de 18 meses de idade, seguida em Consulta de Dermatologia por lesões cutâneas generalizadas, com cerca de 4 meses de evolução, sem resposta adequada à terapêutica oral com eritromicina. Realizou, ainda em ambulatório, biópsia cutânea que revelou: "...denso infiltrado de polimorfonucleares,

sobretudo neutrófilos, localizados predominantemente na zona dos folículos pilosos...", razão pela qual iniciou corticoterapia oral (deflazacorte). A exuberância e o agravamento progressivo das lesões, bem como a deterioração do estado geral motivaram o internamento em Abril de 2007. A dificuldade na caracterização etiológica determinou a realização de segunda biópsia cutânea e a consulta de vários centros especializados. Os exames analíticos, nomeadamente hematológicos, culturais e da imunidade celular e humoral, condicionaram a terapêutica instituída (cefalosporina de 1ª geração e prednisolona), tendo-se verificado melhoria clínica e alta após 5 semanas de internamento. Após a alta tem vindo a constatar-se a regressão progressiva das lesões cutâneas bem como a normalização dos valores laboratoriais, mantendo-se a terapêutica com corticóides em doses progressivamente menores. **Conclusões:** Criança com manifestações dermatológicas graves e biópsias cutâneas compatíveis com diferentes entidades como Éctima, Pioderma gangrenoso ou Síndrome de Sweet. A abordagem multidisciplinar revelou-se fundamental na orientação diagnóstica e terapêutica, factores determinantes do prognóstico. Somente a evolução clínica poderá ditar o diagnóstico definitivo.

**Palavras-chave:** Dermatose neutrofílica, Sweet.

#### POS160- Infecção por *Mycoplasma pneumoniae* e Stevens-Johnson sem lesões cutâneas

Carla Novais<sup>2</sup>, Ana Leblanc<sup>1</sup>, M Graça Castel-Branco<sup>1</sup>, Luís Torrão<sup>3</sup>, Inês Azevedo<sup>2</sup>, Esmeralda Rodrigues<sup>2</sup>. 1- Serviço de Imunoalergologia; 2- Serviço de Pediatria – UAG da Mulher e da Criança; 3- Serviço de Oftalmologia; Hospital de S. João, Porto.

**Introdução:** A síndrome de Stevens-Johnson, também conhecido por eritema multiforme major, é uma variante do eritema multiforme, muitas vezes associado a herpes simplex ou infecção por *Mycoplasma*. Em 50% dos casos a causa é desconhecida e apenas 10% estão relacionados com fármacos. O *Mycoplasma pneumoniae*, agente frequente de pneumonia nos adolescentes, tem sido associado à síndrome de Stevens-Johnson, com mucosite severa, mesmo sem manifestações cutâneas. **Caso clínico:** Adolescente de 13 anos, sexo masculino, com antecedentes de rinite e asma alérgica, que 10 dias antes do internamento inicia um quadro de febre alta, cefaleias, tosse e toracalgia à direita, precipitada pela tosse. Dois dias depois é medicado com nimesulide e paracetamol. Uma semana após os primeiros sintomas inicia visão turva e hiperemia conjuntival. Posteriormente surge exsudado ocular purulento bilateral, odinofagia, edema dos lábios e gengivas, fissuras labiais e lesões aftosas múltiplas na cavidade oral. Por agravamento das lesões, com necrose e estomatite aftosa, impedindo a ingestão oral de alimentos e fármacos, manutenção da febre e da sintomatologia respiratória, é enviado ao Serviço de Urgência. O exame físico revela um adolescente com mau estado geral, queixoso, que apresenta mucosite severa com atingimento ocular, auscultação pulmonar com crepitações e murmúrio vesicular diminuído à esquerda. O restante exame é normal, nomeadamente, sem qualquer lesão cutânea. Faz estudo analítico (leucocitose e PCR elevada, com restantes resultados normais) e radiografia de tórax, que revela uma hipodensidade no 1/3 inferior do hemitórax esquerdo. A observação por Oftalmologia objectiva conjuntivite e queratite epitelial bilateral, compatível com síndrome de Lyell. Fica então internado por infecção respiratória e suspeita de síndrome de Stevens-Johnson. Posteriormente realiza serologias, entre as quais para *Mycoplasma pneumoniae*, com IgG e IgM positivas. Medicado com claritromicina, anteriormente já iniciada, a evolução é favorável, com melhoria progressiva das lesões orais e da hiperemia conjuntival, diminuição da tosse e desaparecimento da toracalgia. Perante um quadro de infecção respiratória num adolescente, acompanhado por mucosite severa e conjuntivite, devemos estar alerta para um síndrome de Stevens-Johnson, associado a infecção pelo *Mycoplasma pneumoniae*, mesmo na ausência de lesões cutâneas.

**Palavras-chave:** *Mycoplasma pneumoniae*; pneumonia; Stevens-Johnson; mucosite.

#### POS162- Angioedema exuberante da língua. Caso clínico

João Paulo Pinho, Vera Santos, Filipa Belo, Luís Gonçalves, Maria João Virtuoso, Manuela Calha.

**Introdução:** O angioedema é um edema difuso e doloroso da derme profunda e tecidos subcutâneos, de início súbito, e que geralmente atinge a face, língua, lábios, laringe, mãos ou pés. A etiologia pode ser imunológica (mediada por IgE) ou não imunológica (vírus, radiocontrastes, fármacos, alterações da via do complemento). Pode ser agudo ou crónico, de acordo com evolução inferior ou superior a 6 semanas, respectivamente. **Caso clínico:** Criança de sexo

masculino, 11 anos de idade, com antecedentes familiares irrelevantes. Nos antecedentes pessoais, há a evidenciar edema exuberante da língua e pescoço no contexto de escarlatina, aos quatro anos. Foi trazido ao Serviço de Urgência (SU) por edema e dor da língua, com cerca de nove horas de evolução, após traumatismo (mordedura), quatro dias antes da admissão. À entrada, apresentava edema duro da língua, de agravamento progressivo, com área de necrose no bordo direito. Posteriormente surgiu tumefacção generalizada do pescoço. Manteve-se sempre sem dificuldade respiratória. Na admissão, verificou-se neutrofilia de  $15,1 \times 10^9/L$  e proteína C reactiva de  $28,1 \text{ mcg/mL}$ . Foram ainda realizados os seguintes exames complementares: doseamento de C1, C2, C3, C4, CH50, C1 inibidor esterase, inibidor funcional do C1, imunoglobulinas e subclasses, exames culturais do exsudado nasofaríngeo e hemocultura, que não revelaram alterações. Efetuou tomografia computadorizada e ressonância magnética nuclear da orofaringe e pescoço que revelaram edema da língua e músculos cervicais e adenomegalias cervicais múltiplas; não se identificaram coleções abedeadas. Foi inicialmente medicado no SU com adrenalina, metilprednisolona, clemastina e plasma fresco congelado, sem melhoria clínica. Foi transferido para Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos onde fez metilprednisolona em perfusão durante 24 horas e iniciou antibioterapia. Apresentou agravamento clínico nas primeiras 24 horas, após o que ocorreu diminuição muito gradual dos sinais inflamatórios da língua e pescoço. Verificou-se necrose da metade direita da língua. Actualmente, é seguido na consulta de Pediatria Geral, encontrando-se a língua em fase de regeneração. Pretende-se com este caso clínico discutir as várias etiologias do angioedema, assim como as respectivas propostas terapêuticas.

**Palavras-chave:** Angioedema, língua, necrose.

#### POS173- Sacroileite, um difícil diagnóstico

Nuno Ferreira<sup>1</sup>, Álvaro Gil Ribeiro<sup>2</sup>, Augusta Gonçalves<sup>1</sup>, Helena Silva<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria; 2- Serviço de Ortopedia; Hospital de São Marcos, Braga.

**Introdução:** A raridade, associada a sintomatologia vaga e pobres sinais locais contribui para o baixo índice de suspeição e o diagnóstico tardio da sacroileite. **Caso Clínico:** Criança do sexo masculino, 13 meses, internado por febre com 2 dias de evolução e recusa na marcha com 7 dias de evolução. Inicialmente, apresentava claudicação do membro inferior direito, tendo recorrido por esse motivo ao Hospital de Viana, onde fez um Rx da anca, relatado como normal. Medicado com ibuprofeno de 8/8h por sinovite transitoria da anca. Dois dias depois, iniciou febre, recorreu novamente ao médico, medicado com eritromicina por amigdalite. Por persistência da claudicação, efectuou no Hospital de Viana, Rx membro inferior direito e ecografia da articulação coxo-femural direita, sem alterações, alta medicado com ibuprofeno alternado com paracetamol. Nesse mesmo dia recorreu ao SU do H. São Marcos, ao exame físico apresentava recusa em se sentar e na marcha. Analiticamente: leucócitos  $18400/uL$  (N 38,0%, L 47,8%), VS 85mm/h, PCR 15,79mg/l. Em D5, LDH 516 U/L, fosfatase alcalina 212 U/L. Realizada RM lombo-sagrada sem alterações, RMN das ancas; provável processo infeccioso atingindo a articulação sacro-iliaca direita, o osso ilíaco e as partes moles envolventes, nomeadamente os músculos psoas-iliaco e nadegueiro homolaterais. Iniciou antibioterapia com flucloxacilina endovenosa. Apresentou melhoria progressiva da limitação motora e apirexia a partir de D6 (em D2 de flucloxacilina). Sem recusa da marcha a partir de D9. Em D26 repetiu RMN das ancas, ligeira densificação dos tecidos moles do músculo nadegueiro direito, traduzindo antecedentes inflamatórios, observa-se diminuto derrame na sacro-iliaca direita, provavelmente residual. Sem evidências de osteomielite. À data da alta, sem limitação da mobilidade. Orientado para consulta de Pediatria e de Ortopedia, medicado com flucloxacilina até perfazer 6 semanas de tratamento. **Conclusões:** Apresentamos este caso pela raridade e para alertar para a importância do diagnóstico precoce pois tem implicações prognósticas, já que o início atempado de terapêutica minimiza a ocorrência de complicações. O nosso caso apresentou franca melhoria com antibioterapia, mas o tratamento com antibioterapia isolada, sem drenagem cirúrgica, raramente é bem sucedido.

**Palavras-chave:** Sacroileite, artrite séptica, osteomielite, claudicação.

#### POS174- Uma causa rara de edema das extremidades na criança

Cristina Gonçalves, António Siborro de Azevedo, Bárbara Águas. Consulta de Pediatria Geral, Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** O edema e eritema das extremidades com características ocasionais podem revelar-se um desafio diagnóstico, sendo muitas vezes necessário o despiste de algumas causas raras. **Caso clínico:** Adolescente de 12 anos, enviado à consulta de Pediatria Geral por episódios recorrentes de edema e rubor dos pavilhões auriculares, aparentemente sem factores desencadeantes. Os episódios associavam-se a hiperestesia cutânea. Foi feita avaliação analítica geral, endocrinológica e reumatológica que não revelou alterações. Com o diagnóstico presumível de eritromelalgia foi enviado à consulta de Reumatologia que confirmou o diagnóstico e medicou com ácido acetilsalicílico. **Comentários:** Com a apresentação deste caso, pretende demonstrar-se o caso de uma patologia rara, cujo diagnóstico diferencial com as etiologias secundárias é de extraordinária importância. A eritromelalgia é uma doença rara caracterizada pelo aparecimento de edema, rubor e calor das extremidades, geralmente com a exposição ao calor. Esta rara doença pode classificar-se em eritromelalgia primária, não tem doença subjacente ou secundária quando associada a outra patologia.

**Palavras-chave:** Edema, eritema, eritromelalgia.

#### POS176- Edema hemorrágico agudo da infância? A propósito de dois casos

Susana Soares<sup>1</sup>, Catarina Magalhães<sup>1</sup>, Tiago Prazeres<sup>1</sup>, Ana Paula Fernandes<sup>1</sup>, Agostinho Sanches<sup>2</sup>, Olga Pereira<sup>3</sup>. 1-Serviço de Pediatria; 2-Serviço de Anatomia Patológica; 3- Serviço de Dermatologia; Centro Hospitalar do Alto Ave, EPE.

**Introdução:** As vasculites constituem um grupo heterogéneo de patologias que se caracterizam por inflamação dos vasos sanguíneos, podendo atingir diversos órgãos. A vasculite por hipersensibilidade, de atingimento cutâneo, pode estar relacionada com infecções, administração de fármacos ou, eventualmente, produtos alimentares. O edema hemorrágico agudo da infância é uma forma rara de vasculite leucocitoclástica de pequenos vasos que surge em crianças com idades entre os 4 meses e 2 anos, caracterizada por lesões purpúricas em alvo e edema. A sua apresentação alarmante contrasta com a benignidade da sua evolução. **Caso clínico 1:** Lactente do sexo masculino, 11 meses de idade, trazido ao Serviço de Urgência por percepção materna de dor à manipulação e irritabilidade que precederam o aparecimento de lesões petequiais e purpúricas dos membros inferiores. Aplicação de Dragageol® cerca de 8hs antes das manifestações clínicas. Oito horas após a admissão, as lesões purpúricas assumiram um aspecto reticular e equimótico, associado a nódulos eritematosos distribuídos ao longo dos trajectos venosos das pernas, e intenso edema distal dos membros. Foi colocada a hipótese diagnóstica de vasculite por hipersensibilidade a fármacos. **Caso clínico 2:** Lactente do sexo feminino, 8 meses de idade, trazida ao Serviço de Urgência por lesões petequiais e purpúricas em alvo nos membros inferiores e antebraço esquerdo e intenso edema dos membros inferiores, inicialmente assimétrico, que reverteu após drenagem postural do membro. Quadro de varicela 2 semanas antes. As características das lesões sugeriram o diagnóstico de edema hemorrágico agudo da infância. Dos estudos complementares de diagnóstico destacamos a biópsia cutânea realizada no primeiro doente que revelou infiltrado inflamatório polimorfonuclear perivascular e fragmentos de leucocitoclase, compatível com vasculite leucocitoclástica. Em ambos os lactentes houve melhoria progressiva das lesões após o primeiro dia de internamento, sem necessidade de terapêutica e sem recorrências no ambulatório. São discutidos os diagnósticos diferenciais, nomeadamente edema hemorrágico agudo da infância, vasculite por hipersensibilidade a fármacos e outras; procedimentos diagnósticos e prognóstico destas patologias. **Conclusões:** As vasculites são patologias pouco frequentes na infância, com etiopatogenia incompletamente esclarecida e que podem acarretar morbilidade significativa. O seu conhecimento e diagnóstico precoce permitem individualizar a atitude terapêutica, assumindo uma atitude expectante em situações de bom prognóstico como o edema hemorrágico agudo da infância.

**Palavras-chave:** Vasculite, edema hemorrágico agudo da infância, hipersensibilidade a fármacos.



## Posters expostos

### Área – Institucional - SPP

#### PO SPP1 – Contributos para a história da Sociedade Portuguesa de Pediatria. Congressos e Jornadas Nacionais de Pediatria (1979-2007): I – Locais e datas de realização.

Mário Coelho <sup>1</sup>, Patrícia Lopes <sup>2</sup>, Luís Pereira-da-Silva <sup>3</sup>. 1- Membro da Direcção da SPP; 2 - Interna de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia; 3 - Editor Associado da Acta Pediátrica Portuguesa.

**Contexto:** A Sociedade Portuguesa de Pediatria (SPP), ao longo das suas seis décadas de existência, realizou dezenas de reuniões científicas regulares em todo o país, com a participação de personalidades nacionais e estrangeiras de referência abordando um vasto leque de temas. O imperativo de preservar essa informação aconselha que se recolham, em acervo organizado, os elementos relevantes ainda existentes. **Objectivos:** Registrar e recuperar dados dispersos sobre os locais e datas de realização das principais reuniões nacionais regulares da SPP desde 1979. Classificar e divulgar essa informação com objectivos históricos e científicos, integrando-a na Biblioteca da Pediatria Portuguesa da SPP. **Metodologia:** Fontes consultadas: Actas das Assembleias Gerais da SPP e de reuniões de Direcção da SPP, material de divulgação das reuniões da SPP existente na Biblioteca da Pediatria Portuguesa da SPP (folhetos, programas, livros de resumos), Revista Portuguesa de Pediatria/Acta Pediátrica Portuguesa e arquivos pessoais cedidos por sócios da SPP. Período abrangido: 29 anos, de 1979 (“1<sup>as</sup> Jornadas Nacionais de Pediatria”, Espinho) a 2007 (“VIII Congresso Nacional de Pediatria”, Vilamoura). Variáveis analisadas: locais e datas de realização das reuniões nacionais regulares da SPP, duração, dias da semana ocupados, prelectores/moderadores nacionais e estrangeiros, cursos satélite, sessões de posters/comunicações livres, custo da inscrição, eventos associados e patrocinadores. **Resultados:** No período referido a SPP realizou 42 reuniões nacionais regulares: 8 Congressos (3 designados como “Congresso Nacional de Pediatria” e 5 como “Congresso Português de Pediatria”) e 34 Jornadas Nacionais de Pediatria. Em Jornadas apenas se dispõe da data e local de realização. A maioria das reuniões realizou-se na zona norte (14), salientando-se os 5 eventos nas ilhas atlânticas e 3 na Ásia. A presença de convidados estrangeiros de relevo foi constante nos Congressos Nacionais (média de 24/Congresso) e em 19 das 34 Jornadas Nacionais (média 2,5/Jornada). A duração mais frequente das reuniões (77,5%) foi de 3 dias, a maioria entre 5<sup>a</sup> feira e Sábado. Em todos os Congressos Nacionais e em 25 (80%) das 31 Jornadas foram apresentados posters/comunicações livres em número que não foi possível quantificar. Em 11 (29%) das reuniões realizaram-se 21 cursos de formação pré- e pós-graduada. Nas 35 reuniões em que foi possível essa análise, verificou-se que foram patrocinadas pela indústria farmacêutica e de equipamentos médicos, especialmente os Congressos Nacionais (média 34 stands/Congresso vs 18 stands/Jornada). **Comentários:** Esta análise descritiva sobre os locais e as datas das principais reuniões da SPP representa mais um contributo para a concretização do esforço da SPP em sistematizar os dados da sua história e organização, disponibilizando-os à comunidade e evitando a sua perda definitiva.

**Palavras-chave:** congressos, datas, história, jornadas, locais, Sociedade Portuguesa de Pediatria

#### PO SPP2 – Contributos para a história da Sociedade Portuguesa de Pediatria. Congressos e Jornadas Nacionais de Pediatria (1979-2007): II – Temas discutidos – Grandes áreas.

Mário Coelho <sup>1</sup>, Patrícia Lopes <sup>2</sup>, Luís Pereira-da-Silva <sup>3</sup>. 1- Membro da Direcção da SPP; 2 - Interna de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia; 3 - Editor Associado da Acta Pediátrica Portuguesa.

**Contexto:** A Sociedade Portuguesa de Pediatria (SPP), ao longo das suas seis décadas de existência, realizou dezenas de reuniões científicas regulares em todo o país, com a participação de personalidades nacionais e estrangeiras de referência abordando um vasto leque de temas. O imperativo de preservar essa informação aconselha que se recolham e preservem, em acervo organi-

zado, os elementos relevantes ainda existentes. **Objectivos:** Registrar e recuperar dados dispersos sobre os temas das conferências e comunicações apresentados e discutidos nas principais reuniões nacionais regulares da SPP desde 1979. Classificar e divulgar essa informação com objectivos históricos e científicos, integrando-a na Biblioteca da Pediatria Portuguesa da SPP. **Metodologia:** Fontes consultadas: Actas de reuniões de Direcção da SPP, material de divulgação das reuniões da SPP existente na Biblioteca da Pediatria Portuguesa da SPP (folhetos, programas, livros de resumos), Revista Portuguesa de Pediatria/Acta Pediátrica Portuguesa e arquivos pessoais cedidos por sócios da SPP. Período abrangido: 29 anos, de 1979 (“1<sup>as</sup> Jornadas Nacionais de Pediatria”, Espinho) a 2007 (“VIII Congresso Nacional de Pediatria”, Vilamoura). Variáveis analisadas: temas de conferências, temas discutidos em mesas redondas e em cursos inseridos no programa das reuniões. Os temas foram classificados prioritariamente por grandes áreas relacionadas com as Secções da SPP promotoras das sessões e, secundariamente, por grandes áreas não incluídas no âmbito das Secções. Foram registados o número de reuniões (“Eventos”) em que cada tema foi abordado e o número total de intervenções (“Sessões”) sobre o mesmo tema em cada reunião. **Resultados:** No período em análise, a SPP realizou 42 reuniões nacionais regulares: 8 Congressos (3 designados como “Congresso Nacional de Pediatria” e 5 como “Congresso Português de Pediatria”) e 34 Jornadas Nacionais de Pediatria. Em 2 das Jornadas apenas se dispõe da data e local de realização. Os temas foram classificados em 51 itens, 16 dos quais relacionados com as 14 Secções especializadas da SPP. Os temas de “*Infecçologia e Vacinas*” foram os que tiveram mais intervenções dedicadas (156) e mais frequentemente abordados nas reuniões (30 em 32 reuniões analisadas), logo seguidos dos de “*Imunologia*”, “*Organização dos Cuidados à Criança*” e “*Nefrologia/Urologia*”. O menor ritmo de participação de várias Secções ao longo dos anos pode, em certos casos, reflectir o dinamismo das mesmas e a concorrência científica que as suas reuniões temáticas fazem às reuniões nacionais regulares alargadas da sociedade mãe (SPP). A presença recorrente de alguns temas leva a questionar a necessidade de criação de novas Secções na SPP ou o aparecimento de um novo tipo de secções mistas ou fóruns conjuntos com outras especialidades verticais que utilizam técnicas aplicadas à criança e ao adolescente. Pelo contrário, a reduzida expressão de outros temas ao longo dos últimos 29 anos, leva a reflectir sobre a necessidade de reformular essas áreas, como sejam a “*Pediatria Social/Organização de Cuidados à Criança*” ou do “*Ensino e Educação Pediátrica*”. Nesta retrospectiva, é visível que alguns temas, como a “*Dor*” e a “*Obesidade*”, apesar da crescente importância em pediatria e saúde pública, continuam a ter expressão proporcionalmente reduzida nas reuniões nacionais da SPP. **Comentários:** Esta análise descritiva sobre os grandes temas das conferências e comunicações das principais reuniões da SPP representa mais um contributo para a concretização do esforço da SPP em sistematizar os dados da sua história e organização, disponibilizando-os à comunidade e evitando a sua perda definitiva.

**Palavras-chave:** congressos, história, jornadas, Sociedade Portuguesa de Pediatria, temas

#### PO SPP3 – Contributos para a história da Sociedade Portuguesa de Pediatria. Congressos e Jornadas Nacionais de Pediatria (1979-2007): III – Patrocinadores e Secretariados.

Mário Coelho <sup>1</sup>, Patrícia Lopes <sup>2</sup>, Luís Pereira-da-Silva <sup>3</sup>. 1- Membro da Direcção da SPP; 2 - Interna de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia; 3 - Editor Associado da Acta Pediátrica Portuguesa.

**Contexto:** A Sociedade Portuguesa de Pediatria (SPP), ao longo das suas seis décadas de existência, realizou dezenas de reuniões científicas regulares em todo o país, com a participação de personalidades nacionais e estrangeiras de referência abordando um vasto leque de temas. O imperativo de preservar essa informação aconselha que se recolham, em acervo organizado, os elementos relevantes ainda existentes. **Objectivos:** Registrar e recuperar dados dispersos sobre os patrocinadores e secretariados das principais reuniões nacionais regulares da SPP desde 1979. Classificar e divulgar essa infor-

mação com objectivos históricos e científicos, integrando-a na Biblioteca da Pediatria Portuguesa da SPP. **Metodologia:** Fontes consultadas: Actas de reuniões de Direcção da SPP, material de divulgação das reuniões da SPP existente na Biblioteca da Pediatria Portuguesa da SPP (folhetos, programas, livros de resumos), Revista Portuguesa de Pediatria/Acta Pediátrica Portuguesa e arquivos pessoais cedidos por sócios da SPP. Período abrangido: 29 anos, de 1979 (“1<sup>as</sup> Jornadas Nacionais de Pediatria”, Espinho) a 2007 (“VIII Congresso Nacional de Pediatria”, Vilamoura). Variáveis analisadas: laboratórios da indústria farmacêutica, empresas de equipamentos e dispositivos médicos, empresas de material não-médico, patrocinadores privados e empresas responsáveis pelo serviço de secretariado das referidas reuniões. **Resultados:** No período em análise, a SPP realizou 42 reuniões nacionais regulares: 8 Congressos de Pediatria (3 designados como “Congresso Nacional de Pediatria” e 5 como “Congresso Português de Pediatria”) e 34 Jornadas Nacionais de Pediatria. Em 9 das 34 Jornadas apenas existe escassa ou nenhuma documentação sobre os itens em análise. Patrocinaram as reuniões 184 empresas: 147 da indústria farmacêutica (algumas delas foram sofrendo fusões, alteração da sua designação ou desapareceram ao longo das três décadas), 10 livreiros ou editoras, 4 empresas ligadas ao ramo alimentar, 14 empresas de serviços hoteleiros/viagens e de equipamentos não-médicos, 7 entidades bancárias e 2 particulares. Estas empresas tiveram um total de 719 presenças com *stands* promocionais. Ao longo do período em análise, as 11 primeiras empresas (ordenadas por número decrescente de participações) têm mantido níveis assinaláveis de participação ( $\geq 10$ ) e consistência. Estas 11 empresas embora correspondam a 5,9% do total, foram responsáveis por 35% dos patrocínios. Realce para *Milupa*, presente em todas (37/37) as reuniões com registo disponível e a *Nestlé* (36 dos 37 eventos) que, no conjunto, foram responsáveis por 10,2% dos patrocínios. No extremo oposto, 97 (53%) empresas estiveram presentes num único evento e foram responsáveis por 13,5% dos patrocínios. Ainda, 6 empresas de serviços de secretariado e 2 de assessoria de imprensa foram contratadas para apoio à realização das reuniões, verificando-se quer uma grande constância na relação da SPP com estas empresas quer, nos anos recentes, um aumento significativo no recurso a serviços profissionais de apoio e divulgação cada vez mais diversificados. **Comentários:** Esta análise descritiva sobre patrocinadores e secretariados das principais reuniões da SPP representa mais um contributo para a concretização do actual da SPP em sistematizar os dados da sua história e organização, disponibilizando-os à comunidade e evitando a sua perda definitiva.

**Palavras-chave:** congressos, história, jornadas, patrocinadores, secretariados, Sociedade Portuguesa de Pediatria

## Área - Imunoalergologia

### PO187 - Dermatite atópica numa população pediátrica. Estudo prospectivo

Carla Carvalho, Eva R Gomes. Unidade de Imunoalergologia, Hospital Maria Pia, Porto.

**Introdução:** A dermatite atópica (DA) é a patologia cutânea crónica, mais frequente na infância. A prevalência tem aumentado e é na maioria das vezes a primeira manifestação de atopia. A maioria da crianças tem um bom prognóstico em relação aos sintomas cutâneos, mas cerca de 50% das crianças desenvolverão asma e/ou rinite em idades posteriores. A literatura apresenta resultados discordantes em relação aos factores de risco que contribuem para a manutenção de DA na idade adulta e no desenvolvimento de patologia respiratória. **Objectivos:** Caracterização clínica de um grupo de crianças com DA seguidas numa Unidade de Imunoalergologia. Identificar os factores de risco para a manutenção de sintomas cutâneos e para o desenvolvimento de sintomatologia respiratória após 4 anos de seguimento. **Material e métodos:** Avaliação prospectiva de 41 crianças com DA, e com idade inferior a 5 anos. Foram analisados os seguintes parâmetros: idade, sexo, idade de início dos sintomas, presença de sintomas respiratórios e de história familiar de doença atópica, sensibilização a inalantes e alimentos, sensibilização ao ovo, níveis totais de IgE e eosinofilia. A não adesão à terapêutica e às medidas de evicção foram critérios de exclusão, bem como a presença de DA grave. Após 4 anos, as crianças foram reavaliadas em relação à presença de sintomas cutâneos e respiratórios. Foi efectuada análise estatística para identificar possíveis factores de risco para a manutenção de sintomas cutâneos e para o desenvolvimento de sintomatologia respiratória. A associação entre variáveis foi feita através do teste Qui-Quadrado. Foi assumido um nível de significância de  $p < 0,05$ . **Resultados:** 30 crianças eram do sexo masculino (73,2%), a média de idade da população foi de 3 anos, e a idade média de início dos sintomas

de DA foi 10,4 meses. 63,4% apresentavam sintomatologia respiratória aquando da inclusão no estudo. A prevalência de sensibilização a inalantes foi 65,9% e 43,9% estava sensibilizada a alimentos (22% ao ovo). A maioria (87,8%) apresentava níveis elevados de IgE (média 611 UI/ml) e eosinofilia (55,3%). A história familiar de atopia foi positiva em 53,6% e 12,1% tinham pais com DA. A maioria (63,2%) não apresentavam sintomas cutâneos há pelo menos 1 ano, aquando da realização da reavaliação. Das crianças com sintomatologia respiratória no início do estudo, 91,6% mantiveram sintomatologia e entre as que apresentavam somente DA, 35,7% desenvolveram sintomatologia respiratória. Encontrou-se uma associação estatisticamente significativa entre persistência de DA e antecedentes familiares de DA ( $p < 0,05$ ). A sensibilização ao ovo (OR=3,8) e IgE elevada (OR=4,6), parecem constituir também factores de risco para a persistência de DA. **Conclusões:** A maioria da crianças iniciou sintomatologia em idade muito precoce e apresentam um prognóstico favorável em relação à DA. Crianças com antecedentes familiares de DA, IgE elevada e sensibilização ao ovo têm uma maior probabilidade de manterem DA; não foi possível determinar os factores de risco para o desenvolvimento de patologia respiratória em virtude do número reduzido da amostra.

**Palavras-chave:** Dermatite atópica, patologia respiratória.

### PO188- Anafilaxia idiopática. Caso clínico

Luísa Neiva Araújo, Dra. Eva Gomes, Dra. Sílvia Álvares, Luísa Neiva Araújo. 1- Serviço de Imunoalergologia, Hospital Maria Pia, Porto.

**Introdução:** A anafilaxia é uma reacção de hipersensibilidade imediata geralmente IgE mediada. Os sinais e sintomas reflectem os efeitos fisiológicos da libertação de potentes mediadores celulares, provenientes da desgranulação dos mastócitos e basófilos que causam vasodilatação e espasmo da musculatura lisa brônquica. A adrenalina é o tratamento de 1<sup>a</sup> linha. Após a estabilização cardio-respiratória deve iniciar-se terapêutica de manutenção incluindo a utilização de anti-histamínicos e corticoides. **Caso Clínico:** Criança do sexo feminino, 2 anos e 10 meses de idade. Com antecedentes patológicos de taquicardia paroxística supraventricular (WPW) diagnosticada no período neonatal, medicada com  $\beta$ -bloqueante. Referenciada à consulta de Imunoalergologia 2 meses após episódio de urticária, angioedema, estridor e hipotensão compatível com quadro de anafilaxia, que motivou internamento hospitalar durante 24h. Remissão completa do quadro após terapêutica com clemastina e hidrocortisona EV. Sem identificação de factor etiológico suspeito. Sem história de episódios anteriores ou posteriores. Manteve lesões de urticária até ao 7<sup>o</sup> dia. **Resultados:** O exame objectivo realizado na consulta de Imunoalergologia foi normal. Os exames auxiliares de diagnóstico efectuados mostraram os seguintes resultados: Hemograma: sem alterações; IgE total: 29 UI/ml; Testes cutâneos aos inalantes comuns e alimentos: negativos; Teste Cubo de Gelo: negativo; RAST venenos de himenópteros: negativo; RAST classe 2 para o ovo. Serologias: IgM positiva para HSV. Conclui-se tratar-se de uma anafilaxia idiopática. **Conclusões:** Perante este caso clínico de anafilaxia idiopática numa criança medicada com  $\beta$ -bloqueante (atenolol) coloca-se uma dificuldade terapêutica dupla: por um lado, o uso de epinefrina per se aumenta o risco de descompensação cardíaca; por outro, o uso de bloqueador  $\beta$  aumenta o risco de reacção anafilática grave e torna a potencial administração de epinefrina ineficaz. O principal objectivo da apresentação deste caso é o desafio terapêutico que representa e a sugestão de alternativas de tratamento em caso de recorrência do quadro clínico. Como alternativas terapêuticas ao bloqueador  $\beta$  considerou-se utilização de outros fármacos anti-arrítmicos ou a ablação por radiofrequência. Havendo necessidade em manter o bloqueador  $\beta$  apresentou-se como possibilidade a utilização do glucagon.

**Palavras-chave:** Anafilaxia idiopática.

### PO189 - Urticária ao frio: conhecer a entidade para não menosprezar sintomas

Emília Costa, Carla Carvalho, Eva R Gomes. Unidade de Imunoalergologia, Hospital Maria Pia, Porto.

**Introdução:** A urticária ao frio é caracterizada pelo aparecimento de urticária e/ou angioedema após exposição a estímulos frios (actividades aquáticas, ar frio, chuva, neve, ingestão de bebidas e alimentos frios, ou contacto com objectos frios). É classificada como uma urticária física e representa 2 a 3% do conjunto das urticárias. A sua patogenia permanece desconhecida contudo alguns autores defendem tratar-se de um mecanismo auto-imune com indução multietiológica, mas a patogenia exacta permanece desconhecida. **Caso clínico:** Rapaz de 10 anos de idade, com antecedentes patológicos de pieira



recorrente até aos 8 anos, com necessidade de broncodilatadores de forma intermitente. Dos antecedentes familiares destaca-se mãe e tios maternos com história compatível com urticária aquagénica. Enviado à consulta externa de Imunoalergologia por apresentar desde os 7 anos de idade, episódios de erupção cutânea eritemato-papular, não pruriginosa, após contacto prévio com objectos frios ou ar frio. Aparecimento de lesões urticariformes generalizadas após banho em água de piscina ou mar, motivando recorrências múltiplas ao Serviço de Urgência. Sem sintomatologia durante o banho de água quente. Aos 9 anos referência a episódio de palidez e prostração após realização de uma aula de ginástica ao ar livre no Inverno. No mês anterior à observação, teve episódio de vômito em jacto associado a palidez, hipotonia e prostração sem perda de consciência e na ausência de sintomas cutâneos, após banho no mar. O exame objectivo realizado na consulta era normal. Realizou-se teste de provocação com frio (Teste do cubo de gelo) tendo iniciado pápula aos 50 segundos. O tamanho máximo da pápula foi de 7,8x3,8cm (aos 150 segundos). A investigação realizada revelou apenas IgE total elevada e Phadiatop® fracamente positivo. Testes cutâneos negativos. **Conclusões:** A urticária/anafilaxia ao frio pode ser adquirida ou familiar. O tipo mais frequente é o adquirido idiopático, grupo ao qual pertence o caso clínico exposto, dada a negatividade da investigação realizada. Os aspectos mais importantes do tratamento são as medidas preventivas, devendo o doente e a sua família, ser alertado em relação ao risco em relação a determinadas exposições. O tratamento farmacológico com antihistamínicos é eficaz na redução ou desaparecimento dos sintomas, contudo outros fármacos e a indução de tolerância também podem ser vistos como formas adjuvantes de tratamento. Quando existem manifestações sistémicas como no presente caso, é importante ensinar o doente e os conviventes a reconhecer sinais de gravidade propor a aquisição de *Kit* de adrenalina auto-injectável, que possibilite actuação rápida no caso de anafilaxia.

**Palavras-chave:** Urticária, frio, anafilaxia.

#### PO190 - Alergia ao látex no contexto de alergia alimentar múltipla

S Nunes, A Bonito Vítor. Unidade de Pneumo-alergologia, Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de São João, EPE, Porto.

**Introdução:** A presença de antígenos comuns ou de reactividade cruzada entre antígenos homólogos ao látex e várias plantas constitui o recentemente descrito síndrome de alergia látex-frutos-vegetais. Os principais implicados são a banana, o abacate e o kiwi. **Caso clínico:** Criança de 8 anos com urticária aguda recorrente, asma e rinoconjuntivite. Após realização de história detalhada incluindo diário alimentar verificou-se relação temporal de urticária com ingestão de alguns vegetais e com moluscos (polvo, lulas) e ainda de angioedema labial após manipulação de balões. Restantes antecedentes pessoais irrelevantes incluindo ausência de cirurgia prévia. As provas cutâneas prick revelaram-se positivas para *Dermatophagoides*, faneras de cão e de gato, gramíneas, árvores e látex. Posteriormente foram realizados testes cutâneos prick com alérgenos alimentares que revelaram sensibilização para a banana, pêssego, kiwi, cenoura, polvo e lula, peixe branco e gamba. Estudo compatível com situação de Alergia alimentar múltipla. Verificou-se melhoria significativa da urticária após instituição de medidas de evicção dos alimentos anteriormente referidos. Actualmente encontra-se controlado com medidas de evicção, anti-histamínico, associação de corticoide e  $\beta 2$  agonista inalado e montelukast. **Conclusões:** Neste caso de alergia alimentar múltipla ressalva-se a associação de sensibilização a frutos e ao látex. Normalmente na criança, a sensibilização ao látex ocorre em doentes submetidos a exposição prolongada a produtos com látex como aqueles sujeitos a cirurgia precoce, como a espinha bífida. No entanto, a sensibilização ao látex pode também decorrer da reacção cruzada com alergia alimentar a múltiplos frutos. A sensibilização a alérgenos alimentares deve sempre ser investigada no contexto de alergia comprovada ao látex, e vice-versa.

**Palavras-chave:** Alergia, látex.

#### PO191 - Urticária crónica: Quando a etiologia se torna um desafio

Carla Dias, Sónia Carvalho, Paula Fonseca, Paulo Teixeira, Fernanda Carvalho. Serviço de Pediatria (Director: Dr. JM Gonçalves Oliveira), Centro Hospitalar do Médio Ave, EPE, Unidade de Famalicão.

**Introdução:** A urticária crónica (UC) caracteriza-se pela persistência dos sintomas de urticária por mais de seis semanas. Trata-se de uma entidade pouco frequente na idade pediátrica. Os estímulos físicos são das suas principais causas. No entanto, a multiplicidade das suas formas de apresentação e principalmente dos seus agentes etiológicos representa muitas vezes um desafio

para o Clínico. **Material e Métodos:** Foi efectuada a revisão dos processos clínicos de dois doentes com diagnóstico de UC. **Resultados:** **Caso 1:** Adolescente do sexo feminino, caucasiana, de 16 anos, com história pessoal de asma alérgica, sem crises desde os 6 anos, e história familiar de rinite. Inicia cerca de 8 meses antes, erupção eritemato-papular pruriginosa quando em contacto com ar ou água frios. Do estudo analítico destaca-se: IgE 270 U/ml com RAST® positivo para *Dermatophagoides pteronyssinus* e *farinae*. O teste cutâneo com cubo de gelo mostra uma reacção imediata com pápula, eritema e prurido. É medicada com cetotifeno e desloratadina diários e são instituídas medidas de protecção ao frio, com melhoria clínica. **Caso 2:** Adolescente do sexo masculino, caucasiano, de 12 anos, com história familiar de asma e angioedema (?) (edema recorrente da face e lábios na avó materna já falecida). É seguido na Consulta de Pediatria/Alergologia por episódios recorrentes, desde há 28 meses, de edemas migratórios, das pálpebras, lábios, língua, mãos, pés e escroto, previamente associados a lesões eritemato-papulares pruriginosas, sem contexto preferencial de aparecimento e que resolvem em menos de 24 horas. O estudo analítico (hemograma, velocidade de sedimentação, complemento e imunoglobulinas, crioaglutininas, anticorpos anti-nucleares e anti-tiroideus, IgE específicas para aeroalérgenos e alimentos) assim como os testes cutâneos (Prick®) foram negativos. Foram realizados testes físicos de provocação que também foram negativos. Actualmente medicado com levocetirizina e prednisolona oral em SOS, mantém os sintomas. **Conclusões:** Nem sempre o diagnóstico de UC é óbvio, obrigando a uma pesquisa etiológica por vezes extensa, de forma a serem instituídas medidas de evicção e terapêutica adequadas.

**Palavras-chave:** Urticária crónica, etiologia.

#### PO192 - Alergia ao látex associada a malformações urogenitais e espinha bífida: importância da prevenção primária e secundária

M<sup>a</sup> Céu Espinheira, Sofia Ferreira, Tânia Sotto Maior, Paulo Guimarães, Ricardo Araújo. Serviço de Pediatria (Director de Serviço: Prof. Dr. MRG Carrapato), Hospital São Sebastião, St<sup>a</sup> M<sup>a</sup> da Feira.

**Introdução:** A alergia ao látex é uma patologia cuja relevância epidemiológica tem crescido, estimando-se uma prevalência inferior a 1% na população geral. A prevalência significativamente superior em crianças com espinha bífida e patologia urogenital (50%), é consequência da exposição cirúrgica precoce e repetida numa fase de imaturidade do sistema imunitário. As reacções alérgicas IgE mediadas, em função do grau de sensibilização individual e da intensidade da exposição, podem conduzir à anafilaxia. **Material e Métodos:** Apresentação de casos clínicos. **Resultados:** **Caso 1:** Criança com antecedentes de uropatia complexa submetida a várias correcções cirúrgicas e exames invasivos. Aos 4 anos iniciou rinite e conjuntivite alérgicas, aparentemente despoletados pelo contacto com materiais com látex (luvas hospitalares, balões). Os testes cutâneos foram negativos para o látex e positivos para a castanha; a IgE específica para o látex foi positiva (classe 4). Instituídas medidas de evicção, a criança não apresentou novos episódios de alergia ao látex. **Caso 2:** Criança com antecedentes de mielomeningocelo (correção neonatal), hidrocefalia (*shunt* ventriculo-peritoneal), bexiga neurogénica (cateterização vesical intermitente) e ortóteses. Apresentava história de alergia ao látex manifestada sob a forma de rinite e documentada por testes cutâneos e IgE específica, mantendo-se sob medidas de evicção. Aos 14 anos foi submetida a apendicectomia, durante a qual desenvolveu choque anafilático. Sintomas gastrointestinais posteriores associados à ingestão de tomate, banana e frutos tropicais. Os prick test® revelaram-se negativos para látex e positivos para kiwi, castanha e gramíneas; a IgE específica para látex foi positiva (classe 3). Perante alergia ao látex com reactividade cruzada a alimentos, reforçaram-se medidas de evicção. **Conclusões:** A alergia ao látex assume especial importância em crianças com malformações urogenitais ou espinha bífida. A diversidade e gravidade potencial das manifestações clínicas, desde rinite a choque anafilático, tornam imperativa a sensibilização da equipa multidisciplinar hospitalar para a prevenção primária precoce de forma a evitar a sensibilização aos alérgenos do látex. O contacto com o látex deve ser evitado desde o nascimento, o que obriga à existência de material hospitalar alternativo isento de látex. Realça-se ainda a prevenção secundária e o valor da imunoterapia específica. A reactividade cruzada com alimentos representa um risco acrescido para estes doentes.

**Palavras-chave:** Alergia ao látex, síndrome látex-frutos, imunoterapia.

#### PO193 - Alergia ao Látex. E quantas mais?

Francisco Silva, Andreia Barros, Alberto Berenguer, Rute Gonçalves, Amélia Cavaco. Serviço de Pediatria do Hospital Central do Funchal (HCF), Madeira.

**Introdução:** A alergia ao látex é uma patologia com relevância epidemiológica e clínica crescente. O risco maior de sensibilização (50%) ocorre em doentes com espinha bífida ou malformações urogenitais pela exposição cirúrgica precoce e intensa. A reactividade cruzada é um problema importante, podendo desencadear reacções graves. **Caso clínico:** Lactente de nove meses, que iniciou às seis semanas de vida lesões compatíveis com dermatite atópica na face, couro cabeludo e região cervical, que foi agravando, apesar de terapêutica emoliente. À data fazia aleitamento materno exclusivo, tendo iniciado suplementação com leite parcialmente hidrolizado aos cerca de dois meses. Aos 3-4 meses apresenta agravamento da dermatite atópica e tem 1º episódio de dispneia expiratória interpretado como bronquiolite. Realiza doseamento de IgE total (20,8 mg/dl) e IgE específica para fracções proteicas do leite de vaca (negativo). Aos cinco meses tem segundo episódio de dispneia expiratória que se repete aos seis meses. Aos cinco meses e meio quando tem um primeiro contacto com a banana desenvolve urticária generalizada e edema da face. Aos sete meses tem segundo episódio de urticária após ingestão de papa com glúten. Numa colheita de sangue para exames analíticos tornou-se evidente, de forma imediata, dermatite de contacto com látex (luva de enfermeira). **Conclusões:** Discutem-se os métodos auxiliares de diagnóstico utilizados e as implicações futuras desta patologia e suas reacções cruzadas.

**Palavra-chave:** Látex.

## Área - Cardiologia

### PO194 - Qualidade de vida da criança com cardiopatia congénita

Maria do Céu Ribeiro<sup>1</sup>, Susana Sousa<sup>2</sup>, Maria João Baptista<sup>3</sup>, Teresa Vaz<sup>3</sup>, José Carlos Areias<sup>3</sup>. 1-Serviço de Pediatria, Hospital de S. João EPE, Porto; 2-Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 3-Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de S. João EPE, Porto.

**Introdução:** O aumento da sobrevida como resultado do desenvolvimento do tratamento médico e cirúrgico da criança com cardiopatia congénita torna pertinente a avaliação da qualidade de vida destes doentes. **Material e Métodos:** No período compreendido entre Outubro de 2006 e Janeiro de 2007, crianças dos 8 aos 11 anos com cardiopatia congénita operada, seguidas na nossa instituição foram identificadas e questionadas com o questionário ConQol da British Heart Foundation específico para crianças com cardiopatia congénita. Obteve-se um score sintomático, com base em questões sobre sintomas e um score de qualidade de vida (ConQol score) calculado a partir de questões sobre actividades e relações interpessoais. **Resultados:** De um total de 122 questionários enviados, obtiveram-se 43 questionários válidos. O score sintomático médio foi 79,86 e o ConQol score 64,92. Na subpopulação com tetralogia de Fallot (n=8) o ConQol score médio foi 68,95 e nos doentes com comunicação interventricular ou interauricular (n=15) obteve-se um score de 63,84. Nos doentes com coarctação da aorta (n=4) o ConQol score médio foi 51,54 e naqueles com outras cardiopatias 62,74. **Conclusões:** Neste estudo demonstrou-se que, apesar do bom resultado cirúrgico obtido, traduzido pelo score sintomático favorável, existe um importante impacto psicossocial da doença cardíaca na população estudada, demonstrado pelo ConQol score. Os aspectos educacionais e psicossociais da criança e da família parecem ser assim de grande importância no seguimento destas crianças.

**Palavras-chave:** Qualidade de vida, doença cardíaca congénita.

### PO195 - Pericardite por *Coxsackievirus* B4. Caso clínico

A Aguiar<sup>1,2</sup>, S Saraiva<sup>1,2</sup>, A Carriço<sup>3</sup>, S Ramos<sup>1</sup>, C Sisteló<sup>1</sup>, C Silva<sup>1</sup>, C Fernandes<sup>1</sup>. 1-Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar da Póvoa e Vila do Conde, Póvoa de Varzim; 2-Departamento de Pediatria, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 3-Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital São João, Porto.

**Introdução:** Os *Coxsackievirus* do grupo B são agentes frequentes de patologia em humanos. O diagnóstico destas infecções é limitado, não só pela grande variabilidade em gravidade e espectro de apresentação, como também pela dificuldade no isolamento destes agentes. Os reduzidos números de infecção comprovada por estes vírus, através do seu isolamento ou seroconversão, presumivelmente não reflectem a sua verdadeira epidemiologia. Apresenta-se um caso de pericardite numa criança de 4 anos em que foi demonstrada a seroconversão para *Coxsackievirus* tipo B4. **Caso clínico:** Criança de 4 anos, sexo feminino, previamente saudável, recorre ao SU por febre e exantema maculo-papular das mãos e pés, com cerca de 24 horas de evolução. Na admissão estava apirética, hemodinamicamente estável e apre-

sentava uma auscultação cardíaca com sons cardíacos normais, sem ruídos adventícios. Sem outras alterações ao exame objectivo (para além do exantema). Poucas horas após admissão, teve episódio de síncope, com recuperação espontânea em poucos segundos com oxigénio à face. Estava hipotérmica e taquicárdica (FC entre 180 a 295 bpm), com uma tensão arterial normal. Radiografia torácica sem alterações. Por apresentar taquicardia sustentada (horas após este episódio) foi observada por Cardiologia Pediátrica. O ecocardiograma revelou pericardite com pequeno derrame pericárdico. Internamento com evolução favorável, sem nunca ter apresentado sinais de lesão miocárdica ou falência cardíaca durante todo o período de doença. Alta 10º dia de internamento, assintomática. A seroconversão para o *Coxsackievirus* tipo B4 foi demonstrada cerca de 2 meses após o internamento. **Conclusões:** A capacidade dos *Coxsackie* do grupo B produzirem pericardite em humanos, particularmente em crianças, é globalmente reconhecida. Contudo, o diagnóstico laboratorial da infecção por estes agentes foi estabelecido apenas em casos esporádicos de pericardite. O *Coxsackie* B5 foi o agente mais vezes documentado, embora os tipos 2, 3 e 4 também tivessem sido frequentemente implicados. Na maioria dos casos, os doentes com pericardite recuperam completamente, sem incapacidade residual. No entanto, os anticorpos IgM específicos para *Enterovirus* foram encontrados em doentes com pericardite crónica recorrente. A pericardite constritiva ocorre ocasionalmente.

**Palavras-chave:** Pericardite, *Coxsackievirus*, seroconversão, crianças.

### PO196- Caso clínico de cardiomiopatia hipertrófica

Dina Cirino, Isabel Santos, Margarida Venâncio, António Pires, Graça Ramalheiro, Lúcia Ribeiro, Eduardo Castela. Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Caso clínico:** Adolescente de 13 anos, com paragem cardio-respiratório com reanimação básica não eficaz. Deu entrada no serviço de urgência em morte aparente, constatando-se fibrilhação ventricular. Fez-se cardioversão, recuperando o ritmo sinusal. Transferida para os cuidados intensivos mantendo-se com ritmo sinusal necessitando de apoio ventilatório e inotrópico por depressão da função ventricular esquerda. Analiticamente, o Pro BNP é de 15012.6pg/ml e a troponina é de 19.5ng/ml. Dos exames complementares efectuados o ECG apresentava ritmo sinusal, extrasístoles ventriculares (EV) monomórficas, supra-desnívelamento do segmento ST e intervalo QT no limite superior. O Holter apresentava EV monofásicas sem pares ou taquicardia. Simultaneamente foram excluídas causas infecciosas e metabólicas. Dos antecedentes pessoais realça-se síncope de repetição desde os 6 anos de idade atribuídas ao foro neurológico. Dos antecedentes familiares salienta-se a morte súbita de um irmão aos 2 anos de idade com exclusão na autópsia de cardiopatias ou outras malformações. Na evolução apresentou um quadro de tetraplegia com alterações da consciência que foram evoluindo favoravelmente assim como a função ventricular. No ECG e Holters subsequentes veio a verificar-se um QT longo tendo iniciando  $\beta$ -bloqueantes. Os ecocardiogramas viram a demonstrar uma miocardiopatia hipertrófica não compactada. Os membros da família realizam ECG e ecocardiograma. Não mostravam alterações, nomeadamente QT longo, excepto o ecocardiograma realizado ao pai, que também tem critérios de miocardiopatia hipertrófica. Perante estas evidências clínicas foi colocado um cardiodesfibrilhador. O estudo genético mostrou homozigotia, no exon 17 do gene, R495Q (10931 G>A) confirmando o diagnóstico clínico de miocardiopatia hipertrófica.

**Palavra-chave:** Miocardiopatia.

### PO197 - Taquicárdia juncional recíproca permanente: Uma causa pouco comum de miocardiopatia dilatada da infância.

Edmundo Santos<sup>1</sup>, Sónia Lima<sup>1</sup>, Bruno Silva<sup>1</sup>, Renata Rossi<sup>1</sup>, Rui Ferreira<sup>1</sup>, Ana Teixeira<sup>1</sup>, Rui Anjos<sup>1</sup>, Isabel Menezes<sup>1</sup>, Pereira Duarte<sup>2</sup>, Fernando Maymone<sup>1</sup>. 1-Serviço Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Carnaxide; 2-Serviço de Pediatria, Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada.

**Introdução:** A taquicárdia juncional recíproca permanente (TJRP) é um tipo raro de taquicárdia supraventricular na infância que se caracteriza por onda P negativa em DII, III e aVF, intervalo RP longo com PR/RP<1. A apresentação clínica é variada, mas nos casos graves ocorrem sintomas de insuficiência cardíaca secundários a disfunção ventricular esquerda induzida pelo carácter incessante desta taquicardia. A recuperação espontânea ocorre em cerca de um terço dos casos. Os fármacos antiarrítmicos são a terapêutica de 1ª linha, embora alguns casos se revelem resistentes. As técnicas de ablação são o tratamento definitivo, sendo muitas vezes limitada a sua aplicação devido à

idade dos doentes. **Caso Clínico:** Lactente com 2 meses de idade, do sexo feminino, que iniciou 2 dias antes do internamento quadro de recusa alimentar e sudorese ao mamar razão pela qual foi referenciada pelo Médico Assistente ao Serviço de Urgência de Pediatria do Hospital da área de residência. À entrada estava polipneica, taquicárdica, pálida, com hepatomegalia e a radiografia de tórax mostrava cardiomegalia. O ecocardiograma (efectuado por telemedicina com ligação ao nosso Centro) revelou dilatação das cavidades esquerdas, insuficiência mitral grave e disfunção ventricular esquerda. Iniciou terapêutica anticongestiva, sendo transferida no dia seguinte para o Serviço de Cardiologia Pediátrica do nosso Hospital. À chegada diagnosticou-se de TJRP associada a taquimiopia. Iniciou perfusão de amiodarona que após 48 horas passou a oral. Ao 5º dia de internamento verificou-se conversão a ritmo sinusal mantendo alguns períodos de TJRP. O registo de Holter mostrou permanente alternância de ritmo sinusal e TJRP, frequências variando entre 60 e 238ppm e taquicardias com duração variável (máximo: 2 horas e 50 minutos). Verificou-se evolução clínica favorável e após um mês de terapêutica encontra-se assintomática e com total recuperação da função cardíaca. **Comentários:** Na TJRP o diagnóstico e instituição precoce de terapêutica são importantes, visto ser uma causa tratável de miocardiopatia dilatada. É necessário um elevado nível de suspeição, dado o ECG apresentar características subtis. Neste caso salienta-se o carácter persistente desta patologia que, apesar da terapêutica antiarrítmica, se mantém por longos períodos, embora com recuperação da função ventricular.

**Palavras-chave:** Taquicardia juncional recíproca permanente; miocardiopatia dilatada.

#### PO198 - Complicações cardiovasculares da doença de Kawasaki

Marta João Silva<sup>1</sup>, Marília Loureiro<sup>2</sup>, Cláudia Moura<sup>1</sup>, Jorge Moreira<sup>1</sup>, Rui Anjos<sup>3</sup>, José Carlos Areias<sup>1</sup>, Sílvia Álvares<sup>2</sup>, Queirós e Melo<sup>3</sup>. 1-Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de São João, Porto; 2-Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Crianças Maria Pia, Porto; 3- Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Santa Cruz, Lisboa.

**Introdução:** A doença de Kawasaki é uma vasculite aguda de etiologia desconhecida que pode ter complicações cardiovasculares graves sendo, nos países desenvolvidos, a doença cardíaca adquirida mais importante da infância. **Casos clínicos:** Apresentam-se dois casos de doença de Kawasaki que apresentaram complicações cardiovasculares com formação de aneurismas gigantes das artérias coronárias. **Caso 1:** Criança do sexo feminino, caucasiana, 6 anos de idade, internada aos 4 anos por doença de Kawasaki. O ecocardiograma transtorácico executado no 15º dia de febre, evidenciou origem aneurismática da artéria coronária direita, da artéria circunflexa e da descendente anterior, confirmada por cateterismo cardíaco. Efectuou imunoglobulina e iniciou terapêutica com ácido acetilsalicílico à qual se associou, posteriormente, clopidogrel. Manteve-se assintomática do foro cardiovascular. A cintigrafia de perfusão miocárdica foi normal. Repetiu, posteriormente, o cateterismo cardíaco, e por manter aneurismas volumosos, iniciou hipocoagulação oral com varfarina. **Caso 2:** Criança do sexo masculino, caucasiano, 10 anos de idade, internado aos 12 meses, por doença de Kawasaki, apresentando no ecocardiograma transtorácico, executado ao 18º dia de evolução da doença, aneurisma da artéria coronária esquerda. Efectuou imunoglobulina e iniciou terapêutica com ácido acetilsalicílico. Manteve-se sempre assintomático do foro cardiovascular. Efectuou cintigrafia de perfusão miocárdica, que revelou moderado defeito de perfusão do ápex e dos segmentos apical e médio da parede anterior e septal após esforço. Fez cateterismo cardíaco que mostrou oclusão no segmento médio da artéria descendente anterior, estenose de 90% no segmento proximal da circunflexa e aneurisma volumoso da origem da artéria coronária direita. Iniciou atenolol e hipocoagulação oral com varfarina. Foi submetido a cirurgia, com duplo *by-pass* aorto-coronário, e plastia com remoção da parede do aneurisma da coronária descendente proximal. Encontra-se medicado com ácido acetilsalicílico e clopidogrel. **Conclusões:** O diagnóstico tardio da doença de Kawasaki, está associado a um maior risco de morbilidade cardiovascular. Estes dois casos sublinham a importância da necessidade da instituição precoce da terapêutica, numa tentativa de redução das complicações a médio e longo prazo.

**Palavras-chave:** doença de Kawasaki; aneurismas; artérias coronárias.

#### PO199 - Miocardiopatia dilatada secundária a taquicardia incessante

Maria Teresa Dionísio, Marta António, Paula Martins, Isabel Santos, António Pires, Graça Ramalheiro, Lúcia Ribeiro, Eduardo Castela. Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** Uma associação estabelecida entre taquicardia mantida e miocardiopatia é reconhecida há algum tempo, particularmente em crianças. Todas as formas de taquicardia supraventricular (TSV) podem estar associadas a disfunção ventricular esquerda. A forma de apresentação de algumas taquidissrítimias crónicas pode ser uma dilatação das cavidades esquerdas com alterações hemodinâmicas. Quando não diagnosticada e tratada atempadamente pode dar origem a uma miocardiopatia dilatada. **Casos clínicos:** Os autores descrevem quatro casos clínicos de disfunção ventricular secundária a taquicardia, sendo três casos de taquicardia supraventricular de RP longo e um secundário a taquicardia ectópica juncional incessante. Em todas as crianças, a miocardiopatia manifestou-se sob a forma de insuficiência cardíaca (IC). Todas efectuaram tratamento anticongestivo e antiarrítmico, Holter, ECG e ecocardiografias seriadas. Numa das crianças foi diagnosticada TSV in utero, tendo revertido espontaneamente. Mais tarde, em consulta foi-lhe diagnosticada TSV, RP longo por via anómala de condução muito lenta. Foi submetida a ablação por radiofrequência com sucesso. Actualmente em ritmo sinusal (RS) e com ventrículo esquerdo normal. Duas crianças apresentavam à data de entrada IC e TSV com RP longo secundário a taquicardia auricular. A criança mais pequena (dois anos) mantém-se em RS com medicação e a mais velha fez ablação da taquicardia, encontrando-se actualmente bem. Nas crianças em quem não foi feito estudo electrofisiológico (EEF), apesar de ser evidente melhoria clínica, mantém disfunção cardíaca, por reentrada em taquicardia embora por períodos mais breves. Estão ambas medicadas com antiarrítmicos e anticongestivos, aguardando evolução e posterior tratamento por radiofrequência. Uma delas apresenta taquicardia ectópica juncional incessante controlada e a outra taquicardia auricular (TSV de RP longo) num pequeno lactente. Aguardam estudo EEF e eventual tratamento. **Comentários:** A taquicardia mantida pode representar uma das causas curáveis da miocardiopatia dilatada. O seu diagnóstico, e posterior tratamento é imperioso sendo os estudos electrofisiológicos e posterior ablação dos circuitos o tratamento de eleição. A idade de apresentação pode ser uma limitação uma vez que os EEF são um procedimento eficaz, mas com maior risco no pequeno lactente, assim como os antiarrítmicos que podem trazer efeitos secundários nefastos a longo prazo.

**Palavras-chave:** Taquicardia incessante, miocardiopatia.

#### PO200 - Cardite Reumática: A experiência de um Serviço

Carmen Costa, Marta António, Teresa Dionísio, Paula Martins, Graça Ramalheiro, António Pires, Isabel Santos, Ricardo Duarte, Ana Mota, Hélder Costa, Lúcia Ribeiro, Eduardo Castela. Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A cardite é uma das principais manifestações clínicas de Febre Reumática (FR), ocorre em aproximadamente metade dos surtos iniciais e frequentemente é assintomática. **Objectivos:** 1) Caracterizar os casos de cardite associados a Febre Reumática (FR), com base nos critérios de Jones 2) Avaliar a gravidade clínica 3) Conhecer a evolução. **Materiais e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos de 11 crianças seguidas no Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) por cardite reumática ao longo de um período de 15 anos. A recolha de dados foi efectuada por consulta do processo único. As principais variáveis analisadas foram: idade, sexo, clínica de apresentação, exames complementares de diagnóstico, tratamento e evolução. **Resultados:** A cardite reumática esteve presente em 11 das 30 crianças com diagnóstico de FR. A idade média foi de 8 anos, compreendida entre os 5 e os 10 anos, sendo 8 pertencentes ao sexo feminino. Os critérios de Jones associados a cardite foram: coreia de Sydenham em 3, eritema marginado num, nódulos subcutâneos em 2 e poliartrite migratória em 5. O envolvimento cardíaco ocorreu na fase aguda em 9 casos e surgiu como manifestação tardia em 2, nestes com intervalo de 2 e 4 anos após o diagnóstico prévio de FR. A insuficiência mitral (IM) foi a manifestação constante em todos os casos de miocardite aguda. Em 2 crianças foi também diagnosticada insuficiência aórtica. Destacam-se 2 casos com complicações graves: um com disfunção ventricular e insuficiência cardíaca congestiva, com necessidade de preenchimento vascular e inotrópicos e o outro com pancardite, associado a coreia de Sydenham. Ambos sem envolvimento articular. As alterações cardíacas foram auto-limitadas, registando-se apenas um caso de progressão da lesão valvular. **Conclusões:** O envolvimento cardíaco ocorreu em cerca de 1/3 dos casos de FR, 2 destes com gravidade moderada a severa e com evolução favorável. Na nossa experiência constatamos que os casos de maior gravidade estiveram associados a Coreia e sem envolvimento articular.

**Palavras-chave:** Cardite reumática, miocardite aguda, insuficiência mitral, Coreia.

**PO201 - Lúpus neonatal: uma causa rara de miocardiopatia**

Maria Teresa Dionísio, Marta António, Paula Martins, Cármen Costa, Graça Ramalheiro, Isabel Santos, António Pires, Ricardo Duarte, Ana Mota, Hélder Costa, Lúcia Ribeiro, Eduardo Castela. Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** O Lúpus Neonatal (LNN) é uma doença auto-imune transmitida passivamente através da placenta, que ocorre em cerca de 1 a 2% dos recém-nascidos filhos de mães com doenças autoimunes, nomeadamente Lúpus Eritematoso Sistémico (LES). Diversas manifestações clínicas estão associadas a esta síndrome, sendo a mais severa o bloqueio auricular ventricular congénito (BAVC) completo. É mandatório o diagnóstico pré-natal no primeiro trimestre de gravidez. A implantação de *pacemaker* no período neonatal está dependente da extrema bradicardia e insuficiência cardíaca associada. A miocardiopatia dilatada após tratamento prévio da bradicardia tem início tardio, sendo uma sequela rara e grave. **Casos clínicos:** Descrevem-se dois casos clínicos de BAVC e miocardiopatia dilatada secundária a LNN conhecidos desde a vida fetal por BAVC tendo necessitado de *pacemaker* epicárdico no período neonatal imediato. Em ambas as mães foi feito o diagnóstico a posteriori de LES, tendo anticorpos antinucleares e anticorpos maternos contra Ro (SSA) e La (SSB) fortemente positivos. **Caso 1:** Criança do sexo masculino, 35 meses, com função ventricular esquerda conservada pós *pacemaker*. Múltiplos internamentos desde os 20 meses por miocardiopatia dilatada, apresentando disfunção ventricular aguda, necessitando de aminas e levosimendan por insuficiência cardíaca grave. Fez investigação etiológica que se revelou negativa. Colocada a hipótese de miocardiopatia dilatada de início tardio, secundária a LNN. **Caso 2:** Criança do sexo masculino, 5 anos, estável até aos 2 anos, após correcção de BAVC com *pacemaker*, altura em que inicia quadro de insuficiência cardíaca por miocardiopatia dilatada. Medicado com terapêutica anti-congestiva e inotrópicos orais. Actualmente, em classe II de NYHA apresentando ecocardiograficamente um ventrículo esquerdo dilatado, com hipocinésia da metade distal do septo. Fração de ejeção ventricular baixa. **Conclusão:** O espectro de manifestações cardíacas associadas a Lúpus Neonatal é vasto, incluindo BAVC cuja mortalidade ronda os 20%. A miocardiopatia dilatada de aparecimento tardio é uma entidade rara, podendo surgir após tratamento eficaz do BAVC, tendo um prognóstico reservado. O diagnóstico pré-natal no LES com títulos de anticorpos anti-SSA elevados requer vigilância adequada, pois o risco de miocardite lúpica é elevado.

**Palavras-chave:** Lúpus, diagnóstico pré-natal, miocardiopatia, bloqueio auriculoventricular congénito, *pacemaker*.

**PO202 - Cardiologia Pediátrica e Telemedicina: seis anos de experiência na colaboração com hospitais distritais**

R Rossi, R Gomes, B Silva, S Lima, R Anjos, I Menezes, R Ferreira, A Teixeira, P Duarte, P Maciel, J Rosa, J Matono, F Maymone Martins. Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz, CHLO.

**Introdução e Objectivos:** O nosso Serviço de Cardiologia Pediátrica tem efectuado teletransmissões com médicos pediatras e obstetras de três hospitais distritais: dois no Continente e um nos Açores. Foi nosso objectivo avaliar as características da população de doentes submetidos a teletransmissão. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo através da consulta dos registos dos doentes submetidos a sessões de teletransmissão entre Novembro de 2000 e Abril de 2007. Parâmetros avaliados: população estudada (fetal, neonatal e pediátrica), indicação de transmissão, diagnóstico, impacto da transmissão e orientação especializada. **Resultados:** Foram realizadas 537 transmissões em tempo real a 463 doentes, correspondendo a 200 exames fetais (37%), 211 exames a recém-nascidos (RN) (39%) e 126 crianças (24%). As transmissões tiveram carácter de urgência em 18% dos casos. Houve 334 diagnósticos patológicos (72%), em 177 RN, 82 crianças e 75 fetos. As cardiopatias congénitas estruturais constituíram o diagnóstico mais frequente, ocorrendo em 248 doentes, sendo 67 complexas (14%). Em todos estes casos de anomalias complexas, quer o arranjo segmentar quer o diagnóstico principal foram correctamente determinados através da telemedicina. Em apenas um caso de defeito do septo interauricular, o diagnóstico realizado através da telemedicina, não foi posteriormente confirmado. Na sequência das avaliações por telemedicina, 18 doentes foram transferidos de urgência para Lisboa e uma equipa médica do nosso Hospital realizou deslocações aos hospitais distritais para o tratamento cirúrgico da persistência de canal arterial em três RN pré-termo e uma atrioseptostomia por via percutânea num RN com transposição das grandes artérias e hipoxemia grave, sem resposta à administração de prostaglandinas, evitando assim, o transporte de doentes hemodinamicamente instáveis. Os restantes doentes foram orientados para vigilância

ou tratamento médico local e consultas programadas na área de residência.

**Conclusões:** A transmissão em tempo real, conduzida por cardiologista pediátrica, é útil para a confirmação ou exclusão do diagnóstico de doenças cardiovasculares. Exerce ainda um papel importante na educação contínua de profissionais de saúde que trabalham noutros hospitais, principalmente na técnica de ecocardiografia pré e pós-natal. A telemedicina tem implicações médicas, económicas e sociais importantes para os doentes e familiares em localidades distantes dos grandes centros.

**Palavras-chave:** Telemedicina; cardiologia pediátrica.

**PO203 - Síndrome de Williams: revisão casuística**

Mafalda Barbosa<sup>1</sup>, Ana Luísa Neves<sup>2</sup>, Marília Loureiro<sup>3</sup>, Jorge Pinto-Basto<sup>1</sup>, Maria João Baptista<sup>2</sup>, José Carlos Areias<sup>2</sup>, Margarida Reis Lima<sup>1</sup>, Sílvia Álvares<sup>3</sup>. 1- Instituto de Genética Médica (IGM); 2- Hospital São João (HSJ); 3 - Hospital Maria Pia (HMP); Porto.

**Introdução:** A síndrome de Williams (SW) caracteriza-se por face dismórfica, doença cardiovascular, atraso mental, comportamento característico e anomalias endócrinas. Revisão dos casos de SW, analisando a prevalência da cardiopatia e sua evolução, presença de atraso mental e atingimento de outros aparelhos/sistemas. **Material e Métodos:** Foram revistos 21 processos clínicos com confirmação por citogenética molecular de SW, seguidos em consulta de Genética e de Cardiologia Pediátrica. Analisaram-se as seguintes variáveis: sexo; idade na primeira consulta de Cardiologia, de Genética e ao diagnóstico de SW; cardiopatia e evolução; outras manifestações clínicas. **Resultados:** O estudo incluiu 21 doentes (11 sexo masculino). A idade média na 1ª consulta de Cardiologia foi 4 anos; o tempo de seguimento: 6 anos; três doentes tiveram uma única observação. Na primeira avaliação cardíaca 6 crianças não tinham cardiopatia (idade média: 10 anos); os diagnósticos cardíacos foram: estenose pulmonar valvular e/ou estenose pulmonar periférica: 10; coartação da aorta (CoAo): 1; estenose supravalvular aórtica (ESVAO): 2; CoAo+ESVAO: 1; Comunicação interventricular: 1. Evolução da doença cardíaca: Os obstáculos direitos evoluíram favoravelmente em todos os doentes; num caso surgiu posteriormente displasia da válvula aórtica e noutro ESVAO. Foi efectuada cirurgia correctiva nos 5 doentes com obstáculo esquerdo, todos do sexo masculino. Surgiu hipertensão arterial em 2 casos: um doente operado a CoAo e que desenvolveu hipoplasia da aorta descendente aos 7 anos, tendo tido morte súbita, e num outro caso aos 13 anos, sem cardiopatia. A idade média na primeira consulta de Genética foi de 5,6 anos e a idade ao diagnóstico foi de 6 anos. Todos os doentes apresentavam dismorfia facial e atraso mental. As outras manifestações clínicas incluíam: atraso do crescimento: 12; alteração do tecido conjuntivo: 12, problemas oftalmológicos: 10, anomalias do esmalte: 6; doença ortopédica: 6; alterações do comportamento: 5; doença do foro ORL: 4; outras: 4. **Conclusões:** A maioria dos doentes apresentou estenose pulmonar, com evolução favorável, registando-se num caso progressão para obstáculo esquerdo. Todos os obstáculos ao coração esquerdo necessitaram de cirurgia. Constatou-se maior gravidade da doença no sexo masculino. O SW é uma doença multisistémica que necessita de abordagem multidisciplinar; salienta-se a elevada prevalência de cardiopatia e a importância da avaliação cardíaca.

**Palavras-chave:** Síndrome de Williams, FISH 7, cardiopatia, atraso mental.

**PO204- Diagnóstico tardio de coartação da aorta: Implicações a longo prazo**

Teresa Silva<sup>2</sup>, Emilia Santos, Raquel Santos, Renata Gomes, Ana Teixeira, Renata Rossi, Isabel Menezes, Rui Ferreira, Rui Anjos, Maymone Martins<sup>1</sup>. 1-Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Cruz, Carnaxide; 2-Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Caldas da Rainha.

**Introdução:** A coartação da aorta (CoA) corresponde a 3 a 10% das malformações cardíacas congénitas. O diagnóstico e correcção devem ser precoces. **Objectivos:** Avaliar se o diagnóstico tardio de CoA está associado a aumento das complicações. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos doentes com CoA que efectuaram tratamento correctivo entre Janeiro 2000 e Dezembro 2006. Foram incluídos todos os casos com CoA simples, sendo excluídos os associados a patologia complexa. Consideraram-se dois grupos, com base na idade do diagnóstico: grupo I < 1 mês, grupo II > 1 mês. Analizámos: motivo e idade de referência, tipo de correcção, complicações (CoA residual, CoA recorrente, hipertensão (HTA), terapêutica farmacológica, reintervenção). **Resultados:** Foram incluídos 91 doentes, com seguimento médio de 4Anos. Ao grupo I correspondem 30 doentes; grupo II: 61 doentes (1 mês - 1Ano: 15; 1 - 10Anos: 17; >10Anos: 29 doentes). A idade média de diagnóstico foi de 11,4

Anos (mediana 2,1). A referenciação foi feita por Pediatra em 55% dos casos, cardiologista em 37% e médico de família em 8%. No grupo I o sopro cardíaco (33%) ou a insuficiência cardíaca (33%) foram os motivos mais frequentes de referenciação, enquanto que no grupo II foram a HTA (43%) ou sopro (30%). A correcção cirúrgica foi efectuada em 90% dos casos no grupo I, enquanto que no grupo II a dilatação percutânea foi a técnica mais utilizada (77%). Não houve mortalidade. Em 9 doentes (10%) o gradiente residual foi >20mmHg, o que correspondeu a 7,5% do grupo I (neonatal) e 8% do grupo II. A longo prazo, observaram-se 20 casos com gradiente >20mmHg, dos quais 8 no grupo I e 12 no grupo II. Houve necessidade de reintervenção em 31 casos, por gradiente elevado e/ou HTA, sem diferenças significativas entre os grupos. Na última avaliação, 34 doentes estão a fazer terapêutica para a HTA, 85% dos quais do grupo I ( $p<0,01$ ); em 12 casos (todos do grupo II) a HTA está mal controlada. **Conclusões:** A maioria dos doentes (67%) é diagnosticada após o período neonatal, reflectindo uma falência grave na detecção da doença. A longo prazo, há diferença significativa na persistência de HTA e necessidade de terapêutica, muito superior nos doentes com diagnóstico tardio.

**Palavras-chave:** Coartação da aorta.

#### PO205- Massa paracardíaca em adolescente: quisto, tumor ou ...?

Nuno Carvalho<sup>1</sup>, Teresa Gil Martins<sup>1</sup>, Miguel Abecasis<sup>2</sup>, Rui Anjos<sup>2</sup>. 1-Hospital de Santarém; 2-Hospital de Santa Cruz, Carnaxide.

**Introdução:** Os doentes com massas intratorácicas constituem um desafio diagnóstico. Apresenta-se o caso de uma adolescente, cuja investigação dum massa paracardíaca revelou doença de Castleman. **Caso clínico:** Adolescente, de 14 anos de idade, sem antecedentes relevantes, que recorre ao Serviço de Urgência por síndrome gripal. A radiografia torácica revelou uma massa paracardíaca esquerda, confundindo-se no seu limite interno com o contorno cardíaco e que em perfil se projectava anteriormente. O ecocardiograma mostrou uma estrutura junto à parede lateral do ventrículo esquerdo, sem fluxo, compatível com quisto pericárdico. A ressonância magnética revelou uma massa bem delimitada, medindo 7,5X5 cm, com discreta captação de gadolínio na periferia. Sem sinais de invasão dos órgãos adjacentes e sem adenopatias mediastínicas. Colocou-se a hipótese de teratoma ou quisto pericárdico. A evolução clínica da doente foi boa, mantendo-se assintomática e com excelente estado geral. Havia história de contacto com cães. A serologia inicial para hidatidose foi inconclusiva, mas a repetição após oito semanas foi sugestiva de quisto hidático (ELISA), tendo sido iniciada terapêutica com albendazol. A ecografia abdominal era normal. Após 2 meses de terapêutica e sem melhoria radiológica, a repetição da serologia foi negativa para quisto hidático. A doente foi submetida a excisão da massa, tendo sido removido tumor sólido muito vascularizado, com 10X8 cm, em continuidade com o pericárdio, não aderente ao pulmão, diafragma ou parede torácica. O exame anatomo-patológico mostrou um tumor constituído por população linfocitária sem atipias, formando folículos hiperplasiados de centros germinativos com marcada proliferação vascular e células dendríticas CD 21+, por vezes com hialinização. Havia disposição em paliçada dos linfócitos em “casca de cebola”. O diagnóstico foi de Doença de Castleman do tipo vascular-hialino. O pós-operatório decorreu sem complicações excepto pela ocorrência de síndrome pós pericardiotomia tardio. **Conclusões:** Este caso, com localização pericárdica e excelente evolução clínica após cirurgia, é raríssimo (apenas 2 casos prévios publicados) e chama a atenção para a necessidade de avaliação clínica, laboratorial e imagiológica exaustiva, em doentes com massas intratorácicas.

**Palavras-chave:** Castleman, pericárdio, massa intratorácica, adolescente.

#### PO206 - Miocardiopatia restritiva: Um caso raro!

Marta António, Maria Teresa Dionísio, Paula Martins, Carmen Costa, Graça Ramalheiro, António Pires, Isabel Santos, Ricardo Duarte, Ana Mota, Hélder Costa, Lúcia Ribeiro, Eduardo Castela. Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A miocardiopatia restritiva (MR) é uma forma rara de miocardiopatia em idade pediátrica. Tem como causa principal um processo infiltrativo e caracteriza-se por disfunção diastólica severa, resultado de um aumento da rigidez da parede ventricular, sem dilatação ou espessamento da mesma, originando um enchimento reduzido, habitualmente na presença de contratilidade sistólica normal, com conseqüente aumento das pressões de enchimento e dilatação auricular. O prognóstico da MR depende da etiologia subjacente, sendo que os doentes com uma causa reversível ou MR idiopática têm melhor prognóstico. **Caso clínico:** Menino, actualmente com 7 anos, que aos 18 meses iniciou dificuldade em mastigar e engolir alimentos sólidos. Segui-

do em Consultas de Desenvolvimento e de Autismo com o diagnóstico de síndrome de Asperger, foi referenciado, aos 4 anos, para a nossa consulta por noção de cansaço, associado a falta de força. Como antecedentes familiares relevantes, tem 2 primos, ambos em 1º grau, um com miocardiopatia dilatada, outro com síndrome de Down. Apresentava um sopro sistólico grau II, audível no ápex. Realizou radiografia torácica, que revelou cardiomegália importante e estase pulmonar, no electrocardiograma observou-se hipertrofia biauricular e a ecocardiografia mostrou dilatação biauricular, com padrão restritivo do fluxo mitral, mantendo função ventricular esquerdo conservada. O cateterismo cardíaco revelou curva de pressão do ventrículo direito com *Deep Plateau* compatível com miocardiopatia restritiva, diagnóstico confirmado por biópsia ventricular. Aguarda resultados do estudo metabólico efectuado na peça de biópsia. Medicado actualmente com digoxina, furosemida, aldosterona e lisinopril. **Comentários:** O interesse do caso clínico prende-se com a raridade deste diagnóstico, não devendo ser esquecido, nomeadamente no diagnóstico diferencial com pericardite constritiva, uma vez que têm tratamentos distintos. A terapêutica da MR é orientada para o alívio sintomático, devendo os diuréticos ser usados com precaução porque são necessárias pressões de enchimento elevadas para manter um enchimento ventricular adequado, e tratamento das causas reversíveis. Nos casos de etiologia irreversível, o tratamento efectivo consiste no transplante cardíaco. Em doentes com patologia infiltrativa, o diagnóstico definitivo é dado pela biópsia ventricular.

**Palavras-chave:** Miocardiopatia restritiva, disfunção diastólica.

#### PO207 - Sopro de novo: Endocardite? Um caso clínico

Isabel Santos, Paula Martins, Teresa Dionísio, Marta António, Graça Ramalheiro, António Pires, Ana Mota, Hélder Costa, Lúcia Ribeiro, Eduardo Castela. Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A endocardite é uma entidade diferenciada, no entanto persistem as dúvidas quanto à sua definição. O sexo masculino é o mais afectado com rácios que vão de 2:1 a 9:1. A importância de doença cardíaca prévia em crianças com endocardite varia com a idade: 50 a 70% das crianças com idade inferior a dois anos não têm doença cardíaca, enquanto a maioria das crianças mais velhas têm cardiopatias congénitas. O diagnóstico de endocardite infecciosa é baseado num conjunto de achados clínicos e não num único resultado de um teste. A história clínica, o exame físico, as hemoculturas, o Rx tórax, o ECG e a ecocardiografia são fundamentais para o diagnóstico. Este parece óbvio aquando na presença de hemoculturas positivas e de uma lesão cardíaca predisponente ou aquando do envolvimento inequívoco endocárdico. Uma grande variedade de germes é responsável pela endocardite, sendo os mais comuns os *Staphylococcus* e *Streptococcus*. Os principais factores de risco são as cardiopatias estruturais, as próteses valvulares e o uso de drogas injectáveis. **Caso clínico:** Criança de 4 anos, enviada à Consulta de Cardiologia Pediátrica por sopro de aparecimento recente. Previamente saudável, com boa progressão ponderal, e sem intervenções dentárias. Há 7 meses história de Pneumonia à esquerda que resolveu com amoxicilina 100 mg/Kg/dia. A observação no final do tratamento era normal, incluindo a auscultação cardíaca. Não referia queixas, nomeadamente artralguas ou exantema. Actualmente apresenta um bom estado geral, um sopro de novo grau III/VI no bordo esquerdo do esterno, com restante exame normal. O ecocardiograma mostra uma insuficiência mitral moderada, sem dilatação da aurícula esquerda. A ecografia transesofágica confirma estes achados e exclui a presença de abscessos ou vegetações. Analiticamente, sem leucocitose ou anemia, VS-9 mm/1ªh, hemoculturas negativas, teste de pesquisa rápida de *Streptococcus*, negativo. Inicia medicação anticongestiva com boa evolução. A endocardite é um diagnóstico a colocar dado o aparecimento de um sopro de novo e de uma insuficiência mitral moderada sem dilatação das cavidades esquerdas no ecocardiograma, embora sem isolamento de um germén. Os autores realçam a importância da auscultação cardíaca cuidada no exame objectivo.

**Palavras-chave:** Sopro de novo, endocardite, insuficiência mitral.

#### PO208- ALTE: Síndrome do QT longo, um diagnóstico a pensar

Isabel Santos, Margarida Venâncio, Paula Martins, Marta António, Teresa Dionísio, Graça Ramalheiro, António Pires, Ana Mota, Hélder Costa, Lúcia Ribeiro, Eduardo Castela. Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A síndrome do QT longo caracteriza-se por um aumento do intervalo QT no electrocardiograma (ECG) e taquicardia ventricular polimórfica (*torsade de pointes*). Está associado a um risco aumentado de síncope e morte súbita. É devido a uma alteração dos canais transmembranares de sódio

ou potássio do miócito. Nas formas congénitas foram identificadas 7 mutações genéticas que podem ser encontradas em 60-80% dos pacientes. As formas adquiridas podem ser secundárias a diversos estímulos tais como fármacos, distúrbios electrolíticos ou metabólicos. O risco de síncope e morte súbita nestes pacientes é bastante reduzido com o tratamento com  $\beta$ -bloqueantes. O diagnóstico pode ser feito através do ECG, embora o intervalo QT possa ser difícil de medir e tem de ser corrigido para a frequência cardíaca. A dificuldade do diagnóstico pelo ECG é a sua variabilidade fenotípica. A heterogeneidade da síndrome do QT longo torna o seu diagnóstico, opções terapêuticas e prognóstico difícil e impreciso. **Caso clínico:** Pequeno lactente, com antecedentes pessoais irrelevantes (Apgar 9/10), mas com história familiar de síncope de repetição (avó materna). Trata-se de um recém nascido que recorreu ao Serviço de Urgência por episódios de hipotonia e revolução ocular. O exame objectivo era normal; realizou ecotransfontanelar: sem alterações e rastreio bioquímico normal. Manteve estes episódios pelo que realizou ecocardiograma (normal), ECG (QT com 460 mms) e Holter que revelou actividade ectópica ventricular. Com o diagnóstico de Síndrome do QT longo iniciou propranolol com melhoria clínica, encontrando-se actualmente assintomático. O estudo da avó mostrou um QT longo no ECG, refractário à terapêutica, tendo-lhe sido implantado um cardiodesfibrilhador. Ambos aguardam o estudo genético pois tem implicação prognóstica e terapêutica. A síndrome de QT longo é um diagnóstico a pensar nos pequenos lactentes com ALTE.

**Palavras-chave:** ALTE, QT Longo, estudo genético.

#### PO209- Doença de Kawasaki: Experiência de um Hospital de nível II

Ana Peres<sup>1</sup>, Patrícia Rodrigues<sup>1</sup>, Florbela Cunha<sup>1</sup>, Mário Paiva<sup>1</sup>, Conceição Trigo<sup>2</sup>, Sashicanta Kaku<sup>2</sup>. 1-Serviço de Pediatria e Neonatologia do Hospital de Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira; 2-Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Marta, Lisboa.

**Introdução:** A doença de Kawasaki (DK) foi descrita pela primeira vez em 1967 e é uma das vasculites mais comuns na infância. A sua etiologia é desconhecida e tem um curso auto-limitado, no entanto as complicações cardíacas podem levar a uma morbilidade e mortalidade significativas. O diagnóstico baseia-se em critérios clínicos e a terapêutica precoce diminui as sequelas tardias e acelera a recuperação. **Objectivo:** Caracterizar as manifestações clínicas e laboratoriais das crianças internadas com DK. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos dos casos ocorridos entre 1 de Janeiro de 2000 e 30 de Abril de 2007. Efectuado estudo do perfil clínico, laboratorial e das complicações cardiovasculares. **Resultados:** Identificaram-se quinze doentes, com mediana de idades de 18 meses (4meses-3anos), todos caucasianos sendo nove do sexo masculino. Oito dos casos ocorreram no Inverno. A mediana de dias de febre até ao internamento foi de oito. Em 50% havia um antecedente infeccioso no último mês. Sete (46,6%) preencheram os critérios clínicos de DK típica. Neste grupo cinco tiveram complicações cardíacas: um derrame pericárdico, três arterites da coronária e um aneurisma coronário. Das crianças com DK atípica (53,4%), em 37,5% (3) detectou-se aneurisma coronário. A mediana do dia de administração da imunoglobulina foi de 11 nas crianças com aneurisma. Houve elevação da velocidade de sedimentação em 93% e da proteína C reactiva em 80% da amostra e em 13% não ocorreu trombocitose. Todas as crianças tiveram uma boa evolução clínica com regressão dos aneurismas (em média aos 56 dias), e mantiveram terapêutica em ácido acetilsalicílico em dose anti-agregante por oito meses (média). **Conclusões:** Embora se trate de uma amostra pequena tivemos uma prevalência de 26% de aneurismas coronários, sendo que apenas um destes doentes preenchia os critérios de DK típica. Realça-se a importância da suspeita diagnóstica em crianças com febre (>5dias) sem foco, visto que mesmo as com DK incompleta estão em risco de desenvolver complicações cardíacas.

**Palavras-chave:** Doença de Kawasaki, aneurismas, imunoglobulina.

#### PO210 - Circulação de Fontan: quais os shunts a encerrar?

R Ferreira, A Pereira, R Rossi, A Teixeira, I Menezes, R Anjos, F Maymone-Martins. Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Cruz, Carnaxide.

**Introdução:** A cirurgia de Fontan (CF) é a última cirurgia paliativa para alguns doentes (dt) com fisiologia de ventrículo único. Resultados aquém dos esperados podem ser resultado de shunts residuais. **Objectivos:** Avaliar o benefício do encerramento percutâneo de "shunts" residuais em dt com CF. **Material e Métodos:** Foram revistos os processos de 9 dt com CF com shunts residuais. A idade variou entre os 7 e 32 anos e o peso entre os 21 e

60 Kg. Dois eram do sexo masculino. Foram realizados 12 cateterismos entre 3 a 12 anos após a CF. Depois da avaliação hemodinâmica e do cálculo do shunt quando indicado, sempre que possível fez-se uma oclusão temporária do shunt. **Resultados:** Em 8 dt foram encerrados os seguintes shunts: 10 shunts dt<sup>o</sup>-esq, 5 a nível arterial incluindo um dt com um único pulmão funcional, 2 fistulas veno-venosas de descompensação e 3 fistulas artério-venosas pulmonares; 3 shunts esq-dt<sup>o</sup>, uma artéria pulmonar patente, um shunt de Blalok-Taussig patente e uma collateral aorta pulmonar. Num dt foi embolizada uma fistula coronária. Foram usados vários tipos de dispositivos Amplatzer® (4), Helex® (1), "coils" (12), "stents" cobertos (2). **Resultados:** Os shunts dt<sup>o</sup>-esq podem levar à hipoxemia ou tromboembolismo paradoxal. Todos os doentes com shunts dt<sup>o</sup>-esq tiveram um aumento significativo das saturações duma média de 81% (60 to91) para 94% (90 to 97). Num doente o "shunt" foi considerado demasiado pequeno para ser encerrado. Nos dt com "shunts" esq-dt<sup>o</sup> procedeu-se à sua embolização porque podem levar à disfunção ventricular por sobrecarga de volume. A isquémia, por roubo coronário, consequência das fistulas coronárias presidiu ao seu encerramento. O resultado das embolizações foi o seu encerramento total. **Conclusões:** Uma variedade de shunts residuais podem ser encontrados em dt com CF. Este grupo inclui o primeiro caso de uma oclusão de um grande shunt num doente com um único pulmão, duma fistula coronária e duma artéria pulmonar patente. A nossa experiência demonstra que estes shunts podem ser encerrados percutaneamente sem complicações e com melhoria clínica do doente.

**Palavras-chave:** Cardiologia de intervenção.

#### PO211- Resultados da reparação cirúrgica de coartação da aorta em Pediatria: Experiência de 8 anos

SV Castro, M Rebelo, MA Sampaio Nunes, M Ferreira, MP Magalhães. Unidade de Cardiologia Pediátrica do Hospital da Cruz Vermelha Portuguesa, Lisboa.

**Introdução:** O tratamento cirúrgico da coartação da aorta (CoAo) tem sido o tratamento de primeira escolha no período neonatal. Sabe-se que o risco de reCoAo é inversamente proporcional à idade na cirurgia e que a mortalidade é maior nos casos de CoAo complexa. **Objectivo:** Avaliar os resultados da reparação cirúrgica de CoAo nos doentes assistidos num centro de Cardiologia Pediátrica. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo através da consulta dos processos clínicos dos doentes com diagnóstico de CoAo, submetidos a correcção cirúrgica no período de 1 Julho de 1998 a 31 de Dezembro de 2006. As variáveis analisadas foram: Idade, existência de cardiopatia associada, tipo de cirurgia efectuada, ocorrência de recoartação, mortalidade. **Resultados:** Durante este período foram submetidos a correcção cirúrgica de CoAo 57 crianças, com mediana de idade de 15 dias (3dias - 14 anos), 43 no período neonatal. A técnica cirúrgica mais frequente foi a anastomose topo a topo (51/57). Vinte e três crianças tinham CoAo isolada enquanto 34 crianças tinham cardiopatia associada. **Follow-up** máximo de 8 anos (média de 4 anos). A mortalidade foi de um doente com CoAo complexa, no período pós-operatório imediato por sépsis. Na evolução verificou-se o aparecimento de recoartação em 12 crianças, todas submetidas a cirurgia no período neonatal, pelo que foram submetidas a angioplastia percutânea com balão, com sucesso. Verificou-se a ocorrência de hipertensão arterial transitória, no pós-operatório, em dois doentes. **Conclusões:** Os resultados obtidos demonstram que a cirurgia da CoAo é uma terapêutica segura e eficaz, embora não curativa, com aparecimento posterior de recoartação, que é mais frequente nos doentes operados no período neonatal. A ocorrência de hipertensão arterial, no seguimento, não foi frequente.

**Palavras-chave:** Coartação aorta, cirurgia neonatal, cardiopatia congénita.

#### PO212- Deformações da coluna após toracotomia e/ou esternotomia em doença cardíaca congénita

Maria Ana Sampaio Nunes<sup>1</sup>, Manuel José Passarinho<sup>2</sup>, Pedro Santos Coelho<sup>3</sup>, Mónica Rebelo<sup>1</sup>, Manuel Ferreira<sup>1</sup>, Manuel Pedro de Magalhães<sup>1</sup>. 1-Departamentos da Circulação do Hospital da Cruz Vermelha Portuguesa; 2-Ortopedia do Hospital da Cruz Vermelha Portuguesa; 3-Imangiologia do Hospital da Cruz Vermelha Portuguesa. Lisboa.

**Introdução:** Os doentes com cardiopatia congénita têm um risco aumentado de desenvolver escoliose. A etiologia da escoliose neste grupo de doentes é desconhecida. A toracotomia pode ser causa de escoliose, mas a esternotomia não tem sido identificada como um agente causal nestes doentes. **Objectivo:** Determinar se os doentes tratados por esternotomia mediana apresentam igualmente uma maior prevalência de deformações da coluna. **Material e**

**Métodos:** A observação clínica e realização de teleradiografias da coluna, em extensão (plano coronal e sagital), foram feitas em 62 doentes (d), dos quais 12 tratados por toracotomia, 28 por toracotomia seguida mais tarde por esternotomia e 22 por esternotomia para avaliar a presença de alterações da coluna como resultado da cirurgia para o tratamento de doença cardíaca congénita em crianças sem qualquer evidência radiográfica prévia de lesão costal ou da coluna. Destes 62 doentes, 33 do sexo masculino e 29 do sexo feminino, com idade média actual de 7,21 anos (4a-11a) e idade média de 5,7 meses quando da cirurgia (0,73m-10,7m). Foram avaliados em média 7 anos após a cirurgia. **Resultados:** 73% dos doentes apresentaram várias deformações musculoesqueléticas (75% dos doentes submetidos a toracotomia e em 72% dos submetidos a esternotomia mediana isolada). Não existiu correlação entre o desenvolvimento da escoliose e/ou cifose com o tipo de cardiopatia, número de cirurgias, sexo e lado do arco aórtico. A escoliose foi observada em 65% dos doentes mas só em 1 doente a curva excedeu 25°. **Conclusões:** O risco de desenvolver escoliose em crianças com doença cardíaca congénita é mais de 10 vezes a da escoliose idiopática. Alterações da coluna incluindo a escoliose/ou cifoescoliose foram detectadas em 65% dos doentes tratados independentemente por toracotomia e/ou esternotomia mediana. As curvas desenvolvem-se precocemente, o que aumenta o risco da progressão rápida, em especial durante a puberdade, o que obriga a uma vigilância mantida e a atitudes preventivas.

**Palavras-chave:** Cirurgia cardíaca, coluna, cardiopatia congénita.

## Área - Cirurgia

### PO214- Dor abdominal e obstipação, sintomas frequentes num diagnóstico raro. A propósito de um caso de teratoma do ovário

A Aguiar<sup>1,2</sup>, S Saraiva<sup>1,2</sup>, N Rodrigues<sup>2</sup>, S Ramos<sup>1</sup>, Cidade Rodrigues<sup>3</sup>. 1- Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar da Póvoa e Vila do Conde, Póvoa de Varzim; 2- Departamento de Pediatria, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 3- Departamento de Cirurgia, Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital Maria Pia, Porto.

**Introdução:** Os tumores do ovário podem ser assintomáticos, detectarem-se como uma massa num exame de rotina, ou apresentarem-se com dor abdominal, vômitos ou aumento do perímetro abdominal. Apesar da grande maioria dos tumores do ovário detectados em crianças serem benignos, o diagnóstico precoce assume uma grande importância, tanto na prevenção das torções do ovário com risco de perda anexial, quanto na melhoria do prognóstico de eventuais lesões malignas. **Caso Clínico:** Criança de 9 anos, previamente saudável, referenciada à consulta externa de Pediatria para estudo de dor abdominal e obstipação com cerca de um mês de evolução. A ecografia abdominal revelou formação cística de contornos irregulares na dependência do ovário direito, ocupando o fundo de saco de Douglas. A TAC pélvica permitiu caracterizar com mais pormenor o tumor e identificar uma calcificação, estabelecendo o diagnóstico presuntivo de teratoma benigno. Os marcadores tumorais séricos (LDH, alfa-fetoproteína e CEA) foram negativos. Foi submetida a exérese laparoscópica da massa. A anatomia patológica confirmou o diagnóstico de teratoma benigno maduro do ovário. **Conclusões:** A abordagem adequada destes casos é essencial para um desenvolvimento pubertário normal destas crianças, pelo que se revela uma preocupação maior para os médicos que as orientam. Até recentemente, a experiência na cirurgia laparoscópica de crianças com teratoma maduro cístico estava limitada a casos pontuais, mas nos últimos anos registou-se um forte investimento nesta abordagem cirúrgica. Na ausência de *guidelines* para a vigilância pós-operatória das crianças com teratoma maduro cístico do ovário, a ecografia anual nas crianças pré-púberes e adolescentes jovens, seguida por exames pélvicos anuais nas adolescentes mais velhas, parece ser adequado.

**Palavras-chave:** Teratoma ovário, dor abdominal, cirurgia laparoscópica.

### PO215- Um caso de fascíte necrotizante pós-apendicite aguda

Catarina Dâmaso<sup>1</sup>, Cláudia Almeida Fernandes<sup>2</sup>, Regina Duarte<sup>3</sup>, Dinorah Cardoso<sup>3</sup>. 1- Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira; 2- Hospital de São Bernardo, Setúbal; 3- Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** A fascíte necrotizante é um processo infeccioso da *fascia* profunda de evolução rápida e progressiva com necrose secundária do tecido celular subcutâneo que pode ter origem pós-traumática, pós-cirúrgica ou idiopática. Os autores apresentam um caso de fascíte necrotizante da parede abdominal, como complicação extremamente rara de apendicite aguda. **Caso**

**clínico:** Criança sem antecedentes pessoais relevantes, apendicectomizada por apendicite aguda gangrenada, que evoluiu com quadro infeccioso grave, com dor e processo inflamatório da parede abdominal. Da avaliação laboratorial efectuada destacava-se elevação dos parâmetros inflamatórios e do fibrinogénio e D-dímeros. A TAC abdomino-pélvica mostrou extensa celulite e enfisema subcutâneo da parede abdominal e a existência de um abscesso na goteira parieto-cólica direita. Após ter sido diagnosticada fascíte necrotizante, foi submetido a desbridamento cirúrgico da parede abdominal e drenagem de abscesso intraperitoneal. O exame bacteriológico da *fascia* foi positivo, tendo-se isolado *Escherichia coli*, *Streptococcus constellatus* e *Bacteroides fragilis*. Após estabilização hemodinâmica, terapêutica antibiótica, desbridamentos cirúrgicos e pensos sucessivos da lesão, ao 21º dia efectuou-se enxerto dermo-epidérmico de pequena lesão residual da parede abdominal. Teve alta para seguimento na consulta da cirurgia plástica. **Conclusões:** A fascíte necrotizante na criança está raramente descrita e apesar da sua associação a varicela e a estados de imunossupressão, a maioria dos casos tem sido descrita em crianças previamente saudáveis e imunocompetentes. Uma vez que o prognóstico está intimamente relacionado com o tempo decorrido até ao diagnóstico correcto e início de terapêutica adequada, é de extrema importância que este diagnóstico seja considerado diante de um quadro infeccioso com alterações cutâneas como dor e edema que evolui para eritema, induração, hiperestesia/anestesia, crepitação e por fim necrose.

**Palavras-chave:** Fascíte necrotizante, apendicectomia, criança.

### PO216- Tratamento endoscópico do refluxo vesico-ureteral: uma opção promissora

Rita Calado, Ana Fernandes, Jorge Palácios, Isabel Nabais, Rui Rosado. Serviço de Pediatria do Hospital do Espírito Santo de Évora (Director: Dr. Helder Gonçalves); Consulta de Uro-Nefrologia Pediátrica; Unidade de Cirurgia Pediátrica.

**Introdução:** O refluxo vesico-ureteral (RVU) é uma das patologias nefrológicas mais frequentes em idade pediátrica. Embora o RVU ligeiro resolva espontaneamente na maioria dos casos, quando complicado por pielonefrites agudas (PNA) recorrentes e cicatrizes renais pode conduzir a hipertensão arterial e/ou insuficiência renal. O tratamento endoscópico do RVU através da injeção submucosa no uretero terminal de dextranómero + ácido hialurónico (Deflux®) tem sido referido como alternativa válida à profilaxia antibiótica de longa duração e à cirurgia aberta. **Material e Métodos:** Revisão retrospectiva dos processos clínicos de 23 crianças (11 do sexo M e 13 do sexo F, idades compreendidas entre nove meses e 12 anos, mediana de 62 meses) com RVU primário, submetidas a tratamento endoscópico pela técnica de STING, entre 2003-2006 (período de quatro anos). Foram considerados como critérios para realização de STING: RVU grau II a V (persistente após quimioprofilaxia); RVU complicado por PNA de repetição; RVU complicado por nefropatia de refluxo. 12 Crianças apresentavam RVU bilateral e 11 RVU unilateral (dez à esquerda e um à direita). O total de ureteres intervenções foi de 36. Foram registadas as patologias associadas e avaliada a presença de cicatrizes renais em cintigrafia renal prévia à intervenção. O sucesso da terapêutica foi avaliado por cistouretrografia miccional (radiológica ou isotópica) três meses após a intervenção. Os resultados obtidos foram designados, para cada uretero intervenções, como cura (ausência de RVU), ou não cura (diminuição, manutenção ou agravamento do grau de RVU). O procedimento foi repetido, quando necessário, até três vezes. **Resultados:** O RVU foi corrigido em 23/36 ureteres (63,8%) após a 1ª injeção; em 11/36 ureteres (16,6%) após a 2ª injeção e em 3/36 ureteres (8,3%) após a 3ª injeção. A percentagem global de cura foi de 88,7%. Não se verificaram insucessos após 3ª injeção. O RVU resolveu em 20 crianças. Três crianças (4 ureteres) foram submetidas a reinjeção/ cistografia de controlo posterior a 2006. Não se registaram complicações atribuíveis à técnica. **Conclusões:** O tratamento endoscópico do RVU, pela técnica referida, afigura-se, à luz da nossa experiência, como um método seguro, de eficácia entusiasmante, parecendo melhorar o prognóstico das crianças afectadas.

**Palavras-chave:** Refluxo vesico-ureteral; criança; tratamento endoscópico; Deflux®.

### PO217- Torção do ovário: causa rara de ventre agudo na adolescência

J Neves<sup>1</sup>, F Balona<sup>1</sup>, S Pinho<sup>2</sup>, A Vilarinho<sup>1</sup>. 1-Serviço de Pediatria; 2-Serviço de Cirurgia Pediátrica, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE.

**Resultados:** A torção do ovário é uma patologia rara. Frequentemente associado ao aumento patológico do ovário, como um cisto simples ou tumor,

podendo ocorrer sem alterações nos anexos. É mais comum em mulheres entre os 20 e os 40 anos, mas existem casos descritos em crianças e adolescentes. A apresentação mais comum é dor abdominal ou pélvica, tipo cólica, de aparecimento súbito, unilateral, progressiva e associada a náuseas e vômitos. A ecografia abdomino-pélvica permite um rápido diagnóstico que resulte numa intervenção cirúrgica atempada. **Caso clínico:** Adolescente de 15 anos que recorreu ao S.U. por dor abdominal referida ao hipogastro/FID com 24 horas de evolução de início súbito, cuja intensidade impedia a marcha, sem irradiação. Ao exame objectivo apresentava bom estado geral, queixosa e dor à palpação profunda do hipogastro/FID, Blumberg negativo e presença de massa abdominal dura, irregular e móvel. Realizou estudo analítico que foi normal. TAC abdominal: imagem nodular hipodensa, provável quisto anexial. Durante o internamento apresentava períodos de agravamento da dor, tipo cólica e náuseas. A ecografia abdominal revelava volumosa lesão quística complexa com provável origem no ovário direito, hipótese de quisto dermóide. Repetiu ecografia pélvica no Serviço de Ginecologia, que revelou na região anexial direita formação sólida, heterogénea, com pouca vascularização, bem delimitada, com área cística de 3 cm de diâmetro, sem vascularização, no seu interior. Durante o internamento, manteve dor tipo moedeira localizada na FID com períodos de exarcebação. Ao 4º dia de internamento foi submetida a laparotomia exploradora que revelou ovário direito em avançado estado de necrose, tendo-se feito exérese do mesmo, cujo exame anatomo-patológico foi compatível com torção de anexo uterino. Alta em D6 assintomática. Os autores pretendem alertar a importância da suspeição clínica de torção do ovário na presença de uma adolescente com dor na região pélvica lateral de início súbito, moderada a severa, acompanhada de náuseas ou vômitos, associada a massa anexial, visto que nestes casos a cirurgia é mandatória.

**Palavras-chave:** Torção ovário; ventre agudo.

#### PO218- Vômitos de etiologia rara

Sónia Silva, Sílvia Coutinho, Manuel Ramos, Ochoa de Castro. Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** O diagnóstico diferencial de vômitos recorrentes é vasto e inclui doenças metabólicas, gastrointestinais, neurológicas, endócrinas e renais. **Caso clínico:** Menina de 18 meses com quadro de vômitos alimentares intermitentes com 3 semanas de evolução, não associados a febre, diarreia ou dores abdominais. **Resultados:** Apresentava recusa alimentar parcial com perda ponderal. Na segunda semana de doença esteve internada para hidratação parentérica não sendo referida nenhuma alteração na observação. Teve alta 12 horas depois, após tolerância da alimentação oral. Reobservada na semana seguinte no Serviço de Urgência por reinício dos vômitos. Ao exame objectivo apresentava-se prostrada, mucosas ligeiramente desidratadas, emagrecida e com abaulamento da região epigástrica onde se palpava uma massa de consistência elástica mobilizável à palpação. Evocadas as hipóteses de massa abdominal ou distensão gástrica de causa a esclarecer. A radiografia abdominal mostrava dois níveis hidroaéreos (“dupla bolha”) a nível gastroduodenal e a ecografia abdominal revelava evidente distensão gástrica por conteúdo líquido e gasoso, sugerindo etiologia obstrutiva. Na intervenção cirúrgica foi constatado estômago muito distendido com volvo de cerca de 180º que condicionava oclusão a nível da primeira porção do duodeno. Foi realizada desrotação do estômago. Verificou-se resolução dos vômitos com melhoria do apetite e aumento do peso. No controlo radiológico mantinha elevação da hem cúpula diafragmática esquerda, pelo que manteve seguimento em consulta de cirurgia. **Conclusões:** O volvo pode ocorrer em qualquer zona do tubo digestivo. O volvo gástrico é mais raro e em crianças é muitas vezes secundário a malformações congénitas do diafragma, ocorrendo habitualmente no primeiro ano de vida. No caso apresentado a elevação da hem cúpula diafragmática pode ser devida a sequela do volvo ou a malformação congénita.

**Palavras-chave:** Vômitos, volvo.

#### PO219- Luxação congénita do joelho associada a displasia de desenvolvimento da anca

Cláudia de Almeida Fernandes<sup>1</sup>, Carlos Silva<sup>2</sup>, Paulo Dourado<sup>2</sup>, José Lupi<sup>2</sup>, Ana Portela<sup>2</sup>, José Lima<sup>2</sup>, Vitor Coimbra<sup>2</sup>. 1-Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Setúbal, EPE, Hospital de São Bernardo; 2-Serviço de Ortopedia, Centro Hospitalar de Setúbal, EPE, Hospital Ortopédico Sant'Iago do Outão.

**Introdução:** A luxação congénita do joelho é uma entidade rara, sendo a sua incidência calculada de 2/ 100 000 recém-nascidos (RN) vivos. A deformi-

dade característica é o deslocamento anterior da tibia em relação ao fémur. Em 60% dos casos está associada a outras alterações congénitas, sendo a associação mais constante com a displasia de desenvolvimento da anca (DDA). O tratamento baseia-se no grau de deformidade, sendo na maioria dos casos utilizados apenas medidas conservadoras (manobras de manipulação seriadas, gessos/ aparelhos para manutenção da flexão adquirida), ficando o tratamento cirúrgico reservado para os casos irredutíveis ou em que há falha da terapêutica conservadora. **Caso clínico:** RN de termo do sexo feminino, raça caucasiana, apresentação cefálica, com história de oligoamnios, que ao nascimento apresenta hiperextensão do joelho direito na ordem dos 15-20º, com pregas cutâneas transversais e frouxas na pele anterior do mesmo joelho e palpação dos côndilos femurais na região popliteia. Concomitantemente apresenta Ortolani positivo à esquerda, a ecografia da mesma anca relevou alterações compatíveis com grau IV de Graf. Iniciado tratamento conservador com manipulação cuidadosa no sentido da flexão e contenção com aparelho de Pavlik, com reposicionamento frequente. A deformidade do joelho direito teve uma boa evolução, com rápida evolução para a normalização da mobilidade do joelho. Necessitou realização de gessos seriados para correcção de DDA, que também apresentou boa evolução. **Conclusões:** O reconhecimento desta patologia deve ser precoce para o devido tratamento desta situação, que deve ser realizado até aos três meses de idade, de forma a não comprometer o prognóstico. Pela sua grande percentagem de associação a outras deformidades esqueléticas, a sua pesquisa é fundamental.

**Palavra-chave:** Luxação congénita joelho, displasia desenvolvimento anca.

#### PO220- Hérnia diafragmática congénita de apresentação tardia: caso clínico

Clara Vieira<sup>1</sup>, Ana Vilan<sup>2</sup>, Berta Bonet<sup>3</sup>, Fátima Carvalho<sup>4</sup>, Joaquim Cunha<sup>2</sup>. 1-Interna Complementar de Pediatria do Hospital Geral Santo António, EPE; 2-Interna Complementar de Pediatria do Hospital Padre Américo – Vale do Sousa, EPE; 3-Interna de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Crianças Maria Pia, Porto; 4-Assistente Hospital Graduada de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Crianças Maria Pia, Porto.

**Introdução:** A clínica, a abordagem terapêutica, a morbidade e a mortalidade associadas à hérnia diafragmática congénita (HDC) de apresentação tardia diferem consideravelmente do subtipo de apresentação neonatal. Ambos partilham a presença de anomalias major associadas – cromossopatias, anomalias cardíacas e pulmonares (16,5%) e a rara existência de saco herniário (7,6%). **Caso clínico:** Lactente, fruto de uma terceira gestação com antecedentes pré – natais irrelevantes. No período neonatal, detecção de sopro cardíaco cujo rastreio de cardiopatia estrutural foi negativo. Sob aleitamento materno exclusivo, apresentou uma boa evolução estaturo-ponderal. Aos 3 meses de idade, dois dias após a alta da unidade de internamento de curta duração no contexto de vômitos biliosos isolados, retorna ao serviço de urgência da área por dificuldade respiratória agravada com as mamadas sem outra sintomatologia associada e com 30h de evolução. Objectivamente, apresentava bom aspecto geral e sorridente ao contacto. Sem dismorfias. Euglicémica, normotensa, taquipneica com tiragem intercostal e subcostal com saturação de oxigénio em ar ambiente de 100%. Sem alterações à auscultação cardiopulmonar ou à palpação abdominal. A radiografia torácica revelou herniação de víscera oca que ocupava quase a totalidade do hemitórax esquerdo, com desvio contralateral do mediastino. Submetida a correcção cirúrgica do defeito póstero-lateral diafragmático esquerdo sem evidência de outra anomalia associada, ectopia de órgão ou defeito diafragmático contralateral. **Conclusões:** Dado a clínica inespecífica de apresentação tardia da HDC, o seu diagnóstico é difícil. Um diagnóstico erróneo está associado a graves complicações iatrogénicas potencialmente fatais, por outro lado um adiamento da correcção deste defeito pode-se traduzir na morte súbita do doente ou encarceramento de víscera, com rápida evolução para sépsis e falência multiorgânica.

**Palavras-chave:** Hérnia diafragmática congénita, apresentação tardia.

#### PO221- Dor abdominal. Dois casos

Hélder Ferreira, Sara Santos, Isabel Soro, Joana Pereira, Filipa Leite, Luisa Tavares. Serviço de Pediatria, Hospital de São Teotónio, Viseu.

**Introdução:** A apendicite aguda é a principal causa cirúrgica de dor abdominal aguda. O diagnóstico de apendicite aguda é clínico, fundamentado numa boa colheita da história clínica e exame físico. O diagnóstico atempado é a chave para o tratamento cirúrgico urgente e prevenção das complicações associadas à doença. Os autores apresentam dois casos ilustrativos de compli-



cações de apendicite aguda não diagnosticada. **Casos clínicos:** **Caso 1:** reporta-se a uma criança de 18 meses de idade, sexo masculino, enviada ao serviço de urgência pelo pediatra assistente por suspeita de infecção urinária, num contexto de febre com cinco dias de evolução e noção de dor abdominal. Realizou Combur®, Uricult® e RX tórax (negativos), tendo alta medicada com antipiréticos. Voltou ao serviço de urgência cinco dias depois por manter febre e recusa alimentar parcial, apresentando exame físico sem alterações. Após realização de exames auxiliares de diagnóstico (RX Tórax normal, Hemograma – leucócitos 19,6 com 70% neutrófilos PCR 5,6 mg/dL, serologias EBV, CMV, *Brucella* e *Salmonella* – negativas) foi internada no serviço de Pediatria. Manteve febre e ao segundo dia de internamento foi constatada defesa na fossa ilíaca direita, pelo que realizou ecografia abdominal que revelou plastron apendicular e abscessos hepáticos. Realizou antibioterapia endovenosa durante 8 dias, ficando apirética desde o quarto dia. À data de alta apresentava normalização dos parâmetros clínicos, analíticos e imagiológicos, ficando com apendicectomia diferida para cinco meses depois. **Caso 2:** Adolescente de 14 anos que recorreu ao serviço de urgência com quadro de dor abdominal e vômitos com 24 horas de evolução. Ao exame objectivo tinha um abdómen doloroso à palpação na fossa ilíaca direita e sinal de Bloomberg positivo. Analiticamente apresentava 17,6 leucócitos e neutrofilia de 90%, e uma PCR 2,3 mg/dL; ecografia abdominal normal. Por suspeita de apendicite aguda foi pedida colaboração de cirurgia geral deu alta medicada com nimesulide e trimetoprim-sulfametoxazol. Dois dias depois voltou ao serviço de urgência por agravamento do quadro, sendo este compatível com ventre agudo. Foi sujeita a intervenção cirúrgica com diagnóstico operatório de apendicite aguda gangrenada e perfurada, com peritonite generalizada. Teve alta ao fim de 5 dias clinicamente bem.

**Palavras-chave:** Dor abdominal, apendicite aguda, complicações.

### Área - Cuidados Intensivos

#### PO222- Patologia atípica da árvore traqueobrônquica: Obstrução brônquica de causa vascular

Sara Diogo Santos<sup>1</sup>, Raquel Gouveia<sup>2</sup>, Rui Anjos<sup>3</sup>, Salvato Feijó<sup>4</sup>, Teresa Nunes<sup>5</sup>, Manuela Correia<sup>6</sup>. 1-Interna Complementar de Pediatria do Centro Hospitalar de Caldas da Rainha; 2- Interna Complementar de Pediatria do Hospital de Santa Maria; 3-Assistente Graduado de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Cruz; 4- Assistente Graduado de Pneumologia do Hospital de Santa Maria; 5-Assistente de Pediatria da Unidade de Pneumologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria; 6-Assistente Graduado de Pediatria da Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Santa Maria. Lisboa.

**Caso clínico:** Lactente de 15 meses de idade, com diagnóstico neonatal de Síndrome de DiGeorge e Tetralogia de Fallot com agénia da válvula pulmonar e dilatação aneurismática das artérias pulmonares, operada no período neonatal (correção da CIV e plastia do tronco da artéria pulmonar e da artéria pulmonar esquerda). Aos 2 meses de idade é internada por infecção respiratória com necessidade de ventilação mecânica prolongada e vários episódios de hipoxemia e bradicardia. Realizou broncoscopia rígida que revelou compressão extrínseca bilateral marcada da árvore brônquica. Fez tentativa de colocação de prótese endobrônquica, que se complicou de laceração do brônquio principal esquerdo, manteve-se ventilada em ventilação de alta frequência. Após cicatrização do brônquio principal esquerdo, continuando a não ser possível a extubação optou-se pela colocação de próteses traqueobrônquicas extrínsecas, simultaneamente com a plicatura da artéria pulmonar direita. Aos 5 meses e meio foi possível o desmame para CPAP nocturno, tendo alta aos 7 meses. Com 10 meses verifica-se novo internamento com necessidade de ventilação invasiva prolongada, realizando broncofibroscopia que revelou traqueia, carina e brônquios pulsáteis e orifícios dos brônquios principais em fenda. Realizou angio-TC que confirmou redução do calibre da árvore traqueobrônquica secundariamente à dilatação das artérias pulmonares. Pela dificuldade de reintervenção cardiovascular, colocou-se com sucesso prótese endobrônquica esquerda com melhoria clínica significativa. No entanto, desde essa altura teve 2 episódios de paragem cardiorespiratória com necessidade de ventilação invasiva e vários internamentos por infecção respiratória. Repetiu angio-TC que foi sobreponível à anterior. Actualmente aguarda decisão de nova intervenção cirúrgica, permanecendo a incerteza do prognóstico a longo prazo.

**Palavras-chave:** Síndrome de DiGeorge, Tetralogia de Fallot, ventilação mecânica, prótese endobrônquica.

#### PO223- Cardiopatia congénita em cuidados intensivos pediátricos

Marta João Silva, Francisco Cunha, Teresa Cunha Mota, Marta Tavares, Teresa Vaz, Augusto Ribeiro. Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Serviço de Cardiologia Pediátrica Hospital de São João, Porto.

**Introdução:** A cardiopatia congénita é uma importante causa de mortalidade infantil nos países desenvolvidos representando um elevado número de admissões nas unidades de cuidados intensivos pediátricas. Com este estudo pretendemos avaliar os doentes com cardiopatia congénita que necessitaram de internamento na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) nos últimos 5 anos (2002-2006). **Material e Métodos:** Os dados foram recolhidos prospectivamente e registados numa aplicação informática específica para cuidados intensivos pediátricos (PICUEs, v3.2). Os valores apresentam-se como proporções ou como medianas (P25-P75). As comparações foram analisadas pelos testes de Mann-Whitney, Qui-quadrado e exacto de Fisher, considerando-se como estatisticamente significativo valores de  $p < 0,05$ .

**Resultados:** Das 1063 admissões, 56,8% eram do sexo masculino e a mediana de idade foi de 37 meses (8-89). Foram admitidos para cuidados pós-operatórios 395 doentes (37,2%). Foram identificados 135 doentes (12,7%) como tendo cardiopatia congénita (diagnóstico agudo ou crónico). Os doentes com cardiopatia congénita apresentaram uma mediana de idade (meses) significativamente mais baixa [6,9 (2,9-32,8) vs 43,5 (11,4-97,5),  $p < 0,001$ ] e uma mediana da duração de internamento (dias) superior [4 (1-11) vs 3 (1-8),  $p = 0,154$ ]. Foram ventilados mecanicamente num número significativamente superior de casos (74% vs 65%,  $p = 0,044$ ), sem diferença significativa quanto ao número de dias [5 (2-11) vs 4 (1-9),  $p = 0,099$ ]. Necessitaram mais frequentemente de aminas vasoactivas (35% vs 27%,  $p = 0,060$ ), sem diferença significativa no número de dias de administração [3 (1-7) vs 5 (2-9),  $p = 0,061$ ]. Efectuaram cateterização venosa central num número significativamente superior de casos (59% vs 50%,  $p = 0,047$ ) mas com uma duração semelhante [6 (2-13,5) vs 6 (2-12),  $p = 0,905$ ]. Não houve diferenças significativas na mortalidade na UCIP (9,6% vs 11,4%,  $p = 0,540$ ) ou hospitalar (17,0% vs 12,8%,  $p = 0,179$ ). **Conclusões:** Os doentes com cardiopatia congénita representaram 12,7% das admissões na UCIP. Este grupo de doentes foi significativamente mais novo, teve maior necessidade de ventilação mecânica, de aminas vasoactivas e de cateterização venosa central. Contudo, esta maior necessidade de procedimentos/terapêuticas não se reflectiu na mortalidade ou na duração do internamento, que não foram significativamente diferentes do resto da população.

**Palavras-chave:** Cardiopatia congénita, cuidados intensivos pediátricos, mortalidade, morbidade, epidemiologia.

#### PO224- Cuidados neonatais em final de vida: “Não há nada a fazer?”

Joana Mendes. Enfermeira da Unidade de Neonatologia do Hospital de São Francisco Xavier.

**Introdução:** O ambiente da unidade de cuidados intensivos neonatais enfatiza a premência dos recursos tecnológicos, contribuindo muitas vezes para comportamentos automatizados na prestação de cuidados ao recém-nascido, nos quais o diálogo e a reflexão crítica não encontram espaço, principalmente quando nos deparamos com a eminência da morte em início de vida e com a frustração de não ter o poder de salvar mais uma vida. Este trabalho tem como principal objectivo conduzir o leitor a reflectir sobre a prestação de cuidados neonatais em final de vida, evidenciado a primazia do cuidar holístico evidenciando o paradigma paliativo como essencial e prioritário.

**Material e Métodos:** Como estratégia metodológica, recorremos a uma concorrente e actualizada pesquisa bibliográfica, associada a uma reflexão crítica da nossa prática profissional sustentada pelos códigos deontológicos da prática da medicina e da enfermagem, bem como a carta dos direitos dos doentes e da criança hospitalizada. **Resultados:** Os cuidados neonatais em final de vida devem centrar-se no acompanhamento humanizado e holístico da criança e da família, centrado no respeito pela dignidade humana e de acordo com as escolhas mais razoáveis centradas no melhor interesse da criança. Trata-se de enfatizar a qualidade de vida, dando sentido a cada momento partilhado, “dar vida aos dias” mais do que dias à vida. São várias importantes a promoção de um ambiente tranquilo, o controlo sintomatológico da dor total, a promoção do vínculo afectivo e da realização de rituais significativos, o acompanhamento no luto (antes, durante e após a morte do recém-nascido) por grupos de pares e pessoal especializado e a formação especializada dos prestadores de cuidados. **Conclusões:** Não será a humanização no processo de morrer e o milagre de dar vida aos dias (Serrão, 1998, 91), essa pedra filosofal que, inserida no paradigma paliativo, marca a diferença no todo possível que é efectivamente possível fazer para manter a

vida dia após dia com ela a morrer, mas sem morrer (Rogoff, 2006, 78)? E de facto, tal como as sábias palavras de Vasco Pinto de Magalhães, proferidas no prefácio do Livro Perder para Encontrar, ilustram, o sentido da vida é viver pois Se morremos não é porque vivemos, mas para que vivamos (2003, 14) e o cuidar paliativo afirma-se, com toda a responsabilidade, como uma área prioritária de intervenção social.

**Palavras-chave:** Cuidados paliativos, neonatologia, cuidar, família, dor.

#### PO225- Fístula bronco-mediastínica

Patrícia Ferreira<sup>1</sup>, Pedro Nunes<sup>1</sup>, João Pereira<sup>1</sup>, Elsa Santos<sup>1</sup>, Teresa Nunes<sup>2</sup>, Miroslava Gonçalves<sup>3</sup>, Salvato Feijó<sup>4</sup>, Manuela Correia<sup>1</sup>, Gustavo Rodrigues<sup>1</sup>  
1-Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Santa Maria 2-Unidade de Pneumologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria 3-Unidade de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Santa Maria 4-Unidade de Broncologia do Serviço de Pneumologia do Hospital Santa Maria

**Introdução:** A atresia do esófago é uma malformação congénita frequente, afectando 1 em cada 2500 – 4500 recém-nascidos. A maioria cursa com fístula traqueo-esofágica embora possa existir de forma isolada. Em 5% dos casos existe separação entre os topos esofágicos, superior a 3 corpos vertebrais (> 3 cm) – atresia de hiato longo. Este grupo apresenta dificuldades cirúrgicas acrescidas. A reconstrução utilizando o esófago nativo é considerada preferível relativamente a procedimentos de interposição. A utilização de técnicas de estiramento esofágico durante o período neonatal tem permitido a anastomose primária nestes casos. **Caso clínico:** Apresenta-se o caso de um lactente de 5 meses, de 3100 g, com o diagnóstico pré-natal de atresia do esófago. A gestação foi de 34 semanas, vigiada. Parto por ventosa no HSM, com peso ao nascer de 1915 g. Submetido a intervenção cirúrgica no primeiro dia de vida, identificando-se a presença de atresia esofágica com hiato de 7 cm entre os topos, com fístula distal (tipo C), ao nível da carina. Procedeu-se ao encerramento da fístula e aplicação de suturas de tracção externa sobre os topos esofágicos. O pós-operatório foi complicado de rotura do topo proximal com necessidade de reintervenção cirúrgica. Durante os 4 primeiros meses de vida ocorreram infecções respiratórias recorrentes, acompanhadas de pneumotórax/pneumomediastino, necessitando a última de internamento na unidade de cuidados intensivos. Aos 5 meses foi reinternado na Ucipd por insuficiência respiratória no contexto de pneumonia. Inicia ventilação mecânica, desenvolvendo nas primeiras horas pneumotórax/pneumomediastino recorrente, apesar de drenagens torácicas múltiplas e aspiração activa. A broncofibroscopia e TC torácica revelaram a presença de uma carina de duplo esporão com uma fossa onde se visualizava um orifício de comunicação com o mediastino. Por manutenção de fuga aérea, optou-se pela aplicação de cola de fibrina através de broncofibroscopia rígida com resolução progressiva do pneumotórax e sem recorrência de processos infecciosos até à data. **Conclusões:** Uma vez que os procedimentos terapêuticos e complicações, como sejam a deiscência da sutura e recorrência de fístula, estão associadas a elevada morbilidade e mortalidade, apresenta-se o caso desta criança cuja situação clínica (que levantou múltiplos problemas de diagnóstico e de resolução), está pelo menos transitoriamente resolvida.

**Palavra-chave:** Atresia esofágica, Fístula, Cola de fibrina.

#### PO226- Enfarte agudo do miocárdio na intoxicação a monóxido de carbono. Caso clínico

Paulo Rego Sousa<sup>1</sup>, Andreia Barros<sup>2</sup>, Henrique Leitão<sup>3</sup>, Rufino Nascimento<sup>4</sup>, José Luís Nunes<sup>5</sup>, Sidónia Nunes<sup>5</sup>, Amélia Cavaco<sup>6</sup>. 1-Interno do 3º ano do Internato Complementar de Pediatria - Hospital Central do Funchal 2-Interna do 2º ano do Internato complementar de Pediatria - Hospital Central do Funchal 3-Assistente Hospitalar de Pediatria - Hospital Central do Funchal 4-Chefe de Serviço em Cardiologia Pediátrica - Hospital Central do Funchal 5-Assistente Graduado em Pediatria - Hospital Central do Funchal 6-Directora do Serviço de Pediatria - Hospital Central do Funchal.

**Introdução:** A exposição ao monóxido de carbono é uma causa importante de intoxicação. Pode causar asfixia, disfunção miocárdica e um largo espectro de alterações do sistema nervoso central e periférico. As crianças apresentam risco acrescido em termos de morbilidade e mortalidade. **Caso clínico:** Reporta-se o caso de uma criança de quatro anos, sexo masculino, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, encontrado no domicílio em estado comatoso em ambiente poluído por combustão de lenha em ambiente fechado, junto com os pais. Trazido ao Serviço de Urgência pela equipa de intervenção rápida, com oxigenoterapia por máscara facial, apresentou durante o transporte convulsão tónico-clónica generalizada de curta duração.

Foi sedado e curarizado para ventilação mecânica invasiva por insuficiência respiratória global. Internado na UCINP com os seguintes diagnósticos: cardiopatia isquémica com padrão electro e ecocardiográfico de enfarto extenso do miocárdio, com cerca de 2/3 da massa cardíaca atingida, também apresentava edema cerebral e acidose respiratória. Foi medicado com amins vasoactivas, diuréticos e anti-agregante plaquetário. Extubado após 48 horas após internamento. Posteriormente, manteve-se hemodinamicamente estável com boa evolução clínica e normalização gradual da função cardíaca e neurológica após 21 dias de internamento. Actualmente sem sequelas, seguido em consulta de Cardiologia Pediátrica. **Discussão:** Os autores pretendem evidenciar a necessidade de informar e prevenir a comunidade para os riscos inerentes à exposição ao monóxido de carbono, dada à sua elevada morbilidade e mortalidade. No caso descrito, o compromisso cardíaco foi notório. A vigilância da função cardíaca deve ser sempre contemplada nestes casos. No nosso doente o esforço em tempo útil de uma equipa multidisciplinar permitiu uma evolução favorável.

**Palavras-chave:** Enfarto agudo do miocárdio, intoxicação, monóxido de carbono.

#### PO227- Doentes oncológicos em Cuidados Intensivos Pediátricos

Mafalda Paiva, Ana Pinheiro, Filipe Silva, Gabriela Pereira, João Estrada. Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital de Dona Estefânia (UCIP-HDE), Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE. (Responsável da Unidade: Dra. Deolinda Barata).

**Introdução:** Nos últimos anos assistiu-se a uma melhoria no tratamento da patologia oncológica pediátrica, o que condicionou um aumento do número de doentes necessitando de cuidados intensivos. **Objectivos:** Caracterizar os doentes oncológicos internados na Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos do Hospital de Dona Estefânia (UCIP-HDE) nos últimos 16 anos. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos doentes oncológicos internados entre Abril de 1991 e Abril de 2007. **Resultados:** Num total de 6388 internamentos, 396 (6,2%) foram oncológicos (355 crianças), dos quais 185 (46,7%) com patologia cirúrgica e 211 (53,3%) com patologia médica. Destes, 121 foram provenientes do Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil (IPOFG) e 90 de outros hospitais. A mediana da idade foi de 41 meses nos doentes oncológicos e 49,3 nos não oncológicos, sendo 182 (51,2%) do sexo feminino. Os tumores sólidos foram predominantes (n= 235 - 66,2%), destacando-se neste grupo os neuroblastomas (n= 45), os tumores do SNC (n= 38); renais (n= 36) e hepáticos (n= 15). Os tumores não sólidos ocorreram em 120 crianças (leucemia – 102; linfoma – 18 casos). Em relação à instabilidade fisiológica (PRISM), o valor médio obtido nos doentes oncológicos foi superior ao dos doentes não oncológicos (8 vs. 6,48), verificando-se o mesmo na intervenção terapêutica (TISS) média (25 vs. 18,26). A mortalidade nos doentes não oncológicos foi de 5,98% e nos oncológicos de 15,2%, a maioria da qual (75%) em doentes com patologia médica transferidos do IPOFG. **Conclusões:** Os doentes oncológicos apresentam maior índice de gravidade e de intervenção do que a generalidade dos outros doentes. Apesar de ser o grupo nosológico de maior mortalidade na UCIP, o prognóstico em Pediatria é bastante melhor do que nos adultos, justificando-se o internamento numa Unidade de Cuidados Intensivos e o investimento terapêutico.

**Palavras-chave:** Casuística, oncológicos, UCIP, mortalidade, PRISM, TISS.

#### PO228- Diálise peritoneal no pós-operatório de cirurgia cardíaca pediátrica

Enf.<sup>a</sup> Eugénia Nogueira, Enf.<sup>a</sup> Casimira Carvalho, Enf.<sup>a</sup> Martins Gomes, Enf.<sup>a</sup> Maria Estevez, Enf.<sup>o</sup> Nuno Nogueira, Enf.<sup>o</sup> Sónia Antunes. Unidade de Cuidados Intensivos, Hospital de Santa Cruz.

**Introdução:** A insuficiência renal aguda (IRA) é uma das principais complicações no pós-operatório de cirurgia cardíaca, ocorrendo em cerca de 1 a 5% dos casos. A etiologia da IRA é multifactorial, principalmente decorrente da insuficiência cardíaca de baixo débito e período prolongado de circulação extra – corporal (CEC). A remoção precoce de líquidos e substâncias vaso activas, contribui para a melhoria da situação hemodinâmica. **Objectivos:** 1.Rever complicações do uso da diálise peritoneal (DP) como método dialítico de eleição no período pós-operatório de cirurgia cardíaca pediátrica; 2. Destacar o papel da enfermagem no despiste de eventuais complicações. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo através da consulta dos processos clínicos de crianças com IRA submetidas a DP, entre Janeiro de 2000 e Junho de 2007. O estudo inclui 7 crianças com idades compreendidas entre 6 e 73

dias de vida, cinco das quais do sexo feminino. O peso variou entre 2.780 e 3.500gr. Os diagnósticos foram Síndrome do coração esquerdo hipoplásico (2 casos), Retorno venoso pulmonar anômalo (2), Comunicação inter ventricular com persistência de canal arterial (2) e Comunicação inter ventricular com Persistência de Canal arterial e Coarctação da Aorta associadas (1). O tempo de CEC variou entre 76 e 305 minutos. Nenhum dos doentes (d) estudados apresentava alteração da função ou morfologia renal conhecida, no pré-operatório. As indicações para DP foram: oligoanúria (5 d), acidose (1d), e Sobrecarga hídrica (1d). A duração da DP variou entre 15 e 288 horas. **Resultados:** 1. A terapêutica foi eficaz em 6d (80%), tendo 1 falecido; 2. Nos doentes estudados, não se verificaram complicações na colocação e manutenção do cateter; apenas um desenvolveu peritonite. **Conclusões:** 1. O enfermeiro tem um papel determinante na colocação do cateter, manutenção deste e da técnica, nomeadamente na prevenção e controlo da infecção e ainda na detecção precoce de complicações associadas à DP; 2. O enfermeiro tem um papel preponderante no apoio à família, nomeadamente aos pais.

**Palavras-chave:** Cirurgia cardíaca, insuficiência renal aguda, diálise peritoneal.

#### PO229- Internamentos longos em cuidados intensivos pediátricos

Ana Nordeste, Ana Vaz, Alexandra Dinis, Leonor Carvalho, JC Peixoto, Fabela Neves. Unidade de Cuidados Intensivos do Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A duração do internamento numa Unidade de Cuidados Intensivos pediátricos (UCI) é o reflexo da gravidade da doença e estado de saúde, bem como da qualidade e desempenho da unidade. Existe pouca informação disponível sobre o prognóstico e a evolução dos doentes com internamentos muito longos em unidades de cuidados intensivos pediátricos. **Objectivo:** Avaliar a evolução das crianças que necessitaram de internamento prolongado na UCI do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC). **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos internamentos longos na UCI do HPC durante um período de 7 anos (2000 a 2006). Considerou-se internamento longo aquele que teve uma duração superior a 28 dias. Foram avaliadas as seguintes variáveis: idade, sexo, duração do internamento, índices de gravidade (PRISM, PIM), motivo de admissão, antecedentes de doença crónica, tempo de ventilação mecânica, número de órgãos/sistemas em insuficiência funcional, complicações no internamento, estado na alta da unidade, hospitalar e estado actual. **Resultados:** Foram incluídas 25 crianças (1% do total de internamentos nesse período), com mediana de idade de 21,1 meses à data de admissão. A mediana da duração dos internamentos foi de 36 dias (variou entre 29 e 134 dias). A insuficiência respiratória foi o principal motivo de admissão na UCI e 68% das crianças tinham antecedentes de doença crónica. Todas as crianças necessitaram de ventilação mecânica, com uma duração mediana de 25,4 dias. A falência multiorgânica ocorreu em 11 doentes. A principal complicação foi a pneumonia nosocomial (9). Faleceram durante o internamento no HPC seis crianças, das quais três na unidade. Após a alta deste hospital e até à data actual, faleceram mais nove crianças. **Conclusões:** O internamento prolongado em cuidados intensivos pediátricos ocorre predominantemente em crianças com patologia crónica grave subjacente, associada a uma necessidade prolongada de terapêutica de suporte de vida e tem em regra uma evolução desfavorável no imediato e a longo prazo.

**Palavras-chave:** Internamentos longos, cuidados intensivos, pediátricos, doença crónica.

#### PO230- Emergências num Hospital Distrital

Ana Peres<sup>1</sup>, Patrícia Rodrigues<sup>1</sup>, Ana Casimiro<sup>1</sup>, João Estrada<sup>2</sup>, Manuela Correia<sup>3</sup>, Florbela Cunha<sup>1</sup>. 1- Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira; 2- Hospital Dona Estefânia; 3- Hospital de Santa Maria.

**Introdução:** Diariamente a Urgência Pediátrica do Hospital Reynaldo dos Santos (HRS), recebe em média 95 crianças. Destas, cerca de 17 por ano estão gravemente doentes e necessitam tratamento imediato, rápida estabilização e transporte adequado para uma Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). Caracterizar a população de crianças transferidas do HRS para a UCIP do Hospital Dona Estefânia (HDE) e do Hospital de Santa Maria (HSM), identificar os motivos de transferência e respectivos diagnósticos, quantificar os índices de gravidade (Pediatric Risk of Mortality – PRISM) e analisar a evolução e destino dos doentes. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo e descritivo das crianças transferidas do Hospital Reynaldo dos Santos para as UCIP do HDE e do HSM de Janeiro de 2000 a Junho de 2006, através da consulta dos processos clínicos. **Resultados:** Foram transferidas

93 crianças, no período estudado. A mediana da idade foi de 2,6 anos, e cerca de 57% pertencia ao sexo masculino. A maior parte (65%) foi transferida directamente do Serviço de Urgência, sendo que 82% destas crianças eram previamente saudáveis e tiveram um quadro agudo de doença. Os principais motivos de transferência foram as Sépsis (22)(23,6%), as Meningites (14)(15%) e os Síndromes Convulsivos (11)(12%). Necessitaram de ventilação 34% dos doentes, sendo a causa mais frequente a insuficiência respiratória aguda na sequência de estado de mal convulsivo (10)(31%). A demora média na UCIP foi de 6 dias e 76% dos internamentos decorreram sem complicações. O PRISM teve uma média de 10, sendo a mortalidade de 7,5% (7): Das crianças melhoradas apenas 12% (11) regressaram para o Hospital de origem. Em 12% dos casos verificaram-se sequelas neurológicas. Nos últimos 3 anos o PRISM destes doentes foi mais elevado. **Conclusões:** Do HRS até à UCIP são múltiplas as dificuldades que têm de ser ultrapassadas na estabilização e transporte de um doente crítico. Das crianças atendidas do HRS, 0,05% necessitaram de cuidados diferenciados numa UCIP, verificando-se que nos últimos anos houve menos transferências e os doentes foram mais graves o que poderá traduzir uma melhoria dos cuidados prestados no Hospital de origem. O acesso a uma rede de transporte Pediátrico medicalizado, poderia também beneficiar o prognóstico destes doentes.

**Palavras-chave:** Emergências, transporte de doentes, Cuidados Intensivos.

#### Área - Desenvolvimento

#### PO231- Maus tratos infantis: Experiência e protocolo de actuação hospitalar

P Soares<sup>1</sup>, M Guardiano<sup>1</sup>, V Viana<sup>1</sup>, MC Ribeiro<sup>1</sup>, E Gonçalves<sup>1</sup>, MJ Guimarães<sup>1,2</sup>. 1-Serviço de Pediatria, UAGMC, Hospital de São João EPE, Porto; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** As situações de maus tratos em crianças e jovens apresentam uma enorme complexidade, reflectida desde logo pela alteração do conceito de maus tratos ao longo do tempo e pela dependência de factores culturais e sociais da realidade em estudo. Os autores apresentam o estudo das situações diagnosticadas e orientadas no Serviço de Pediatria do Hospital de São João e propõe um protocolo de actuação hospitalar. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo, baseado em processos clínicos de internamento hospitalar, das situações de maus tratos com intervenção do Núcleo do Projecto de Apoio à Família e à Criança (PAFAC) nos anos de 2005 e 2006. **Resultados:** Foram identificadas 85 situações de maus tratos no internamento do Serviço de Pediatria em 2005 e 2006, 49% do sexo masculino, 73% nos primeiros 2 anos de vida. Na classificação familiar segundo Graffar, 2% pertencem ao grupo II, 7% ao grupo III, 47% ao grupo IV e 44% ao grupo V. Os diagnósticos foram: negligência na prestação de cuidados básicos à criança (75%), maus tratos físicos (13%), maus tratos psicológicos e/ou emocionais (1%) e suspeita de abuso sexual (6%). Em 7% dos casos houve abandono/rejeição de recém-nascido. Os problemas sociais mais frequentes foram: má prestação de cuidados básicos à criança (45%), incapacidade parental (41%), desemprego (35%), família desestruturada (35%), precaridade habitacional (28%), precaridade de emprego (24%), toxicod dependência parental (16%), alcoolismo parental (13%). Para além da intervenção social, do apoio psicoterapêutico e da orientação para o seguimento em ambulatório, foi solicitada a intervenção à comunidade através da participação judicial (19%), do acompanhamento nas Comissões de Protecção a Crianças e Jovens (55%) ou PAFAC (12%), da orientação para serviços de Solidariedade e Segurança Social (26%) e acompanhamento em estruturas locais (20%). O destino dos menores foi: acolhimento pela família biológica (68%), pela família alargada (9%) e acolhimento em instituição (14%). **Conclusões:** Dada a alta prevalência dos maus tratos infantis é fundamental o empenho na formação de todos aqueles que diariamente contactam com a população infantil. A experiência acumulada no diagnóstico e seguimento de crianças e jovens em risco, leva à proposta de um protocolo hospitalar de diagnóstico e orientação dessas situações.

**Palavras-chave:** Maus tratos infantis, risco social, protocolo.

**PO232- Apresentação neonatal de miopatia nemalínica típica. Caso clínico** PSoares<sup>1</sup>, RRocha<sup>1</sup>, MGuardiano<sup>1</sup>, A Maia<sup>1</sup>, I Azevedo<sup>1,2</sup>, MJ Eça-Guimarães<sup>1,2</sup>, E Leão Teles<sup>1</sup>. 1-Serviço de Pediatria, UAGMC, Hospital de São João E.P.E., Porto; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** A miopatia nemalínica é uma doença heterogénea, existindo diversos subgrupos relacionados com mutações em diferentes *loci* e dife-

rentes cromossomas (1, 2, 15 e 19). Na forma congénita caracteriza-se pela presença de estruturas lineares ou bastonetes no exame histológico das fibras musculares. Tipicamente apresenta-se com hipotonia e fraqueza muscular; os músculos predominantemente envolvidos são os proximais, nomeadamente os faciais, bulbares e respiratórios; quando severa apresenta-se com ausência de movimentos respiratórios ao nascimento, sendo rapidamente fatal. Existem ainda formas de apresentação tardia em adultos. Pela raridade da apresentação, os autores apresentam um caso de miopatia nemalínica com alterações da deglutição e hipotonia no período neonatal. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, caucasiana, actualmente com 4 anos de idade. Primeira filha de pais jovens, saudáveis, não consanguíneos; gestação de termo sem intercorrências. Apresentou desde o 3º dia de vida dificuldade na alimentação (engasgamentos), por vezes com cianose, que motivaram internamento imediato. Registado na avaliação inicial fácies inexpressivo, sialorreia, microretrognatia, palato em ogiva, tórax abaulado, polegares aductos, hipotonia de predomínio axial e reflexos osteo-tendinosos dificilmente despertáveis. O estudo esofagogástrico contrastado colocou a hipótese de descoordenação na sucção/deglutição. O estudo efectuado foi normal, nomeadamente transaminases, CK e estudo metabólico sumário. Orientada para seguimento em consulta externa multidisciplinar. O atraso das aquisições no desenvolvimento psico-motor associado a uma hipotonia generalizada levou à realização de biópsia muscular que revelou alterações compatíveis com miopatia nemalínica (presença de bastonetes em 90% das fibras musculares). Na avaliação sistemática posterior foi efectuado estudo poligráfico cardio-respiratório do sono que revelou síndrome de apneia do sono, sem roncopatia. **Conclusões:** O diagnóstico etiológico nas hipotonias é fundamental, uma vez que ele vai definir a orientação terapêutica e determinar o prognóstico, bem como ter implicações ao nível do aconselhamento genético.

**Palavras-chave:** Miopatia nemalínica, hipotonia, alterações na sucção/deglutição.

**PO233- Delecção 9 (p24>pter) como causa de défice cognitivo e autismo**  
Manuela Soares, Líia Gata, Susana Loureiro, Ana Lopes, Joana Almeida, Raquel Lontro, Teresa S. Miguel, Cristina Lobo, Guiomar Oliveira. Consulta de Desenvolvimento/Autismo, Centro do Desenvolvimento da Criança Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A identificação e intervenção precoces são fundamentais para o prognóstico das crianças com perturbações do desenvolvimento, o que faz da avaliação deste processo parte indispensável de toda a consulta pediátrica. De uma forma geral, quanto maior a gravidade da alteração do desenvolvimento de uma criança, maior é a precocidade da sua identificação. O compromisso motor é mais perceptível no primeiro ano de vida enquanto as alterações de linguagem e cognitivas, são detectadas após os dois anos, o que pode vir a retardar o tratamento e a possibilidade de intervenção e reabilitação. O défice cognitivo e o autismo são na maior parte dos casos idiopáticos. Contudo, em 40-60% dos casos de défice cognitivo e em cerca de 20% dos casos de autismo identifica-se uma causa médica. **Material e Métodos:** Revisão bibliográfica de etiologia de défice cognitivo/autismo e análise de processo clínico. **Caso Clínico:** Menino em que foi detectado atraso do desenvolvimento aos 2 anos, mais marcado nas áreas da cognição, linguagem e interacção social. Mais tarde veio a revelar tratar-se de um quadro clínico de autismo. Com a idade cronológica de 11 anos e 2 meses apresentava os seguintes resultados na escala de comportamento adaptativo (VINELAND): Global 5A e 8M; Comunicação 6A e 3M; Autonomia 6A e 6M; Socialização 5A e 5M. A WISC-III realizada aos 15 anos revelou um QI verbal de 47, um QI de realização de 48 e um QI escala completa de 43. A avaliação médica revelou ao exame neurológico um desempenho motor desajeitado, sem outras alterações e sem distormorfismos evidentes (observado em Consulta de Genética), EEG e TAC-CE normais e ausência de alterações na pesquisa de doenças metabólicas. Quanto à investigação citogenética, o cariótipo revelou uma delecção da região terminal do braço curto do cromossoma 9. Concluiu tratar-se de uma cromossomopatia estrutural de novo, dado o estudo genético dos pais ter resultado normal. **Conclusões:** Os autores pretendem alertar para a importância da investigação etiológica, recorrendo ao estudo citogenético, em todos os casos de défice cognitivo e/ou autismo (mesmo sem distormorfismo) para determinação de causa, seu prognóstico e aconselhamento genético.

**Palavras-chave:** Perturbação do desenvolvimento, autismo, estudo citogenético, delecção cromossómica.

**PO234- Trissomia completa do braço curto do cromossoma 5 “de novo” em mosaico**

Catarina Diamantino<sup>1</sup>, Ana Rute Barreto<sup>1</sup>, Andrea Teixeira<sup>1</sup>, Graça Mira<sup>1</sup>, Clare Ferreira Pinto<sup>2</sup>, Isabel Gaspar<sup>2</sup>. 1- Serviço de Pediatria (Director de Serviço: Dr. Hélder Gonçalves), Hospital do Espírito Santo E.P.E., Évora; 2- Serviço de Genética Médica, Hospital de Egas Moniz, Lisboa.

**Introdução:** A trissomia completa ou parcial do braço curto do cromossoma 5 é uma alteração cromossómica rara, com cerca de 40 casos descritos na literatura, cuja relação genotipo-fenotipo é dificultada, às vezes, pela coexistência de outras anomalias cromossómicas. A maior parte têm origem em rearranjos dos cromossomas dos progenitores, principalmente, translocações desequilibradas envolvendo o braço curto do cromossoma 5 e outro autossoma. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino com 6 anos e 9 meses com atraso do desenvolvimento psicomotor e epilepsia, com macrocefalia, assimetria crânio-facial, bossas frontais proeminentes, hipertelorismo, macroglossia, nariz pequeno de base alargada, assimetria torácica, dedos das mãos fusi formes e pé boto bilateral. Tem antecedentes de infecções respiratórias de repetição que motivaram vários internamentos no primeiro ano de vida e a realização de broncofibroscopia que revelou epiglote em U, laringomalácia e malformação brônquica congénita. Não foram encontradas outras malformações. O estudo do cariótipo revelou um mosaico em que 60% das metafases apresentavam uma trissomia do braço curto do cromossoma 5 e uma pequena monossomia da parte distal da banda terminal do braço longo do cromossoma 16. Os progenitores têm um cariótipo normal. **Conclusões:** A criança descrita apresenta características fenotípicas coincidentes com a maioria dos casos referidos na literatura, mas, tanto quanto é do nosso conhecimento, trata-se da primeira descrição que envolve a translocação 5;16. O estudo cromossómico neste caso identificou a etiologia de atraso de desenvolvimento psicomotor e síndrome malformativa nesta criança, e permitiu fazer a planificação do seguimento e o aconselhamento genético adequado.

**Palavras-chave:** Trissomia 5p, cromossoma 5, translocação.

#### Área - Endocrinologia

**PO235- Síndrome de Klinefelter: um caso de detecção precoce**

S Saraiva, A Aguiar, C Rodrigues, S Ramos. Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar da Póvoa do Varzim e Vila do Conde. Departamento de Pediatria, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos Departamento de Cirurgia Pediátrica, Hospital Maria Pia, Porto.

**Introdução:** A síndrome de Klinefelter constitui a aneuploidia dos cromossomas sexuais mais frequente, na qual há, pelo menos um cromossoma X adicional ao cariótipo masculino normal 46,XY. A aneuploidia XXY é a anomalia mais comum, com uma incidência de 1:500 indivíduos. As variantes da síndrome de Klinefelter são muito menos frequentes, tendo os 48,XXYY e os 48,XXXYY uma incidência de 1:50000 nados-vivos do sexo masculino. É uma forma de hipogonadismo, secundário a esclerohialinose testicular com atrofia e azoospermia, ginecomastia e níveis aumentados de gonadotrofinas. O diagnóstico raramente é feito antes da puberdade, atendendo à sutileza das manifestações clínicas e ao fenótipo normal durante a infância. **Caso clínico:** Recém-nascido, referenciado do berçário para a consulta de pediatria por hipospádias e escroto bífido com testículos de tamanho normal, sem distormofias associadas. Foi orientado para consulta de cirurgia pediátrica, tendo o estudo analítico demonstrado níveis normais de testosterona e baixos de LH e FSH, bem como um ionograma sem alterações. A ecografia pélvica revelou ausência de outros órgãos gonadais. A realização do cariótipo aos 8 meses de idade, levou ao diagnóstico de síndrome de Klinefelter (47,XXY). Actualmente com 14 meses, tem programada correcção cirúrgica para os dois anos de idade no Hospital Maria Pia. **Conclusões:** Atendendo à cronicidade da doença, com repercussões multissistémicas, o diagnóstico precoce deste caso permitirá um melhor seguimento médico, farmacológico e biopsicossocial.

**Palavras-chave:** Síndrome de Klinefelter, hipospádias, escroto bífido.

**PO236- Tiroidite autoimune em crianças e adolescentes com Diabetes Mellitus tipo 1**

Carla Carvalho, Goreti Lobarinhas. Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria Maior E.P.E., Barcelos (Directora: Dra. Ana Maria Marques).

**Introdução:** A Diabetes Mellitus (DM) tipo 1 é uma das doenças crónicas mais frequentes na infância. Para o seu aparecimento contribuem factores imu-

nes, genéticos e ambientais. Sendo uma doença autoimune, a DM tipo1 associa-se frequentemente a outras doenças autoimunes. A doença que se associa com maior frequência à DM tipo1 é a tiroidite autoimune. A prevalência de anticorpos antitiroideus nas crianças com DM tipo1 varia entre 20 a 30%, sendo 4 vezes superior à população em geral. O hipotiroidismo apresenta uma prevalência inferior (cerca de 5-10%). A tiroidite é na maioria das vezes silenciosa, mas pode progredir para formas clínicas ou subclínicas de hipotiroidismo. **Objectivo:** Conhecer a prevalência de anticorpos positivos marcadores de doença autoimune da tiróide, e de doença clínica em crianças e adolescentes com DM tipo1 seguidos na Consulta de Pediatria. **Material e métodos:** Análise retrospectiva de 58 processos clínicos das crianças e adolescentes seguidos na Consulta de Pediatria entre Janeiro de 1992 e Maio de 2007. Foram analisados os seguintes parâmetros: sexo, idade, tempo de evolução de doença, positividade de anticorpos (antiperoxidase e antitiroglobulina), e presença de doença clínica. **Resultados:** Entre Janeiro de 1992 e Maio de 2007 foram seguidos na consulta 58 crianças e adolescentes com DM tipo1, com um tempo médio de seguimento de 5,6 anos (0,19 - 13 anos). A idade média na apresentação da DM foi de 8,94 anos (1- 15,9 anos), sendo 50% das crianças do sexo masculino. Verificou-se tiroidite autoimune em 9 (15,5%) crianças. Em 8 crianças o diagnóstico de tiroidite foi efectuado durante o seguimento com uma média de tempo de evolução de DM de 4,2 anos (0,89 - 9,8 anos). Apenas uma criança apresentou tiroidite à data de diagnóstico da DM tipo1. A maioria das crianças apresentava função tiroidea normal (78%). Duas crianças (22%) apresentaram hipotiroidismo, com necessidade de terapêutica de substituição com levotiroxina. Não se verificaram casos de hipertiroidismo. A positividade dos anticorpos manteve-se em 56% das crianças durante o seguimento. Em 4 (44%) crianças verificou-se a negatividade dos anticorpos. Uma das crianças com hipotiroidismo não apresenta actualmente positividade de anticorpos (peroxidase e tiroglobulina). **Conclusões:** A associação de DM tipo1 com outras doenças endócrinas de origem autoimune como a tiroidite, é evidente neste estudo. A prevalência de anticorpos positivos e a existência de disfunção tiroidea, é sobreponível aos dados encontrados na literatura. Estes resultados reforçam a necessidade da realização regular, desde a data de diagnóstico da DM tipo1 da determinação de anticorpos antitiroideus, permitindo o diagnóstico de tiroidite e posteriormente um melhor controlo metabólico.

**Palavras-chave:** Tiroidite autoimune, *Diabetes Mellitus* tipo 1, anticorpos antitiroideus.

#### PO237- Efeito do tratamento com múltiplas administrações de insulina rápida associada a insulina glargina em crianças e jovens com *Diabetes Mellitus* tipo 1

Paulo Fonseca, Sofia Martins, Isabel Dinis, Alice Mirante. Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A insulina glargina é um análogo de acção lenta da insulina cuja concentração sérica se mantém relativamente constante ao longo de 20 a 24 horas, o que permite uma única administração diária. Associada a um esquema de múltiplas doses de insulina ultra-rápida, consegue-se com a insulina glargina uma insulino terapia mais funcional e adaptada às necessidades fisiológicas do organismo. Este esquema de tratamento imita de um modo mais funcional a normal secreção de insulina pelo pâncreas. **Objectivos:** Avaliar a evolução do controlo metabólico nas crianças e jovens com DM1, após o início da administração da insulina glargina associada a múltiplas administrações de insulina rápida. Avaliar quais os factores que influenciaram a evolução do controlo metabólico: sexo, idade, duração da doença, terapia prévia (esquema clássico / esquema com Múltiplas Administrações de Insulina - MAI) e idade de início das MAI. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo das crianças e jovens com DM1 seguidas na Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra que iniciaram a administração da insulina glargina entre Outubro de 2005 e Novembro de 2006. No momento do início da insulina glargina e três meses após foi avaliada a HbA1c e a dose diária total de insulina (DDI). As variáveis estudadas foram: sexo, idade, duração da doença, terapêutica prévia e idade de início das MAI. Análise estatística dos dados utilizando o programa SPSS 11.5 e o teste t de student. **Resultados:** No período em estudo, iniciaram a administração de insulina glargina, 37 crianças e jovens com DM1, correspondendo a uma idade média de 12,8±3,4 anos e a uma duração média de doença de 5,3±3,3 anos. Encontravam-se já com um esquema de insulino terapia de MAI, 32 doentes, sendo a idade média do seu início de 10,3±2,0 anos. A HbA1c média inicial era de 8,3±1,3% e três meses após de 8,1±1,4% (p=0,03); a DDI média inicial de 1,1±0,4 U/Kg/dia e três meses após de 0,93±0,3 U/Kg/dia (p<0,0001). Analisando a influência das variáveis em estudo, na evolução do controlo metabólico, constatou-se uma desdida significativa da HbA1c no sexo feminino (p=0,001) e no grupo com MAI (p=0,04),

e da DDI em ambos os sexos (F: p=0,001; M: p=0,01) e no grupo com MAI (p<0,0001). **Conclusões:** A utilização da insulina glargina aumenta a sensibilidade à insulina e contribui para o melhor controlo metabólico das crianças e jovens com DM1, traduzido pela melhoria estatisticamente significativa dos valores da HbA1c e da DDI, após três meses de tratamento.

**Palavras-chave:** DM1; insulina glargina; controlo metabólico; HbA1c.

#### PO238- Vitiligo e hipotiroidismo. A propósito de um caso

Carla Carvalho, Goreti Lobarinhas. Serviço de Pediatria, Hospital de Santa Maria Maior E.P.E., Barcelos (Directora : Dra. Ana Maria Marques).

**Introdução:** O vitiligo é uma despigmentação cutânea adquirida e progressiva, que se caracteriza por perda de melanócitos, traduzindo-se clinicamente pela presença de manchas hipo ou acrómicas, que afecta a pele e mucosas. Em 50% dos casos o vitiligo inicia-se antes dos 20 anos de idade e em 14% antes dos 10 anos. A prevalência na população em geral é cerca de 1%. Várias teorias têm sido sugeridas em relação à sua patogénese, sendo a teoria autoimune a mais prevalente. A associação de vitiligo com doença autoimune da tiróide e a prevalência de auto-anticorpos, incluindo anticorpos anti-tiroideus, favorecem esta teoria. **Caso clínico:** Criança de 11 anos de idade seguida na consulta de Pediatria por vitiligo e hipotiroidismo. Previamente saudável referia aparecimento de manchas acrómicas na pele aos 7 anos de idade, tendo sido diagnosticado posteriormente hipotiroidismo associado à presença de anticorpos antitiroideus positivos (microsossomiais e tiroglobulina), iniciando terapêutica de substituição com levotiroxina. Aos 8 anos iniciou artralgias e mialgias, de carácter migratório, que se associam a positividade intermitente de anticorpos anti-nucleares. Apresenta simultaneamente um défice parcial de IgA. As autoras pretendem realçar que o vitiligo não representa somente um problema cosmético e pode ser um marcador de doença multisistémica. O vitiligo associa-se com frequência a patologia tiroidea, diabetes mellitus, alopecia areata, lúpus eritematoso sistémico, esclerodermia, uveíte e atopia. A pesquisa de auto-anticorpos é extremamente importante nos doentes com vitiligo, pois permite a detecção precoce de disfunção clínica ou subclínica dos órgãos afectados, e início de eventual terapêutica.

**Palavras-chave:** Vitiligo, hipotiroidismo, anticorpos.

#### PO239- Deficiência de hormona de crescimento com apresentação neonatal. Caso clínico

Sandra Costa; R. Rocha; S. Lima; C. Correia; M. Fontoura. Serviço de Pediatria do Hospital S. João, Porto.

**Introdução:** A deficiência de hormona de crescimento (DHC) é habitualmente diagnosticada quando a criança afectada tem quatro a seis anos de idade e se torna evidente um atraso do crescimento. Existe no entanto um subgrupo de doentes em que a DHC é reconhecida em idades menores, estando descrito que um diagnóstico e início precoce de tratamento se associam a um efeito positivo na resposta ao tratamento. **Caso clínico:** Recém-nascido do sexo masculino, com diagnóstico ao nascimento de ACIU e hipospádias e que iniciou nas primeiras horas de vida hipoglicemia sustentada apesar de suplementação com leite adaptado e glicose a 10% (valor mínimo de glicemia capilar: 26 mg/dL). Ao longo dos primeiros dias de vida, manteve registos de hipoglicemia apesar de várias medidas de suporte nutricional. Foi efectuado rastreio séptico que foi negativo, estudo bioquímico com função hepática, amónia, lactato e CPK que mostrou ligeira elevação da amónia e lactato (88 umol/L e 3,63 mmol/L, respectivamente), e estudo metabólico com pesquisa de ácidos orgânicos na urina, substâncias redutores e Sulfi Test que foi normal. O diagnóstico precoce, efectuado ao 3º dia de vida, foi também normal. Realizou ainda ecografia transfontanelar que não revelou alterações, e ecografia renopélvica que mostrou proeminência piélica bilateral. Ao 10º dia de vida foi realizado estudo endocrinológico em hipoglicemia, com doseamento de IGF1, Insulina, Peptídeo C, Cortisol, TSH e T4 livre, e ao 17º dia de vida foi efectuado doseamento de hormona de crescimento em hipoglicemia – este estudo revelou valor baixo de hormona de crescimento para a idade: 14,30 ng/mL (N>20 ng/mL). Realizou ainda RMN cerebral que não mostrou alterações. Constatou-se assim o diagnóstico de deficiência isolada de hormona de crescimento. Iniciou terapêutica de substituição com hormona de crescimento ao 28º dia de vida, com normalização do padrão de glicemia. **Conclusões:** Este caso clínico vem salientar a importância da realização de estudo endocrinológico, nomeadamente, o doseamento do nível de hormona de crescimento nos doentes com hipoglicemia grave ou sintomática e nos quais não se identifica outra causa.

**Palavras-chave:** Hipoglicemia; hormona de crescimento.

**PO240- Hipotiroidismo adquirido e o diagnóstico precoce**

A Moreira<sup>1</sup>, L Rocha<sup>2</sup>, C Couto<sup>1</sup>, A Silva<sup>1</sup>, AP Fernandes<sup>1</sup>. 1-Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave, Guimarães; 2-Serviço de Pediatria, Hospital Geral Santo António, Porto.

**Introdução:** O hipotiroidismo tem por base o défice de hormonas tiroideias, as quais modulam a diferenciação SNC e manutenção da massa muscular. Controlam ainda o crescimento do esqueleto e o metabolismo dos hidratos de carbono, lípidos e vitaminas. **Casos clínicos:** **Caso 1:** Adolescente, sexo masculino, 13 anos, internado para estudo de baixa estatura e dislipidémia. Apresentava astenia, anorexia, dificuldades de aprendizagem, e intolerância ao frio com dois anos de evolução. Nesse período foi detectada hipercolesterolemia. Na admissão apresentava bradicardia, temperatura axilar 35.5°C, peso 36,3 Kg (p5), estatura 131 cm (100µUI/ml). A ecografia tiroideia era sugestiva de tiroidite. Idade óssea de 9 anos e 6 meses (idade cronológica 13 anos e 9 meses). Teve alta com L-tiroxina 100µg/dia. Tinha anticorpos anti-tireoglobulina e anti-peroxidase positivos. Verificada normalização dos valores da T4 livre e da TSH com melhoria do desempenho escolar. A mãe apresenta bócio multinodular hipertiroideu; detectada tiroidite auto-imune em irmão de 16 anos e bócio eutiroideu em irmã de 19 anos. **Caso 2:** Criança, sexo feminino, 10 anos, observada em consulta por astenia, obstipação, intolerância ao frio e, elevação persistente das transaminases, com 5 meses de evolução. Ao exame objectivo, de salientar pele carotenémica e extremidades frias; peso 32.1 Kg (p25-50), estatura 127 cm (p5) e IMC= 20 Kg/m2 (p85). Detectou-se diminuição da T4 total e aumento da TSH (>100µUI/ml), hipercolesterolemia, CPK e transaminases elevadas; anticorpos anti-peroxidase positivos. A ecografia tiroideia mostrou discreta heterogeneidade difusa e micronódulos bilaterais. Idade óssea coincidente com idade cronológica. Iniciou tratamento com L-tiroxina 100µg/dia, com normalização dos parâmetros analíticos e resolução do quadro sintomático. **Conclusões:** Estas crianças apresentavam sintomas e sinais típicos de hipotiroidismo; além disso, a presença de hipercolesterolemia, elevação das transaminases e da CPK, são igualmente achados típicos. Porém, muitas vezes, o diagnóstico é efectuado após longa evolução e com consequências permanentes na vida do doente.

**Palavras-chave:** Hipercolesterolemia, hipotiroidismo, tiroidite auto-imune.

**PO241- Baixa Estatura - Para Não Esquecer**

Diana Gonzaga<sup>1</sup>, Joana Freitas<sup>1</sup>, Isabel Loureiro<sup>3</sup>, Cristina Godinho<sup>3</sup>, Miguel Costa<sup>3</sup>, Helena Cardoso<sup>2</sup>, Teresa Borges<sup>1</sup> 1-Serviço de Pediatria, Hospital Geral de Santo António 2-Serviço de Endocrinologia, Hospital Geral de Santo António 3-Serviço de Pediatria, Hospital de Oliveira de Azeméis

**Introdução:** Os autores apresentam o caso clínico de uma criança do sexo feminino, actualmente com 3 anos e 7 meses de idade, referenciada à consulta aos 12 meses por má evolução estatura-ponderal com desaceleração do comprimento a partir do primeiro mês de vida e desaceleração ponderal a partir dos 6 meses. Trata-se de uma primeira filha de pais jovens, saudáveis, não consanguíneos. Fruto de uma gravidez vigiada, sem intercorrências, parto eutóxico, hospitalar às 40 semanas, com somatometria adequada à idade gestacional; sem intercorrências no período neonatal. À data da primeira observação (idade decimal= 1,04 anos) apresentava peso 6620g (<P5), comprimento 62,5 cm (P<0,1; SDS -4,54; Wt / ht= 100%), PC 45,5 cm (P50). Apresentava uma altura alvo de 152,7 cm (SDS -1,57; P5). Não apresentava dismorfias e o seu desenvolvimento psicomotor era adequado. Da investigação efectuada salientava-se dois doseamentos de somatomedina C <25ng/ml e RMN cerebral que revelou ausência praticamente total da haste hipofisária. Aos 26 meses foi orientada para a consulta de Endocrinologia Pediátrica, realizou estudo hormonal, com doseamento de prolactina, hormonas tiroideias, ACTH e cortisol, que foram normais. Em hipoglicemia espontânea verificou-se resposta adequada do cortisol e comprovou-se ausência de resposta da hormona de crescimento. Iniciou terapêutica com Hormona de Crescimento (GH) e 12 meses após apresenta altura 84,5 cm (< P0.1; SDS -3.04), com velocidade de crescimento 10,4 cm/ano (P>95) com Somatomedina C 47 ng/dl. Com este caso clínico os autores pretendem alertar para a importância do doseamento da Somatomedina C na investigação de uma baixa estatura, particularmente nas crianças mais novas nas quais as provas de estimulação da hormona de crescimento podem por em risco a própria vida.

**Palavra-chave:** Baixa estatura, Hormona de Crescimento, Somatomedina C.

**PO242- Convulsões e hipoglicemia: interrupção da haste hipofisária. Caso clínico**

T Almeida Campos<sup>1</sup>, MJ Dinis<sup>1</sup>, J Rebelo<sup>1</sup>, C Barbosa<sup>1</sup>, E. Rodrigues<sup>1</sup>, A. Maia<sup>1</sup>, I. Azevedo<sup>1,2</sup>, M. L. Silva<sup>3</sup>, M. Fontoura<sup>1,2</sup>, E. Leão Teles<sup>1</sup>. 1-Serviço de

Pediatria, UAG-MC, Hospital de S. João, E.P.E., Porto; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de S. João, E.P.E., Porto; 4-Serviço de Pediatria, Hospital Pedro Hispano, ULS Matosinhos.

**Introdução:** As anomalias na secreção hormonal, se envolvidas na interconversão de substratos e na mobilização de reservas metabólicas, contribuem para alterações na produção e utilização da glicose, conduzindo a hipoglicemia. Clinicamente, podem expressar-se por quadros convulsivos, relacionados com a resposta autonómica ou com a neuroglicopenia. Os autores apresentam um caso de pan-hipopituitarismo que se manifestou como convulsão em apirexia no contexto de hipoglicemia. Primeira filha de pais não consanguíneos; diagnóstico pré-natal de hipoplasia cerebelosa unilateral. Parto eutóxico; antropometria adequada à idade gestacional. Internamento no período neonatal - aos três dias de vida por hipotonia/recusa alimentar/ hipoglicemia e, posteriormente, por convulsões em contexto infeccioso. Orientada na consulta de Neuropediatria do hospital da área, mantendo-se em vigilância sem atitude terapêutica específica. Referida evolução estatura-ponderal adequada, perímetro craniano no percentil 25 e atraso de aquisições do desenvolvimento psicomotor. O estudo electrofisiológico foi considerado normal e a RMN cerebral, aos 20 meses de idade, mostrou hipoplasia do hemisfério cerebeloso direito e imagens de heterotopias subependimárias. Aos 23 meses recorre ao SU do HSJ por crise convulsiva em apirexia, sendo registada hipoglicemia grave, sem acidose, com corpos cetónicos discretamente positivos. Ao exame objectivo, hepatomegalia e hipotonia discretas; ausência de manchas cutâneas. A avaliação do perfil glicémico registou períodos de hipoglicemia episódica, de curta duração. O estudo metabólico realizado em hipoglicemia e após prova de sobrecarga foi normal. O estudo hormonal efectuado simultaneamente revelou níveis baixos de T4L, IGF-1, DHEA-S e hGH. A ecografia abdominal objectivou ligeira hepatomegalia, com textura grosseira e ecogenicidade marcada, sugestiva de infiltração celular anómala. A RMN cerebral demonstrou neurohipófise ectópica, com interrupção da haste hipofisária e adenohipófise vestigial; pavimento selar íntegro. Orientada para consulta de Endocrinologia Pediátrica com terapêutica hormonal de substituição. Na abordagem inicial da criança com convulsão é fundamental a avaliação do nível glicémico que, associado ao registo simultâneo do equilíbrio ácido-base e corpos cetónicos e fundamentado com o exame físico, permite orientação etiológica. Tanto quanto sabemos a associação desta malformação hipofisária com hipoplasia unilateral do cerebelo e heterotopias subependimárias não foi ainda descrita.

**Palavras-chave:** Hipoglicemia, convulsão, pan-hipopituitarismo, hipófise, hipoplasia unilateral do cerebelo.

**PO243- Orbitopatia de Graves. Um caso clínico**

Américo Gonçalves<sup>1</sup>, Edite Gonçalves<sup>1</sup>, Ana Maia<sup>1</sup>, Vítor Leal<sup>2</sup>, Irene Carvalho<sup>1</sup>, João Luís Barreira<sup>1</sup> 1-Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e Criança, 2-Serviço de Oftalmologia UAG, Cirurgia H.S.João, E.P.E., Porto.

**Introdução:** A doença de Graves, processo autoimune com produção de auto-anticorpos estimuladores dos receptores da TSH, é a causa mais frequente de hipertiroidismo. Mais frequente no sexo feminino e na 3ª e 4ª décadas de vida, é rara na criança, particularmente abaixo dos dez anos de idade. Nesta faixa etária, apenas 10% dos doentes apresentam orbitopatia de Graves, cuja expressão clínica é geralmente menos grave que no adulto. É descrito o caso clínico de uma criança do sexo masculino de oito anos, referenciada pelo médico assistente por emagrecimento e elevação das transaminases hepáticas com perda ponderal de 5 kg nos últimos nove meses, apesar do aumento do apetite. Referia ainda hipersudorese nocturna, diarreia, tremor, alteração de comportamento, com agitação, diminuição do rendimento escolar e aparente diminuição da acuidade visual. O exame objectivo revelou proptose assimétrica, mais acentuada à esquerda, com retracção palpebral bilateral e olhar fixo, compatível com orbitopatia de Graves classe 1, de acordo com o sistema da American Thyroid Association. Apresentava ainda discreto aumento difuso da tiróide, sem nódulos palpáveis (bócio grau 1). Sem adenomegalias ou hepatoesplenomegalia. A ecografia cervical mostrou um aumento marcado das dimensões da glândula tiróide, contornos lobulados e ecoestrutura algo heterogénea, com bandas fibróticas e aspecto "pseudo-nodular". Analiticamente, os valores séricos de tiroxina estavam aumentados (3,62 ng/dL) e a TSH estava suprimida (0,00 UI/mL). Os anticorpos antitireoideus, anti-tireoglobulina (>500 UI/mL) e anti-peroxidase (>1300 UI/mL) eram positivos. A positividade dos anticorpos anti-receptores da TSH (>40 UI/L) confirmou o diagnóstico. O tratamento foi iniciado com tiamazol. A doença de Graves com orbitopatia, em idades precoces, é rara.

Uma história clínica completa e um exame objectivo cuidadoso são fundamentais para um diagnóstico precoce.

**Palavras-chave:** Hipertiroidismo, doença de Graves, orbitopatia.

#### PO244- Controlo metabólico e velocidade de crescimento: qual a relação em crianças/adolescentes com DM tipo 1?

M.<sup>a</sup> José Vale, Carla Meireles, Teresa Borges, Helena Cardoso. Unidade de Endocrinologia Pediátrica Hospital Geral de Santo António, Porto.

**Introdução:** Caracterização das crianças/adolescentes com diagnóstico de *Diabetes Mellitus* tipo 1 (DM 1) seguidas na Consulta de Endocrinologia Pediátrica. Determinar a relação entre o controlo metabólico e a velocidade de crescimento. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos doentes com DM 1 e menos de 18 anos. Os parâmetros avaliados foram: sexo, idade actual e ao diagnóstico, tempo de evolução da doença, esquema de insulina, hemoglobina glicosilada (HbA1c) média no último ano (DCA 2000) e as complicações da doença. O percentil de velocidade de crescimento (PVC) para a idade e sexo foi calculado nos doentes com menos de 17 anos e com o diagnóstico há mais de 1 ano. **Resultados:** Foram identificadas 65 crianças, 66% do sexo masculino, com idade média de 10,9 anos. A idade média ao diagnóstico foi de 6,4 anos e o tempo médio de seguimento é de 4,3 anos. Cinquenta e sete por cento realizam 3 ou menos administrações de insulina, 21% esquema de múltiplas administrações diárias (EMAD) com insulina de acção intermédia, 14% EMAD com glargina e 7% bomba infusora. A HbA1c foi de 8,1% (mín 6, max 12,6). A HbA1c foi de 7,3% em idade escolar (n=16), 8,2% em idade pré-escolar (n=6) e de 8,4% nos adolescentes (n=43). Dos 26 doentes diagnosticados há mais de 5 anos, 19 fizeram rastreio de retinopatia (retinopatia não proliferativa=1) e 22 fizeram rastreio de nefropatia (nefropatia insipiente=3). Das 32 crianças com menos de 17 anos e diagnóstico há mais de 1 ano, 13 apresentavam um PVC inferior ao P25. As crianças que tinham um PVC superior ou igual ao P25 apresentavam um valor HbA1c inferior ao das crianças com PVC inferior ao P25 (8,25% versus 8,53%) embora sem significado estatístico. **Conclusões:** Verificamos um predomínio do sexo masculino e dos adolescentes. O melhor controlo metabólico foi obtido em idade escolar e o pior nos adolescentes. Neste último grupo os resultados poderão ser justificados pelas alterações hormonais características e pelas vicissitudes da própria adolescência O PVC é um indicador de qualidade nos diabéticos estando associado um crescimento adequado a um bom controlo metabólico, tal como foi encontrado no nosso trabalho. Sugere-se a realização de um estudo mais alargado.

**Palavras-chave:** Diabetes mellitus, controlo metabólico, velocidade crescimento.

#### PO245- Mau controlo metabólico em crianças e adolescentes com diabetes mellitus tipo 1

Marta João Silva, Cíntia Castro Correia, Irene Carvalho, Paulo Almeida, Manuel Fontoura. Serviço de Pediatria Unidade de Endocrinologia e Diabetologia Pediátrica Hospital de São João Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** A *diabetes mellitus* é uma doença crónica sendo fundamental obter um bom controlo metabólico para a prevenção de complicações a curto e longo prazo. Neste contexto, revela-se de maior importância a permanente educação do doente e da família, bem como a constante motivação para a aderência ao plano de tratamento. **Material e Métodos:** Estudo demográfico e social dos doentes seguidos na consulta de endocrinologia pediátrica que mantiveram, no último ano, valores médios de hemoglobina glicosilada superiores a 13%. Estudo retrospectivo através da avaliação dos processos clínicos da consulta externa. **Resultados:** Foram elegíveis doze doentes num total de 256. Seis doentes pertenciam ao sexo feminino. A mediana de idade foi de 15 anos (idade mínima oito e máxima de dezoito anos). Sete doentes pertenciam ao estrato social classe média baixa (Notação Social das Famílias Graffar Adaptado). Sete doentes moravam numa zona rural. Dois doentes tinham um familiar do agregado com problemas de toxicod dependência. Três doentes tinham um familiar com diabetes tipo 1. Comorbilidade foi encontrada em sete doentes (dois com cáries dentárias, um com asma e dislexia/disortografia, um com urticária crónica, um com hemofilia A e um obeso). O tempo médio de doença foi de 5,5 anos (mediana 5 anos, mínimo dois e máximo de treze anos). A mediana de idade na data de diagnóstico foi de 9 anos (mínimo dois anos e máximo de quinze anos). Nenhum doente apresentava microalbuminúria. Nove doentes estavam a ser seguidos em consulta de Psicologia. Destes, quatro apresentavam registos de relações conflituosas com um familiar próximo. Dez doentes referiam cometer erros alimentares e nove confirmaram não

tomar a dose prescrita de insulina (dois doentes não tomavam insulina por medo de aumentar de peso). **Conclusões:** Cerca de 4,7% dos doentes seguidos na consulta externa de endocrinologia do nosso hospital apresentaram valores persistentemente elevados de hemoglobina glicosilada apesar do seguimento regular e das medidas de sensibilização para a doença efectuadas. A maioria destes doentes era adolescente, pertencia a uma classe social média baixa e admitia não cumprir a dieta e terapêutica prescritas. Apesar de todos os esforços, a aderência ao plano de tratamento em crianças e adolescentes com diabetes mellitus tipo 1 depende de factores psicossociais.

**Palavras-chave:** Hemoglobina glicosilada; diabetes; controlo metabólico; factores psicossociais.

#### PO246- Tratamento da doença de Graves na criança: indicações para cirurgia

R Vaz<sup>1</sup>, C Magalhães<sup>3</sup>, C Castro-Correia<sup>1</sup>, T Henriques Coelho<sup>2</sup>, J Júnior<sup>2</sup>, J Correia Pinto<sup>2</sup>, J Carvalho<sup>2</sup>, M Fontoura<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria Médica, UAGMC, Hospital de São João EPE; 2- Serviço de Pediatria Cirúrgica, UAGMC, Hospital de São João EPE; 3- Serviço de Pediatria Centro Hospitalar do Alto Ave EPE.

**Introdução:** A doença de Graves (DG) é a causa mais comum de hipertiroidismo em idade pediátrica, sendo responsável por mais de 90% dos casos. Deve-se primariamente à produção de auto-anticorpos estimulantes que se ligam aos receptores do TSH (TRAB) das células foliculares da tiróide. O tratamento da DG permanece controverso. As modalidades terapêuticas compreendem fármacos anti-tiroideus, iodo radioactivo ou cirurgia. Os autores descrevem o caso de um adolescente de 13 anos de idade, sexo masculino, peso e estatura no percentil 50, Tanner III, com DG com 10 anos de evolução. Tratado com l-tiroxina (50 µg/dia) e propiltiouracilo (200 mg/dia) durante dois anos, mantendo-se assintomático até há alguns meses atrás, altura em que inicia quadro de ansiedade, diarreia, hipertensão arterial e exoftalmia progressiva, com aumento concomitante dos títulos de TRAB e T4 livre. Por falta de resposta ao tratamento com doses elevadas de metimazol (40 mg/dia) e propranolol (20 mg/dia) durante 3 meses, foi proposto para tratamento cirúrgico, tendo efectuado tiroidectomia total electiva. Actualmente encontra-se clinicamente bem, apresentando apenas discreta disфонia residual. A necessidade de altas doses de fármacos anti-tiroideus pode indicar ausência de remissão e necessidade de tratamento ablativo. A tiroidectomia na DG é um procedimento seguro e eficaz quando executado por profissionais experientes, permitindo não só o alívio sintomático como, em alguns casos, a regressão da oftalmopatia. As indicações para a exérese cirúrgica são: bócio de grandes dimensões com sintomas compressivos, presença concomitante de nódulo frio, preferência do doente e não adesão à farmacoterapia.

**Palavras-chave:** Doença de Graves, tiroidectomia, hipertiroidismo.

#### PO247- Ambiguidade genital. A propósito de um caso clínico

A Caldeira, N Pena, H Vieira, P Vieira, P Vieira Silva. Serviço de Pediatria do Hospital de São Francisco Xavier, CHLO.

**Introdução:** A Hiperplasia Congénita da Supra-Renal (HCSR) é a causa mais comum de ambiguidade genital no recém nascido, tendo uma incidência de 1/10000 a 1/15000 nados vivos. O défice da 21-hidroxilase é responsável por 95% dos casos de HCSR, transmitindo-se de forma autossómica recessiva e afectando ambos os sexos. Na sua forma clássica, nos recém nascidos do sexo feminino observam-se graus variáveis de virilização e risco de desidratação grave por perda de sal em 75% dos casos. **Material e Métodos:** Os autores apresentam o caso clínico de um recém nascido de termo, com antecedentes familiares e pessoais irrelevantes, observado na sala de partos por ambiguidade genital. Os exames complementares de diagnóstico efectuados para estudo etiológico confirmaram tratar-se de uma criança do sexo feminino (cariotipo 46XX e ecografia pélvica com presença de útero e ovários), com HCSR por défice da 21-hidroxilase (aumento da 17-hidroxiprogesterona e ACTH), com perda de sal. Iniciou terapêutica com hidrocortisona associada a fludrocortisona e suplementação de sódio na alimentação por hiponatremia ligeira. Durante o internamento manteve-se assintomático e hemodinamicamente estável. Embora com diagnóstico e instituição terapêutica precoces, teve dois reinternamentos por desidratação hiponatremica nos primeiros dois meses de vida, devido a incumprimento da medicação. **Conclusões:** Os autores salientam este caso pela importância do diagnóstico e terapêutica precoces dos casos de ambiguidade genital de modo a minimizar as consequências físicas, psicológicas e sociais.

**Palavras-chave:** Ambiguidade genital, HCSR, défice de 21-hidroxilase.

**PO248- Recém-nascidos de mães com patologia da glândula tiroideia: experiência na Consulta de Endocrinologia**

D Gomes, G Gama, L Oliveira, R Pina, L Lopes, G Fonseca. Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Serviço 2 de Pediatria do Hospital de Dona Estefânia.

**Introdução:** A patologia auto-imune da tiroideia é frequente na mulher em idade reprodutiva. O feto e o RN podem ser afectados pela passagem transplacentária de anticorpos anti-tiroideus, de hormonas maternas ou de drogas usadas para o tratamento da patologia materna. Os autores propõem-se analisar a evolução clínico-laboratorial de recém-nascidos (RN) de mães com patologia tiroideia. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo de RN de mães com patologia tiroideia, nascidos entre Janeiro de 2006 e Maio de 2007 e seguidos em consulta de Endocrinologia Pediátrica. **Resultados:** Neste período, foram referenciados à consulta nove RN de mães com patologia tiroideia. A idade média das mães foi de 31,8 anos [27 – 37 anos]. Todas elas tinham diagnóstico de patologia tiroideia anterior à gravidez, tendo-se identificado um caso de hipertiroidismo (doença de Graves) e oito de hipotiroidismo (sete por tiroidite de Hashimoto). A função tiroideia durante a gravidez foi normal em sete mães, cinco tendo-se apresentado com anticorpos anti-tiroideus positivos, não doseados nas duas restantes. Nas mães com alterações da função tiroideia (hipotiroidismo), os anticorpos não foram pesquisados. Todas fizeram terapêutica durante a gestação excepto uma que a suspendeu no início da gravidez. A idade gestacional média dos RNs foi 40,7 semanas (35 semanas e 3 dias - 40 semanas e 2 dias). O peso médio ao nascer foi 3038,8g (2486g-3900g), adequado à idade gestacional em todos excepto num que exibiu um peso leve para a idade gestacional. O período neonatal precoce decorreu sem complicações em todos os RN. Na primeira avaliação analítica, três RN apresentaram alterações da função tiroideia compatível com hipotiroidismo bem como anticorpos positivos, iniciando terapêutica com l-tiroxina nas doses de 9,8, 2,5 e 8,0 mg/kg/dia; seis tinham função tiroideia normal, quatro dos quais com anticorpos anti-tiroideus. Quatro crianças já tiveram alta da consulta. **Conclusões:** As consequências da patologia tiroideia materna para o feto e RN podem ser graves, pelo que um correcto rastreio das grávidas é essencial. O número reduzido de RN seguidos parece sugerir que este rastreio pode não estar a ser eficaz. Foi necessário instituir tratamento em 1:3 dos RN, o que demonstra a importância desta patologia.

**Palavras-chave:** Recém-nascido, hipertiroidismo, hipotiroidismo, gravidez, anticorpos anti-tiroideus, l-tiroxina.

**PO249- Hipertiroidismo na Consulta de Endocrinologia Pediátrica**

M João Borges, Cristina Camilo, Carla Pereira, Lurdes Sampaio. Departamento da Criança e da Família, Serviço de Pediatria, HSM, Lisboa.

**Introdução:** O hipertiroidismo é uma patologia relativamente rara em Pediatria; infrequente antes dos 5 anos, a incidência aumenta na puberdade, sendo mais frequente no sexo feminino. Este trabalho teve por objectivo caracterizar uma população pediátrica de doentes com hipertiroidismo procurando determinar a prevalência desta patologia, identificar formas de apresentação, etiologia e evolução clínica. **Material e Métodos:** Foram revistos os processos clínicos das crianças acompanhadas na Consulta de Endocrinologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria com o diagnóstico de hipertiroidismo (HT), entre 1985 e 2007. Os dados analisados incluíram dados demográficos, apresentação clínica, patologia associada, etiologia, opções terapêuticas e evolução clínica. Os resultados foram analisados segundo um método de estatística descritiva. **Resultados:** Foram incluídas 27 crianças, correspondendo a 0,7% da patologia acompanhada nesta consulta. A maioria é do sexo feminino (67%). A idade média da apresentação clínica foi de  $9,2 \pm 4,7$  anos. 6 crianças (22%) apresentavam idade inferior a 5 anos. As manifestações clínicas mais prevalentes foram: bócio (85%), palpitações (56%), emagrecimento (52%), exoftalmia (46%), intolerância ao calor (41%), diarreia (41%) e hiperactividade (33%). A doença de Graves (DG) foi a etiologia predominante (78%), seguida da tiroidite linfocítica (18%). Verificámos 1 caso de HT congénito (4%). Foi detectada patologia associada em 4 doentes (15%), nomeadamente S. Down e vitiligo. Em todos os doentes a terapêutica foi médica, com anti-tiroideus de síntese (ATS). Dois doentes com DG (9,5%) foram submetidos a terapêutica cirúrgica por refractariedade à terapêutica médica. 4 doentes (19%) suspenderam terapêutica durante o acompanhamento em consulta; a duração média do tratamento foi de  $3,5 \pm 0,95$  anos. Verificou-se recidiva aos 6 meses num caso (25%). **Conclusões:** Apesar do HT ser uma patologia rara na idade pediátrica, constatou-se um aumento da sua prevalência nos últimos anos (67% dos casos foram diagnosticados a

partir de 2000). Uma percentagem significativa dos casos foi registada abaixo dos 5 anos de idade, e foi mais prevalente no sexo feminino. A DG foi a etiologia mais prevalente de HT (78%). A terapêutica médica foi a terapêutica de primeira linha; apenas 2 doentes fizeram tiroidectomia (9,5%). Nenhum doente fez iodo radioactivo.

**Palavras-chave:** Hipertiroidismo, doença de Graves.

**PO250- Síndrome de Silver Russell. Um caso clínico**

Susana Gomes<sup>1</sup>, Sónia Antunes<sup>1</sup>, Ana Pinheiro<sup>1</sup>, Ana Cristina Ferreira<sup>1</sup>, Fernando Ferreira<sup>2</sup>, Isabel Fernandes<sup>1</sup>. 1-Serviço de Pediatria do Hospital do Espírito Santo de Évora, EPE (Director de Serviço: Dr. Hélder Gonçalves); 2-Serviço de Pediatria do Hospital José Joaquim Fernandes, EPE (Director de Serviço: Dr. Maurílio Gaspar).

**Introdução:** A má progressão estatura-ponderal é um motivo frequente de consulta em idade pediátrica, para a qual o esclarecimento etiológico constitui muitas vezes um desafio. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, internada aos 9 meses por atraso de crescimento acentuado com dismorfia da face e vómitos persistentes desde os 2 meses de idade. Dos antecedentes pessoais salienta-se: gestação vigiada, cesariana electiva às 36 semanas por ACIU assimétrico. Peso (1755g) e comprimento (40,5cm) ao nascer inferiores ao p10 e perímetro cefálico no p50. Má progressão estatura-ponderal com macrococrânia relativa (peso e altura <p5, perímetro cefálico no p50) com paragem do crescimento aos 3 meses; desenvolvimento psico-motor adequado à idade. Vómitos frequentes desde os 2 meses de idade, com refluxo gastro-esofágico documentado por ecografia abdominal, sem melhoria com medidas posturais e farmacológicas. Ao exame objectivo salienta-se criança muito emagrecida, fácies triangular, fronte alta e proeminente, lábios finos com comissuras orientadas para baixo, pavilhões auriculares de implantação baixa, sem outras dismorfias ou assimetrias. A somatometria aos 9 meses revelou peso: 3690g (<P5), Comprimento: 55,5cm (<p5), PC: 44,5cm (p50). Após exclusão de causas metabólicas, gastroenterológicas, renais e endocrinológicas e perante a história clínica e fenótipo sugestivos, foi colocada a hipótese diagnóstica de síndrome de Silver Russell. No estudo genético identificou-se a presença de dissomia uniparental materna do cromossoma 7, confirmando o diagnóstico de síndrome de Silver Russell com défice de hormona de crescimento. Faz terapêutica com hormona de crescimento desde os 18 meses, sendo seguida na consulta de Endocrinologia do Hospital de Dona Estefânia e na consulta externa do nosso hospital. Os autores apresentam este caso para lembrar o Síndrome de Silver Russell, como causa rara de baixa estatura, em muitos casos com assimetria (hemi-hipertrofia) e que se pode associar a défice de secreção de hormona de crescimento.

**Palavras-chave:** Silver Russell; má progressão estatura-ponderal; hormona de crescimento.

**PO251- Hipotiroidismo Congénito**

Margarida Pereira, Manuela Campos, Alice Mirante.

**Introdução:** O hipotiroidismo congénito ocorre em 1:3000 recém-nascidos. A maioria dos casos são esporádicos e as manifestações clínicas no período neonatal são subtis ou não existem. O diagnóstico precoce efectuado nos primeiros dias de vida é a forma de diagnosticar e assim tratar precocemente o défice hormonal desta patologia, com o objectivo de diminuir o risco de sequelas a curto e longo prazo. **Objectivo:** Caracterizar a população com hipotiroidismo congénito, seguida na consulta de Endocrinologia do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC). **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo, descritivo dos casos de hipotiroidismo congénito detectados pelo teste de diagnóstico precoce. Foram avaliadas as seguintes variáveis: o ano de diagnóstico, a idade gestacional, o tipo de parto, o peso de nascimento, a idade do rastreio, o valor da TSH do rastreio e a dose inicial de levotiroxina. **Resultados:** Obtivemos um total de 72 casos entre 1988 e 2006. Eram do sexo feminino 67%, de gravidez de termo 92% e de parto eutócico 50%. O peso médio de nascimento foi de 3350g, com peso mínimo de 810g e máximo de 4590g. O rastreio foi efectuado em média aos 8,9 dias (mediana de 7 dias). O diagnóstico foi comunicado em média aos 19 dias (mediana de 15 dias). O valor médio da TSH do rastreio foi de 179,5  $\mu\text{U/ml}$ . A idade média de início do tratamento foi de 22 dias (mediana de 16 dias). O tratamento foi iniciado com dose média de 7,5  $\mu\text{g/Kg/dia}$ . **Conclusões:** O diagnóstico foi estabelecido através do doseamento da TSH no recém nascido em média aos 8,9 dias. O tratamento consistiu na administração de levotiroxina, iniciado o mais precocemente possível na dose de 2,2 – 15,4  $\mu\text{g/Kg/dia}$ , com o objectivo de



manter a T4 no limite superior do normal e a TSH inferior a  $4 \mu\text{U/ml}$  no soro. Quanto mais precoce o início da terapêutica melhor o prognóstico mental do recém nascido, sendo 22 dias de vida a média de início da substituição hormonal no nosso estudo. Os doentes com valores de TSH mais baixos à data do rastreio iniciaram terapêutica mais tardiamente.

**Palavras-chave:** Hipotiroidismo congénito, diagnóstico precoce.

#### PO252- Insuficiência renal como apresentação de hipotiroidismo

Inês Sousa, Fernando Tapadinhas, Marisol Anselmo.

**Caso clínico:** D 11 anos, natural de e residente em Faro, oriunda de uma família pouco estruturada, tem tido seguimento médico irregular e dificuldades escolares. Seis meses antes do internamento, inicia aumento ponderal acentuado, acompanhado de astenia, anorexia e sonolência diurna. Na véspera do internamento, refere dois episódios de vômitos e febre não quantificada, motivo pelo qual recorreu à Urgência de Pediatria. À observação, salienta-se a baixa estatura: 131 cm (<p5) e peso desproporcionado de 45 Kg. Verifica-se o aspecto edemaciado das pálpebras, rosto e edema duro dos membros inferiores. Apresenta-se sub-febril, normotensa, com palidez muco-cutânea moderada, cabelos finos e pele seca, com alterações tróficas cutâneas nas mãos e membros inferiores. Análiticamente, na admissão: anemia normocítica normocrômica, neutrofilia relativa, PCR elevada, Insuficiência renal moderada intrínseca: creatinina sérica elevada  $1,8 \text{ mg/dL}$ , azoto ureico  $18 \text{ mg/dL}$  TFG =  $40 \text{ mL/mn/1,73m}^2$ , FENa+ =  $3,6\%$  Na+ urinário 186,3, densidade urinária baixa <1.005; Rx torácico e abdominal, ecografia abdominal, vesical e renal sem alterações; ECG sem alterações. Ficou internada com os diagnósticos de anemia, insuficiência renal, provável doença crónica a esclarecer e infecção (gastro-enterite aguda?), no primeiro dia de internamento manteve-se sub-febril, e iniciou diarreia. O estudo da função tiroideia revelou hipotiroidismo grave: T4 livre < $0,3 \text{ ng/dL}$ ; TSH  $278 \mu\text{U/MI}$  Ecografia tiroideia: Glândula de dimensões ligeiramente diminuídas, com ecoestrutura difusamente grosseira; Cintigrafia tiroideia: hipocaptação difusa do radionuclido. Ac. anti-tiroideus sugestivos de Tiroidite de Hashimoto: Ac. anti-peroxidase tiroideia:  $945 \text{ UI/mL}$ ; Ac. Anti-tiroglobulina:  $2848 \text{ UI/mL}$  Esfregaço de sangue periférico: anisocitose e poiquilicitose acentuadas, Ecocardiograma: discreto derrame pericárdico; Estudo de atingimento muscular: CPK:  $735 \text{ UI/L}$  LDH:  $891 \text{ Electromiografia}$ : sem alterações Trata-se portanto de um caso de hipotiroidismo adquirido primário provocado por uma tiroidite de Hashimoto grave. O quadro de mixedema foi sub-valorizada, chegando a haver atingimento multissistémico. **Conclusões:** O hipotiroidismo é uma causa rara insuficiência renal crónica. No entanto, esta é totalmente reversível pela terapêutica com substituição hormonal (levotiroxina  $0,125 \mu\text{g/dia}$ ), pelo que o prognóstico neste caso clínico será favorável. Serve este caso para lembrar o interesse de estudar a função tiroideia em qualquer caso de insuficiência renal.

**Palavras-chave:** Hipotiroidismo, mixedema, insuficiência renal.

#### PO253- Hiperplasia congénita supra renal. 26 anos de seguimento em consulta de Endocrinologia Pediátrica

Cristina Camilo, Maria João Borges, Carla Pereira, M.<sup>a</sup> Lurdes Sampaio. Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Departamento da Criança e da Família, HSM, Lisboa.

**Introdução:** A HCSR é uma doença autossómica recessiva. A deficiência enzimática mais frequente (95% casos) é da 21-hidroxilase (21OH). Tradicionalmente existem duas formas clínicas: clássica (com perda de sal ou virilizante simples) e não clássica (tardia). A forma clássica com perda de sal apresenta hiperprodução androgénica e déficit de aldosterona, com manifestações clínicas graves no período neonatal. A forma tardia sintomática não apresenta virilização prenatal e os sintomas iniciam-se em épocas variáveis, podendo resultar em puberdade precoce, amenorreia, hirsutismo, acne e infertilidade. A terapêutica de substituição é feita com glicocorticoides, associando-se mineralocorticoides nas formas perdedoras de sal. Neste estudo pretendeu-se caracterizar a população de crianças com HCSR seguidas na consulta. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos de crianças com o diagnóstico de HCSR (Abril/1981 a Abril/2007). Foram analisados dados demográficos, estatura dos progenitores, sintomatologia e alterações analíticas iniciais, forma de HCSR, estudo molecular, terapêutica efectuada, evolução clínica, somatometria final. **Resultados:** Durante os 26 anos do estudo foram observadas 51 crianças. Das 32 crianças com forma clássica (17 do sexo masculino) 65,6% tinham perda de sal, fazendo terapêutica com hidrocortisona e fludrocortisona. Das 19 crianças

com forma tardia (85% sexo feminino) 14 iniciaram hidrocortisona. Até à data, 14 doentes foram acompanhados até à idade adulta tendo sido analisada a estatura final alcançada. Perderam-se durante o seguimento 16 casos até ao momento. **Conclusões:** Apesar da forma clássica ser muito menos frequente, com 1:5.000 a 1:15.000 nascimentos na maioria das populações caucasianas (para 1 a 2% da população em geral na forma tardia), é mais facilmente diagnosticada pela sintomatologia precoce. Os resultados encontrados estão de acordo com literatura, confirmando o maior número de doentes com a forma clássica seguidos na consulta. Um índice de suspeição elevado e um diagnóstico precoce permitem reduzir não só a mortalidade (nas formas mais graves), mas também a morbilidade associada, nomeadamente no crescimento e, nas raparigas, problemas de fertilidade e sexualidade na idade adulta.

**Palavras-chave:** HCSR, 21OH, revisão, crescimento.

### Área - Gastroenterologia e Nutrição

#### PO254- Criança com queixas articulares

Vera Caracol<sup>1</sup>, Irina Didenko<sup>2</sup>, Cristina Figueiredo<sup>3</sup>, Isabel Raminhos<sup>3</sup>, Luís Caturra<sup>3</sup>, José Freixo<sup>4</sup>. 1- Interna do Internato Complementar de Pediatria, Serviço de Pediatria; 2- Interna do Internato Complementar de Imunoalergologia, Serviço de Pediatria; 3- Assistente Hospitalar de Pediatria, Serviço de Pediatria; 4- Director do Serviço de Pediatria. Centro Hospitalar de Setúbal, EPE, Hospital São Bernardo.

**Caso clínico:** Adolescente do sexo masculino, de 14 anos de idade, caucasiana, que inicia quadro clínico de artralgias dos joelhos e cotovelos, com 4 meses de evolução com repercussão funcional. Cerca de 2 meses depois inicia diarreia sanguinolenta 3-4 dejeções/dia, emagrecimento progressivo, náuseas, vômitos alimentares esporádicos, anorexia e dor abdominal difusa de agravamento nocturno. Sem história de traumatismo, imunização recente ou infecção. Antecedentes familiares de *lupus*. No exame objectivo à entrada salientava-se: emagrecimento acentuado e palidez cutânea. Apresentava edema, calor e rubor do joelho esquerdo com dificuldade na mobilização activa e passiva, pelo que foi observado pelo colega de Ortopedia que excluiu artrite séptica. Exames complementares mais relevantes: coproculturas com pesquisa de *Campylobacter*, *Yersinia enterocolitica*, *Salmonella*, *Shigella*, *Staphylococcus aureus* negativas; serologias para EBV, CMV, HCV, HBV, *Chlamidia trachomatis* e *Mycoplasma* negativas; TASO 3360 U/ml; electroforese das proteínas: proteínas totais  $8,3 \text{ g/dl}$  (Gama 26,9%); VS de  $82 \text{ mm/h}$ ; doseamento de Imunoglobulinas: IgG  $1980 \text{ mg/dl}$ ; Factor Reumatóide neg., ANA neg., ANCA neg; Ac ASCA IgG neg., IgA pos.; prova de Mantoux neg. A ecografia abdominal não revelou alterações; a TAC abdomino-pélvica sugeria eventuais áreas de estenose intestinal. A colonoscopia mostrou "mucosa friável, hiperemiada, com erosões de forma descontínua". O exame anatómico-patológico confirmou doença inflamatória intestinal em fase activa. Iniciou prednisolona e mesalazina com resposta rápida à terapêutica e melhoria clínica marcada. Posteriormente ocorreram várias recaídas nas tentativas de desmame. **Conclusões:** Este caso clínico lembra-nos que as artralgias, tão frequentes na criança, podem ser a primeira manifestação de doença sistémica grave. No caso deste adolescente a caminhada diagnóstica demorou cinco meses.

**Palavras-chave:** Artrite, diarreia, doença inflamatória intestinal.

#### PO255- Caracterização de factores sociais e antecedentes alimentares e nutricionais em crianças internadas num Serviço de Pediatria

Susana Soares<sup>1</sup>, M<sup>o</sup> Céu Espinheira<sup>1</sup>, Ana Valente<sup>1</sup>, Armando Teixeira-Pinto<sup>2</sup>, António Guerra<sup>1,3</sup> 1-Unidade de Nutrição, Serviço de Pediatria Médica, UAG-MC, Hospital de S. João, Porto; 2-Serviço de Bioestatística e Informática Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3-Serviço de Pediatria, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** O estado nutricional infantil é um indicador de saúde e bem-estar individual e populacional. Entre os seus determinantes incluem-se factores pessoais (designadamente alimentares), bem como factores familiares (principalmente maternos) e sociais. **Objectivos:** Caracterização de factores alimentares e nutricionais, familiares e sociais em crianças internadas e sua influência sobre o estado nutricional. **População e Métodos:** Foram incluídas crianças internadas no Serviço de Pediatria Médica durante o ano de 2006 de acordo com protocolo previamente estabelecido. Foram critérios de exclusão: idade inferior a 1 mês, síndromes polimalformativas e cromossomopatias, erros inatos do metabolismo, doentes em alimentação parenteral total ou par-

cial, alteração do estado de hidratação e instabilidade clínica. Todas as crianças foram avaliadas segundo protocolo que recolheu dados relativos a antecedentes pessoais e familiares, incluindo os antecedentes alimentares no primeiro ano de vida, a apreciação do estado nutricional materno e história social (Graffar) e os dados somáticos reportados ao nascimento e avaliados na admissão hospitalar [peso, comprimento/estatura, índice de massa corporal (IMC)]. Foi efectuado tratamento estatístico descritivo e comparativo, bem como de regressão logística procurando avaliar marcadores preditivos de risco nutricional. **Resultados:** Foram avaliadas 532 crianças (50,47% sexo masculino), com mediana de idade de 2 anos e 6 meses (quartil inferior 7 meses; quartil superior 5 anos e 11 meses). No que respeita aos antecedentes das crianças internadas, 91,10% eram nados de termo e 92,48% adequados à idade gestacional. Registaram-se 7,93% de recém-nascidos de baixo peso e 4,25% de peso superior a 4000g. Foi iniciado aleitamento materno em 86,72% das crianças. A prevalência inicial de aleitamento materno exclusivo foi de 80,93% diminuindo para 42,41% e 7,78% respectivamente aos 3 e 6 meses. A diversificação alimentar foi iniciada antes dos 4 meses em 10,48% das crianças. Das crianças nascidas com peso inferior a 2500g, 2,3% apresentavam obesidade à data de internamento hospitalar por oposição a 34,8% das que nasceram peso superior a 4000g. O peso ao nascer de 2500 a 4000g conduziu a um odds ratio de 0,23 (IC 0,09 – 0,59) de ocorrência posterior de obesidade. Registou-se uma associação significativa entre o IMC materno e o das crianças ( $r$  0,209;  $p < 0,01$ ). **Conclusões:** Os hábitos alimentares registados no primeiro ano de vida estão longe das recomendações actuais da Organização Mundial de Saúde, particularmente no tocante ao aleitamento materno, sendo muito reduzida a percentagem de crianças com aleitamento materno exclusivo aos 4-6 meses. Embora o estado de nutrição dependa de múltiplos parâmetros, no presente trabalho, das variáveis avaliadas, o peso ao nascer revelou-se o factor mais preditivo do estado de nutrição futuro, o que enfatiza a enorme importância de um adequado estado nutricional e de saúde da gestante.

**Palavras-chave:** Avaliação nutricional, peso ao nascimento, aleitamento materno.

#### PO256- Doença celíaca. Casuística do CHVNGaia

M Cordeiro, F Balona, M Ferreira, C Costa. Serviço de Pediatria do CHVNGaia.

**Introdução:** A doença celíaca (DC) é uma doença auto-imune, associada à exposição ao glúten, ocorrendo em indivíduos geneticamente predispostos. A sua prevalência na população mundial é estimada em 0,5 a 2%. O diagnóstico deve ser pensado na presença de sinais e sintomas sugestivos ou através de rastreio em grupos de risco. A clínica pode ser muito variada, desde o quadro habitual de um síndrome de malabsorção, a manifestações hematológicas, dermatológicas, músculo-esqueléticas, neuropsiquiátricas, entre outras. A dieta isenta em glúten é mandatória. **Objectivo:** Caracterizar os doentes celíacos seguidos na consulta de gastroenterologia pediátrica do CHVNGaia. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos dos doentes com o diagnóstico de DC. Recolha de dados referentes a sexo, idade e manifestações clínicas à data do diagnóstico, adesão à terapêutica e evolução clínica e analítica. **Resultados:** Dos casos estudados (22), 50% (11) eram do sexo feminino, 50% (11) foram referenciados entre os 12 e os 24 meses de idade. A sintomatologia predominante foi do foro gastrointestinal: diarreia (10), má evolução ponderal (9), vómitos (5), distensão abdominal (5) e anorexia (5); 47% (9/19) dos casos apresentava sintomatologia com duração inferior ou igual a 4 meses. Quarenta e um por cento (9) foram referenciados através da consulta externa, 23% (5) pelo pediatra assistente, sendo os restantes provenientes do serviço de urgência ou internamento. Duas crianças eram portadoras de *diabetes mellitus* tipo 1 e uma de síndrome de Down. Cem por cento dos doentes foram submetidos a biópsia, que revelou estadió 3 da classificação de Marsh em 86% (19). Seis meses após o início da dieta sem glúten, 79% (11/14) dos doentes ficaram assintomáticos. **Conclusões:** Tendo em conta a densidade populacional de VNGaia e a prevalência estimada da DC parece-nos que esta está subdiagnosticada na nossa população. Por este motivo, é importante um conhecimento das diferentes formas de apresentação, para além do quadro típico, para que o diagnóstico seja feito atempadamente, de forma a evitar evoluções prolongadas e complicações futuras.

**Palavra-chave:** Celíaca.

#### PO257- Avaliação epidemiológica da doença celíaca na Consulta de Gastroenterologia

S Fernandes<sup>1</sup>, S Soares<sup>2</sup>, T Coelho<sup>3</sup>, S Pissarra<sup>1</sup>, E Trindade<sup>1</sup>, J Amil Dias<sup>1</sup>. 1- Serviço de Pediatria Hospital de S. João, Porto; 2- Serviço de Pediatria Hospital Guimarães; 3- Serviço de Cirurgia Pediátrica Hospital S. João, Porto.

**Introdução:** A doença celíaca é uma enteropatia crónica frequente, dependente do glúten, que ocorre em indivíduos geneticamente predispostos. Pode apresentar-se com clínica diversa, sendo a sintomatologia digestiva nos primeiros anos de vida a sua mais frequente forma de apresentação. Ao longo dos últimos anos tem-se assistido ao aumento do número de diagnósticos de doença celíaca, correspondendo a melhor reconhecimento da doença graças a maior índice de suspeição clínica e disponibilidade de marcadores serológicos sensíveis e específicos. **Objectivos:** Caracterizar população de doentes com doença celíaca. Avaliar o perfil de apresentação da doença celíaca ao longo dos últimos anos com o intuito de determinar a eventual emergência de formas de apresentação mais tardia ou atípica e seu contributo para a epidemiologia da doença. **Material e Métodos:** Foram analisados os registos clínicos de 122 crianças com doença celíaca diagnosticada entre Julho de 1993 e Dezembro de 2006. Obtiveram-se dados referentes a sexo, idade de diagnóstico, sintomas na apresentação, cumprimento da dieta, idade actual, complicações no seguimento e doenças associadas. **Resultados:** Observou-se ligeiro predomínio do sexo feminino (59%). A idade média de diagnóstico foi 2,6 anos, com uma mediana de 1 (8 meses – 16 anos). Registou-se um aumento do número anual de diagnósticos ao longo do período estudado, com pico nos anos 2001 e 2002 (anos em que ocorreram 25% do total dos diagnósticos). A idade média de diagnóstico ao longo dos anos aumentou (1 A em 1993; 3,77 A em 2006), apesar dos sintomas digestivos (86%) permanecerem a mais frequente forma de apresentação nos vários anos estudados. **Conclusões:** O número de casos identificados revela aumento em comparação com estudos do nosso serviço em 1998. Apesar do aumento sustentado no número anual de diagnósticos e idade à data de apresentação de doença celíaca constatado na nossa amostra de doentes, não registamos mudança no padrão de apresentação da mesma. A maior disponibilidade de marcadores serológicos associada a mais elevado índice de suspeição para as formas de apresentação clássicas, poderão ter contribuído para o aumento de diagnósticos e justificar o diagnóstico mais tardio. O conhecimento de prevalência da ordem de 1:200 justifica que a doença seja considerada também noutros contextos sintomatológicos, nomeadamente extra-digestivos.

**Palavras-chave:** Doença celíaca, diarreia, rastreio.

#### PO258- Litíase biliar na infância, uma patologia sub-diagnosticada

M Carvalho, A Trindade. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE.

**Introdução:** A litíase biliar pode surgir em qualquer idade, no entanto é pouco frequente em crianças saudáveis. Existem várias doenças ou factores de risco associados a litíase, no entanto a maioria é idiopática. Os cálculos podem ser pigmentados ou de colesterol e manifestam-se por dor abdominal e icterícia. O diagnóstico é ecográfico, e a vigilância o mais adequado. O tratamento cirúrgico pode ser considerado sempre que há sintomas ou complicações. **Caso clínico:** Menina de 6 anos, com antecedentes de internamento no período neonatal por asfíxia e sépsis sem isolamento de germes, que é reinternada aos 19 meses por pielonefrite aguda. Durante o seguimento posterior em consulta foi detectada litíase vesicular múltipla. Fez tratamento conservador com ácido ursodesoxicólico durante um ano. Manteve cálculos e queixas intermitentes de dor abdominal inespecífica pelo que vai ser submetida a colecistectomia. **Conclusões:** Em conclusão a litíase biliar é uma patologia rara na criança, no entanto o aumento exponencial de crianças com obesidade e o fácil acesso a ecografia abdominal podem contribuir para aumentar o diagnóstico desta situação clínica. Na ausência de complicações e sintomatologia a atitude expectante é a mais indicada, uma vez que a resolução espontânea pode surgir e os tratamentos não cirúrgicos disponíveis têm pouca eficácia e taxas altas de recidiva.

**Palavras-chave:** Litíase biliar, dor abdominal, ecografia, vigilância.

#### PO259- Doença celíaca e prolapso rectal. Coincidência ou consequência?

Joana Rios<sup>1</sup>, Cristiana Ribeiro<sup>1</sup>, Sandrina Martins<sup>1</sup>, Isabel Martinho<sup>1</sup>, Fernando Pereira<sup>2</sup>. 1- Centro Hospitalar Alto Minho, EPE; 2- Hospital Central de Crianças Maria Pia, Porto.

**Introdução:** A doença celíaca consiste numa intolerância permanente ao glúten, em indivíduos geneticamente predispostos, que cursa com uma atrofia severa da mucosa do intestino delgado superior. As características clínicas diferem consideravelmente em função da idade de apresentação, mantendo-se a doença, numa elevada percentagem de casos, clinicamente silenciosa. O tratamento consiste em supressão do glúten dieta. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, actualmente com 3 anos de idade, saudável até Agosto de

2006, altura em que inicia um quadro de dejectões diarreicas, 3 a 4 episódios diários, sem sangue e sem muco com duração superior a um mês. Ao exame objectivo apresentava aspecto emagrecido e ar triste, verificando-se a presença de prolapso rectal exuberante. Sem outras alterações relevantes. Analiticamente apresentava anemia hipocrômica e microcítica e ALT ligeiramente elevada. Realizou teste de suor que se revelou negativo. Na sequência do estudo de má evolução ponderal verificou-se a presença de anticorpos anti-transglutaminase positivos. Efectuou biópsia duodenal observando-se mucosa com marcada redução ou mesmo desaparecimento das vilosidades, manutenção das criptas e intenso infiltrado inflamatório do córion. Iniciou dieta sem glúten sendo de realçar o desaparecimento do prolapso rectal com posterior reaparecimento coincidindo com um período de má adesão terapêutica. Permanecendo a dúvida tratar-se de uma coincidência ou consequência, os autores realçam a particularidade de apresentação de doença celíaca com prolapso rectal. Conscientes da necessidade de um seguimento mais prolongado para se poderem tirar algumas conclusões, não deixa de ser interessante ter-se verificado o tão pronto desaparecimento do prolapso rectal com o início da dieta sem glúten.

**Palavras-chave:** Celíaca.

#### PO260- Caras pálidas e escleróticas ictéricas: nem sempre nem nunca Síndrome de Gilbert...

Manuela Costa Alves, Henedina Antunes. Serviço de Pediatria, Hospital de S. Marcos, Braga.

**Introdução:** A anemia hemolítica auto-imune (AHAI) é uma doença relativamente rara na criança, com uma incidência estimada anual, na população em geral, de 1 para 80000 pessoas. A forma mais comum de anemia hemolítica na infância é aquela que envolve auto-anticorpos quentes, sendo a maioria dos casos idiopática ou secundária a uma infecção vírica prévia. **Caso clínico:** FBA, sexo masculino, com 6 anos de idade; e, JRF, sexo feminino, com 8 anos de idade foram referenciados à consulta de Gastroenterologia Pediátrica por suspeita de síndrome de Gilbert. O FBA quinze dias antes da consulta referiu otalgia, medicado com amoxicilina+ácido clavulânico. Apresentava-se com palidez cutânea, icterícia das escleróticas, baço palpável 2cm abaixo do rebordo costal (arc), sem hepatomegalia. Analiticamente, anemia macrocítica normocrômica (Hgb=7,9g/dL); reticulócitos de 4,7%; esfregaço sanguíneo com anisocitose, esferócitos e policromatofilia; bilirrubina total (BT)=2,6mg/dL, com 0,43mg/dL de bilirrubina directa (BD); e, teste de Coombs fortemente positivo. Iniciou prednisolona 2,5mg/kg/dia e ao 20º dia de corticoterapia já não apresentava anemia (Hgb=12,3g/dL). A JRF cerca de três semanas antes da consulta iniciou um quadro compatível com infecção respiratória alta de provável etiologia vírica associada a astenia progressiva. Foi negado ingestão de fármacos. Apresentava-se com palidez cutânea, icterícia das escleróticas, baço palpável 10,5cm arc, sem hepatomegalia. Analiticamente, anemia normocrômica e normocítica (Hgb=9,2g/dL), reticulócitos de 2,2% e BT de 4,32mg/dL com 0,51 mg/dL de BD. Esfregaço sanguíneo revelou esferócitos e o teste de Coombs directo fracamente positiva. Esteve 8 dias em atitude expectante, mas por agravamento da anemia iniciou prednisolona 1mg/kg/dia. Ao 23º dia de corticoterapia, manteve icterícia das escleróticas e baço palpável 2cm arc. Analiticamente, Hgb=13,2g/dL, reticulócitos de 1%, teste de Coombs negativo, mas com manutenção de hiperbilirrubinemia (BT=4,32mg/dL; BD=0,65mg/dL). Foi pedido mutação da síndrome de Gilbert que revelou heterozigotia da inserção (TA)7. Síndrome de Gilbert com AAI. A forma idiopática da AHAI por anticorpos quentes tem geralmente uma apresentação aguda. Dependendo do grau de hemólise e, dado que muitos casos apresentam remissão espontânea, poder-se-á dizer que se trata de uma patologia subdiagnosticada. A síndrome de Gilbert é um diagnóstico clínico, mas para o colocar não podem estar presentes outros sintomas, nomeadamente astenia ou palidez.

**Palavras-chave:** Síndrome de Gilbert, anemia, bilirrubina indirecta.

#### PO261- Doença de Crohn: Um desafio no diagnóstico

Joana Freitas, Hernâni Brito, Lúcia Gomes, Teresa Borges, Margarida Guedes. Serviço de Pediatria, Hospital Geral de Santo António, Porto.

**Introdução:** A doença de Crohn é uma doença inflamatória intestinal crónica idiopática que pode atingir qualquer região do tracto gastrointestinal. A apresentação clínica é variável, conforme a região do tracto gastrointestinal envolvida, o grau de inflamação e a presença de complicações. As manifestações extraintestinais são comuns. Atinge particularmente as articulações, a pele, o olho e as vias biliares, podendo surgir mesmo antes da sintomatologia intestinal. Esta situação é particularmente comum nas crianças e adoles-

centes, onde nem sempre é fácil fazer o seu diagnóstico, como se ilustra nestes dois casos clínicos. **Casos clínicos:** **1º caso:** Adolescente de 15 anos, com antecedentes de refluxo vesico-uretral e nefrectomia à direita. Foi internado no Hospital Geral de Santo António (HGSA) com quadro de abdómen agudo, tendo sido submetido a laparotomia exploradora de urgência por suspeita de apendicite aguda. Constatou-se, no entanto, a presença de perfuração intestinal na região ileo-cecal, tendo efectuado uma ileocelectomia segmentar, com ileostomia. O estudo imunológico realizado mostrou ANA negativo, ANCA negativo e ASCA IgA e IgM positivos, sugestivo de Doença de Crohn, posteriormente confirmada pelo exame histológico da peça cirúrgica. **2º caso:** Adolescente de 14 anos, com antecedentes de asma persistente e rinite alérgica. Apresentava desde os 13 anos quadro de poliartrite, interpretado como Artrite Idiopática Juvenil (ANA negativo), tendo sido medicado com naproxeno e metotrexato e orientado para Fisioterapia no ambulatório. Houve melhoria clínica evidente, estando assintomático desde Janeiro/07, mantendo terapêutica com metotrexato. Surgiu, entretanto diarreia crónica, associada a emagrecimento e dor peri-umbilical. A colonoscopia foi compatível com uma ileocolite de Crohn. O estudo imunológico revelou ANCA negativo e ASCA IgA e IgM positivos. **Conclusões:** O diagnóstico da doença de Crohn exige frequentemente um alto índice de suspeição, dado a apresentação ser muitas vezes atípica. Importa também recordar que nem sempre o atingimento articular é uma espondilopatia, e se não há outras manifestações associadas o quadro é muitas vezes interpretado como artrite idiopática juvenil, como ocorreu no 2º caso descrito, e só a evolução permite o diagnóstico.

**Palavras-chave:** Adolescentes, doença de Crohn.

#### PO262- Tratamento de obesidade com balão intragástrico em idade pediátrica

Nuno Ferreira<sup>1</sup>, Manuela Alves<sup>1</sup>, José Soares<sup>2</sup>, Henedina Antunes<sup>1</sup>. 1-Consulta de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica, Hospital São Marcos, Braga; 2-Serviço de Gastroenterologia, Hospital Geral Santo António, Porto.

**Introdução:** A indicação de tratamento com balão intragástrico (BIG) em idade pediátrica é a de Índice de Massa Corporal (IMC)>40 ou IMC>35 com co-morbilidade e que cumpriram pelo menos 6 meses de tratamento médico adequado. **Material e Métodos:** Proposto a colocação de BIG durante 6 meses por obesidade com os critérios já referidos. **Resultados:** Seguidos 590 doentes, mediana de idade 10 anos (mínimo:3;máximo:17 anos). Colocados 3 balões intragástricos. CASO 1 Adolescente do sexo masculino, seguido na consulta desde os 12 anos. Na 1ª consulta, IMC 35,4. Proposto aos 17 anos: IMC 44,6, co-morbilidade - hipertensão arterial, sinais indirectos de esteato-hepatite e insulino-resistência. Medicado com Lisinopril. Metformina com melhoria da insulino-resistência mas sem diminuição do IMC. Após 21 meses do pedido, colocado BIG aos 19 anos com IMC 46,7. Aos 3 meses, com BIG, IMC 40,3 e aos 6 meses 36,8. Retirou BIG 9 meses depois. Perda de 28,6 Kg. CASO 2 Adolescente, sexo feminino seguida em consulta desde os 15 anos. Na 1ª consulta, IMC 37,0. Síndrome de ovário poliquístico medicada com metformina. Proposto aos 17 anos e colocado, 7 meses depois, BIG por IMC: 40,5. Aos 3 meses, com BIG, apresentava IMC 36,1. Retirou BIG 6 meses depois. Perda de 18 Kg. CASO 3 Adolescente, sexo feminino seguida em consulta desde os 10 anos. Na 1ª consulta, IMC 26,3. Proposta aos 16 anos, IMC 38,1 e co-morbilidade - sinais indirectos de esteato-hepatite e insulino-resistência. Medicada com metformina apresentou melhoria da insulino-resistência mas não da obesidade. Colocado BIG, 5 meses depois, IMC 38,4. Aos 5 meses com BIG, IMC 35,9. Retirou BIG aos 8 meses. Um mês após a retirada IMC 35,8. Perda ponderal de 8 kg. Sem registro de complicações na colocação do BIG ou tempo de permanência deste. **Conclusões:** O balão intragástrico é um dispositivo de utilização temporária, com menor risco do que a cirurgia, útil como método na terapêutica da obesidade, mas que deverá ser ponderado caso a caso. A avaliação a longo prazo determinará se é uma abordagem lícita em doentes seleccionados ou se se deve reservar para o pré-operatório de banda gástrica, e neste caso, com menos utilidade na Pediatria.

**Palavras-chave:** Balão intragástrico, adolescentes, obesidade, insulino-resistência, esteato-hepatite.

#### PO263- Obstipação crónica: Uma apresentação atípica

Ema Leal<sup>1</sup>, Isabel Afonso<sup>2</sup>, Maria do Carmo Pinto<sup>1</sup>. 1-Unidade de Adolescentes, Serviço 1 de Pediatria (Director: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira); 2-Unidade de Gastroenterologia, Serviço 2 de Pediatria, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** A sintomatologia que conduz uma criança ao Serviço de Urgência (SU) pode ser a ponta do iceberg de uma patologia com a qual, à partida, o sintoma não teria relação. Quando existem queixas que fazem parte do dia a dia do doente, tende a ocorrer uma desvalorização das mesmas pelo próprio, apesar das graves repercussões físicas, psíquicas e sociais que acarretam. **Caso Clínico:** Adolescente, sexo feminino, 14 anos, recorreu ao SU por febre alta com 4 dias de evolução e diminuição do apetite. Ao exame físico destacavam-se mau estado geral, baixo peso (IMC 15,6), palidez da pele e mucosas; a palpação abdominal revelou uma massa dura e indolor nos quadrantes inferiores. Analiticamente apresentava parâmetros sugestivos de infecção e análise sumária de urina compatível com infecção urinária. A ecografia abdominal revelou volumoso fecaloma estendendo-se do epigastro ao hipogastro, condicionando moldagem vesical e hidronefrose à esquerda, que provavelmente estaria implicado na infecção urinária. Quando investigados os antecedentes pessoais, constatou-se a existência de obstipação crónica grave desde o primeiro ano de vida, já investigada em Consulta de Gastroenterologia com exclusão de causa orgânica, e à qual não comparecia há 2 anos. Apresentava ainda enurese nocturna e encoprese com repercussão psicológica e social. Seis meses antes deste episódio fora submetida a remoção de fecaloma gigante sob anestesia geral. Ficou internada para tratamento farmacológico da infecção urinária (*Escherichia coli* na urocultura) e da obstipação com polietilenoglicol, lactulose e parafina líquida. Houve normalização do trânsito intestinal e desaparecimento da hidronefrose. Actualmente mantém seguimento multidisciplinar em consultas de Gastroenterologia, Adolescentes e Psicologia com melhoria da obstipação, ausência de enurese e encoprese. Do ponto de vista social, houve melhoria do rendimento escolar e construção de relações de amizade, consequências do aumento da auto-estima. **Conclusão:** A obstipação é uma patologia frequente mas provavelmente subvalorizada pelos clínicos, doentes e família, com consequências físicas, psíquicas e sociais potencialmente graves. É importante que estes doentes mantenham um seguimento regular para avaliação da sua evolução, de modo a obter a *compliance* necessária para um tratamento bem sucedido.

**Palavras-chave:** Obstipação crónica, infecção urinária.

#### PO264- Icterícia colestática litíásica num lactente

Andreia Mascarenhas<sup>1</sup>, António Bessa Almeida<sup>1</sup>, Cristina Borges<sup>2</sup>, Inês Pó<sup>3</sup>, Gonçalo Cordeiro Ferreira<sup>1</sup>. 1- Pediatria Médica, Serviço 1; 2- Serviço de Cirurgia Pediátrica; 3- Unidade de Gastroenterologia, Serviço 2. Hospital Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** A litíase biliar, considerada uma patologia do adulto, tem vindo a ganhar importância na idade pediátrica. Na infância, a etiologia idiopática é a predominante e a hemólise a causa secundária mais frequente. Em 75%, os cálculos biliares são de pigmento, sendo grande parte ricos em bilirrubinato de cálcio (pigmento preto). A passagem de um cálculo para a via biliar principal, condicionando processo obstrutivo, obriga à remoção do mesmo. A colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) é a terapêutica de eleição, recorrendo-se à terapêutica cirúrgica sempre que esta não é possível. **Caso clínico:** Lactente de 8 meses de idade, sem antecedentes familiares e pessoais relevantes, internado por icterícia, fezes acólicas e colúria com seis semanas de evolução. À observação bom estado geral, icterícia generalizada e hepatomegalia indolor. Analiticamente bilirrubina total 12,63mg/dl e directa 9,04mg/dl,  $\gamma$ GT 2229U/L, fosfatase alcalina 619U/L, AST 176U/L, ALT 59U/L, colesterol total 837mg/dl e triglicéridos 260mg/dl. Radiografia do abdómen - cálculo radiopaco na área hepática e ecografia - ectasia das vias biliares intra e extra hepáticas, com imagem sugestiva de litíase na via biliar principal. Na colangiorrressonância - ectasia das vias biliares extra-hepáticas e obstrução mecânica do colédoco por rolhão orgânico. Instituiu-se terapêutica com ácido ursodesoxicólico. Foi excluída hemólise. Por impossibilidade de realizar CPRE, fez extracção cirúrgica do cálculo. A biópsia hepática mostrava colestase extra-hepática de evolução arrastada. O cálculo era de pigmento preto (sais cálcicos de bilirrubina, fosfato e carbonato de cálcio). Após cirurgia, observou-se melhoria clínica, analítica e ecográfica, tendo alta orientado para as consultas de Cirurgia e Gastroenterologia Pediátrica. Posteriormente houve normalização das provas hepáticas e a ecografia hepato-biliar não apresenta alterações. Actualmente encontra-se assintomático. **Comentários:** Num lactente com colestase e obstrução da via biliar é importante um diagnóstico atempado de forma a evitar complicações (infecção, cirrose biliar secundária). A idade do doente não permitiu CPRE por impossibilidade técnica, pelo que se recorreu à terapêutica cirúrgica.

**Palavras-chave:** Icterícia colestática; colestase extra-hepática; litíase biliar.

#### PO265- Importância do diagnóstico precoce na tirosinemia tipo I

Ana Reis<sup>1</sup>, Esmeralda Rodrigues<sup>1</sup>, Susana Soares<sup>1</sup>, Carla Vasconcelos<sup>1</sup>, Eunice Trindade<sup>1</sup>, Laura Vilarinho<sup>2</sup>, Jorge Amil Dias<sup>1</sup>, Elisa Leão Teles<sup>1</sup>. 1- Unidades de Doenças Metabólicas e Gastroenterologia, UAGMC, HSJ, EPE, Porto; 2-Instituto de Genética Médica, Porto.

**Introdução:** A tirosinemia tipo I é uma doença autossómica recessiva causada pela deficiência da fumaril-acetoacetato-hidrolase, uma enzima terminal no metabolismo da tirosina. A sua prevalência estimada é de 1/100 000. O diagnóstico é, geralmente, feito no primeiro ano de vida e as manifestações clínicas incluem insuficiência hepática, vômitos, diarreia e massa abdominal, sendo a evolução dramática. A terapêutica com NTBC veio introduzir uma melhor perspectiva na evolução, embora dependente das lesões estabelecidas. **Caso clínico:** Apresenta-se um caso de tirosinemia tipo I nascido em Dezembro de 2005 cujo diagnóstico foi confirmado em período assintomático, após ter sido referenciado através do rastreio piloto de Diagnóstico Precoce. Após confirmação do diagnóstico aos 15 dias de vida, sem indicadores de comprometimento hepático e sem alterações ao exame objectivo, foi instituída dieta hipoproteica e tratamento com NTBC. A evolução tem sido muito favorável, não apresentando sinais de doença aos 18 meses de idade. A maior dificuldade encontra-se no contexto social e na sensibilização para o cumprimento da dieta e da terapêutica. Os autores apresentam, ainda, uma breve revisão dos doentes com tirosinemia diagnosticados no H. S. João (n=7) antes da introdução da doença no Programa Nacional de Diagnóstico Precoce em 2006. A tirosinemia tipo I, é uma doença grave cujo prognóstico depende da precocidade do diagnóstico e da instituição do tratamento. A monitorização continuada destes novos doentes diagnosticados precocemente e tratados em fase assintomática, com o seguimento a longo prazo trará uma provável reformulação do prognóstico.

**Palavras-chave:** Diagnóstico Precoce, tirosinemia, insuficiência hepática.

#### PO266- Síndrome de Gilbert: apresentação clínica pouco comum

Cristina Camilo<sup>1</sup>, Pedro Garcia<sup>1</sup>, Ana Fernandes<sup>1</sup>, Isabel Afonso<sup>2</sup>, Elizabeth Gonçalves<sup>1</sup>. 1-Serviço de Pediatria, H. Nossa Sr<sup>a</sup> Rosário, EPE, Barreiro; 2- Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, H. Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** O síndrome de Gilbert é uma patologia congénita, mais frequente no sexo masculino, que cursa com aumento da concentração de bilirrubina não conjugada, por défice enzimático parcial com diminuição da actividade da uridina difosfato glucuronosil transferase 1 (UGT1). A clínica é variada e frequentemente a icterícia é precipitada por infecções, jejum prolongado, ingestão de fármacos ou bebidas alcoólicas. O diagnóstico é muitas vezes de exclusão, constatando-se apenas elevação ligeira da bilirrubina total e bilirrubina não conjugada. O estudo molecular das mutações do gene UGT1A1 confirma o diagnóstico. O tratamento é sintomático, vigiando possíveis efeitos secundários de fármacos metabolizados pelo fígado. O prognóstico é excelente, sem compromisso da função hepática. **Caso clínico:** Adolescente de 14 anos, com antecedentes maternos de litíase biliar, sem antecedentes pessoais relevantes, internada 14-15/08/06 por vômitos incoercíveis em contexto de gastroenterite aguda. Após a alta manteve náuseas, vômitos, dor abdominal e perda de peso. A investigação etiológica em ambulatório revelou microlitíase biliar mantendo ligeiro aumento da bilirrubina não conjugada. Reinternada 15 dias depois por icterícia, vômitos incoercíveis, dor abdominal intensa e perda ponderal importante. Analiticamente apresentava bilirrubina total e indirecta aumentadas, velocidade de sedimentação elevada, função hepática conservada, sem leucocitose, proteína C reactiva negativa, sem evidência de hemólise, serologias virais negativas. A ecografia abdominal e colangio-RM efectuadas mostraram lamas biliares. A endoscopia digestiva alta revelou gastrite crónica do antro com pesquisa de *Helicobacter pylori* positiva. O estudo molecular identificou várias mutações no gene UGT1A1 associadas ao Síndrome de Gilbert. Actualmente mantém seguimento em consulta de Gastroenterologia Pediátrica. **Conclusões:** Apesar da sintomatologia inicial sugestiva, com icterícia ligeira e subida da bilirrubina não conjugada após intercorrência infecciosa, a evolução arrastada com clínica muito exuberante levou à necessidade de internamento e investigação etiológica mais alargada e prolongada. Este caso clínico é elucidativo da necessidade de apoio e boa articulação entre uma unidade especializada de um Hospital Pediátrico Central e um serviço de Pediatria Geral de um Hospital Distrital.

**Palavras-chave:** Síndrome de Gilbert, icterícia, litíase, gastrite.

**PO267- Doença de Crohn numa criança com trissomia 21**

Liliana Pereira<sup>1</sup>, Marisa Carvalho<sup>1</sup>, Ana Margarida Costa<sup>1</sup>, Cristina Cândido<sup>1</sup>, Laura Carvalho<sup>2</sup>. 1-Serviço de Pediatria do CHVRPR; 2- Serviço de Gastroenterologia do CHVRPR.

**Introdução:** A doença de Crohn é uma patologia inflamatória crónica mediada imunologicamente que pode atingir qualquer porção do tubo digestivo. Tem uma distribuição etária bimodal, situando-se o 1º pico entre os 15 e 25 anos. A corticoterapia é uma das terapêuticas preconizadas, no entanto, uma percentagem de doentes acaba por desenvolver cortico-resistência ou cortico-dependência tornando necessário o recurso a outras terapias. **Caso Clínico:** Criança de 7 anos, sexo feminino, com trissomia 21, internada por apresentar fezes escuras, diarreia, dor abdominal e rectorragias com evolução de 15 dias. Ao exame físico revelou fissura anal com mucosa hiperemiada e friável. Do estudo analítico efectuado destaca-se um aumento da velocidade de sedimentação e da proteína C reactiva. As coproculturas e a pesquisa virológica nas fezes foram negativas. Realizou endoscopia digestiva alta que foi normal. A rectossigmoidoscopia demonstrou uma proctite pelo que foi medicada com metronidazol. Por persistência das queixas é re-internada para realização de endoscopia digestiva baixa. Ao exame objectivo apresentava múltiplas fissuras anais. Analiticamente mantinha aumento da VS e da PCR com discreta hipalbuminemia. A colonoscopia mostrou “múltiplas fissuras anais e várias lesões aftosas da mucosa”. A biópsia revelou “uma mucosa com intensa actividade inflamatória com presença de granulomas não caseosos”. Feito o diagnóstico de doença de Crohn, iniciou corticoterapia. Dada a cortico-dependência demonstrada durante a evolução clínica, recorreu-se à terapia imunomoduladora com azatioprina, sem resposta, pelo que foi introduzido o infliximab. **Conclusões:** Este caso torna-se particular pela idade de apresentação e por tratar-se duma criança com síndrome de Down que dificulta a interpretação da clínica bem como a optimização da terapêutica, podendo em parte justificar a cortico-dependência.

**Palavras-chave:** Doença inflamatória intestinal; Crohn; corticoterapia; infliximab.

**PO268- Acalasia na infância: por trás dos sintomas respiratórios...**

S Sousa<sup>1</sup>, R Sousa<sup>2</sup>, S Pissarra<sup>1</sup>, I Azevedo<sup>2</sup>, J Estêvão-Costa<sup>3</sup>, Ana Fragoso<sup>3</sup>, M Campos<sup>3</sup>, JA Dias<sup>1</sup>, ETrindade<sup>1</sup>. 1-Unidade de Gastroenterologia Pediátrica; 2-Serviço de Pediatria Médica; 3-Serviço de Cirurgia Pediátrica; UAG-MC, Hospital S. João, Porto.

**Introdução:** A acalasia é uma doença primária da motilidade esofágica, de etiologia desconhecida, rara em idade pediátrica. A incidência anual é de 1/100000, ocorrendo sintomas antes dos 15 anos de idade em menos de 5% dos casos. A apresentação clínica varia com a idade, sendo a disfagia a queixa mais comum nas crianças mais velhas e os sintomas respiratórios mais frequentes no grupo etário abaixo dos seis anos. **Caso clínico:** Adolescente de 13 anos proveniente de um meio socioeconómico desfavorecido, com história de tosse persistente desde os oito anos de idade. Referência ao aparecimento de disfagia na mesma altura, com agravamento progressivo nos últimos meses. Na sequência da investigação das queixas respiratórias persistentes foi realizada TAC torácica que mostrou dilatação acentuada do esófago, para além de múltiplas bronquiectasias no lobo inferior esquerdo. O trânsito esofágico contrastado confirmou a existência de dilatação esofágica e imagem típica em bico de lápis pelo que foi enviado à Consulta de Gastroenterologia Pediátrica com a suspeita de acalasia. Apresentava ao exame físico ar doente, aspecto emagrecido, palidez cutânea e hipocratismo digital. A endoscopia digestiva alta permitiu excluir outras causas de doença esofágica obstrutiva. Foi internado electivamente para melhoria das condições respiratórias, após o que foi realizada miotomia de Heller modificada por via laparoscópica. Cerca de 1 ano após a cirurgia mantém-se assintomático do ponto de vista digestivo e controlado dos sintomas respiratórios, tendo ocorrido redução acentuada do calibre esofágico. A disfagia em idade pediátrica é um sintoma que não deve ser ignorado, sobretudo se associado a outros sintomas e sinais. A sua valorização e investigação atempada teriam permitido, no caso do nosso doente, correcção cirúrgica mais precoce, evitando o aparecimento de sequelas pulmonares graves.

**Palavras-chave:** Acalasia, bronquiectasias, disfagia.

**Área - Hematologia e Oncologia****PO269- Síndrome de Swachman-Diamond: a propósito de um caso clínico**

Sérgia Soares<sup>1</sup>, Íris Maia<sup>2</sup>, Maria José Dinis<sup>1</sup>, Marika Antunes<sup>2</sup>, Rosa Lima<sup>2</sup>, Silva Pereira<sup>1</sup>, José Barbot<sup>2</sup>. 1-Centro Hospitalar Póvoa do Varzim / Vila do Conde; 2-Hospital Crianças Maria Pia, Porto.

**Introdução:** A síndrome de Swachman-Diamond é uma entidade clínica rara, de hereditariedade autossómica recessiva e grande heterogeneidade de manifestações clínicas. Apresenta-se, habitualmente, durante o primeiro ano de vida ou na primeira infância e caracteriza-se fundamentalmente pela associação de insuficiência pancreática exócrina e disfunção da medula óssea (sobretudo neutropenia). Outras alterações que apoiam o diagnóstico são as anomalias esqueléticas, hepatomegalia, hipertransaminemia, baixa estatura e susceptibilidade a infecções. Este carácter multissistémico da doença associado à variabilidade das suas manifestações pode dificultar o diagnóstico. **Caso clínico:** Menina, actualmente com oito anos de idade, em que aos doze meses de vida foram detectadas alterações hematológicas (neutropenia e trombocitopenia intermitentes, associadas a macrocitose) e hipertransaminemia persistente. Clinicamente a sua evolução caracterizou-se por infecções e diarreias frequentes, intolerância às gorduras e desaceleração estatural a partir dos cinco anos de idade. A documentação de insuficiência pancreática exócrina (doseamento baixo de elastase fecal e ecoestrutura anómala do parênquima pancreático) veio estabelecer o diagnóstico, entretanto confirmado através do estudo molecular. Presentemente faz terapêutica com enzimas pancreáticas, sendo o seu seguimento dirigido no sentido da detecção precoce das complicações da doença. Chama-se a atenção para a necessidade de melhorar a acuidade diagnóstica deste síndrome no sentido de atempadamente tomar as medidas terapêuticas e profiláticas que se impõem.

**Palavras-chave:** Síndrome de Swachman-Diamond, neutropenia, insuficiência pancreática exócrina, hipertransaminemia.

**PO270- Claudicação da marcha e leucemia linfoblástica aguda. Caso clínico**

Cristina Freitas<sup>1</sup>, Cristina Alves<sup>2</sup>, Ana Paula Ornelas<sup>3</sup>, Maria João Teixeira<sup>3</sup>, Graça Andrade<sup>4</sup>, Ana Paula Coelho<sup>5</sup>, Maria José Ribeiro<sup>5</sup>. 1-Serviço de Pediatria, Hospital Central do Funchal; 2-Unidade de Ortopedia Infantil, Serviço de Ortopedia, Hospital Central do Funchal; 3-Unidade de Hematologia Oncologia Pediátrica, Hospital Central do Funchal; 4-Serviço de Patologia Clínica, Hospital Central do Funchal; 5-Serviço de Pediatria, Instituto Português de Oncologia, Centro de Lisboa.

**Introdução:** A claudicação da marcha na idade pediátrica é frequente. É essencial, o diagnóstico diferencial entre situações benignas como a sinovite transitória da anca e outras situações mais graves como o trauma, a infecção ou a patologia oncológica. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, 3 anos, que recorreu ao Serviço de Urgência por claudicação da marcha, coxalgia esquerda e febre com 24 horas de evolução. O exame clínico evidenciava dor e limitação da mobilidade ipsilateral. O estudo analítico revelou VS de 74mm e PCR 57,1mg/l. O RX da Bacia era normal. Foi internada no Serviço de Ortopedia, com tracção cutânea, medicada com antibioterapia endovenosa. Teve alta, após 9 dias de internamento com melhoria clínica e laboratorial. As hemoculturas foram negativas. Teve indicação para manter a antibioterapia, por mais 3 semanas e regressar ao Serviço de Urgência se febre ou coxalgia. Um mês depois, foi reavaliada em Consulta de Ortopedia Infantil. Observou-se palidez e petéquias por todo o corpo, de aparecimento progressivo na semana precedente, com astenia e períodos de claudicação. Enviada à Urgência de Pediatria, onde se observaram adenopatias cervicais, axilares e inguinais e hepatosplenomegalia. O hemograma revelou 128400 leucócitos, com 78% de linfócitos (70% blastos), Hemoglobina de 5,8 g/dL e 19 000 plaquetas. Internada no Serviço de Pediatria com a hipótese diagnóstica de Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA). A fenotipagem do sangue periférico evidenciou LLA fenótipo B. No 2º dia de internamento foi transferida para o Instituto Português de Oncologia – Lisboa, para confirmação diagnóstica e terapêutica. Iniciou terapêutica segundo o protocolo DFCI 200-01 – Grupo de Alto Risco. O mielograma no final da indução mostrou remissão completa. Voltou para a área de residência após 2 ciclos de intensificação. Actualmente encontra-se em fase de tratamento. **Discussão e Conclusão:** O presente caso serve para evidenciar que o Ortopedista pode ser o primeiro Médico a observar uma criança com Leucemia Aguda, já que é possível que as manifestações esqueléticas sejam os sinais e sintomas da sua apresentação. As consequências de falhar ou atrasar o diagnóstico são nefastas, pelo que aquele deve ser equacionado ante qualquer criança com dor musculoesquelética não explicada e acompanhada de sintomatologia constitucional.

**Palavras-chave:** Dor articular, claudicação da marcha, Leucemia Linfoblástica Aguda.

**PO271- Síndrome de Evans em criança com síndrome de DiGeorge**

Carla Meireles<sup>1</sup>, Marta Rios<sup>2</sup>, Felisbela Rocha<sup>2</sup>, Margarida Guedes<sup>2</sup>, Júlia Vasconcelos<sup>2</sup>, Margarida Amil<sup>2</sup>, Luís Vale<sup>2</sup>, Esmeralda Cleto<sup>2</sup>. 1-Centro Hospitalar Alto Ave, Guimarães; 2-Hospital Geral de Santo António.

**Introdução:** Os autores apresentam o caso duma criança com síndrome de DiGeorge que apresentou manifestações clínicas de auto imunidade na sua evolução. **Caso clínico:** Criança com 5 anos, sexo masculino, raça caucasiana, filho de pais jovens não consanguíneos, com o diagnóstico síndrome de DiGeorge. Seguido em consulta de Hematologia desde os 3 anos por PTI imune crónica com prova de Coombs directa positiva, sem anemia. Dos 3 aos 5 anos internamentos por agudização da PTI com boa resposta às imunoglobulinas. Em Outubro de 2006 por prostração, palidez e pico febril de 38,5°C, recorre ao S.U realiza hemograma com Hb: 4,5g/dl tendo efectuado transfusão de glóbulos rubros e é transferido para HGSA (12 horas após) Na admissão neste hospital apresentava-se hemodinamicamente instável (FC.128 bat/min, TA) **Resultados:** Teve alta ao D17 assintomático com Hb:10g/dl, PLQ166000, reticulócitos 13,7%. Actualmente com 6 meses, após este diagnóstico de síndrome de Evans, mantém-se medicado com prednisona 0,3 mg/kg em dias alternados. **Conclusões:** A síndrome de Evans caracteriza-se por presença de PTI imune e anemia hemolítica imune que pode surgir simultânea ou sequencialmente como neste caso clínico. É uma patologia rara na infância. As recidivas podem ter um curso fatal por complicações agudas (hemólise e trombocitopenia). A síndrome de DiGeorge é mais frequentemente reconhecido pelas manifestações de imunodeficiência grave a moderada, o que não se verifica nesta criança em que os fenómenos de auto imunidade estão presentes com citopenias (PTI e AHI- síndrome de Evans).

**Palavras-chave:** Síndrome de Evans, síndrome de DiGeorge, citopenias, prova de Coombs.

**PO272- Anemia carencial. A propósito de um caso clínico**

A Costa, M Fonte, C Cândido, A Pereira, N Miguel, F Dias. Serviço Pediatria, CHTMAD.

**Introdução:** A deficiência de ferro é um problema frequente. É, de facto, a causa mais comum de anemia carencial na criança em todo o mundo. A introdução de leite de vaca no primeiro ano de vida e a alimentação quase exclusiva à base de produtos lácteos são factores predisponentes para o desenvolvimento de anemia. **Caso clínico:** Criança de 3 anos, sexo masculino, raça caucasiana que recorreu ao Serviço de Urgência por palidez. Terceiro filho de pais alcoólicos, não consanguíneos, de estrato social baixo. Gravidez de termo, com somatometria adequada à idade gestacional. Evolução estaturponderal adequada. Na história alimentar há a referir que a criança era alimentada, praticamente, só com "leite e pão com manteiga". O exame físico, para além de palidez acentuada e taquicardia, não revelava outras alterações nomeadamente esplenomegalia. O hemograma revelou uma hemoglobina de 3,7g/dL, com microcitose e hipocromia, com valor absoluto de 0,04x10<sup>6</sup> uL reticulócitos, ferro sérico total de 4ug/dL, uma ferritina 0,9 ng/dL, TIBC 447 ug/dL e saturação de transferrina de 0,8%. Foram excluídas outras etiologias de ferropenia. A gravidade do quadro clínico levou à necessidade de transfusão de glóbulos rubros. **Resultados:** A promoção de práticas alimentares e estilos de vida saudáveis são importantes na prevenção da anemia carencial.

**Palavras-chave:** Anemia, carencia, ferropenia.

**PO273- Doença cerebrovascular e drepanocitose**

Vanda Bexiga<sup>1</sup>, Sara Santos<sup>2</sup>, Susana Correia<sup>3</sup>, Anabela Ferrão<sup>3</sup>, Anabela Moraes<sup>3</sup>. 1-Hospital São Bernardo, Setúbal; 2-Hospital Caldas Rainha; 3-Hospital Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** A drepanocitose está associada a elevado risco de doença cerebrovascular nos primeiros anos de infância. A estenose gradual da artéria carotídea interna e da artéria cerebral média, desenvolve-se num período de anos, causando doença cerebrovascular em 11% das crianças entre os 2 e 16 anos. O ecodoppler transcraniano permite o estudo do fluxo sanguíneo nos vasos intracranianos, sendo a melhor forma de prevenção deste tipo de patologia. Deverá ser realizado a partir dos 24 meses de idade, com uma periodicidade de 6-12 meses. Os resultados são classificados em normal, *borderline* ou anormal, baseando-se na velocidade de fluxo de específicos segmentos arteriais. **Objectivos:** Detectar alterações no ecodoppler transcraniano e estabelecer o risco aumentado de doença cerebrovascular.

**Material e Métodos:** Estudo retrospectivo de análise de processos clínicos com diagnóstico de drepanocitose, com alteração no ecodoppler transcraniano e carotídeo. Foi avaliado sexo, idade de diagnóstico, haplotipo, coexistência de alfa-talassemia, clínica, sinais de hemólise crónica, terapêutica efectuada, exames complementares, valores de ecodoppler, clínica de AVC e alterações neurocognitivas. **Resultados:** Num total de 57 crianças com diagnóstico de drepanocitose, encontraram-se 16 casos com alterações nos valores de ecodoppler transcraniano. A idade média de realização do exame foi os 10 anos (mínimo 5 anos e máxima de 18), com periodicidade média de repetição de 1,7 anos. Nenhum doente apresentou clínica de AVC. **Conclusões:** A informação obtida com a realização do ecodoppler transcraniano, pode ser usada como guia na prevenção de doença cerebrovascular, mas deve ser cuidadosamente correccionada com as circunstâncias clínicas de cada indivíduo.

**Palavras-chave:** Drepanocitose. AVC, ecodoppler.

**PO274- Anemia megaloblástica. Um caso clínico**

Marta Contreiras<sup>1</sup>, Filipa Vieira<sup>1</sup>, Conceição Santos<sup>2</sup>, Fernando Durães<sup>3</sup>. 1- Interna de Pediatria, Serviço de Pediatria; 2-Assistente Graduada de Pediatria; 3-Chefe de Serviço de Pediatria; Serviço de Pediatria do HSFX (Director de Serviço: Dr. José Carlos Guimarães), Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.

**Introdução:** A anemia megaloblástica é uma patologia rara na infância. As causas mais frequentes de défice de cobalamina num lactente, são o défice no aporte, os distúrbios da absorção (enterite, intestino curto, crescimento bacteriano excessivo), o défice de factor intrínseco congénito ou alterações no seu receptor intestinal específico, o défice de proteína transportadora, transcobalamina II e perturbações do metabolismo intracelular da cobalamina com produção deficiente dos seus metabolitos activos: acetilcobalamina e adenosilcobalamina. De entre as causas de aporte deficiente a mais frequente é o aleitamento materno exclusivo, sendo as mães vegetarianas. **Caso clínico:** Lactente, de 7 meses, sexo feminino, de raça negra e etnia cigana. Gravidez não vigiada, parto distóxico por ventosa e período neonatal sem intercorrências. Aleitamento materno exclusivo, tentativa de diversificação alimentar aos 6 meses, sem sucesso. Graffar adaptado IV. **Conclusões:** A instituição precoce da terapêutica resultou numa resolução completa do quadro sem sequelas.

**Palavras-chave:** Anemia megaloblástica, cobalamina, pancitopenia, mielograma, anticorpo anti-neutrófilo.

**PO275- Neutropenia benigna crónica da infância. Um caso clínico**

Rita Monteiro, Marta Contreiras, Gorete Vale, Maria João Leiria. Serviço de Pediatria, HSFX, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.

**Introdução:** A neutropénia benigna crónica da infância (NBCI) é a neutropénia crónica mais comum da infância. A existência de anticorpos IgG contra antígenos específicos dos neutrófilos (NA1 e NA2) provoca a destruição dos neutrófilos na circulação. É mais comum no sexo feminino (3:2) sendo a idade média de diagnóstico entre os 8-12 meses, incidência de 1/100000/ano. A duração da neutropénia é cerca de 20 meses durante os quais são frequentes as infecções limitadas e pouco graves. É muitas vezes um achado fortuito durante uma intercorrência febril. O número de leucócitos está diminuído ou normal com neutrófilos inferiores a 1000/ $\mu$ L (muitas vezes < 500/ $\mu$ L). O diagnóstico é feito pela identificação de anticorpos anti-neutrófilos (Anti-NA1 e NA2). A terapêutica baseia-se no tratamento das infecções intercorrentes. O prognóstico é excelente com recuperação virtualmente de todos os doentes até aos 5 anos. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, 15 M, raça caucasiana, internada por febre, diarreia e recusa alimentar. Gravidez vigiada, sífilis tratada no 1º trimestre, re-infecção no 3º trimestre. Parto de termo eutóxico sem complicações. Internamento no período neonatal por VDRL 1/2 e TPHA 1/1280 (penicilina 14 dias). Durante o 1º ano de vida, dois episódios de OMA e dois de infecção urinária, com boa resposta à terapêutica antibiótica. **Resultados:** Cinco dias antes da data de internamento surge febre a que se associa dois dias mais tarde dejectos diarréicos amarelados féteis. No dia do internamento por agravamento da febre e recusa alimentar recorre ao SU. Exame objectivo, irritabilidade, mucosas pastosas sem outras alterações. Das análises destaca-se, GV 4.360.000/ $\mu$ L, Hb 11,4g/dl, GB 3.500/ $\mu$ L; 4%N (140), plaquetas 261.000, PCR 1,79 mg/dl. A criança foi internada com a hipótese diagnóstica de neutropenia aguda febril e GEA. Iniciou antibioterapia com piperacilina e tazobactam. Durante o internamento foi possível ter acesso a análises realizadas no 1º ano

de vida da criança que mostraram tratar-se de uma situação crónica (6M-GB 5.400 $\mu$ l, 0%N (0); 7M-GB 8.900 $\mu$ l, 2%N (178); 8M-GB 8.000 $\mu$ l 1%N (80); 11M-GB 9.300 $\mu$ l; 2%N (186)). **Conclusões:** O mielograma foi normal. O doseamento de anticorpos anti-neutrófilos foi positivo, confirmando o diagnóstico de NBCI.

**Palavras-chave:** Neutrófilo, neutropenia crónica, anticorpo anti-neutrófilo.

#### PO276- Eritroblastopenia transitória da infância – caso clínico

C. Magalhães<sup>1</sup>, T. Prazeres<sup>1</sup>, D. Coelho<sup>1</sup>, F. Ferreira<sup>2</sup>, A. Fernandes<sup>1</sup> 1-Centro Hospitalar do Alto Ave, EPE, Guimarães, Serviço de Pediatria 2-Hospital de São João, Porto, Serviço de Hematologia Clínica

**Introdução:** A Eritroblastopenia Transitória da Infância (ETI) é uma forma de hipoplasia/aplasia eritrocitária adquirida. Traduz-se por anemia grave e autolimitada que atinge crianças previamente saudáveis, entre os seis meses e os três anos de idade. A etiologia é desconhecida e, na maioria dos casos, existe recuperação completa em um ou dois meses. **Caso clínico:** Criança de trinta meses, sexo masculino, previamente saudável, trazida ao serviço de urgência por palidez marcada. Apresentava astenia, anorexia e adinamia, com dois meses de evolução. Nesse período, por quadros sucessivos de diarreia aguda, amigdalite aguda e infecção respiratória baixa, foi medicado sucessivamente com cotrimoxazol, azitromicina, anti-tússico não especificado, cefixime, cetirizina e ibuprofeno. Ao exame objectivo era evidente palidez mucocutânea, estando hemodinamicamente estável e sem sopros audíveis. O hemograma mostrou uma anemia grave (hemoglobina 4.6 g/dl, hematócrito de 13.6%), VCM (72 fL) e HCM (24.3 pg) no limite inferior da normalidade, com características hipoproliferativas, com índice de produção de reticulócitos (IPR) de 0.6 e RDW normal. A contagem de leucócitos foi normal e a de plaquetas estava aumentada. A cinética do ferro mostrou-se normal e as provas de antiglobulina directa e indirecta foram negativas. Apresentava serologias negativas para Parvovirus B19, vírus da Hepatite A, B e C, vírus da imunodeficiência humana (HIV 1 e 2), Citomegalovirus e Virus Epstein-Barr. No primeiro dia de internamento efectuou transfusão de glóbulos vermelhos (10 ml/kg) iniciando posteriormente suplemento de ácido fólico e tratamento de infecção respiratória baixa com claritromicina (14 dias). A evolução foi favorável, tendo alta ao quinto dia de internamento com valores de hemoglobina de 10.2 g/dl, reticulocitose (IPR 3.23) e RDW 21.3%. A boa evolução clínica e a história típica de ETI motivou a não realização de mielograma. Dois meses após o internamento apresentava-se assintomático, clinicamente bem, com hemograma normal. O diagnóstico de ETI deve ter em conta outras causas de aplasia eritroide potencialmente graves, que apresentam diferentes características na anamnese, exame objectivo e exames auxiliares de diagnóstico. A sua confirmação advém do seu carácter transitório e evolução favorável. Trata-se de uma patologia rara, mas que corresponde à causa mais comum de aplasia eritroide adquirida na criança. Tem um prognóstico excelente.

**Palavras-chave:** Aplasia eritrocitária pura, adquirida, anemia, criança.

#### PO277 - Tumor de Wilms extra-renal: uma entidade rara...

C Neto, A Teles, A Ferreira, A Pinto, M Afonso, R Henrique, N Estevinho, M Bom Sucesso. Serviço de Pediatria, Serviço de Cirurgia Pediátrica e Serviço de Anatomia Patológica IPOPorto FG.

**Introdução:** O tumor de Wilms ou nefroblastoma é o tumor renal maligno mais comum na criança. A localização extra-renal é uma raridade, com apenas cerca de 100 casos descritos na literatura. Na grande maioria dos casos está localizado no retroperitônio, sendo menos frequentes outras localizações, como útero, testículo, canal inguinal, pele ou mesmo tórax. A sua raridade suscita dúvidas diagnósticas, como aconteceu no presente caso clínico. O estadiamento, estratégias terapêuticas e factores de prognóstico baseiam-se nas mesmas directrizes do tumor de Wilms intra-renal. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, 4 anos de idade, previamente saudável, transferida para o IPOPorto, por volumosa massa ocupando o hipogastro e fossa ilíaca direita que condicionava dor no hipogastro, disúria e dificuldade na marcha. Os exames imagiológicos revelaram uma massa medindo 98 x 67 x 98 mm localizada na escavação pélvica mediana, superior à bexiga, com a qual contactava, não parecendo haver relação com os rins. Os restantes estudos complementares, nomeadamente marcadores tumorais ( $\alpha$ -fetoproteína,  $\beta$ -HCG), catecolaminas urinárias, cintilogama óssea, TAC tórax, mielograma e biópsia de medula óssea foram normais. O exame histológico da biópsia cirúrgica, concluiu tratar-se de um nefroblastoma, pelo que iniciou tratamento quimioterápico pré operatório com actinomicina D e vincristina,

segundo protocolo da SIOP para Tumor de Wilms. Posteriormente foi submetido a ressecção tumoral. O exame histológico confirmou o diagnóstico de nefroblastoma extra-renal, com padrão misto sem anaplasia e com evidência de tumor residual na margem cirúrgica. Foi classificado no estágio III, padrão histológico de risco intermédio, segundo a classificação da SIOP. Prossegue tratamento, de acordo com o referido protocolo. **Conclusões:** O tumor de Wilms extra-renal é uma entidade extremamente rara, com comportamento em tudo semelhante ao tumor de Wilms, mas sem envolvimento renal. É de salientar a importância da cirurgia no diagnóstico e estadiamento correctos.

**Palavras-chave:** Tumor wilms extrarrenal, criança, nefroblastoma.

#### PO278 - Infecção por *Scedosporium apiospermum* em criança com Leucemia Mieloide Aguda – Caso clínico

Neto C., Lopes A.R., Silva I., Costa V., Oliva T., Estevinho N., Norton L. Serviço de Pediatria e de Cirurgia Pediátrica – IPO FG.

**Introdução:** As infecções fúngicas constituem uma das principais causas de mortalidade e morbidade em doentes imunodeprimidos e a sua taxa de incidência tem vindo a aumentar de forma considerável. O *Scedosporium apiospermum* é um fungo emergente que causa infecções sistémicas graves e altamente resistentes ao tratamento, em doentes imunodeprimidos. A taxa de mortalidade é elevada e o tratamento requer a utilização dos novos azóis ou associações de anti-fúngicos e repetidos desbridamentos cirúrgicos. **Caso clínico:** Criança sexo feminino, 5 anos idade, diagnóstico LAM, M2 (FAB), t(8;21). Tratada segundo protocolo ELAM 02. Durante a fase de aplasia após quimioterapia de indução, detectada lesão nodular na região supraciliar, tumefacção dolorosa submandibular à direita com exsudado de coloração nacarada na arcada dentária inferior e febre elevada. Instituída terapêutica antibiótica de largo espectro e, às 72 horas, por persistência de febre, anfotericina B. Verificou-se agravamento do quadro clínico, aparecimento de nódulos pulmonares e hepatoesplénicos e o exame microbiológico do exsudado identificou *Scedosporium spp.*, pelo que a medicação antifúngica foi alterada. Realizou PET: “múltiplos focos de hiperfixação, muito provavelmente relacionados com infecção fúngica”. Submetida a exérese cirúrgica dos nódulos subcutâneos e musculares. O exame cultural identificou *Scedosporium apiospermum*, sensível ao voriconazol e resistente à anfotericina B. Os exames imagiológicos realizados cerca de 9 meses após o início da sintomatologia mostraram melhoria das imagens sugestivas de infecção fúngica. Actualmente, em fase de manutenção com interleucina II mensal e com terapêutica fúngica tripla e desbridamento de novas lesões. **Conclusões:** Este caso clínico demonstra a dificuldade acrescida na abordagem desta infecção pela necessidade de prosseguir quimioterapia, de forma a manter a remissão da doença. Apesar da descrição na literatura de um número já considerável de casos de infecção por *Scedosporium apiospermum*, ainda subsistem dúvidas quanto à duração ideal do tratamento e qual o antifúngico ou associação de antifúngicos a utilizar. É de realçar o papel fundamental da cirurgia, como tratamento adjuvante.

**Palavras-chave:** Infecção, fungos, *Scedosporium apiospermum*.

#### PO279- Histiocitose granulomatosa juvenil

M. Eusébio, A. Calado, N. Guerreiro, H. Paulino Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio.

**Introdução:** A Xantogranulomatose Juvenil, embora rara, é uma das formas mais comuns de histiocitose de células não-Langerhans, Apresenta-se geralmente como uma patologia cutânea benigna e com regressão espontânea na infância, sendo no entanto possível envolvimento de múltiplos órgãos (olhos, sistema nervoso central, sistema retículo-endotelial, etc). Apresenta-se o caso de uma menina de 2 anos de idade, de gestação vigiada e sem antecedentes relevantes, que ao segundo dia de vida apresentou um exantema papulo-vesiculoso, de disseminação rapidamente progressiva e com atingimento mucocutâneo, sugestivo de infecção viral congénita. Sob terapêutica empírica apropriada, verificou-se uma melhoria inicial do quadro, com desenvolvimento posterior de surtos semelhantes, sem alterações analíticas. Foi realizada biópsia cutânea que revelou lesões sugestivas de histiocitose xantogranulomatosa juvenil, havendo uma evolução posterior sugestiva de envolvimento sistémico.

**Palavras-chave:** Histiocitose não Langerhans, Histiocitose Xantogranulomatosa Juvenil, Lesões Vesículo-papulares, Envolvimento Sistémico.

**PO280- Carcinoma Nasofaríngeo: a propósito de um caso clínico**

Sílvia Jorge<sup>1</sup>, Mónica Marçal<sup>2</sup>, José Lopes Ferreira<sup>1</sup>, Anabela Brito<sup>1</sup>, Helena Fonseca<sup>3</sup>, Gabriela Caldas<sup>4</sup> 1-Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Cascais 2-Serviço de Pediatria do Hospital S. Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental 3-Serviço de Anatomia Patológica do Centro Hospitalar de Cascais 4-Serviço de Pediatria do IPO Lisboa.

**Introdução:** O Carcinoma Nasofaríngeo, é um tumor raro em idade pediátrica, correspondendo a menos de 1% da totalidade das neoplasias. A bacia do Mediterrâneo é uma das zonas de maior incidência, apontando-se influências genéticas e ambientais na patogénese da doença, entre as quais infecção por vírus de Epstein-Barr e consumo de alimentos salgados/fumados. São reconhecidos três tipos histológicos, correspondendo a maioria dos casos pediátricos ao tipo III (carcinoma indiferenciado ou linfoepitelioma). A mediana da idade no diagnóstico é de 13 anos. A forma de apresentação mais frequente é a de massa cervical indolor, correspondente a adenopatia, com poucos sintomas loco-regionais. O diagnóstico diferencial faz-se com o Rbdomiosarcoma, o Linfoma não-Hodgkin e outros tumores da cabeça e pescoço. A radioterapia é o tratamento de eleição, com quimioterapia neoadjuvante na doença avançada. A sobrevivência é elevada na ausência de metástases à distância. **Caso clínico:** Adolescente de 14 anos de idade, com massa cervical esquerda volumosa com início coincidente com episódio febril auto-limitado, de crescimento progressivo ao longo de dois meses, dura, aderente aos planos profundos, indolor, sem sinais inflamatórios. A ecografia cervical mostrou nódulo com cerca de 6 cm, compatível com adenopatia necrosada versus quisto branquial complicado, e a citologia aspirativa por agulha fina (CAAF) foi compatível com gânglio linfático reactivo. Sob terapêutica antibiótica e anti-inflamatória manteve crescimento da massa cervical, pelo que se repetiu CAAF que revelou metástase ganglionar de carcinoma. Referenciou-se para o IPOLFG, onde a avaliação por ORL revelou a presença de um tumor na parede lateral esquerda da nasofaringe que foi biopsado, permitindo o diagnóstico de Carcinoma Nasofaríngeo Indiferenciado. O estadiamento de acordo com a classificação TNM foi Estadio IVB (T1 N3a M0). Iniciou quimioterapia seguida de radioterapia na dose de 66 Gy, seguindo o protocolo da EORTC tendo terminado a terapêutica em 21/4/07. Encontra-se clinicamente bem em remissão da sua doença. **Conclusões:** Os autores salientam este caso como exemplo da avaliação diagnóstica de uma adenopatia e da necessidade de manter elevada suspeição clínica para a presença de doença neoplásica, bem como da importância da boa articulação com centros oncológicos.

**Palavras-chave:** Carcinoma nasofaríngeo, adenopatia cervical.

**PO281- Anemia de Fanconi: Dois casos na mesma família**

Bernarda Sampaio<sup>1</sup>, Albina Silva<sup>1</sup>, Nicole Silva<sup>1</sup>, Susana Nunes<sup>1</sup>, Margarida Lima<sup>2</sup>, José Barbot<sup>3</sup>, Helena Silva<sup>1</sup>. 1-Serviço de Pediatria do Hospital de São Marcos, Braga; 2-Instituto de Genética Médica do Porto 3-Serviço de Hematologia do Hospital Maria Pia, Porto.

**Introdução:** A anemia de Fanconi é um raro distúrbio autossómico recessivo, genotípica e fenotipicamente heterogéneo, caracterizado por anemia aplásica constitucional, malformações congénitas, instabilidade cromossómica e predisposição ao desenvolvimento de neoplasias. A sua frequência foi estimada em 1/350.000 nados-vivos. O diagnóstico é feito por meio de estudo citogenético. **Caso Clínico:** Adolescente de 13 anos de idade, sexo feminino que foi orientada para a Consulta de Pediatria Geral do nosso hospital aos 7 anos de idade por trombocitopenia e manchas café au lait. Os pais são consanguíneos em primeiro grau. Encontrava-se a ser seguida por surdez, estrabismo, hipoplasia do polegar direito, agenesia do polegar esquerdo e refluxo vesico-ureteral em consultas de diversas especialidades num outro hospital. Ao exame físico salienta-se microftalmia, epicanto, microretrognatismo e baixa estatura, bem como as alterações já descritas. Analiticamente destaca-se macrocitose, leucopenia e trombocitopenia ligeiras e hemoglobina fetal aumentada. A cultura de linfócitos com dióxido de hidrógeno revelou instabilidade cromossómica característica da Anemia de Fanconi. O irmão de 3 anos de idade, com diagnóstico de anemia de Fanconi desde os 4 meses, sem diagnóstico pré-natal (oferecido aos pais, mas recusado), apresenta microftalmia, sem outras alterações ao exame físico ou hematológicas. Apresentou uma infecção urinária aos 15 meses, tendo na ecografia reno-pélvica de controlo sido diagnosticado um rim em ferradura. Ambas as crianças apresentam actualmente estabilidade hematológica encontrando-se inseridas em lista de transplante de medula óssea caso a anemia aplásica se instale. **Comentários:** Apresentam-se estes casos para relembrar uma doença rara, (apenas 1000 casos descritos). A literatura refere alguns casos de varia-

bilidade fenotípica significativa entre irmãos. O diagnóstico de anemia de Fanconi na primeira doente foi tardio provavelmente devido à variabilidade fenotípica e a um baixo índice de suspeição. O reconhecimento precoce desta doença permite o tratamento atempado das complicações e a profilaxia de contacto com tóxicos que potenciam a aplasia medular. O recurso ao transplante da medula óssea pode melhorar o prognóstico

**Palavras-chave:** Anemia de Fanconi, instabilidade cromossómica, relação genótipo-fenótipo.

**PO282- Síndrome de Evans como primeira manifestação de LES**

Maria José Dinis, Maria José Vale, Teresa Andrade, Marika Bini Antunes, Teresa Costa, José Barbot. Hospital de Crianças Maria Pia, Porto.

**Introdução:** O Síndrome de Evans é uma entidade rara, caracterizada por anemia hemolítica e trombocitopenia imunes. A sua documentação não deve, no entanto, ser considerada como diagnóstico definitivo, dado que, pode constituir tão só a manifestação hematológica de uma doença de carácter auto-imune ou linfo-proliferativo. Apenas uma pequena percentagem de crianças com trombocitopenia auto-imune desenvolve em simultâneo anticorpos anti-eritrocitários. A execução sistemática do teste de anti-globulina directa (TAD) em crianças com trombocitopenia auto-imune justifica-se, no entanto, dado que em caso de positividade pode ser indicativo da presença uma doença auto-imune sistémica de maior severidade. Este ensaio torna-se mais pertinente em grupos de risco e face à presença de anemia mesmo que ligeira. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino com 12 anos de idade, enviada à consulta de hematologia por trombocitopenia grave (7000/uL) cuja sintomatologia hemorrágica consistia fundamentalmente em petéquias, lesões purpúricas e língua com fissuras sangrantes. Ao exame objectivo era ainda de referir a presença de Livedo reticularis intenso. Do restante quadro hematológico salientava-se uma anemia ligeira (Hb-9,7 g/dl) de carácter regenerativo (reticulócitos 131,3 x 10<sup>9</sup> /L). A forte positividade do TAD levou-nos a investigar indicadores de doença auto-imune que preenchiam os critérios de Lúpus Eritematoso Sistémico com atingimento renal. A evolução clínica confirmou a presença de uma forma grave da doença com resposta difícil à terapêutica de primeira linha.

**Palavras-chave:** Síndrome Evans, Anemia auto-imune, trombocitopenia, LES.

**Área - Infecciologia****PO283- Lesão osteolítica na infância, que diagnóstico?**

Susana Soares<sup>1</sup>, Catarina Magalhães<sup>1</sup>, Varela<sup>2</sup>, Cristina Ferreira<sup>1</sup> 1-Serviço de Pediatria Centro Hospitalar Alto Ave, Guimarães; 2-Serviço de Ortopedia Centro Hospitalar Alto Ave, Guimarães.

**Introdução:** A tuberculose extrapulmonar, particularmente a óssea, devido à sua inespecificidade clínica apresenta dificuldades de diagnóstico. **Caso clínico:** Criança de 31 meses de idade, sem antecedentes patológicos de relevo, internada por lesão osteolítica no perónio direito, detectada no decurso de investigação de dor persistente no membro inferior direito desde há dois meses. As hipóteses diagnósticas inicialmente colocadas (osteomielite versus lesão neoplásica) foram afastadas com a investigação efectuada. O Mantoux positiva (20 mm) e o exame anatomopatológico da biópsia óssea (processo inflamatório crónico granulomatoso) permitiu o diagnóstico de provável tuberculose óssea. **Resultados:** Cumpriu terapêutica anti-bacilar por um ano, com boa evolução clínica e radiológica. Não houve isolamento micobacteriológico. Não se encontrou o adulto contagiante. **Conclusões:** A transmissão da tuberculose às nossas crianças representa em parte falência dos esforços de controlo da doença. A apresentação deste caso pretende alertar para a necessidade de se continuar a considerar esta patologia nos diagnósticos diferenciais de lesões osteoarticulares, tendo em conta o nosso contexto epidemiológico.

**Palavras-chave:** Osteomielite, Tuberculose Óssea e Anti-Tuberculosos.

**PO284- Espondilodiscite - dificuldades no diagnóstico precoce**

L. Macedo<sup>1</sup>, F. Oliveira<sup>1</sup>, I. Aguiar<sup>2</sup>, C. Ferreira<sup>3</sup> 1-Interno Complementar de Pediatria 2-Assistente Hospitalar Eventual de Pediatria 3-Assistente Hospitalar de Pediatria Centro Hospitalar do Alto Ave, E.P.E. – Guimarães.

**Introdução:** Discite e osteomielite vertebral são entidades clínicas pouco comuns em idades pediátricas, cujo reconhecimento tem vindo a aumentar. O



diagnóstico precoce nem sempre é fácil, uma vez que as manifestações clínicas iniciais podem ser inespecíficas. A sua detecção precoce é importante para evitar sequelas ortopédicas graves. **Caso clínico:** Adolescente do sexo masculino, 12 anos de idade, que apresentava dor lombar esquerda com duas semanas de evolução e agravamento clínico progressivo. Sem febre nem história de traumatismo. Na admissão observava-se incapacidade em flectir a coluna dorso-lombar, perda da lordose lombar e contractura da musculatura lombar paravertebral. Dos exames complementares de diagnóstico salientava-se hemograma com inversão da fórmula leucocitária, proteína C reactiva 12.6mg/dl, velocidade de sedimentação 70mm e radiografia da coluna lombar com discreta diminuição do espaço intervertebral L3-L4. A ressonância magnética da coluna lombar evidenciou alterações compatíveis com discite L3-L4 associada fundamentalmente a espondilite de L3. Foi isolado *Staphylococcus aureus* na hemocultura. Iniciou terapêutica endovenosa com ceftriaxone e flucloxacilina, sendo esta última substituída por teicoplanina, ao 18º dia de tratamento, por súbito agravamento clínico e analítico. Imobilizou-se a coluna com lombostato. A evolução clínica e radiológica foi favorável, tendo completado seis semanas de tratamento. Perante um caso de dor lombar persistente é necessária uma avaliação clínica, analítica e imagiológica exaustiva para o estabelecimento de um diagnóstico definitivo. Salienta-se a ressonância magnética como importante meio de diagnóstico de espondilodiscite, assim como a relevância da velocidade de sedimentação na monitorização da resposta ao tratamento. Salienta-se de igual modo, a importância dos exames culturais, e neste caso particular, da hemocultura, que apesar de raramente ser positiva, quando tal acontece pode fornecer uma importante orientação na terapêutica a instituir.

**Palavras-chave:** Dor lombar, espondilodiscite, ressonância magnética, *Staphylococcus aureus*.

#### PO285- Gastroenterite por *Campylobacter coli*. Caso clínico

Marta Rios<sup>1</sup>, M Guilhermina Reis<sup>2</sup>, Lúcia Gomes<sup>2</sup>, 1-Interna Complementar, Hospital Geral de Santo António, Porto; 2-Assistente Hospitalar Serviço de Pediatria, Hospital Geral de Santo António Porto.

**Introdução:** Gastroenterite aguda é a principal causa de morbidade e a segunda doença mais comum em idade pediátrica. Um dos agentes etiológicos bacterianos mais frequentes é o *Campylobacter jejuni* (15%). O *Campylobacter coli* é responsável por cerca de 1% dos casos de gastroenterite bacteriana (5-10% do total de gastroenterites causadas por bactérias do género *Campylobacter*). A maioria dos doentes com gastroenterite aguda por estes agentes recupera espontaneamente ao fim de poucos dias, no entanto em 20-30% a recuperação só ocorre após 1 semana, havendo necessidade de instituir antibioterapia. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, 2 anos e 3 meses de idade, previamente saudável, com quadro de febre alta associada a vômitos e dejeções diarreicas, letargia e recusa alimentar. Analiticamente, com leucocitose, PCR=14.24 mg/dL e evidência de desidratação hiponatrémica. Perante este quadro de gastroenterite de provável etiologia bacteriana com atingimento do estado geral, decidiu-se iniciar antibioterapia sistémica com ceftriaxone. Durante a evolução, esteve subfebril durante os primeiros 5 dias com reaparecimento de febre alta em D6, mantendo vômitos e dejeções abundantes. Nesta altura, após identificação de *Campylobacter coli* na coprocultura, alterou-se antibioterapia para claritromicina. Ficou apirético, sem vômitos e sem diarreia, a partir do 2º dia de tratamento com macrólide. **Conclusões:** O *Campylobacter coli* é um agente raro de gastroenterite. A apresentação e evolução clínicas têm sido descritas como semelhantes às demonstradas por infecção a *Campylobacter jejuni*. Habitualmente a gastroenterite por estes agentes tem evolução favorável com desaparecimento da sintomatologia após 3-5 dias, no entanto nem sempre isso se verifica, mesmo em crianças previamente saudáveis e com idade superior aos 2 anos. Estes agentes são resistentes às cefalosporinas e sensíveis aos macrólidos, o que justifica a evolução verificada nesta criança.

**Palavras-chave:** Gastroenterite, *Campylobacter coli*, *Campylobacter jejuni*, criança.

#### PO286- Artrite séptica em idade pediátrica. Revisão de 12 anos

Marta Rios<sup>1</sup>, Joana Freitas<sup>1</sup>, Armando Campos<sup>2</sup>, Ângelo Encarnação<sup>2</sup>, Lúcia Gomes<sup>1</sup>, Teresa Borges<sup>1</sup>, Margarida Guedes<sup>2</sup> 1-Serviço de Pediatria, Hospital Geral de Santo António; 2-Serviço de Ortopedia, Hospital Geral de Santo António, Porto.

**Introdução:** A Artrite Séptica deve ser sempre encarada como uma situação de urgência em idade pediátrica. O seu diagnóstico requer um alto índice de

suspeita. Atrasos na instituição do tratamento podem levar a lesões articulares e fisárias definitivas, com sequelas graves. O objectivo deste trabalho foi identificar etiologia, factores de risco, manifestações clínicas e sequelas da Artrite Séptica em crianças internadas no Serviço de Pediatria do Hospital Geral de Santo António (HGSA). **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo baseado na consulta dos processos clínicos de crianças com mais de 28 dias de vida, admitidas no Serviço de Pediatria do HGSA, entre Janeiro de 1995 e Dezembro de 2006, com diagnóstico de Artrite Séptica. Parâmetros analisados: idade, sexo, apresentação clínica, estudos laboratoriais e imagiológicos, evolução e complicações. **Resultados:** Durante este período estiveram internadas 39 crianças (26♂, 13♀) com artrite séptica. A idade média foi de 4anos e 8meses (mediana de 3anos e 2meses). As articulações mais afectadas foram o joelho (46%) e a anca (38%). Em 7 casos identificou-se traumatismo prévio. Uma criança estava em regime de Quimioterapia. Trinta e duas crianças apresentaram febre. O sinal clínico mais frequente foi a limitação da mobilidade articular (95%). Verificou-se leucocitose em 24 de 36 casos (67%). A Proteína C Reactiva foi 5 vezes superior ao valor normal em 21 de 24 casos (88%). O exame bacteriológico do líquido sinovial foi positivo em 16 de 36 casos (44%). Os agentes isolados mais frequentes foram *Staphylococcus aureus* (35%) e *Streptococcus pyogenes* (17%). Não foram registadas sequelas funcionais ou anatómicas nas crianças observadas após a alta. **Conclusões:** Tal como noutros estudos, verificámos maior atingimento no sexo masculino (2:1) e que as articulações do membro inferior são as mais afectadas, nomeadamente o joelho. O *Staphylococcus aureus* foi o agente patogénico mais frequente, responsável por cerca de 1/3 dos casos, condicionando a escolha de antibioterapia inicial. A evolução foi favorável, podendo relacionar-se com a precocidade de diagnóstico e início do tratamento. Os autores salientam que a ausência de febre ou de alterações laboratoriais não excluem este diagnóstico, como se verificou neste estudo.

**Palavras-chave:** Artrite séptica, crianças, *Staphylococcus aureus*.

#### PO287- Mastoidite aguda: revisão de 4 anos

Carlos Marcos, Leonilde Machado, Maria João Sampaio, Joaquim Cunha - Serviço de Pediatria do HPA-VS.

**Introdução:** A Mastoidite Aguda (MA) é uma das complicações mais frequentes da otite média aguda (OMA). O diagnóstico é baseado na clinica podendo ser confirmado pela Tomografia Axial Computorizada (TAC), importante para a exclusão de complicações endocranianas. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos dos doentes com o diagnóstico de MA, internados no serviço de Pediatria deste hospital entre Abril de 2003 e Fevereiro de 2007. Dados recolhidos: género; idade; antecedentes patológicos; sintomatologia; antibioticoterapia prévia; meios complementares de diagnóstico utilizados; terapêutica efectuada; evolução clínica; orientação à data de alta. **Resultados:** Seleccionados 13 doentes com idade entre 1,5 meses e 13 anos (média 5,5). Predomínio relativo do género masculino (1,2:1). A incidência foi de 3,25 casos/ano (46% dos casos nos últimos 12 meses). A MA foi manifestação inicial de OMA em 28% casos. A otalgia estava presente em 77%. A febre e a otorreia em 46%. Em todas havia evidência de inflamação retroauricular. Em 72% história de antibioticoterapia prévia por OMA. No leucograma a média de leucócitos foi 14.762/uL; Proteína C Reactiva > 50 mg/L em 25% casos. As Hemoculturas, realizadas em 70% dos casos foram estéreis. Na presença de otorreia (46%) a *P.Aeruginosa* foi isolada em 50%. A TAC Mastóide foi efectuada a todos nas primeiras 48 horas após a admissão, num dos casos revelou a presença de um abcesso sub-periosteal. Instituída antibioticoterapia parentérica a todos, inicialmente com uma cefalosporina 3ª Geração em 70% dos casos. 23% dos casos necessitaram de abordagem cirúrgica minimamente invasiva: miringotomia + drenagem cirúrgica (2) ou miringotomia isolada (1). **Conclusões:** Os resultados por nós apresentados, tal como os de outros estudos documentam um aumento recente na incidência da MA, apesar do uso frequente de antibióticos. O diagnóstico foi sempre clínico e confirmado pela TAC. De referir a alta prevalência de antibioticoterapia prévia, a evolução clínica favorável e a ausência de complicações potencialmente graves. Tal como descrito noutros estudos o aumento na frequência desta patologia não parece ser acompanhado pela selecção microbiológica de patogénicos mais resistentes e agressivos. De referir contudo a necessidade de exames culturais prévios, se possível por miringocentese antes da introdução de antibióticos.

**Palavras-chave:** Mastoidite aguda, crianças, casuística, HPA-VS.

**PO288- Transmissão vertical do VIH: infecção não detectada na grávida**  
Marta Parada, Sérgio Neves, Carolina Cordinhã, Isabel Dinis, Graça Rocha.  
Consulta de doenças infecciosas, Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC).

**Introdução:** A infecção VIH transmite-se à criança principalmente através da sua mãe, durante a gravidez, no parto ou através do leite materno. A identificação precoce das mulheres com infecção VIH, antes ou durante a gravidez, permite a rápida instituição de terapêutica anti-retroviral e a redução substancial da probabilidade de transmissão perinatal. Os protocolos de rastreio serológico às grávidas têm cumprido estes objectivos, com avaliações no primeiro e terceiro trimestres. A falha de detecção da seroconversão, sobretudo no terceiro trimestre, é uma das causas de diagnóstico tardio de infecção VIH na criança. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo descritivo das crianças com infecção VIH não detectada na grávida seguidas na consulta de doenças infecciosas do HPC nos últimos 8 anos. Parâmetros avaliados: comportamentos de risco dos pais, estudo pré-concepcional, vigilância da gravidez, tipo de parto, amamentação, idade, clínica e laboratório no diagnóstico, terapêutica anti-retroviral e estado actual. **Resultados:** Foram avaliadas 11 crianças, 5 delas de origem africana. Todas as gravidezes foram vigiadas, cinco delas em país africano. Só numa grávida foi feita serologia VIH, no 2º trimestre, que foi negativa. Houve 3 partos por cesariana. Em 9 crianças foi feito aleitamento materno. Diagnóstico de infecção entre 2 meses e 3 anos. Em 5 casos na sequência de serologia positiva da mãe, e em 6 casos na sequência de doença na criança. Actualmente todas estão assintomáticas, 5 com terapêutica anti-retroviral, uma delas com imunodepressão grave. **Conclusões:** A taxa de transmissão vertical reduz de 25% para 2% quando são instituídos os cuidados terapêuticos e profiláticos. Nesta casuística demonstra-se que não é universal o rastreio de VIH nas grávidas vigiadas, e no único caso realizado, não compreendeu o último trimestre, altura em que provavelmente se deu a seroconversão. Aqui, a infecção da criança ter-se-á dado ou durante o 3º trimestre ou no decurso do aleitamento materno. Nestes casos perdeu-se a oportunidade de evitar a infecção na criança e detectar mais precocemente infecções por VIH na família.

**Palavras-chave:** VIH, criança, grávida.

**PO289- A tuberculose infantil no século XXI no Barlavento Algarvio**  
Leonor Salício, Mara Silva Ferreira, Helena Drago, Nancy Guerreiro,  
Horácio Paulino. Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Barlavento  
Algarvio (Portimão).

**Introdução:** A tuberculose continua a ser um importante problema de Saúde Pública. Portugal é um “país de incidência intermédia”. O mapa geográfico da distribuição da doença mantém-se pouco homogêneo: Porto, Viana do Castelo e toda a região Sul apresentam valores acima da média. O Algarve é a região do país com maior número de casos de tuberculose entre as comunidades imigrantes, principalmente as de países do Leste e continente africano (~20% dos casos totais). **Objectivo:** Expôr a situação da tuberculose na população pediátrica do Barlavento Algarvio nos últimos 7 anos. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo realizado através da revisão dos processos clínicos das crianças internadas no Serviço de Pediatria do CHBA e da informação fornecida pelo CDP de Faro das crianças seguidas nos Centros de Saúde do Barlavento Algarvio. **Resultados:** Ocorreram 11 casos de tuberculose doença em crianças (5 em Portimão, 2 em Lagos, 2 em Silves, 2 em Lagoa) e 281 casos em adultos. A distribuição/ano foi a seguinte: 2000=5; 2001=2; 2002 e 2003=0; 2004=3; 2005=0; 2006=1. Nos adultos houve uma média de 40 casos/ano, com surtos em 2003 e 2004 (sem tradução na população pediátrica). 3 crianças foram internadas no S. de Pediatria do CHBA. Sexo: 2meninas/1 menino. Idades: 11 meses, 12 anos, 13 anos. 1 criança de raça negra/2 caucasianas. Numa das crianças o diagnóstico foi feito dentro do contexto clínico-epidemiológico familiar, outra apresentava clínica de anorexia e a terceira, adenopatia isolada supraclavicular. O Mantoux foi positivo nestas duas últimas, a outra criança mostrou uma cultura do Bacilo de Koch no suco gástrico positiva. Todos fizeram o mesmo esquema terapêutico: Isoniazida + rifampicina + pirazinamida-2 meses e isoniazida + rifampicina-4meses. **Conclusões:** Na população pediátrica do Barlavento Algarvio a incidência de casos de tuberculose doença foi baixa com tendência a diminuir com o decorrer do tempo, contrariamente à população adulta. A vacina e a profilaxia dos contactos revelam-se eficazes para o controle da tuberculose. Apesar de pouco frequente o seu diagnóstico deve ser questionado em situações tais como anorexia, emagrecimento, tosse arrastada, adenopatias e pneumonias de repetição.

**Palavras-chave:** Tuberculose doença, Mantoux, vacina BCG, profilaxia.

**PO290- Abscesso pulmonar por Serratia liquefaciens – complicação tardia de um afogamento**

Sérgia Soares, Maria José Dinis, Luísa Santos, Conceição Silva, Conceição Fernandes.

**Introdução:** O afogamento é um processo que condiciona disfunção respiratória devido à submersão/imersão num meio líquido, independente da sobrevida ou não. É habitualmente um evento catastrófico que ocorre inesperadamente na vida de uma pessoa, muitas vezes jovem, e de outro modo saudável. Em Portugal a taxa de mortalidade por afogamento na população até aos catorze anos foi de 0,38/100.000 habitantes (entre 1996-2000). Nos EUA é a segunda causa de morte por acidente até aos 14 anos de idade. Para os sobreviventes além das consequências imediatas do afogamento existem outras que dum modo indirecto e muitas vezes tardio também podem causar morbidade. A infecção é uma das complicações potenciais do afogamento, mesmo naqueles episódios que aparentemente têm uma evolução benigna. As infecções pulmonares são complicações severas dos afogamentos, mas ocorrem fundamentalmente em indivíduos que necessitam de ventilação mecânica, ou quando o afogamento se dá em águas contaminadas. São raras as referências na literatura relativamente a abscessos pulmonares relacionados com o afogamento em indivíduos saudáveis. **Caso clínico:** Adolescente de 14 anos, previamente saudável, que sofreu um afogamento no mar, ao qual sobreviveu aparentemente sem sequelas, tendo tido alta ao fim de nove horas de internamento. Cerca de duas semanas depois desenvolveu um quadro de tosse com expectoração hemoptóica, toracalgia e temperatura subfebril. Os estudos imagiológicos e laboratoriais vieram a revelar tratar-se de um abscesso pulmonar por *Serratia liquefaciens*. Actualmente, após terapêutica médica prolongada e um ano de vigilância em consulta, a adolescente encontra-se assintomática e sem lesões pulmonares com tradução radiológica.

**Palavras-chave:** Abscesso pulmonar, *Serratia liquefaciens*, afogamento.

**PO291- Uma Tuberculose das “Cavernas”**

Inês Marques, Catarina Gouveia, Cláudia Fernandes, Maria João Brito, Luís Varandas. (HDE).

**Introdução:** As formas graves de tuberculose têm aumentado significativamente, em todo o mundo. Apesar das crianças e adolescentes terem, em geral, formas paucibacilares com baixo risco de transmissão, tem-se assistido a um aumento do número de outras apresentações menos habituais. Assim, nos adolescentes podem surgir formas secundárias, “tipo adulto”, com cavitação pulmonar e elevado risco de transmissão. **Caso clínico:** Adolescente de 11 anos, com síndrome de Down e imunizada com BCG, internada por suspeita de tuberculose bacilifera. Apresentava tosse com expectoração hemoptóica com um mês de evolução, febre, perda de peso, sudorese nocturna, dores abdominais e diarreia. A prova de Mantoux revelou endurecimento de 15mm e o exame directo da expectoração foi positivo para BAAR, confirmado por PCR e cultura. Da avaliação efectuada apresentava envolvimento pulmonar bilateral, com cavitações e disseminação bronco-génica; envolvimento ileo-cecal, pericárdico e do endométrio. Não foi detectada a fonte de contágio. Iniciou terapêutica quádrupla com isoniazida, rifampicina, e pirazinamida e estreptomomicina, (substituída posteriormente por etambutol) e prednisolona. Ocorreu melhoria clínica, com apirexia após o 65º dia de internamento, mantendo do entanto baciloscopias positivas após dois meses de terapêutica. **Conclusões:** Este caso ilustra bem a complexidade da tuberculose na idade pediátrica, com implicações no diagnóstico e no tipo de transmissão. Por outro lado, num doente imunodeprimido, como nos síndromes de Down, o envolvimento extra-pulmonar, disseminado, deve ser investigado.

**Palavras-chave:** Tuberculose miliar, pediatria.

**PO292- Doença pneumocócica: 5 anos na era pós-vacinal**

Ricardo Bianchi<sup>1</sup>, Ezequiel Moreira<sup>2</sup>, Paulo Teixeira<sup>1</sup>. 1-Serviço de Pediatria Centro Hospitalar do Médio Ave, E.P.E., Unidade de Famalicão; 2-Serviço de Patologia Clínica Centro Hospitalar do Médio Ave, E.P.E., Unidade de Famalicão.

**Introdução:** O *Streptococcus pneumoniae* (pneumococo) continua a ser uma das causas mais frequentes de infecções bacterianas em crianças em todo o mundo. O actual interesse pelas vacinas anti-pneumocócicas justifica-se pela importância epidemiológica da doença pneumocócica e pela resistência crescente deste microrganismo aos antibióticos. **Objectivo:** Avaliar a susceptibilidade do Pneumococo aos antibióticos, isolados em casos de doença

pneumocócica, demonstrada pela presença de microrganismos em locais habitualmente estéreis. **Material e Métodos:** Revisão dos processos de crianças observadas no Serviço de Urgência e/ou internadas no nosso hospital de Janeiro de 2002 a Janeiro de 2007 com doença provocada pelo *Streptococcus pneumoniae*. Foram incluídos todos os casos com microrganismos isolados no sangue, líquido cefalorraquidiano, líquido pleural e exsudado do canal auditivo externo (CAE). **Resultados:** No período estudado obtivemos 31 casos: seis (19,3%) tinham bacteriémia, quatro (12,9%) meningite, 14 (45,2%) pneumonia, cinco (16,1%) otite média supurada, um (3,2%) otomastoidite e um (3,2%) artrite séptica. Vinte (64,5%) eram do sexo masculino. A idade média na altura do diagnóstico foi de 47 meses com uma mediana de 29 meses (1-183 meses). Vinte e um (67,7%) doentes tiveram hemocultura positiva, um (3,2%) teve isolamento no LCR e em dois (6,5%) o *Pneumococo* foi isolado no sangue e no LCR; seis (19,4%) foram isolados de pús do CAE e num caso (3,2%) houve isolamento no líquido pleural. Recuperou-se o antibiograma em 29 casos (93,5%). Verificou-se Susceptibilidade Diminuída à penicilina em 12 isolados (41,3%): 11 (37,9%) com Sensibilidade Intermédia (CIM  $\geq$  0,1 e  $<$  2 mg/L) e um (3,4%) Resistente (CIM  $\geq$  2 mg/L). Em três casos (10,3%) os *Pneumococos* isolados eram resistentes a três ou mais antibióticos. Apenas foi possível recolher informação relativa ao estado vacinal em 23 casos. Destes, seis (26,1%) tinham vacina conjugada 7-valente e dois (8,7%) tinham vacina polissacarídica 23-valente. 19 (61,3%) doentes não tinham factores de risco conhecidos para doença invasiva pneumocócica. Não houve nenhum óbito. **Conclusões:** Na nossa amostra verificámos que os *Pneumococos* tinham Susceptibilidade diminuída à penicilina em 41,3% dos casos, valor superior ao referido na literatura recente.

**Palavras-chave:** *Streptococcus pneumoniae*, susceptibilidade aos antibióticos.

#### PO293- Celulite Orbitária e Periorbitária: Casuística

Joana Ramos Pereira, Isabel Soro, Dora Gomes, Sara Santos, Filipa Leite, Hélder Ferreira, Cristina Baptista, Graça Carvalho. Serviço de Pediatria, Hospital S. Teotónio de Viseu (Director de Serviço: Dr. José Castanheira).

**Introdução:** A celulite periorbitária (CPO) e a celulite orbitária (CO) são duas patologias que surgem em idade pediátrica. A CPO, anterior ao septo orbital, é mais frequente, ocorre habitualmente após um traumatismo e o prognóstico é favorável. A CO é uma entidade mais rara, quase sempre secundária a uma sinusite e tem um prognóstico mais reservado. O objectivo deste trabalho foi o de caracterizar a população de crianças internadas no Serviço de Pediatria do Hospital de Viseu com o diagnóstico de CPO e CO, de modo a rever a epidemiologia, etiologia e abordagem terapêutica. **Material e Métodos:** Elaborou-se um estudo retrospectivo, analisando-se todos os processos de crianças internadas com o diagnóstico de CPO e CO, entre 1 de Janeiro de 2000 a 31 de Dezembro de 2006. Avaliaram-se os seguintes parâmetros: idade, sexo, clínica de apresentação, causa, localização, intervalo entre início sintomas e diagnóstico, exames auxiliares de diagnóstico, terapêutica prévia e instituída, duração do internamento, complicações e evolução. **Resultados:** Neste período foram internadas 54 crianças com o diagnóstico de CPO e uma com o diagnóstico de CO. Houve um predomínio do sexo masculino (60%) e a mediana de idade foi de cinco anos. A forma de apresentação mais comum foi o edema e o rubor periorbitário. Na maioria dos casos localizaram-se à esquerda. Em 15 casos foram pedidos exames imagiológicos, sete radiografias dos seios perinasais, sete Tomografias Axiais Computorizadas cranio-encefálicas (TAC-CE) e uma radiografia e TAC-CE. Em 42% tinha sido instituída antibioterapia oral prévia. O tempo médio de internamento foi 4,9 dias, com um mínimo de um dia e máximo de 17 dias. A maioria dos casos apresentou boa evolução clínica sob cefuroxime intravenoso e nenhum caso de CO necessitou de drenagem cirúrgica. **Conclusões:** A Celulite periorbitária é uma patologia frequente em idade pediátrica, geralmente com evolução favorável, o que é demonstrada pela reduzida taxa de complicações. No entanto é uma patologia que não deve ser subestimada, pois pode conduzir a lesões irreversíveis caso não seja diagnosticada e tratada precoce e adequadamente.

**Palavras-chave:** Celulite periorbitária, celulite orbitária, criança.

#### PO294- Gastroenterites agudas por Rotavirus 2003-2007

João Farelha Neves, Patrícia Rodrigues, Isabel Esteves, Florbela Cunha. Serviço de Pediatria do Hospital Reynaldo dos Santos.

**Introdução:** A infecção por Rotavirus é a principal causa de gastroenterite aguda (GEA) na criança. Apesar da melhoria das condições higieno-sanitárias

e dos cuidados médicos prestados, representa ainda morbidade e custos elevados para a saúde pública. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças com diagnóstico de alta de infecção a Rotavirus no Serviço de Pediatria do Hospital Reynaldo Santos de 1 de Agosto de 2003 a 30 de Maio de 2007. Para a pesquisa de Rotavirus nas fezes utilizou-se um teste imunoenzimático (EIA). Analisaram-se características demográficas, epidemiológicas, aleitamento materno, dias de internamento, características clínicas, complicações e custo hospitalar directo. A análise estatística foi efectuada com o programa SPSS 11.0 para Windows. **Resultados:** No período do estudo houve 97 amostras positivas para Rotavirus, correspondentes a 2,7% do total dos internamentos e a 12,4% dos internamentos por GEA. Destas, 19% foram infecções nosocomiais. Predominaram crianças do sexo masculino (65%) de raça caucasiana (93%). A mediana das idades foi 9 meses (0,75 anos; P25=0,42; P75=1,5), sendo que 37% da amostra tinha idade inferior a 6 meses. Houve contexto epidemiológico identificável em 51% dos casos. De Janeiro a Abril ocorreram 83% dos casos e 2006 foi o ano com mais diagnósticos efectuados (39). As manifestações clínicas mais frequentes foram: diarreia (94,6%; 19,4% com muco), vómitos (79,6%) e febre (55%). 33% das crianças apresentavam desidratação moderada ou grave. Houve complicações em 21% dos casos, tendo ocorrido preferencialmente em crianças com menos de 3 meses de aleitamento materno (28% contra 11%,  $p=0,04$ ) e em lactentes com menos de 6 meses (33% contra 13%,  $p=0,017$ ). A mediana de dias de internamento foi quatro (P25=2,25; P75=7,0), sendo significativamente mais elevada (8 dias) nas infecções nosocomiais ( $p=0,002$ ) e em crianças com idade inferior a 6 meses (6 dias,  $p=0,01$ ). O custo Hospitalar directo foi de 70.996 Euros (806,78 Euros/doente). **Conclusões:** Este estudo demonstra a elevada morbidade e o elevado número de complicações associados à infecção por Rotavirus. É ainda uma causa importante de infecção nosocomial, com prolongamento do número de dias de internamento por outras patologias. É importante a monitorização nacional da doença numa altura em que estão disponíveis duas vacinas eficazes.

**Palavras-chave:** Rotavirus, Gastroenterites, Internamentos, complicações, custo hospitalar.

#### PO295- Celulite da região orbitária: revisão de cinco anos

Dora Fontes, Catarina Diamantino, Rute Barreto, Carla Cruz, Graça Mira, Lurdes Lorga. Serviço de Pediatria do Hospital Espírito Santo de Évora, E.P.E. (Director de Serviço: Dr. Hélder Gonçalves).

**Introdução:** A celulite da região orbitária (CRO) é uma patologia relativamente frequente na idade pediátrica, que tem motivado nos últimos anos, um número crescente de internamentos nos Serviços de Pediatria. O objectivo deste estudo é identificar a patologia mais frequentemente associada à CRO e rever o modo de actuação. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo por revisão dos processos clínicos das crianças internadas no Serviço de Pediatria do Hospital Espírito Santo, entre 1 de Junho de 2002 e 31 de Maio de 2007, com o diagnóstico de celulite periorbitária ou orbitária. Os parâmetros analisados foram a idade e o sexo, distribuição anual e sazonal, sinais e sintomas registados à entrada, causa predisponente, agente etiológico, observação por oftalmologia, otorrinolaringologia (ORL) e/ou estomatologia, exames auxiliares de diagnóstico e tratamento realizados e evolução. **Resultados:** Das 27 crianças internadas neste período de cinco anos, 15% tinham celulite orbitária. Eram do sexo masculino 59% das crianças e a maioria dos casos (67%) ocorreu em idades inferiores a seis anos. A incidência foi maior na primavera. As patologias mais frequentemente associadas foram a conjuntivite (26%) e a sinusite (22%). O diagnóstico foi confirmado por Tomografia Axial Computorizada (TAC) da órbita e seios perinasais em 37% dos doentes. O agente etiológico não foi identificado em nenhum dos casos. A quase totalidade dos doentes foi observada por oftalmologia e três por ORL. Todos foram medicados empiricamente com antibioterapia endovenosa. A evolução clínica foi favorável em todos os doentes. **Conclusões:** Devido à gravidade da celulite orbitária, salienta-se a importância de um diagnóstico correcto e tratamento precoce, fundamentais para uma evolução favorável e bom prognóstico. A realização da TAC da órbita e seios perinasais é importante na identificação do factor desencadeante, na avaliação da extensão do processo e na detecção de complicações.

**Palavras-chave:** Celulite periorbitária, celulite orbitária.

#### PO296- Leishmaníase cutânea - um caso clínico

Marcela Pires Guerra<sup>1</sup>, Andreia Oliveira<sup>1</sup>, Luísa Damas<sup>1</sup>. Hospital Infante Dom Pedro.

**Introdução:** A Leishmaníase é uma zoonose causada por protozoários do género *Leishmania* com 1.5 milhões de novos casos por ano. Nos últimos anos tem-se constatado um aumento dos casos esporádicos fora das zonas endémicas. As manifestações podem dividir-se em: cutâneas, mucocutâneas e viscerais. Em Portugal a leishmaníase cutânea deixou de ser considerada uma doença muito rara, sendo mais frequente a forma localizada com a existência de lesão única, na maioria dos casos localizada na face, e atingindo principalmente crianças. A anamnese e o exame objectivo levam à suspeição clínica, devendo o diagnóstico ser confirmado laboratorialmente, de preferência com identificação da espécie. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, 4 anos, natural e residente em Aveiro, com lesão nodular de centro ulcerado, com 20 mm de diâmetro, localizada na hemiface esquerda, com 12 meses de evolução, sem outras lesões ou alterações ao exame objectivo. Aos 8 meses de evolução recorreu a dermatologista que após terapêutica, sem sucesso, com antibiótico local e sistémico e anti-histamínico, e por suspeita de leishmaníase, pediu biópsia que confirmou o diagnóstico. Foi decidido realizar terapêutica devido à localização da lesão e ao tempo prolongado de evolução sem sinais de regressão. Optou-se pela aplicação tópica do imunomodulador Imiquimod, por ser bem tolerado, fácil de administrar e com escassos efeitos secundários, ao contrário do tratamento clássico com antimoniais pentavalentes que é de administração parentérica, com risco de toxicidade e sem garantia de cura. **Resultados:** Mantém lesão da hemiface esquerda com dimensões semelhantes às iniciais, embora o aspecto da lesão tenha sofrido modificações ao longo do tratamento ainda em curso. **Conclusões:** Actualmente, e ao contrário do que sucede com a leishmaníase visceral, ainda não existe uma terapêutica consensual e padronizada para a leishmaníase cutânea, o que se deve não só à diversidade das várias espécies, mas também à elevada taxa de cura espontânea. Idealmente, para cada área endémica deveria ser estabelecido um regime terapêutico baseado na eficácia e toxicidade, não esquecendo a dificuldade de administração do fármaco e custo do mesmo.

**Palavras-chave:** Leishmaníase cutânea, Imiquimod.

#### PO297- Bacteriémia Oculta. Revisão de dois anos

Marta Ferreira, Bruno Miguel Cardoso, Marta Conde, Maria João Brito. Departamento de Pediatria, Hospital Fernando Fonseca, Directora de Departamento: (Dra.: Helena Carreiro).

**Introdução:** A bacteriémia, define-se pela presença de bactérias patogénicas no sangue de crianças saudáveis, com bom estado geral e sem foco infeccioso aparente. Ocorre em 3-11% das situações febris até aos 36 meses e uma pequena percentagem desenvolve doença invasiva grave. Objectivos: Caracterizar a apresentação clínica, laboratorial, evolução e factores de risco para o prognóstico dos casos de bacteriémia. **Material e Métodos:** Estudo descritivo transversal, de crianças entre 1 e 36 meses, internadas no Departamento de Pediatria do Hospital Fernando Fonseca, de Janeiro 2005 a Dezembro de 2006, por bacteriémia oculta. Analisaram-se parâmetros demográficos, clínicos, laboratoriais, terapêutica e evolução. Análise estatística realizada em SPSS 13.0 for Windows. **Resultados:** De 89 casos, excluíram-se 26 (29%) por não apresentarem critérios clínicos ou laboratoriais de bacteriémia oculta. De um total de 63 casos admitidos por bacteriémia oculta em 18 (28,5%) o diagnóstico final foi: pielonefrite aguda (8), infecção por adenovírus (3), pneumonia (2), infecção a enterovírus (2), mastoidite (1), osteomielite (1) e infecção respiratória sem agente isolado (1) (Grupo a). Com o diagnóstico final de bacteriémia oculta identificaram-se 44 casos - Grupo B - com idade média de 11,5 meses ( $\pm 5,43$ ). Dezasseis (36%) crianças tinham a vacina pneumocócica e 29 (66%) a vacina meningocócica. Clinicamente, 39(89%) tinham febre  $\geq 39,5^{\circ}\text{C}$  (média  $39,3^{\circ}\text{C}$ ), com duração média de 50 horas ( $\pm 37,47$ ). Laboratorialmente, o valor médio de leucócitos, neutrófilos e proteína C reactiva foi de  $23,647/\text{mm}^3$  ( $\pm 5,823$ ),  $15,545/\text{mm}^3$  ( $\pm 5,653$ ) e  $9,76\text{mg/dl}$  ( $\pm 6,79$ ) respectivamente. Houve 4 (10%) hemoculturas positivas a *Streptococcus pneumoniae*. Encontrou-se associação entre o tempo de apirexia após início de antibioticoterapia e bacteriémia oculta (grupo A versus grupo B - 28 horas vs 50 horas;  $p=0,04$ ). Não houve diferença significativa entre idade, duração e grau de febre assim como dos parâmetros laboratoriais entre o grupo A e B. **Conclusões:** Das crianças com o diagnóstico inicial de bacteriémia oculta um número significativo vieram a constatar-se outras patologias. Não foram encontrados factores indicativos de diagnóstico final de bacteriémia oculta, no entanto a apirexia 28 horas após o início da antibioticoterapia é sugestiva de bacteriémia, e quando tal não ocorre, deverá colocar-se outra hipótese diagnóstica.

**Palavras-chave:** Bacteriémia, idade, febre, leucocitose, hemocultura.

#### PO298- Meningite bacteriana. Casuística do Hospital Pediátrico de Coimbra: 1994-2007

Andrea Dias, Helena Rios, Fernanda Rodrigues, Miguel Félix, M.<sup>a</sup> Helena Estêvão, Luís Lemos. Serviço de Urgência e Serviço de Medicina Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A Meningite Bacteriana (MB) é uma doença infecciosa grave com elevada morbimortalidade. A vacinação contra os gérmens mais frequentemente implicados tem alterado a epidemiologia desta infecção. Foi objectivo deste trabalho a revisão dos casos de MB internados nos últimos 13,5 anos (A). **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos das crianças com o diagnóstico de MB, hospitalizadas entre 1994 e 2007, com avaliação de dados epidemiológicos, terapêutica e evolução. **Resultados:** Das 101 crianças com MB, excluíram-se 9 com meningite recorrente e 10 com derivação ventrículo-peritoneal. Foram analisados 82 casos, 67% do sexo masculino, com idade média de 3A (5 dias - 10A); 66 casos (80,5%) tinham mais de 3 meses (M) de idade. Nos últimos 6A registou-se ? do número total de MB. Entre Dezembro e Maio ocorreram 53 casos (65%). Trinta e cinco crianças (43%) receberam antibiótico antes da punção lombar. Foi isolado gérmem em 28/63 casos (44%); em 7 crianças a detecção de antígenos bacterianos foi positiva sendo a cultura do líquido cefalo-raquídeo negativa. O diagnóstico foi efectuado em média ao segundo dia de doença. No grupo etário dos 1-2M predominaram o *S.pneumoniae* e *N.meningitidis* (2 casos cada) e no de mais de 3M predominou o *S.pneumoniae* (15 casos). Três crianças estavam vacinadas contra o gérmem causal (*H.influenzae*), mas em nenhuma destas foi feita a tipificação da bactéria isolada. Acima dos 3M os antibióticos de primeira escolha foram o Ceftriaxone, (48/66 casos, 73%) ou o Ceftriaxone + Vancomicina (13 crianças). A apirexia ocorreu em média ao 5,5 dia de antibioticoterapia. Trinta e uma crianças (38%) apresentaram complicações, sendo as convulsões as mais frequentes (18 crianças) e foram identificadas sequelas em 10. No primeiro mês de vida registaram-se complicações em 5/7 crianças. Três crianças faleceram. **Conclusões:** Verificou-se um decréscimo do número de MB diagnosticadas/tratadas no nosso hospital nos últimos 6 anos. O agente etiológico mais frequentemente identificado foi o *S. pneumoniae*. O ceftriaxone foi o antibiótico mais utilizado. Apenas 3 crianças estavam vacinadas para o gérmem causal (*H. influenzae*, sem tipificação). Observou-se uma elevada taxa de complicações/sequelas, principalmente na baixa idade.

**Palavras-chave:** Meningite bacteriana, gérmens, antibioticoterapia.

#### PO299- Celulite Préseptal e Orbitária: 5 anos de internamentos na Região Autónoma da Madeira

Paulo Rego Sousa<sup>1</sup>, Cátia Cardoso<sup>2</sup>, Andreia Barros<sup>3</sup>, Pedro Freitas<sup>4</sup>, Sidónia Nunes<sup>4</sup>, Amélia Cavaco<sup>5</sup>. 1-Interno do 3º ano do internato complementar de Pediatria, Hospital Central do Funchal 2-Interna do 4º ano do internato complementar de Pediatria, Hospital Central do Funchal 3-Interna do 2º ano do interno complementar de Pediatria - Hospital Central do Funchal 4-Assistente Graduado em Pediatria - Hospital Central do Funchal 5-Directora do Serviço de Pediatria - Hospital Central do Funchal.

**Introdução:** As celulites periorbitárias são uma condição comum, o diagnóstico diferencial entre celulite pré-septal e orbitária por vezes é difícil e a sua gravidade varia desde ligeiras a graves complicações. **Objectivos:** Descrição das características clínicas e epidemiológicas dos doentes com celulite pré ou pós-septal internadas num Serviço de Pediatria, a eficácia da terapêutica e as suas complicações. **Material e Métodos:** Revisão retrospectiva dos doentes internados com diagnóstico de celulite pré-septal ou orbitária no Serviço de Pediatria do Hospital Central do Funchal entre Janeiro de 2002 a Dezembro de 2006. Foram analisadas as características demográficas, história pregressa e patologia concomitante, apresentação clínica e laboratorial, terapêutica e complicações/sequelas. **Resultados:** No período considerado tivemos 45 doentes que preencheram os critérios de diagnóstico para celulite pré-septal ou celulite orbitária (41 celulites pré-septais e 4 celulites orbitárias). Não foi identificado factor predisponente em cerca de 45% dos doentes. Os traumatismos da face e a picada de insecto foram responsáveis por cerca de 26% dos casos, seguidos pela sinusite em 9% destes. O estudo microbiológico por hemocultura foi realizado a 67 % dos doentes, revelando uma taxa positiva extremamente baixa, a cultura do exsudado ocular foi realizada a 11 % dos casos, tendo sido isolados como agentes o *Staphylococcus aureus* e o *Streptococcus pyogenes*. O tratamento incluiu a antibioticoterapia isolada ou associada a corticoterapia endovenosa. Nenhum dos casos necessitou de drenagem cirúrgica e não se observaram sequelas. **Conclusões:** Apesar da morbidade e até mortalidade associada a esta

patologia, o diagnóstico precoce destas situações e a antibioterapia adequada podem assegurar um prognóstico favorável.

**Palavras-chave:** Celulite periorbitária, celulite pré-septal, celulite pós-septal.

### PO300- Espondilodiscite na criança

Liliana Pinheiro<sup>1</sup>, Nicole Silva<sup>1</sup>, Carla Moreira<sup>1</sup>, Augusta Gonçalves<sup>1</sup>, Eurico Bandeira<sup>2</sup>, Álvaro Gil<sup>2</sup>, Bartol Tinoco<sup>2</sup>, Helena Silva<sup>1</sup>. 1-Serviço de Pediatria, Hospital de São Marcos, Braga; 2-Serviço de Ortopedia, Hospital de São Marcos, Braga.

**Introdução:** A espondilodiscite é uma doença pouco frequente em idade pediátrica correspondendo a menos de 2% de todas as infecções ósseas. É uma entidade de difícil diagnóstico devido à clínica inespecífica e atinge maioritariamente crianças com menos de 5 anos de idade. **Objectivos:** Caracterizar a população de doentes quanto à forma de apresentação e evolução clínica, abordagem diagnóstica, tratamento, seguimento e elaborar uma proposta de actuação. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de doentes internados no Hospital de São Marcos com diagnóstico de espondilodiscite entre 2000 e 2006. **Resultados:** Quatro casos de espondilodiscite foram diagnosticados durante o período de tempo estudado. Todos os doentes tinham idade inferior a 24 meses – mediana: 18,5 meses (10-24 meses) – e 3 eram do sexo masculino. O intervalo de tempo decorrido entre o início da sintomatologia e o diagnóstico variou entre 16 e 45 dias. Nenhum doente tinha história de traumatismo, contacto com portadores de patologia infecciosa, ingestão de leite pasteurizado ou seus derivados. A região vertebral acometida nos 4 casos foi a lombar; em 3 o nível lesional era L5-S1. Os sintomas mais frequentes foram: choro inconsolável e irritabilidade (4), claudicação e marcha hesitante (4), recusa em sentar e andar (2) e evicção da flexão tronco (2). Um doente apresentou febre. Todos os pacientes apresentavam ligeira leucocitose e velocidade de sedimentação aumentada – mediana 54,8mm (35–74 mm). Em nenhum caso houve isolamento de agente etiológico. O exame diagnóstico usado foi a ressonância magnética vertebral. Todos os doentes receberam antibioterapia e analgesia. Os antibióticos usados foram o ceftriaxone e/ou a flucloxacilina. Nenhum doente precisou de tratamento cirúrgico. A duração do tratamento variou entre 4 e 6 semanas. A recuperação funcional completa foi objectivada ao fim de 2 semanas tratamento. A evolução clínica foi favorável em todos os doentes. **Conclusões:** O diagnóstico precoce requer um elevado índice de suspeição, dada a sintomatologia inespecífica e achados radiológicos tardios. Verificou-se grande variabilidade no algoritmo diagnóstico, no tratamento e no seguimento, pelo que se impõe a necessidade de criar linhas orientadoras na abordagem desta entidade.

**Palavras-chave:** Espondilodiscite, ressonância magnética, pediatria.

### PO301- Hemoculturas: estudo retrospectivo

Carlos Marcos<sup>1</sup>, Leonilde Machado<sup>1</sup>, Célia Xavier<sup>1</sup>, Rui Almeida<sup>1</sup>, Ricardo Carneiro<sup>2</sup>, Flávio Assunção<sup>2</sup> 1-Serviço de Pediatria do HPA-VS 2-Serviço de Microbiologia do HPA-VS.

**Introdução:** O isolamento no sangue de microrganismos patogénicos para além de permitir identificar o agente responsável por uma determinada infecção, possibilita também o conhecimento actualizado da epidemiologia microbiológica de uma determinada região com importantes implicações diagnósticas e terapêuticas. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo (2002-2006) pela análise da base de dados (Clinidata® – Maxdata®) do laboratório de Microbiologia do HPA-VS. As hemoculturas foram processadas através do instrumento BACTEC® 9240. A identificação das estirpes e a realização dos respectivos testes de sensibilidade aos antibióticos (TSA) foi efectuada com o Sistema Vitek® (bioMérieux). Os processos clínicos das crianças (<13 anos) observadas no Serviço de Urgência (SU) neste período com hemoculturas positivas foram revistos tendo-se analisado as seguintes variáveis: idade; sexo; data de internamento; agente isolado; diagnóstico clínico; exames laboratoriais. **Resultados:** Foram requisitadas 5050 hemoculturas tendo sido positivas 708 (14%). Destas apenas 52 (7,3 %) foram considerados verdadeiras bacteriémias, considerando-se nos restantes casos ter havido contaminação. A média para a idade foi de 27,9 meses (mínimo de 9 dias e máximo de 10 anos), 25 casos (48%) ocorreram abaixo dos 13 meses; 27 casos (52%) eram do sexo feminino. A distribuição sazonal mostrou um número maior de casos nos meses de Inverno (Jan-Mar). Os patogénicos mais frequentemente isolados foram: *Neisseria meningitidis* (n=18, serogrupo B em 10; serogrupo C em 7 e serogrupo Y num caso) sendo

que 8 casos apresentavam sepsis e 2 casos meningite; *Streptococcus pneumoniae* (n=18, correspondendo a 8 casos (44,4%) com pneumonia, 7 com bacteriémia, 2 com meningite, 1 com celulite da face; *S. aureus* (n=6, 3 com bacteriémia, 1 com artrite séptica da anca, 1 com celulite da perna, 1 com pneumonia; *E.coli* (n=4, todos com pielonefrite aguda). Em termos de resistência aos antimicrobianos salientam-se três casos de Pneumococos com resistência intermédia à penicilina. **Conclusões:** Os autores salientam que os patogénicos mais frequentemente isolados foram *Neisseria meningitidis* e *Streptococcus pneumoniae*, ocorrendo sobretudo em crianças com idade inferior a 13 meses, tendo havido poucos casos de resistências aos antibióticos. A taxa de positividade global é ligeiramente superior à apresentada por outros estudos internacionais (4-12%), devida a taxas de contaminação (95% dos positivos) superiores às descritas na literatura.

**Palavras-chave:** Hemoculturas; crianças; HPA-VS.

### PO302- Abscesso hepático numa criança saudável

Susana G. Duarte<sup>1</sup>, João Albuquerque<sup>2</sup>, Ana Mouzinho<sup>3</sup>, Miroslava Gonçalves<sup>2</sup>, Jaime Mendes<sup>2</sup>, Paula Valente<sup>3</sup>. 1-Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Faro 2-Serviço de Pediatria, Unidade de Cirurgia Pediátrica, Hospital de Santa Maria 3-Serviço de Pediatria, Unidade de Infecçologia Pediátrica, Hospital de Santa Maria.

**Introdução:** O abscesso hepático é uma entidade rara em crianças saudáveis podendo, no entanto, ocorrer secundariamente a processo inflamatório ou infeccioso intestinal ou sépsis generalizada, habitualmente em crianças imunocomprometidas. Os países em vias de desenvolvimento apresentam uma incidência de casos muito superior à dos países desenvolvidos. **Caso clínico:** Criança de 6 anos, do sexo masculino, natural de Cabo Verde e residente em Portugal há 6 semanas, internado no Hospital Distrital de Faro (HDF) por síndrome febril acompanhado de dor abdominal, hematoqueias e disúria. À admissão apresentava-se queixoso, prostrado, com abdómen distendido, timpanizado e doloroso à palpação. Analiticamente destacavam-se anemia, elevação sérica das enzimas hepáticas, hipoalbuminémia, hematuria e proteinúria. A avaliação imagiológica revelou sinais de volumosa massa sólida com efeito compressivo sobre as vias biliares, ascite ligeira e derrame pleural direito. Iniciou antibioticoterapia empírica com ampicilina e, para esclarecimento da lesão hepática, foi transferido para o Instituto Português de Oncologia de Lisboa, onde se verificou agravamento do estado geral, com desidratação, má perfusão periférica e posteriormente instabilidade hemodinâmica. No mesmo dia, por suspeita de sépsis, foi transferido para o Hospital de Santa Maria (HSM), sonolento mas despertável, taquiperico, com lesões cutâneas impetiginadas, abdómen muito distendido, com hepatoesplenomegália e sinais de ascite. Realizou-se paracentese diagnóstica que revelou aumento de proteínas e desidrogenase láctica, e leucocitose com neutrofilia. Das culturas pedidas, isolou-se *Staphylococcus aureus* na hemocultura e no líquido ascítico, tendo sido alterada a terapêutica em curso de acordo com o antibiograma. A evolução clínica foi favorável. Foram feitas ecografias e tomografias computadorizadas abdominais de controlo, revelando imagens compatíveis com processo infeccioso localizado ao lobo hepático direito com aspectos sugestivos de abscesso e/ou fleimão. A última ecografia efectuada mostrava já um fígado normodimensionado, com pequenas calcificações em áreas cicatríciais mas sem massas anómalas e sem evidência de ascite. Ao 37º dia de internamento teve alta com os diagnósticos de abscesso / fleimão hepático em resolução, peritonite e septicémia por *S. aureus*, clinicamente melhorado, medicado com antibioticoterapia oral, com indicação para reavaliação em Consulta de Pediatria do HDF e de Cirurgia Pediátrica do HSM.

**Palavras-chave:** Acesso hepático, criança.

### PO303- Reacção leucemoide, síndrome mononucleósica, e reacção cruzada numa infecção por *Bartonella*

R. Fernandes<sup>1</sup>, A Lemos<sup>2</sup>, C. Carvalho<sup>2</sup>, A Teixeira<sup>3</sup>, P Azeredo<sup>4</sup> 1-Clinica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Serviço de Patologia Clínica, Hospital Garcia de Orta, Almada; 3-Instituto Português de Oncologia, Lisboa 4-Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta, Almada.

**Introdução:** A identificação de tumores hematológicos constitui a principal prioridade na abordagem diagnóstica da hiperleucocitose. Excluída esta patologia, as reacções leucemoides têm sido associadas a outras etiologias, em particular infecciosas. **Caso clínico:** Lactente previamente saudável e com bom estado geral, a quem se identificaram incidentalmente adenomegalias generalizadas e hepatoesplenomegália, sem sintomas associados pré-

vios e com tempo de evolução desconhecido. Analiticamente destacaram-se  $71.1 \times 10^9/L$  leucócitos (47% linfócitos), hemoglobina  $11.6 \text{ g/L}$ ,  $260 \times 10^9/L$  plaquetas, esfregaço sanguíneo com alterações morfológicas marcadas de provável linfocitose reactiva, e LDH 1734 AST 64 ALT 50. Efectuaram-se biopsia ganglionar e mielograma que excluíram patologia linfoproliferativa, sendo o estudo serológico inicial positivo apenas para *Coxiella burnetii* (MicroELISA, IgM fase 2 positivo, IgG fase 2 negativo). Três semanas depois registou-se um quadro respiratório baixo febril transitório, interpretado neste contexto como possível pneumonite e medicado com doxiciclina. Porém a redução dos títulos serológicos iniciais no mês seguinte (IgM fase 2 equívoco, IgG fase 2 negativo) e a descrição de frequentes reacções cruzadas motivou uma avaliação serológica alargada em laboratório de referência, constatando-se positividade para *Bartonella henselae* (IFA, IgG  $>128$ ), e serologia *Coxiella* negativa (IgA/IgM/IgA  $<50$ ). Durante as semanas seguintes observou-se resolução progressiva dos achados clínico-laboratoriais, sem outra intervenção terapêutica. À posteriori, obteve-se história sugestiva de contacto da criança com gatos não domesticados 2 meses antes do início do quadro. A patologia infecciosa tem um papel de relevo no diagnóstico diferencial da hiperleucocitose, sendo este o primeiro caso descrito identificado pelos autores de reacção leucemoide associada a infecção por *Bartonella*. O espectro das manifestações clínicas causadas por esta doença tem-se alargado recentemente, reconhecendo-se a relevância das apresentações atípicas da doença.

**Palavras-chave:** Reacção leucemoide; mononucleose infecciosa; *Bartonella henselae*; doença da arranhadela do gato; linfadenopatias; reacção cruzada; *Coxiella burnetii*.

#### PO304- Casuística da Tuberculose no Hospital Pediátrico de Coimbra

Alexandra Paúl<sup>1</sup>, Paula Martins<sup>2</sup>, Miguel Félix<sup>2</sup>, Graça Rocha<sup>1</sup> 1-Consulta de Doenças Infecciosas do Hospital Pediátrico de Coimbra 2-Serviço de Medicina A do Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** Apesar da taxa de tuberculose (TB) em Portugal vir a decrescer, esta patologia continua ainda a ser muito prevalente. Mais de metade das crianças com TB são descobertas apenas pelo rastreio de conviventes. As formas extra-pulmonares surgem em cerca de um terço das crianças infectadas. Análise da casuística da TB no Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) de Janeiro de 2000 a Dezembro de 2006. **Material e Métodos:** Foram analisados os processos clínicos com o diagnóstico de TB efectuado no período referido. **Resultados:** Identificaram-se 14 doentes com o diagnóstico de TB. A forma pulmonar verificou-se em 10 casos (71,4%) e as formas extra-pulmonares em 4 casos (28,6%). Oito doentes foram diagnosticados no HPC, um no Centro de Diagnóstico Pneumológico, um no Centro de Saúde, dois em Hospital Distrital, um num país estrangeiro e num não se conhece local de diagnóstico. Foram diagnosticados entre um a três casos por ano. A idade do diagnóstico variou entre 25 meses e 15 anos. A vacinação com BCG foi efectuada em 13 crianças (92,8%), não tendo sido possível determinar o estado vacinal num caso. A fonte de contágio foi identificada em sete crianças (50%), tendo havido um caso índice. Seis doentes apresentavam co-morbilidade. Nenhuma criança apresentava co-infecção VIH. Foi possível fazer o isolamento do BK em 50% dos casos. Oito doentes evoluíram para cura completa, dois apresentaram sequelas, dois tiveram evolução desconhecida, um encontra-se ainda em tratamento e um faleceu por agravamento da sua patologia de base. **Conclusões:** O número de diagnósticos de TB no HPC por ano tem-se mantido estável. A forma pulmonar da TB foi a mais frequente e em mais de metade dos casos havia diagnóstico prévio de TB em conviventes próximos, concordando com os resultados descritos na literatura. O diagnóstico de TB deve ser sempre evocado perante clínica sugestiva ou contacto próximo com conviventes infectados, pelo que um bom rastreio e investigação adequada são de grande importância. Assim sendo, é necessária uma interacção eficaz entre as estruturas envolvidas no Programa Nacional de Controle de Tuberculose, de modo a diminuir a taxa de tuberculose no nosso país.

**Palavras-chave:** Casuística, tuberculose, Hospital Pediátrico de Coimbra.

#### PO305- Sinusite complicada: um caso clínico

Mafalda Sampaio<sup>1</sup>, Otília Cunha<sup>1</sup>, Virgínia Monteiro<sup>1</sup>, Laura Soares<sup>1</sup>, Arménia Oliveira<sup>1</sup>, Lurdes Pinto<sup>2</sup>, Alexandra Adams<sup>1</sup>, Josué Pereira<sup>2</sup>, Ana Maria Ribeiro<sup>1</sup> 1-Serviço de Pediatria, Hospital de São Miguel, Oliveira de Azeméis 2-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, Porto.

**Introdução:** A sinusite aguda é frequente na população pediátrica, sendo a apresentação clínica habitualmente mais fruste do que no adulto. As infecções

supurativas intracranianas, tais como empiema subdural, abscesso intracraniano, meningite e trombose do seio cavernoso são complicações raras da sinusite. Para o seu diagnóstico é necessário um elevado índice de suspeição clínica. **Caso clínico:** Adolescente do sexo feminino, 13 anos de idade, sem antecedentes patológicos relevantes, internada por febre, vómitos e cefaleias frontais exuberantes com três dias de evolução. Salienta-se ao exame objectivo, prostração, edema e hipersensibilidade da região frontal direita. Analiticamente, apresenta leucocitose com neutrofilia e PCR elevada. Exame de LCR sem alterações. Instituída antibioterapia empírica com ceftriaxone. Em D4, por manter febre e cefaleias intensas, efectua RMN cerebral que revela opacificação fronto-etmoidal direita e dos seios maxilares, alterando antibioterapia para cefuroxime e flucloxacilina. Em D16, por persistência dos sintomas e aparecimento de anisocoria, repete RMN cerebral, que evidencia empiema subdural frontal direito. Transferida para o Serviço de Neurocirurgia Pediátrica do hospital de referência, onde é submetida a drenagem cirúrgica. **Resultados:** Embora habitualmente considerada uma patologia benigna, a sinusite pode em situações raras originar complicações potencialmente graves. Perante um doente com sinusite, febre persistente, cefaleias e alterações neurológicas, deve considerar-se a possibilidade de complicação supurativa intracraniana.

**Palavra-chave:** Sinusite.

#### PO306- Hematúria e Linfadenopatias – um caso clínico

Ana Peres, P. Ferreira, P. Rodrigues, A. Casimiro, F. Cunha. Serviço de Pediatria e Neonatologia, Hospital de Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira, Portugal.

**Introdução:** A hematúria associada a linfadenopatias generalizadas está geralmente relacionada com uma doença sistémica com envolvimento renal. As principais etiologias a considerar são as doenças neoplásicas e as infecciosas como schistosomiase, tuberculose e síndrome da imunodeficiência adquirida. **Caso clínico:** Rapaz de 11 anos natural de África onde viveu até aos 7 anos, que seis meses antes iniciou anorexia com perda ponderal, acompanhada nas últimas duas semanas de hematúria macroscópica total e indolor. Na observação, transmitia sensação de doença, emagrecido e apresentava volumosas adenopatias visíveis, cervicais, axilares e inguinais sem hepatoesplenomegalia. A avaliação laboratorial revelou anemia, velocidade de sedimentação eritrocitária elevada, piúria asséptica e eritrocitúria/hemoglobinúria. O Rx do Tórax e a Tomografia Computorizada (TC) pulmonar foram normais. Foram excluídas as doenças linfoproliferativas, imunodeficiência adquirida e a schistosomiase. O exame directo e cultural da urina e do suco gástrico foi negativo para *Mycobacterium tuberculosis*. A TC e a Ecografia abdominais mostraram linfadenopatias intra-abdominais calcificadas, litíase renal e hidronefrose. A urografia de eliminação revelou lesões cicatriciais irregulares do córtex, deformidades e obstruções dos cálices superiores. Foi efectuado o exame anatomo-patológico de um gânglio linfático que mostrou “granuloma necrotizante de tipo tuberculóide”. A intradermoreacção de Mantoux não revelou reacção. O doente fez terapêutica com tuberculostáticos e foi colocado um *stent* no uretero direito. Verificou-se uma melhoria clínica com desaparecimento das adenopatias e recuperação funcional renal. A microhematúria persistiu por seis meses. A repetição da prova tuberculínica (6 meses depois) mostrou induração de 20mm com vesículas. **Conclusões:** A tuberculose genitourinária é rara antes da puberdade porque tem um período de incubação de vários anos, constituindo menos de 3% das manifestações extra-pulmonares da tuberculose. Assim é necessário um elevado índice de suspeição para chegar ao diagnóstico, que é geralmente difícil atrasando o tratamento e comprometendo o prognóstico.

**Palavras-chave:** Hematúria, Tuberculose, Linfadenopatias.

#### PO307- Vacina da Varicela: Percepção dos Pais

João Farelle Neves<sup>1</sup>, Ana Isabel Vendas<sup>1</sup>, Ana Leça<sup>2</sup>, 1-Centro de Saúde dos Olivais, Lisboa 2-Hospital Dona Estefânia.

**Introdução:** A varicela é normalmente considerada uma doença benigna da infância. Cerca de 86% da população é seropositiva para o vírus e 77% das crianças com menos de 9 anos já teve a doença. No entanto, existem complicações graves, mais frequentes na criança de idade inferior a 3 anos, previamente saudável. Em 2004 foi comercializada a vacina em Portugal, estando actualmente universalmente recomendada em diversos países da Europa. **Objectivos:** Avaliar o impacto da doença na agregado familiar e a percepção e conhecimento dos pais relativamente a esta vacina. **Material e**

**Métodos:** Estudo transversal que decorreu de Janeiro a Março de 2006 no Centro de Saúde dos Olivais. Foram inquiridos pais, escolhidos aleatoriamente entre aqueles que foram à consulta de saúde infantil de rotina, sobre características demográficas e sociais da sua família, sobre a varicela, seu impacto na estrutura familiar e sobre a vacina contra a varicela. Os dados foram analisados utilizando o programa SPSS 11.0 para Windows. **Resultados:** Foram entrevistados 75 pais, cujo rendimento mensal médio era de 1500 Euros/casal. A mediana de idades dos filhos foi 0,66 anos ( $p_{25}=0,16$ ;  $P_{75}=2,1$ ), sendo que 37% já tinham tido varicela (60% nas crianças com mais que 2 anos). Destes, 67% dos pais teve de faltar ao trabalho por causa da doença do filho, em 64% dos casos houve segundos casos intra-domiciliários e 61% dos pais referiram dificuldades económicas nesse mês. Quando questionados sobre a existência de uma vacina contra a Varicela, apenas 34% eram conhecedores, sendo este conhecimento independente da idade da criança ( $p=0,07$ ) e rendimento mensal do casal ( $p=0,29$ ). Quase a totalidade (96%) dos pais referiram que vacinariam os seus filhos contra esta doença se aconselhados pelo seu médico. Após informação do valor da vacina, este valor reduz-se para 63%, independentemente do rendimento mensal ( $p=0,7$ ). **Conclusões:** Este estudo sublinha o impacto e custos sociais da doença. A prevenção é bem aceite pelos pais, apesar do seu desconhecimento em relação a esta vacina, revelando um deficit de informação por parte dos profissionais, que urge corrigir. O estudo nacional, em curso desde Janeiro de 2006 será importante na definição das estratégias vacinais no País.

**Palavras-chave:** Varicela, vacina varicela, complicações, percepção pais.

**PO308- Tuberculose num Serviço de Pediatria: dez anos de experiência**  
P Correia, T Ferreira, C Silvestre, AB Salgueiro, C Barradas, MJ Brito, R Ruivo. Departamento de Pediatria do Hospital Fernando Fonseca (Directora do Departamento: Dr.<sup>a</sup> Helena Carreiro).

**Introdução:** Segundo dados da OMS, em 2005 foram registados 35 novos casos de tuberculose por 100.000 habitantes em Portugal, sendo Lisboa um distrito de elevada incidência a nível nacional. A tuberculose continua a ser um importante problema de saúde pública, sendo objectivo desta organização a redução da prevalência desta doença em 50% até 2015. Foi nosso objectivo rever os casos de tuberculose no Departamento de Pediatria do Hospital Fernando Fonseca. **Material e Métodos:** Estudo longitudinal retrospectivo, entre Junho de 1996 e Junho de 2006. Analisou-se: idade, raça, distribuição anual, contacto, seropositividade para VIH, estado vacinal, tipo de tuberculose, exames de diagnóstico, terapêutica, susceptibilidade do BK aos antibióticos e evolução clínica. **Revisão dos casos de tuberculose no Departamento de Pediatria do Hospital Fernando Fonseca. Resultados:** No período do estudo registaram-se 62 casos de tuberculose, correspondendo a 0,3% das crianças internadas, sem diminuição ao longo dos anos. A média de idade foi de  $6,5 \pm 4,3$  anos e 51,6% eram de origem africana. 46,8% tiveram contacto íntimo com tuberculose. 9,7% eram VIH positivas e 27,4% não tinham BCG. Trinta e oito crianças (61,3%) tiveram doença pulmonar primária, 8 (12,9%) doença pulmonar progressiva (tuberculose miliar-2, tuberculose endobrônquica-5; tuberculose cavitada-1) e 6 (9,7%) tuberculose extra-pulmonar (tuberculose óssea-2, tuberculose pleural-1, meningite tuberculosa-1, tuberculose congénita-1, tuberculose ganglionar-1). Três doentes tiveram complicações: hepatite tóxica (2) e aspergilose broncopulmonar (1). A prova tuberculínica foi  $\geq 15$ mm em 74,2% crianças. Em 40,3%, o exame cultural foi positivo para BK e 16,1% eram bacilíferos. O teste de susceptibilidade aos antibióticos mostrou resistência à estreptomina em três casos (4,8%) e em um ao etambutol (1,6%); não houve resistências à isoniazida, rifampicina e pirazinamida. Cumpriram a terapêutica 93,5%, desconhecendo-se a evolução nos restantes. A notificação da doença foi realizada 96,7% dos casos. **Conclusões:** O isolamento do agente em apenas 40%, confirma a dificuldade do diagnóstico de tuberculose na idade pediátrica. O número de crianças sem BCG relaciona-se com a origem africana e alta incidência de infecção VIH da população que recorre ao nosso hospital. O não cumprimento da terapêutica e a não identificação da fonte de contágio, contribui para a dificuldade em diminuir esta doença.

**Palavras-chave:** Tuberculose, *Mycobacterium tuberculosis*, criança.

#### PO309- As “mil faces” da Tuberculose

Catarina Dâmaso, Ana Sofia Simões, Patrícia Ferreira, Ana Casimiro, Florbela Cunha. Hospital Reynaldo dos Santos, Vila Franca de Xira.

**Introdução:** A tuberculose continua a ser um importante problema de Saúde Pública no nosso país. Existe uma elevada incidência da infecção no adulto,

condicionando directamente a prevalência de tuberculose infantil. As formas clínicas de apresentação na criança são variadas e o seu diagnóstico nem sempre é fácil na ausência de história de contágio. Os autores analisaram as diferentes formas de apresentação de tuberculose doença nas crianças pertencentes à área do Hospital de Reynaldo dos Santos. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo, descritivo, com base nos processos clínicos de crianças com o diagnóstico de tuberculose doença entre 1 de Janeiro de 1999 e 31 de Março de 2007. Foram analisadas, entre outras, as variáveis: sexo, idade, sintomas de apresentação, vacinação com BCG, reactividade à prova tuberculínica, fontes de contágio, isolamento de BK, exames complementares, terapêutica e resistência aos antibióticos e complicações. **Resultados:** Neste período consultaram-se os processos de 14 crianças, com tuberculose doença, correspondendo a 10 casos de tuberculose mediastino-pulmonar. Destes, 2 foram formas de reactivação cavitadas, 1 caso complicado de disseminação hematogénica, 2 com disseminação broncogénica e 4 com derrame pleural. Das outras formas, houve 2 crianças com tuberculose ganglionar, 1 com tuberculose renal e 1 eritema nodoso. As idades variaram entre os 3 meses e os 15 anos; 6 crianças eram de raça negra e 7 do sexo masculino. Apenas duas não estavam vacinadas com BCG. Excepto em duas crianças, foi identificada a fonte de contágio, intrafamiliar nuclear. Destes doentes, 14% eram bacilíferos. A prova tuberculínica foi positiva em 11 doentes. A duração da terapêutica variou entre os 6 e os 18 meses. Três doentes fizeram terapêutica com corticóide. Houve um caso de multiresistência e outro de resistência à isoniazida. A evolução foi favorável na maioria dos casos. **Conclusões:** Realçam-se as diferentes manifestações de uma mesma doença, o que torna muito importante a suspeita clínica para o diagnóstico da tuberculose infantil. Embora as formas mediastino-pulmonares tenham sido as mais frequentes, houve 28,5% de manifestações extra-pulmonares. A vacinação Universal com BCG tem contribuído para diminuir as formas graves mas não previne a tuberculose num país com alta prevalência como Portugal.

**Palavras-chave:** Tuberculose, criança, Mantoux, BK.

#### PO310- Imunodeficiências Primárias na Criança-Registo do Hospital Fernando Fonseca

Maria Conceição Neves<sup>1</sup>, António Figueiredo<sup>1</sup>, Marta Ferreira<sup>1</sup>, Maria João Brito<sup>1,2</sup>, Alexandra Dias<sup>1</sup>. 1-Hospital Fernando Fonseca; 2-Hospital Dona Estefânia.

**Introdução:** As Imunodeficiências Primárias (IDP) são causadas por defeitos do sistema imune e caracterizam-se por susceptibilidade aumentada para infecções. **Objectivos:** Determinar a frequência e avaliar os dados clínicos dos doentes com IDP no nosso Departamento. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo de Julho 2001 a Fevereiro de 2007. Foram analisados: idade, sexo, história familiar, forma de apresentação, número de infecções e diagnóstico. **Resultados:** Um total de 60 crianças foram observadas, com uma predominância do sexo masculino (75%), brancos (90%) e 30% com menos de 1 ano de idade na altura do diagnóstico. A otite recorrente (95%), pneumonia recorrente (60%), bacteriemia (30%), pansinusite (20%), otomastoidite (15%), doença meningocócica (5%), atraso de crescimento (5%), diarreia crónica (5%) e choque séptico (2%), foram as formas de apresentação mais frequentes. O número de infecções por criança variou entre 3 a 10 (média 6). Numa criança o diagnóstico foi efectuado após história familiar de IDP. Os diagnósticos definitivos foram: Deficiências predominantemente de anticorpos (34), Imunodeficiências combinadas T e B (1), outras imunodeficiências bem definidas (6), doenças de desregulação imune (1), doenças da fagocitose (3), deficiências do complemento (3), Imunodeficiências em estudo (12). Dez crianças encontram-se medicadas com imunoglobulina. Uma criança com LAD I faleceu. **Conclusões:** As IDP são doenças raras e muito provavelmente subdiagnosticadas. O seu reconhecimento e diagnóstico precoces podem modificar o futuro destas crianças.

**Palavras-chave:** Imunodeficiências Primárias, criança, registo.

#### Área - Medicina do Adolescente

#### PO311- Encoprese: o sintoma oculto

Vânia Martins, Nilza Ferreira - Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE, Unidade de Vila Real.

**Introdução:** A encoprese é definida como a evacuação repetida de fezes em locais inapropriados, ocorrendo pelo menos 1 vez por mês, por um período mínimo de 3 meses, em crianças com idade superior a 4 anos, não se devendo

a efeitos fisiológicos de substâncias (laxantes). Pode ser primária ou secundária. A prevalência referida nos estudos é de, aproximadamente, 1,5% aos 7-8 anos, e 0,8% aos 10-12 anos. Na Consulta de Adolescentes do Serviço de Pediatria do nosso hospital, foram observados, até ao momento, 5 adolescentes com encoprese. **Material e Métodos:** Procedeu-se à revisão dos processos clínicos dos adolescentes com o diagnóstico de encoprese. Destes, apresentam-se 2 casos nos quais a encoprese não foi o motivo principal de referência à consulta. **Resultados:** **Caso 1,** Rapaz que, aos 11 anos, é enviado à consulta por mau aproveitamento escolar e encoprese primária. Descreve-se a evolução clínica durante os 6 anos de seguimento. **Caso 2,** Rapaz observado na consulta aos 14 anos, por adenopatias cervicais. Constatou-se a presença de encoprese secundária, desde os 7 anos, que cursou com várias exacerbações. **Conclusões:** A encoprese é uma situação que, com frequência, envergonha o adolescente, afecta a sua auto-estima e causa-lhe comportamentos de evicção de situações que o podem embaraçar. Apesar de se saber que a taxa de recuperação aumenta com o tempo, devemos ter uma abordagem enérgica, de modo a evitar as dificuldades de relacionamento social numa altura em que este é tão importante.

**Palavras-chave:** Encoprese, adolescência.

### PO312- Consulta de Adolescentes: a análise necessária

Vânia Martins, Nilza Ferreira. Serviço de Pediatria CHTMAD, Unidade de Vila Real.

**Introdução:** A Consulta de Adolescentes do Serviço de Pediatria do Hospital São Pedro (CHTMAD), teve o seu início em Janeiro de 2001. Tem uma periodicidade semanal e dispõe do apoio de Pedopsiquiatria, Nutrição, Ginecologia e Serviço Social, bem como das demais especialidades do Hospital. **Material e Métodos:** Com o objectivo de conhecer a população em seguimento na Consulta, as principais patologias observadas e identificar dificuldades /problemas, foi feito um estudo retrospectivo através da consulta dos processos clínicos dos adolescentes observados no período compreendido entre Janeiro de 2001 e Dezembro de 2006. Os parâmetros avaliados foram: nº de admissões/ano, idade aquando da 1ª consulta, sexo, proveniência, nº consultas/adolescente, diagnóstico principal e secundários, contribuição de outras especialidades e situação actual. **Resultados:** Foram efectuadas 1151 consultas, referentes a 241 adolescentes (nº médio de consultas-4,7). A maioria dos adolescentes tinha idade menor ou igual a 14 anos (idade média-13,5 anos; mediana-13 anos). O sexo feminino correspondeu a 54% dos adolescentes observados e 60,5% foram referenciados pelo Médico de Família. As dores recorrentes, a obesidade e as alterações transitórias do comportamento foram responsáveis por aproximadamente 48% dos pedidos de consulta. De referir que 78 adolescentes (32%) apresentavam outros problemas, para além daqueles que motivaram a consulta. Foi pedida colaboração de outras especialidades em 101 adolescentes (42%), sendo a Pedopsiquiatria a especialidade a quem mais se solicitou colaboração. Dos 241 adolescentes, encontram-se em seguimento 115, tiveram alta 32% e abandonaram a consulta aproximadamente 20%. **Conclusões:** As principais patologias observadas, resultam na grande maioria do processo de desenvolvimento próprio da adolescência, sendo menos frequentes os casos de patologia exclusivamente orgânica. Salientamos o grande número de colaboração de outras especialidades, reflectindo a necessidade do trabalho pluridisciplinar, tão importante em Medicina do Adolescente. Como facto negativo, refere-se a percentagem de abandono da consulta, obrigando-nos a repensar estratégias para o evitar, pois só conhecendo as características e necessidades dos adolescentes, poderemos adequar os nossos recursos às mesmas.

**Palavras-chave:** Adolescentes, análise, consulta.

### PO313- Causa rara de dor abdominal aguda e retenção urinária numa adolescente

Sónia Silva, Sílvia Almeida. Serviço de Pediatria do Hospital Infante D. Pedro, Aveiro.

**Introdução:** Na dor abdominal aguda a principal preocupação é a exclusão de patologia cirúrgica, que necessita de intervenção a curto prazo. **Caso clínico:** Adolescente de 13 anos e 8 meses com queixas de dores abdominais generalizadas. As queixas tinham menos de 24 horas de evolução, com agravamento progressivo, acompanhadas por retenção urinária e anorexia. Eram negadas febre e alterações do trânsito intestinal. A adolescente apresentava-se muito queixosa sem posição de conforto. No abdómen palpava-se uma formação arredondada, dolorosa, que ocupava todo o hipogastro. Não existiam sinais de irritação peritonial. Foi colocada sonda vesical com saída de pequena

quantidade de urina, mantendo a massa abdominal e as queixas algícas. Por suspeita de gravidez em evolução, foi realizada a história ginecológica, onde se verificou tratar-se de uma adolescente que ainda não tivera menarca, nem teria iniciado vida sexual. Na avaliação do desenvolvimento pubertário encontrava-se no estágio 5 de Tanner. A ecografia abdomino-pélvica mostrou a presença de hematocolpos e hematométrio, evidenciando também uma dilatação pielocalicial bilateral com alterações da ecogenicidade renal. A observação dos genitais externos confirmou a existência de hímen imperfurado. Foi efectuada himeniotomia com boa evolução. Actualmente apresenta menstruações regulares sem dismenorrea. A ecografia realizada 2 meses após a cirurgia não apresentava alterações. **Conclusões:** O hímen imperfurado é uma das anomalias congénitas mais frequentes do aparelho genital, ocorrendo em cerca de 0,1% dos recém-nascidos do sexo feminino. Quando não é detectado nos primeiros meses de vida, pode passar despercebido até à adolescência. Nesta altura, o diagnóstico é feito devido ao aparecimento de complicações como a amenorrea primária, o hematocolpos, o hematométrio e o hematosalpinge. No caso apresentado, a simples inspecção cuidadosa dos genitais externos teria orientado o diagnóstico desde o início, especialmente numa adolescente no estágio 5 de Tanner, mas ainda amenorreica.

**Palavras-chave:** Dor abdominal, retenção urinária.

### PO314- Os Nossos Adolescentes

Sara Noéme Prado, Margarida Chaves, Cristina Silvério, Helena Pedroso, Centro Hospitalar de Cascais.

**Introdução:** A palavra “adolescência” deriva do Latim *adolescere* que significa entrar na maturidade, referindo-se a um processo de desenvolvimento da criança em adulto com todas as particularidades inerentes ao género, saúde, aspectos sócio-culturais e económicos. **Objectivo:** Caracterizar os adolescentes referenciados à Consulta de Pediatria Geral (CPG) do Centro Hospitalar de Cascais (CHC). **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo baseado na consulta de registos clínicos de adolescentes com idade compreendida entre os 11 e os 18 anos, referenciados à CPG do CHC. Foram analisados os seguintes parâmetros: sexo, idade, naturalidade, características familiares e socio-económicas, proveniência, motivo de consulta, atitude na entrevista, rendimento escolar, comportamentos de risco, diagnóstico, necessidade de apoio multidisciplinar e seguimento. **Resultados:** Foram incluídos 174 adolescentes (53,4% do sexo feminino), com uma média de idades de 12,7 anos, 73% de nacionalidade portuguesa; 41% inseriam-se numa família não nuclear e 61% pertenciam à Escala de Graffard IV-V. A maioria (75%) foi encaminhada para a consulta a partir do meio hospitalar e 21% foram referenciados pelos respectivos médicos assistentes. Os motivos mais frequentes de consulta foram: obesidade/excesso de peso (15%), alterações neurológicas (13%), queixas gastrointestinais (11%) e respiratórias/imuno-alergológicas (9%); 4% foram referenciados por risco psico-social. Verificou-se que 12% dos adolescentes não apresentavam uma atitude adequada na entrevista (1 caso de ideação suicida) e documentou-se 30% de insucesso escolar. A obesidade/excesso de peso e a patologia do foro respiratório/imunoalergológico e neurológico foram responsáveis por 51% dos diagnósticos. Em 77% dos adolescentes houve necessidade de apoio multidisciplinar (psicologia, pedopsiquiatria, nutrição e subespecialidades) e 24% abandonaram o seguimento em consulta. **Conclusões:** Este trabalho reforça a importância de um seguimento dirigido para este grupo etário e para os seus problemas específicos, actuando na resolução das situações agudas e prevenindo comportamentos de risco. A maioria foi referenciada através do meio hospitalar, sendo apenas 21% orientados pelo médico assistente, o que levanta a questão de onde são seguidos os adolescentes. Dada a necessidade de uniformização do acompanhamento do adolescente, propõe-se a elaboração de um registo clínico próprio, enfatizando os comportamentos de risco, elementos que estão pouco documentados.

**Palavras-chave:** Adolescente, Pediatria Geral, risco.

### PO315- Impacto de vídeo-jogos com tecnologia matching motion na actividade física de adolescentes obesos

António Palmeira<sup>1</sup>, Sandra Martins<sup>1</sup>, Susana Veloso<sup>1</sup>, Leonardo Cunha<sup>1</sup>, Ana Cascais<sup>1</sup>, Rita Neves<sup>1</sup>, Pedro Marques-Vidal<sup>1</sup>, Helena Fonseca<sup>2</sup> 1-Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias 2-Consulta de Obesidade da Clínica Universitária de Pediatria do Hospital de Santa Maria.

**Introdução:** A modificação comportamental necessária ao combate da obesidade adolescente depara-se com um adversário temível: as actividades



promotoras de sedentarismo, salientando-se os videojogos. Recentemente, no entanto, surgiram jogos com a tecnologia Matching Motion que obrigam a níveis de actividade física (AF) interessantes. **Objectivo:** Análise do impacto deste tipo de jogos na AF de adolescentes obesos. **Material e Métodos:** Participaram no estudo quinze utentes da Consulta de Obesidade do Serviço de Pediatria de um Hospital Central, inseridos num programa de longo-prazo que incluiu intervenções ao nível clínico, nutricional, AF e psicológico. Dez utentes fizeram parte do grupo de intervenção e 5 do grupo de comparação. No grupo de intervenção a AF foi medida por acelerometria 7 dias antes (linha de base) do empréstimo de uma consola com dois jogos (Eye-Toy para a PS2), nos 7 dias imediatos ao empréstimo (efeito agudo) e novamente durante 7 dias após conviverem 3 semanas com a consola (efeito crónico). **Resultados:** Os adolescentes tinham uma idade média de 13.6±1.6 anos; IMC: 29.5±4.4 kg/m<sup>2</sup> e 9 eram pariparigas. No efeito agudo houve uma diminuição do sedentarismo em 20.8±15.8%, enquanto que nos impulsos totais se observou um aumento de 40.4±28.6%, e na AF moderada um aumento de 89.5±73.1% (para todos p=0.18). Não se registaram evoluções entre o período agudo e crónico, mantendo-se neste último valores de AF superiores à linha de base. O grupo em lista de espera apresentou AF inferior ao grupo de intervenção (p=0.28), enquanto que as análises com as variáveis demográficas não se revelaram significativas. **Conclusões:** A AF aumentou durante a convivência com a consola. O aumento da AF em adolescentes obesos é uma tarefa tão difícil como decisiva. O presente estudo apresenta resultados preliminares de uma intervenção inovadora que poderá oferecer novas pistas para a promoção da AF nesta população.

**Palavras-chave:** Obesidade adolescente; actividade física; intervenções.

#### PO316- Miosite Pós-influenza: Complicação rara de uma infecção frequente

Júlia Galhardo, Leonor Sasseti - Unidade De Adolescentes, Serviço de Pediatria. Director: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa

**Introdução:** A miosite pós-gripal é uma complicação mais frequente no vírus influenza B, com início na fase de convalescença e atingimento preferencial dos membros inferiores. Caracteriza-se pela instalação súbita e localizada de dor incapacitante, acompanhada pelo aumento sérico da creatinina fosfocinase (CPK) e da aspartato aminotransferase (AST). **Material e Métodos:** Revisão dos registos clínicos dos três jovens internados na Unidade de Adolescentes, em 2006, com o diagnóstico de miosite vírica. Variáveis avaliadas: contexto epidemiológico, clínica, alterações laboratoriais, terapêutica e evolução. **Resultados:** Observados três adolescentes entre 13 e 14 anos, previamente saudáveis, sem história de vacinação anti-gripal ou anti-víricos. Contexto escolar e familiar de síndrome gripal nas semanas precedentes (3). Apresentação aguda: febre 38.5°C-39°C (3), queixas respiratórias altas (3), cefaleias (2) e mialgias generalizadas (2). Agravamento súbito quatro dias (3-5 dias) após início dos primeiros sintomas: dor sural bilateral acentuada associada a impotência funcional e flexão plantar antálgica (3). Palpação dolorosa das massas musculares afectadas e exame neurológico normal. Investigação laboratorial: CPK pico- 2.469U/L, 3.048U/L, 21.104U/L; AST pico- 73U/L, 133U/L, 760U/L, respectivamente; sem rbdomiólise. Terapêutica sintomática, com melhoria clínica e laboratorial progressiva. Recuperação completa ao 6º dia de evolução (4-7 dias). Seguimento de 2 meses: sem sequelas. Seroconversão para o Influenza B. **Conclusões:** A miosite pós-influenza é uma entidade específica e localizada, distinta das mialgias generalizadas da fase aguda. A instalação intempestiva e incapacitante leva, por vezes, a que seja confundida com situações agudas mais graves, nomeadamente Guillain-Barré e ataxia pós-infecciosa. O conhecimento da sua existência aliado a uma anamnese cuidada permite a suspeita diagnóstica, confirmada pela observação clínica e doseamento da CPK. Desta forma, deverão ser evitados exames complementares exaustivos e invasivos numa patologia benigna e auto-limitada, que requer apenas medidas de suporte e a vigilância atenta de possível rbdomiólise.

**Palavras-chave:** Miosite, influenza B, tricípites sural.

#### PO317- Perturbações do comportamento alimentar - Casuística do Serviço de Pediatria do Hospital de Santo André (HSA)

Sandra Ferreira, Natacha Fontes, Graça Milheiro, Pascoal Moleiro.

**Introdução:** A incidência das perturbações do comportamento alimentar tem vindo a aumentar sendo fundamental um diagnóstico e intervenção precoces de modo a evitar a morbimortalidade significativa que este espectro de pato-

logias pode acarretar. Os autores apresentam um estudo retrospectivo descritivo que teve por objectivo caracterizar a população de adolescentes seguidos na Consulta de Medicina da Adolescência do Serviço de Pediatria do HSA por perturbações do comportamento alimentar. **Material e Métodos:** Foram analisados 15 processos clínicos de adolescentes seguidos nesta consulta desde Agosto de 2005 a Maio de 2007. **Resultados:** A amostra apresenta 15 adolescentes, 13 do sexo feminino e 2 do sexo masculino (6.5:1), sendo a média de início da doença de 13.2 anos (mínimo de 8 e máximo de 15) e a média de idades actuais de 14.9 anos (mínimo de 12 e máximo de 16). A maioria, foi referenciada à consulta a partir do próprio Serviço de Pediatria, 8 a partir da urgência e 3 a partir de consultas de outras áreas, sendo apenas 2 referenciadas pelo Centro de Saúde. O motivo de envio foi suspeita de distúrbio alimentar em 8 casos e sintomas inespecíficos em 2. O tempo de espera desde o pedido de consulta até à concretização da mesma foi, em média, de 38.5 dias (mínimo de 1 e máximo de 97). O diagnóstico estabelecido foi de Anorexia Nervosa em 8 casos, Bulimia Nervosa em 2, Anorexia Nervosa e Bulimia Nervosa em 1 e outras perturbações do comportamento alimentar em 4. A perturbação era do tipo restritivo em 7 casos e purgativo em 6. Relativamente às manifestações clínicas/complicações verificou-se a presença de perturbação psiquiátrica em 8 adolescentes, bradicardia em 6, lipotímia em 3, alterações gastrointestinais em 3, amenorreia em 3, irregularidades menstruais em 3 e instabilidade térmica em 2. O exercício físico excessivo estava descrito em 7 casos. Foi necessário internamento em 6 adolescentes (1 do sexo masculino), correspondendo a um total de 9 internamentos, 1 deles com duração prolongada (90 dias). O principal motivo de internamento foi a evolução ponderal inadequada seguindo-se em frequência as alterações psiquiátricas (comportamento/humor). O tratamento incluiu além da intervenção na alimentação, terapêutica farmacológica em 9 adolescentes. O acompanhamento foi efectuado de forma multidisciplinar com a Pedopsiquiatria em 11 casos, a Nutrição em 2 e a Psicologia em 3. Verificou-se presença de disfunção familiar (divórcio, violência,...) em 14 casos e antecedentes familiares psiquiátricos em 6. A evolução foi considerada favorável em 9 casos. Dois adolescentes abandonaram a consulta, sendo um deles seguido na consulta de Pedopsiquiatria e um foi referenciado para Hospital Central. **Conclusões:** Existem vários dados concordantes com a literatura, nomeadamente: predomínio no sexo feminino, média etária de início da doença, a presença de disfunção familiar frequente. A evolução favorável está intimamente ligada a uma intervenção bio-psico-social multidisciplinar. A frequência crescente e a potencial gravidade exigem que os Pediatras estejam cada vez mais alerta para esta doença cujo diagnóstico nem sempre é de fácil suspeição pela apresentação muitas vezes inespecífica.

**Palavras-chave:** Anorexia nervosa, Bulimia nervosa, Adolescência.

#### PO318- Binge Eating em adolescentes obesos

Cristina Gonçalves, Kátia Cardoso, Helena Fonseca. Unidade de Medicina do Adolescente Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria.

**Introdução:** Os episódios recorrentes de compulsão periódica (*binge-eating*), segundo a DSM-IV (Manual de Diagnóstico e Estatística das Perturbações Mentais), caracterizam-se por: (1) ingestão em período limitado de tempo de uma quantidade de alimentos definitivamente superior do que a maioria das pessoas consumiria durante um período similar e sob circunstâncias similares; e (2) um sentimento de falta de controlo sobre o comportamento alimentar durante o episódio. Tem sido descrita uma prevalência entre 10 e 30 % deste tipo de episódios em adolescentes obesos. Foi nosso objectivo conhecer a prevalência de *binge-eating* numa população de adolescentes obesos. Avaliar a relação entre a presença e número de critérios de *binge-eating* e o Índice de Massa Corporal (IMC). **Material e Métodos:** Avaliou-se a presença de critérios de *binge-eating* através da aplicação de um questionário a adolescentes seguidos na Consulta de Obesidade de um Hospital Central. Foi feita a análise retrospectiva dos processos de consulta e recolhidos dados demográficos, IMC à entrada na consulta, IMC máximo atingido e IMC à data da aplicação do questionário. **Resultados:** Foram incluídos 65 adolescentes obesos (IMC médio=30,6 ± 4,4Kg/m<sup>2</sup>), 54% (n=36) do sexo feminino, idade média de 14,1 ± 1,6. Os critérios de *binge-eating* estavam ausentes em 26% (n=17) dos doentes, 43% (n=29) apresentavam apenas um critério e 31% (n=21) dois critérios. Em 14 adolescentes obesos (21,2%) a aplicação do questionário foi feita na primeira consulta, não se tendo ainda dados para estudo da evolução do IMC. O IMC médio na primeira consulta foi de 30,6 ± 3,9 sem diferenças significativas entre o grupo com 1 ou 2 critérios de *binge-eating* (p=0,21). O IMC médio à data da realização do questionário foi de 28,7 ± 3,5 no grupo sem nenhum critério de *binge-eating*, 30,5 ± 3,6 no grupo com um critério e 32,3 ± 5,5 no

grupo com dois critérios, sendo significativa a diferença de IMC entre o grupo sem nenhum critério presente e o que preenchia os dois critérios ( $p < 0,05$ ). A variação média do IMC entre a primeira consulta e a consulta em que se aplicou o questionário, após um seguimento médio de 21,7 meses, foi de -0,3. Não houve diferenças significativas na evolução do IMC entre o grupo com ausência de critérios de *binge-eating*, 1 ou 2 critérios ( $p = 0,53$ ).

**Conclusões:** A prevalência de “binge-eating” nesta população foi elevada. Os adolescentes obesos que preencheram os critérios de *binge-eating* apresentaram IMC significativamente superiores, ao início do seguimento, comparado com os que não apresentaram este distúrbio do comportamento alimentar. No entanto, a presença de *binge-eating* não condicionou uma diferença significativa na resposta à intervenção terapêutica.

**Palavras-chave:** *binge-eating*, Obesidade, Adolescente.

## Área - Nefrologia

### PO319- Síndrome de Fanconi Idiopático e Cirrose Hepática - Combinação Raríssima

S. Fernandes<sup>1</sup>, V. Mendonça<sup>1</sup>, T. Campos<sup>1</sup>, E. Trindade<sup>1</sup>, J. Amil Dias<sup>1</sup>, A. Maia<sup>1</sup>, A. Caldas Afonso<sup>1,2</sup>. 1-Serviço de Pediatria Hospital S. João 2-Faculdade de Medicina do Porto.

**Introdução:** O síndrome de Fanconi é caracterizado por disfunção complexa do túbulo renal proximal, que se manifesta por hipofosfatémia, bicarbonatúria, glicosúria e aminoacidúria generalizada, e consequente raquitismo apesar da suplementação com vitamina D. Os autores apresentam um caso clínico de Síndrome de Fanconi Idiopático com cirrose hepática, após 15 anos de seguimento, que após estudo detalhado pode ser considerada criptogénica. Há apenas um caso publicado desta associação. **Caso clínico:** Jovem de 20 anos, sexo masculino, com epilepsia desde os 3 anos, medicado com valproato de sódio e carbamazepina, e síndrome de Fanconi Idiopático diagnosticado aos 5 anos de idade, sem nunca ter tido atingimento hepático. Internado em Abril de 2007 por aparecimento recente de icterícia para investigação. Tinha grave desnutrição, icterícia, atrofia muscular marcada, deformidades ósseas (relacionadas com raquitismo previamente diagnosticado). **Resultados:** O estudo analítico revelou anemia sem hemólise, citólise intensa e colestatase. Foi excluída causa infecciosa vírica, metabólica, autoimune e vascular. A biopsia hepática mostrou “cirrose com esteatose micro e macrovesicular”. Manteve tratamento da doença de base e vigilância da lesão hepática. Cerca de 2 semanas mais tarde teve intercorrência infecciosa – Pneumonia bilateral- de que veio a falecer. **Conclusões:** A etiologia da lesão hepática não pode ser claramente estabelecida, mas foram excluídas causas mais frequentes e habitualmente associadas ao Síndrome de Fanconi. Resta a possibilidade de cirrose idiopática do Síndrome de Fanconi, apenas descrita numa publicação de 1956.

**Palavras-chave:** Síndrome de Fanconi, Cirrose hepática.

### PO320- Doença Nefrológica no contexto de Síndrome de Alagille

Sofia Deuchande<sup>1</sup>, Susana Rocha<sup>2</sup>, Carla Simão<sup>3</sup>, Paula Mourato<sup>4</sup>, Ana Medeira<sup>2</sup>, Margarida Almeida<sup>2</sup>. 1-Hospital S. Francisco Xavier, Lisboa 2-Hospital N.ª Senhora do Rosário, Barreiro 3-Unidade de Nefrologia Pediátrica 4-Unidade de Gastroenterologia Pediátrica e 5-Serviço de Genética Médica do Hospital Santa Maria, Lisboa - Trabalho elaborado na Unidade de Nefrologia Pediátrica do Hospital S. Maria.

**Introdução:** A síndrome de Alagille é uma patologia genética, autossómica dominante com expressividade variável e envolvimento multissistémico. **Caso clínico:** Rapaz com 4 anos de idade que foi enviado à consulta de nefrologia com o diagnóstico de assimetria de dimensão renal, para investigação etiológica. É o único filho de pais jovens e não consanguíneos. Há história materna de estenose da artéria pulmonar com intervenção cirúrgica aos 9 anos de idade. Dos antecedentes pessoais há a referir a apresentação de um fácies peculiar e um diagnóstico de estenose bilateral das artérias pulmonares motivo pelo qual é seguido em consulta de cardiologia. Apresentava igualmente um atraso de crescimento estaturó-ponderal, atraso de desenvolvimento psico-motor e alteração da enzimologia hepática. No seguimento em consulta de nefrologia os exames efectuados revelaram na ecografia renal e vesical uma assimetria de dimensão renal (RD << RE) sem outras imagens patológicas. A ecografia abdominal evidenciou um fígado de estrutura difusamente heterogénea, dimensões normais e vesícula biliar com litíase. A cintigrafia renal com DMSA hipocaptação marcada à direita com-

patível com rim de cicatriz. O renograma com DTPA confirma hipofunção grave à direita (RD: 16ml/min) e ausência de alterações à esquerda (RE: 76ml/min). A cistografia não evidenciou a presença de refluxo vesicoureteral. Pelo fácies sindrómico, alterações cardíacas e alterações persistentes da função hepática foi enviado à consulta de genética e gastroenterologia. Os exames efectuados sugeriram o diagnóstico de síndrome de Alagille quer na criança, quer na mãe. Ambos apresentavam alterações da coluna vertebral e alterações oftalmológicas que no contexto geral do caso clínico apoiavam este diagnóstico. O estudo de genética molecular está em curso. Este caso clínico é exemplificativo da importância de uma abordagem multidisciplinar e constitui uma forma pouco habitual de marcha de diagnóstico desta situação, que habitualmente é detectada pelas manifestações iniciais de cardiopatia e pela alteração da função hepática.

**Palavras-chave:** Síndrome de Alagille, nefropatia.

### PO321- Experiência da consulta de seguimento de nefro-uropatias congénitas no Hospital Pedro Hispano

Lia Rodrigues e Rodrigues<sup>1</sup>, Patrícia Santos<sup>1</sup>, Ségria Soares<sup>1</sup>, Paula Noites<sup>2</sup>, Maria José Costa<sup>2</sup>, Agostinha Souto<sup>3</sup>. 1-Interna Complementar de Pediatria 2-Assistente Hospitalar de Neonatologia 3-Directora de Serviço de Neonatologia Departamento de Pediatria, Director: Dr. Lopes dos Santos Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.

**Introdução:** As malformações nefro-urológicas congénitas são um achado relativamente frequente no estudo ecográfico pré-natal. Na maioria dos casos têm como tradução ecográfica a presença de dilatação pielocalicial, que se reveste dum amplo espectro de significado clínico. O objectivo deste estudo foi determinar a incidência de nefrouropatias congénitas (NUC) no Hospital Pedro Hispano e avaliar a evolução pós-natal destas malformações diagnosticadas in útero. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo realizado através da revisão dos processos clínicos de doentes com diagnóstico pré-natal de NUC, nascidos neste hospital entre um de Janeiro de 2000 e 31 de Dezembro de 2005. Foram incluídos os recém-nascidos com achado ecográfico pré-natal de NUC sendo o critério de dilatação piélica um diâmetro antero-posterior do bacinete superior a 4 mm. Os parâmetros avaliados foram: sexo, resultados de ecografias pré e pós-natais e de outros exames auxiliares de diagnóstico, tempo de antibioprolaxia e de seguimento na consulta, ocorrência de infecções do tracto urinário e necessidade de intervenção cirúrgica. **Resultados:** O número total de processos analisados foi de 300. Cumpriram os critérios de inclusão estabelecidos 279 crianças, a maioria pertencia ao sexo masculino (64,87%). O tempo médio de seguimento foi de 23,3 meses e o de antibioprolaxia de 11,65 meses. A incidência global de NUC foi de 2,05%. Os achados ecográficos pré-natais foram: dilatação pielocalicial em 272 crianças (97,49%), quatro casos de rim multiquístico e três de outros diagnósticos. Os diagnósticos definitivos apurados foram: 11 casos de refluxo vesicoureteral (3,94%), 4 de estenose pieloureteral, 2 de rim multiquístico, 2 de ureterocelo, 2 de ectopia renal e dois casos isolados de agenesia renal e duplicidade pielocalicial. Em 161 crianças (57,71%) constatou-se hidronefrose intermitente sem outras alterações associadas e o estudo pós-natal foi normal em 34,05% da população estudada. Ocorreram infecções urinárias em 35 doentes (12,54%). Foram submetidas a cirurgia nefro-urológica 11 crianças (3,94%). **Conclusões:** A presença de NUC não foi confirmada, no estudo pós-natal, em um terço dos casos. A maioria das crianças com dilatação pielocalicial pré-natal não tinha patologia nefro-urológica significativa. Contudo a possibilidade de detecção e tratamento precoce de condições com potencial risco de lesão renal reforça a importância do diagnóstico ecográfico pré-natal deste tipo de patologias.

**Palavras-chave:** Nefrouropatia congénita; Dilatação pielocalicial; Refluxo vesicoureteral; Cirurgia.

### PO322- Sensibilidade aos antimicrobianos dos agentes de infecção urinária num Serviço de Urgência Pediátrica

Célia Xavier<sup>1</sup>, Ricardo Carneiro<sup>2</sup>, Sandra Teixeira<sup>1</sup>, Edite Tomás<sup>1</sup>, Flávio Assunção<sup>2</sup>. 1-Serviço de Pediatria do Hospital Padre Américo, Vale do Sousa 2-Serviço de Patologia Clínica do Hospital Padre Américo, Vale do Sousa.

**Introdução:** O tratamento das infecções urinárias é iniciado de forma empírica e, por isso, deverá estar de acordo com os agentes etiológicos mais frequentes e a sensibilidade aos antimicrobianos. Este estudo teve como objectivo identificar os agentes etiológicos mais frequentes nas infecções urinárias diagnosticadas no Serviço de Urgência Pediátrica e analisar os padrões de sensibilidade/resistência aos antimicrobianos. **Material e**

**Métodos:** Foram revistas as uroculturas positivas requisitadas através do Serviço de Urgência Pediátrica em 2005 e 2006 e feita uma análise retrospectiva da idade e sexo das crianças, das bactérias isoladas e respectivos antibiogramas. Não foi efectuada a correlação com a existência de uropatia malformativa nem com terapêutica antibiótica profiláctica. **Resultados:** Identificaram-se 914 uroculturas positivas, de 6177 requisitadas, verificando-se um predomínio do sexo feminino (66%). Nos rapazes, 56,6% das uroculturas positivas ocorreram no primeiro ano de vida. Os agentes etiológicos mais frequentes foram: *Escherichia coli* (75,6%), *Proteus mirabilis* (11,8%), *Enterococcus faecalis* (3,6%) e *Klebsiella pneumoniae* (3,2%). A *E. coli* predominou nos dois sexos e em todos os grupos etários. Nos rapazes, o *P. mirabilis* foi o agente em 23,2%. A *E. coli* foi resistente à ampicilina em 54,6%, ao cotrimoxazol em 25,9% e às cefalosporinas de 1ª geração em 16%. A resistência à associação amoxicilina+ácido clavulânico foi de apenas 9,6%. A sensibilidade foi alta para as cefalosporinas de 2ª e 3ª geração, gentamicina e nitrofurantoina. O *P. mirabilis* foi resistente à nitrofurantoina (83,2%), ao cotrimoxazol (61,5%) e à ampicilina (29,4%). A *K. pneumoniae* foi resistente à ampicilina em 100% e ao cotrimoxazol em 25,9% e mostrou alguma resistência às cefalosporinas e à gentamicina. **Conclusões:** A *E. coli* foi o agente etiológico predominante. Com base nestes resultados, pensamos que a associação amoxicilina+ácido clavulânico é uma boa opção como terapêutica empírica de infecções urinárias em crianças após os 3 meses de idade.

**Palavras-chave:** Infecção urinária, pediatria, sensibilidade, antimicrobianos, terapêutica.

### PO323- Síndrome cerebral de perda de sal na meningite tuberculosa

Artur Sousa, Raquel Gouveia, Carla Simão, Margarida Almeida. Unidade de Nefrologia Pediátrica Departamento da Criança e da Família Hospital de Santa Maria.

**Introdução:** Apresenta-se um caso de meningite tuberculosa em criança submetida a transplantação renal há 3 anos. O diagnóstico de meningite tuberculosa foi quase simultâneo com o diagnóstico inicial de meningite a meningococo b. Na evolução do quadro clínico, para além do desenvolvimento de hidrocefalia com necessidade de derivação ventricular, registou-se igualmente o achado de uma hiponatremia mantida. A investigação etiológica conduziu ao diagnóstico de síndrome cerebral de perda de sal. A hiponatremia é uma complicação frequente em doentes com patologia intracraniana, podendo levar a um agravamento neurológico pelo risco de edema e isquémia associados. O diagnóstico diferencial nesta situação faz-se essencialmente entre a síndrome de secreção inapropriada de hormona anti-diurética, caracterizada por retenção inapropriada de água livre, e a síndrome cerebral de perda de sal, que cursa com natriurese excessiva e consequentes poliúria e contração do volume extracelular. Dado que estas duas entidades clínicas têm tratamentos opostos, torna-se fundamental a sua diferenciação.

**Palavras-chave:** Síndrome cerebral perda sal meningite tuberculosa.

### PO324- Diagnóstico pré-natal de Nefro-Uropatia no HNSR EPE – Casuística de sete anos

Susana Rocha, Sofia Vidal Castro, Ana Ferreira, Inês Santos, Dolores Barros, José da Palma. Serviço de Pediatria do Hospital Nossa Senhora do Rosário EPE.

**Introdução:** As uropatias malformativas representam a malformação congénita mais comum, e contribuem para 10% das malformações letais. A hidronefrose é de todas a mais frequente, sendo detectada em cerca de 1% de todas as gestações, e está associada a um risco aumentado de refluxo vesico-ureteral (RVU). Vários protocolos de seguimento pós-natal têm sido propostos internacionalmente, não havendo contudo consenso. **Objectivo:** caracterizar a patologia nefro-urológica congénita do Hospital Nossa Senhora do Rosário (HNSR) EPE, e avaliar a evolução clínica destas crianças. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo das crianças com diagnóstico pré-natal de uropatia nascidas no HNSR de 1 de Janeiro de 2000 a 31 de Dezembro de 2006, avaliando-se: antecedentes familiares, idade gestacional no diagnóstico, sexo, tipo de nefro-uropatia, encaminamento e estudo complementar, intervenções terapêuticas e evolução actual. **Resultados:** Obtivemos 71 crianças, verificando-se aumento progressivo do número de casos ao longo do tempo. O diagnóstico mais comum foi a dilatação pielo-calicial (84,5%), com predomínio do sexo masculino (69%). A maioria dos diagnósticos foi efectuada na ecografia obstétrica do terceiro trimestre. Um recém-nascido foi submetido a nefrostomia urgente por hidronefrose grave.

Todos os outros tiveram alta sob profilaxia com trimetoprim. A primeira ecografia pós-natal foi efectuada aos cinco dias (mediana). Observaram-se nove casos de infecção urinária. A incidência de RVU foi de 5% e verificou-se com qualquer grau de dilatação pielo-calicial. Três crianças foram referenciadas à consulta de Urologia por síndrome juncional. São actualmente seguidas em consulta externa 23 crianças, tendo abandonado a mesma 15 (21%). **Conclusões:** A detecção de maior número de casos nos últimos anos talvez se deva à maior sensibilidade dos meios de diagnóstico actuais na detecção de patologia pré-natal, bem como a uma maior preocupação dos profissionais de saúde com este grupo de patologia. Tal como esperado, o diagnóstico mais frequente foi a dilatação pielo-calicial, mas a incidência de RVU foi inferior à descrita na literatura. Constatámos, infelizmente, uma elevada taxa de abandono da consulta. O acompanhamento precoce e regular destas crianças é imprescindível.

**Palavras-chave:** Diagnóstico pré-natal, nefro-uropatia, dilatação pielo-calicial.

### PO325- Diagnóstico Pré-Natal de Hidronefrose Congénita. Casuística de 7 anos da consulta de Apoio de Nefrologia Pediátrica do HDES

Adriana Pinheiro, Ana Ramalho, Ana Faro, Glória Silva, Lucinda Pacheco, Pereira Duarte. Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada.

**Introdução:** As anomalias genitourinárias representam cerca de 20 % das malformações detectadas no estudo ecográfico pré-natal. A dilatação da árvore urinária é a alteração mais frequentemente encontrada. A maioria dos casos representa uma variante fisiológica, no entanto, algumas situações estão associadas a uma elevada morbidade, sendo por isso fundamental a sua detecção precoce. Este estudo tem como objectivo relacionar os diagnósticos pré-natais das nefro-uropatias com o seguimento pós-natal. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo, com uma revisão de 7 anos dos casos de Diagnóstico Pré-Natal de Hidronefrose Congénita. São avaliados os parâmetros: sexo, percentagem de casos em que houve remissão espontânea e de casos em que persistiu a dilatação, necessidade de estudos imagiológicos complementares, necessidade de cirurgia. **Resultados:** Num total de 53 crianças, verificou-se um predomínio do sexo masculino (71%). A pielectasia foi bilateral em 24 RN e unilateral em 29. A primeira ecografia pós-natal foi normal em 3 casos e revelou pielectasia ligeira em 21, moderada em 16 e grave em 13. Em 34 crianças foi realizada cistouretrografia miccional e/ou estudo cintigráfico. Os diagnósticos definitivos encontrados foram: refluxo vesicoureteral em 7, síndrome da junção pielo-uretérica em 2, síndrome da junção pielo-vesical em 1, duplicação pielo-ureteral em 2, megaureter obstructivo em 2. Restantes situações foram consideradas dilatações piélicas uni/bilaterais funcionais (36). **Conclusões:** A dilatação das vias urinárias tem, em geral, um prognóstico benigno. Contudo, o diagnóstico precoce de malformações graves é fundamental, de forma a programar uma intervenção medico-cirúrgica atempada, com o objectivo de limitar ou evitar a deterioração da função renal.

**Palavras-chave:** Diagnóstico pré-natal, hidronefrose, ecografia, pielectasia.

### PO326- Um Caso de Infecção Urinária

Leonor Salicio, Horácio Paulino. Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar Barlavento Algarvio, Portimão.

**Introdução:** Expôr um caso de infecção urinária grave causado por um divertículo de Hutch. **Caso clínico:** Criança de actualmente 2 anos de idade, sexo masculino, em Dezembro 2005 fez ecografia abdominal por suspeita de refluxo gastro-esofágico e “acidentalmente” descobriu-se uma dilatação pielo-calicial bilateral, sem antecedentes prévios de infecção urinária. Foi referenciado às consultas de uro-nefrologia pediátrica do CHBA onde pediram-se: gamacitografia, função renal, ionograma, PCR e inicia profilaxia com trimetopim (1mg/kg/dia). Em maio de 2006 é internado no serviço de Pediatria do CHBA por infecção urinária alta, tratado com gentamicina (7 dias) e cefuroxima (10 dias) ev. segundo à sensibilidade de *E. Coli*, (10 ^7). Fez picos febris durante 5 dias, a D5 a urocultura de controlo foi negativa, ecografia no internamento que revelou “ uretero-hidronefrose bilateral de provável causa obstructiva baixa com maior expressão à direita”. Foi referenciado para o Hospital Garcia de Orta para realização de renograma: “asimetria funcional renal, por menor função do rim direito. Uretero-hidronefrose bilateral, mais marcada à direita, condicionando estase e asimetria da função renal diferencial, sem critérios renográficos claramente compatíveis com obstrução” e cistografia: “bexiga de boa capacidade, de contornos regulares, individualizando-se imagem de adição a nível da junção uretero-vesical

direita, que relacionamos com divertículo de Hutch. Ausência de refluxo vesico-ureteral activo e passivo bilateralmente”. Realizou nova ecografia no HGO em janeiro de 2007 (consulta de cirurgia) com melhora das dimensões da dilatação, o renograma mostrou melhoria do comportamento excretor. Em março de 2007 foi operado (reimplantação ureteral à direita + excisão do divertículo. Sem complicações nem infecções urinárias até a data. **Conclusões:** O divertículo de Hutch é uma causa pouco frequente de infecção urinária que neste caso só foi diagnosticada mediante cistografia e o tratamento foi a excisão cirúrgica, neste caso com muito bom resultado.

**Palavras-chave:** Divertículo de Hutch, infecção urinária, *E. coli*.

#### PO327- Lactente com Litíase Renal Bilateral - caso clínico

Rita Cardoso<sup>1</sup>, Márcio Moura<sup>1</sup>, Patrícia Mendes<sup>1</sup>, Carla Simão<sup>2</sup> 1-Hospital Distrital de Faro 2-Hospital Santa Maria.

**Introdução:** A litíase renal é pouco frequente em idade pediátrica e tem sido diagnosticada através de manifestações clínicas diversas. Há múltiplas causas de litíase, entre elas a litíase de causa metabólica. A cistinúria representa 6 a 8% da urolitíase na criança. Define-se cistinúria perante um valor de cistina urinária acima de 300 mg/l. **Caso clínico:** Lactente de 5 meses, sexo masculino, que recorre ao serviço de urgência do Hospital Distrital de Faro por queixa de mancha castanha na fralda, associado a vómitos e recusa alimentar. Análise citoquímica de urina revela hematúria. A ecografia renal demonstra presença litíase renal bilateral. Perante este quadro clínico inicia investigação etiológica da urolitíase que revela aumento da excreção de cistina na urina e doseamento de cistina intra-leucocitária sem alterações, estabelecendo-se o diagnóstico de cistinúria. **Conclusões:** A cistinúria apresenta uma prevalência de 1:7000 a 1:15000 e as manifestações clínicas geralmente ocorrem na 2ª e 3ª décadas de vida. É uma desordem de transmissão autossómica recessiva associada a um defeito no transporte de aminoácidos no túbulo proximal e intestino delgado e caracteriza-se pela excreção urinária excessiva de cistina, lisina, arginina e ornitina. A baixa solubilidade da cistina na urina resulta na formação de cálculos de cistina. Tais cálculos podem produzir considerável morbidade, incluindo obstrução urinária, cólica renal, infecção e em casos severos, perda de função renal. É uma patologia que deve ser despistada em toda criança com litíase.

**Palavras-chave:** Lactente com litíase renal.

#### PO328- Nefrite lúpica - a propósito de um caso clínico

C Freitas<sup>1</sup>, P Sousa<sup>1</sup>, C Freitas<sup>1</sup>, A Quintal<sup>2</sup>, A Cavaco<sup>1</sup> 1-Serviço de Pediatria, Hospital Central do Funchal; 2-Serviço de Reumatologia, Hospital Central do Funchal.

**Introdução:** O lúpus eritematoso sistémico é uma doença auto-imune de carácter sistémico e inflamatório com produção de anticorpos contra o próprio organismo. A doença renal é comum no LES, ocorrendo em 30-70% dos doentes. A nefrite lúpica classe IV, que corresponde à glomerulonefrite proliferativa difusa, é a forma mais comum e grave de nefrite lúpica. Hematúria e proteinúria são observadas em quase todos os casos, e frequentemente síndrome nefrótica, hipertensão e insuficiência renal. A terapia agressiva com imunossupressores melhora o prognóstico de crianças com LES. A sobrevida renal, sem necessidade de diálise, é observada em 80% dos doentes 10 anos após o diagnóstico de nefrite lúpica. Os autores apresentam o caso clínico de uma criança do sexo feminino, 10 anos de idade, com o diagnóstico de LES em Abril de 2005. Em Novembro de 2005, em controlo analítico seriado, detectada proteinúria nefrótica, hipoalbuminémia e hipocomplementémia. Colocada a hipótese diagnóstica de nefrite lúpica foi referenciada para a Unidade de Nefrologia do H.S.M. para realização de biópsia renal, que revelou glomerulopatia lúpica difusa com lesões activas e esclerosantes (classe IV C). Iniciou o protocolo terapêutico com ciclofosfamida, metilprednisolona e prednisolona, com melhoria franca da proteinúria nefrótica e função renal preservada. A registar como intercorrências, um internamento por convulsões, inserido no contexto da patologia de base, e intolerância iatrogénica à glicose. Os autores reportam este caso por ser singular na nossa prática clínica, focalizando a rápida progressão desta patologia, os efeitos secundários que a terapêutica efectuada acarreta, e a sua repercussão como doença crónica no quotidiano de uma criança.

**Palavras-chave:** Lupus eritematoso sistémico, nefrite lúpica.

#### PO329- Síndrome Hemolítico-Urémico. 4 Casos Clínicos

Marta Mendonça, Lucinda Pacheco, Pereira Duarte. Hospital do Divino Espírito Santo/Ponta Delgada.

**Introdução:** A Síndrome Hemolítico-Urémico caracteriza-se pelo aparecimento de anemia hemolítica, trombocitopenia e insuficiência renal aguda e ocorre geralmente em crianças com menos de 5 anos de idade. Na maioria dos casos, é precedido por um episódio de gastroenterite aguda, sendo nestes casos o prognóstico mais favorável. Além do rim, pode também atingir outros órgãos e sistemas como o sistema nervoso central e/ou gastrointestinal. **Material e Métodos:** Apresentam-se quatro casos clínicos de Síndrome Hemolítico-Urémico, internados no Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo e posteriormente transferidos para os Hospitais Dona Estefânia e Santa Maria, entre o ano 2003 e 2006. Foram consultados os processos clínicos e avaliados parâmetros referentes ao sexo, idade, sintomatologia, exames complementares de diagnóstico, tratamento e evolução clínica. **Resultados:** A idade média de apresentação foi de 3,5 anos, variando dos 2 anos e meio aos 5 anos e meio. Três eram do sexo feminino e um do sexo masculino. Nenhum dos casos tinha antecedentes pessoais ou familiares relevantes e nos 4 havia história recente de gastroenterite. À observação 3 apresentavam palidez, 2 febre e 1 hipertensão arterial e equimoses. Um caso complicou-se com rectocolite e prolapso rectal. Em todos confirmou-se a presença de anemia microangiopática, trombocitopenia, elevação da ureia e da creatinina, oligoanúria e redução do débito de filtração glomerular. Entre as alterações hidro-electrolíticas verificou-se: um caso de acidose metabólica e hipercalemiemia; um de hiponatremia e outro de hiperfosforémia. Das 4 coproculturas efectuadas, isolaram-se uma *Escherichia coli* entero-hemorrágica e uma *Escherichia coli* O:103. Relativamente à terapêutica, 4 efectuaram concentrado de eritrócitos, dois eritropoietina e um hemodifusão, plasmaferese e antibioterapia. Todos tiveram uma evolução clínica e analítica favorável. Actualmente, com uma média de follow-up de 32 meses, encontram-se em seguimento pelos seus médicos assistentes, não tendo ocorrido até à data recidivas. **Conclusões:** Embora a evolução tenha sido favorável nos 4 casos, o que está de acordo com a literatura, alguns, ainda que raros, podem vir a desenvolver complicações anos mais tarde, daí a importância de um follow-up mais alargado, mesmo após recuperação inicial completa.

**Palavras-chave:** Síndrome Hemolítico-Urémico.

#### PO330- Edema palpebral em contexto de Púrpura Henoch Schonlein

Leonilde Machado, Célia Xavier, Conceição Costa, Joaquim Cunha. Hospital Padre Américo Vale de Sousa.

**Introdução:** A Púrpura de Henoch Schonlein (PHS) é uma vasculite leucocitoclástica mediada por IgA. Ocorre mais frequentemente na faixa etária dos 2-11 anos com um pico incidência aos 5 anos, sendo predominantemente o sexo masculino mais afectado (1,5-2/ 1). Apresenta um amplo espectro clínico salientando-se o atingimento cutâneo, articular, gastrointestinal e renal, constituindo este a principal causa de morbidade e mortalidade. O tratamento é sintomático na maioria dos casos. **Caso clínico:** Criança de 3 anos com antecedentes de infecção respiratória recente com aparecimento de exantema macular purpúrico de predomínio no tronco e raiz membros, 24 horas antes da recorrência ao Serviço Urgência. O estudo analítico foi normal tendo tido alta com tratamento sintomático. Dois dias depois apresenta dispersão do exantema e edemas exuberantes: palpebral bilateral, pés, mãos e escrotal. Os valores tensionais encontravam-se no p50 para idade e o estudo analítico permanecia normal. Efectuou 5 dias prednisolona ev com resolução completa do quadro clínico. Seguido na consulta externa há 12 meses com evolução clínica favorável. **Conclusões:** A PHS é uma patologia benigna na maioria dos casos dependendo do prognóstico a longo prazo do atingimento renal. A corticoterapia foi utilizada dada a exuberância dos edemas; o seu uso permanece controverso devendo ser efectuada apenas em situações específicas.

**Palavras-chave:** Edema, exantema, púrpura.

#### Área - Neonatologia

#### PO331- Quilotórax Congénito Idiopático tratado com Octreotido. caso clínico

Paulo Rego Sousa<sup>1</sup>, Prof. Gert Kirsten<sup>2</sup>, Henrique Leitão<sup>3</sup>, José Luís Nunes<sup>4</sup>, 1-Interno do Internato Complementar de Pediatria do Hospital Central do

Funchal 2- Professor de Pediatria no "Department of Paediatrics and Child Health" na Universidade de Stellenbosch e director da Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital de Tygerberg – Cape Town, África do Sul 3- Assistente Hospitalar de Pediatria do Hospital Central do Funchal Carmo Camacho: Assistente Hospitalar de Pediatria do Hospital Central do Funchal 4- Coordenador da Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais e Pediátricos do Hospital Central do Funchal.

**Introdução:** O quilotórax congénito é uma anormal acumulação de líquido linfático no espaço pleural, é relativamente raro e causa dificuldade respiratória progressiva, com uma taxa de mortalidade de 20 a 60%. O tratamento passa pelo tratamento conservador, que quando não eficaz necessita de tratamento cirúrgico. **Caso clínico:** Neonato do sexo masculino, 3,81kg, nascido por cesariana às 38+2 semanas de gestação, por suspeita de macrosomia e cesariana prévia por feto morto com linfedema. Índice de Apgar de 10 e 10 no 1º e 5º minuto. No 2º dia de vida, inicia dificuldade respiratória com necessidade de oxigénio. Colhido sangue para culturas, serologias do *Streptococcus B* e TORCHS, iniciando-se terapêutica antibiótica empírica. O rx do tórax e a ecografia evidenciaram derrame pleural basal direito. A toracotomia revelou cerca de 37 ml de líquido amarelado com características de quilotórax: 225mg/dL de triglicéridos, 8400 leucócitos/mm<sup>3</sup>, com predomínio de polimorfonucleares. As culturas bacterianas revelaram-se negativas. Devido à rápida reacumulação de líquido pleural necessitou de drenagem torácica. A alimentação entérica foi descontinuada para alimentação parentérica total. Após 14 dias de tratamento conservador ineficaz iniciou-se alimentação trófica, e antes da opção de tratamento cirúrgico decidiu-se iniciar octreótido endovenoso a 3,5 mcg/kg/hora durante 5 dias. Devido à não resposta inicial e à ausência de efeitos adversos, aumentou-se para 7mcg/kg/hora no 21º dia de vida e para 10mcg/kg/hora após 48 horas. A drenagem torácica decresceu marcadamente com cessação completa cerca de 24 horas após o início das 10mcg/kg/hora. O dreno torácico foi removido no 28º dia de vida, e interrompeu-se o do octreótido 48 horas depois. Após um período observacional adicional com aumento progressivo para uma ingestão oral total com uma fórmula de triglicéridos de cadeia média, sem intercorrências, teve alta para o domicílio. **Conclusão:** Apesar da necessidade de mais investigação, na opinião dos autores a infusão contínua de octreótido foi uma terapêutica válida para o manuseamento do quilotórax congénito. Pode representar uma primeira linha de tratamento, dado à sua excelente segurança, bem como, poder reduzir o tempo de internamento associado ao tratamento cirúrgico convencional ou redução das complicações associadas à longa presença de drenos torácicos.

**Palavras-chave:** Quilotórax Congénito, octreótido, recém nascido.

### PO333- Experiência de uma Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais Terciária, revisão de dois anos (2004-2005)

V Silva, A Peres, S Rocha, L Aguiar, M Nona, G Cassiano Santos, E Fernandes, C Matos, J Nona, O Nascimento, A Marques Valido. Maternidade Dr. Alfredo da Costa, Lisboa.

**Introdução:** O rápido decréscimo das taxas de mortalidade perinatal em Portugal durante as últimas décadas relaciona-se com alterações na assistência à grávida e ao recém-nascido. O aumento da taxa de sobrevivência dos recém-nascidos de muito baixo peso, deve-se à melhoria tecnológica e dos cuidados neonatais. **Objectivo:** rever e descrever os recém-nascidos admitidos na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN), seu tratamento e prognóstico. **Material e Métodos:** Estudo descritivo prospectivo, no qual se incluíram todos os recém-nascidos internados na UCIN entre 1 de Janeiro de 2004 e 31 de Dezembro de 2005, desde a admissão até à alta hospitalar. Da consulta do processo clínico foram recolhidos dados da história da gravidez, parto, peso ao nascer, diagnósticos, procedimentos, morbidade e mortalidade. **Resultados:** Foram admitidos quinhentos e cinquenta e seis recém-nascidos sendo que 86% eram inborn. A mediana da idade gestacional foi de 31 semanas e 251 (45,1%) foram muito baixo peso (MBP). A 88,5% dos recém-nascidos com menos de 34 semanas de idade gestacional (340/384) foram administrados corticóides pré-natais. A demora média de internamento foi de 29 dias (mediana 25 dias). Nos recém-nascidos MBP usou-se a Ventilação de Alta-frequência Oscilatória (VAFO) de primeira intenção em 164 (65,3%), com um tempo de ventilação (mediana) de 5 dias (2h-60dias). A incidência de Displasia Broncopulmonar (DBP) nos recém-nascidos MBP foi de 6%, hemorragia intra-ventricular (HIV) grau III/IV 3% e retinopatia da prematuridade (ROP) grau 3/4 3,2%. Neste grupo a mortalidade foi de 15,1% e tempo mediano de internamento de 46 dias.

**Conclusões:** Nos últimos anos houve uma redução da ROP, DBP e mortalidade entre os recém-nascidos MBP, com estabilização da HIV.

**Palavras-chave:** Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, prematuridade, ventilação de alta-frequência.

### PO334- Sépsis Neonatal. Casuística de 3 anos

Carla Maia<sup>1</sup>, Alexandra Paúl<sup>1</sup>, Joana Mesquita<sup>1</sup>, Ana Florinda Alves<sup>2</sup>, Dolores Faria<sup>1</sup>. 1-Serviço de Neonatologia, Maternidade Bissaya Barreto 2-Serviço de Patologia Clínica, Centro Hospitalar de Coimbra.

**Introdução:** A infecção é uma causa frequente de morbi-mortalidade no período neonatal. Cerca de 2% dos fetos são infectados in-utero e até 10% dos recém-nascidos (RN) apresentam infecções no primeiro mês de vida. O conhecimento da epidemiologia de cada unidade é um factor decisivo para o sucesso da antibioterapia empírica. O objectivo deste trabalho foi analisar e caracterizar os episódios de sépsis neonatal ocorridos na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais da Maternidade Bissaya Barreto, de Janeiro de 2004 a Dezembro de 2006. **Material e Métodos:** Estudo descritivo retrospectivo dos processos clínicos dos RN com o diagnóstico de infecção neonatal no período em estudo, considerando os seguintes parâmetros: sexo, idade gestacional, peso de nascimento, tipo de infecção, utilização de catéter central, hemocultura, agentes infecciosos e respectivas sensibilidades. **Resultados:** Durante o período referido ocorreram 61 episódios infecciosos (16 precoces e 45 tardios), correspondendo a 58 RN. Destes, 50% apresentavam peso inferior ou igual a 1500g. A idade gestacional variou entre 25 e 41 semanas, com mediana de 30 semanas. Da amostra considerada, 74% foram septicemias e 26% sépsis clínicas. Os 3 gérmens mais frequentes foram: *Staphylococcus epidermidis* (37,8%), *Escherichia coli* (20%) e *Staphylococcus aureus* (13,3%). A percentagem de resistências da *Escherichia coli* à ampicilina foi de 78%. Houve dois *Staphylococcus aureus* metilino-resistentes e todos sensíveis à vancomicina. Não houve resistências do *Staphylococcus epidermidis* à vancomicina. **Conclusões:** Os resultados obtidos a partir deste estudo permitiram o conhecimento da realidade epidemiológica da nossa unidade. Apenas com resultados actualizados acerca da epidemiologia local é possível uma correcta política de antibióticos. A emergência de estirpes de *Escherichia coli* ampicilino-resistentes é uma realidade crescente entre nós, facto que nos leva a reflectir sobre as consequências da profilaxia sistemática com ampicilina.

**Palavras-chave:** Sépsis, neonatal, resistências.

### PO335- Avaliação do neurodesenvolvimento em recém-nascidos de muito baixo peso

Sofia Morais<sup>1</sup>, Núria Madureira<sup>1</sup>, Catarina Paiva<sup>2</sup>, Susana Andrade<sup>3</sup>, Alexandra Sofia<sup>4</sup>, Isabel Silva<sup>4</sup>, Dolores Faria<sup>1</sup>, Adelaide Taborda<sup>1</sup>. 1- Serviço de Neonatologia, Maternidade Bissaya Barreto 2- Serviço de Oftalmologia do Centro Hospitalar de Coimbra 3- Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar de Coimbra 4- Serviço de Obstetrícia, Maternidade Bissaya Barreto.

**Introdução:** Os recém nascidos de muito baixo peso (RNMBP) constituem um grupo de risco para o desenvolvimento de sequelas do neurodesenvolvimento. Foi objectivo deste trabalho avaliar a sua prevalência e associação com eventuais factores de risco. **Material e Métodos:** Avaliação dos recém nascidos com peso inferior a 1500 gramas, com internamento na unidade de cuidados intensivos neonatais da nossa maternidade, entre 2002 e 2003. Foi realizado um estudo descritivo com análise retrospectiva dos processos de internamento e consulta, das crianças seguidas na nossa maternidade; foi obtida informação complementar dos hospitais de referência das crianças aí orientadas. A avaliação visual e auditiva foi realizada pelos serviços de oftalmologia e otorrinolaringologia, segundo protocolo do serviço. **Resultados:** Foram internados durante o período referido 114 RNMBP. A mortalidade foi de 12,3%. Dos 100 sobreviventes, 28 foram excluídos por não cumprirem os critérios de inclusão, ficando a amostra reduzida a 72. Houve um predomínio do sexo masculino (61%). A mediana para a idade gestacional e peso de nascimento foi de 30 semanas e 1133 gramas, respectivamente. A ecografia transfontanelar foi realizada em 59 recém-nascidos, encontrando-se alterações de relevo em 20%; o seu valor preditivo negativo para alterações do desenvolvimento foi de 85%. A mediana da avaliação do desenvolvimento foi de 31 meses de idade corrigida. Encontraram-se 14 crianças (19%) com alterações do neurodesenvolvimento, seis das quais major; a paralisia cerebral esteve presente em 5,6%. Na análise comparativa entre os grupos com e sem alterações de desenvolvimento major

e factores de risco, apenas foi encontrada diferença estatisticamente significativa para o uso de corticóides pré-natais. Das 50 crianças avaliadas pela oftalmologia, três apresentaram retinopatia da prematuridade grau III com necessidade de tratamento. Das 40 crianças avaliadas pela otorrinolaringologia, foi identificada uma criança com surdez neurosensorial. **Conclusões:** A taxa de mortalidade e as alterações do desenvolvimento encontradas, nomeadamente da paralisia cerebral, estão de acordo com os dados da literatura. Tendo em conta a idade em que foi realizada esta avaliação, este estudo não nos permite excluir a presença de défices neurológicos minor e alterações comportamentais, só possível com avaliação multidisciplinar na idade escolar ou mais tarde.

**Palavras-chave:** recém-nascido muito baixo peso, desenvolvimento, sequelas, paralisia cerebral.

#### PO336- Convulsões neonatais

Joana Ramos Pereira, Cristina Baptista, Cristina Faria, João Fonseca. Unidade de Neonatologia, Serviço de Pediatria (Director de Serviço: Dr. José Castanheira), Hospital S. Teotónio de Viséu.

**Introdução:** As convulsões representam uma disfunção do Sistema Nervoso Central e caracterizam-se por uma alteração súbita das funções neurológicas. Nos recém-nascidos (RN) estima-se que a incidência varie entre 0,15 a 3,5%. A causa mais comum de convulsões neonatais é a encefalopatia hipóxico-isquémica (EHI). **Objectivo:** Caracterizar a população de RN internados na Unidade de Neonatologia do Hospital S. Teotónio de Viséu com o diagnóstico de convulsão. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos de RN internados com convulsões durante sete anos (2000-2006). Os parâmetros analisados foram: idade gestacional (IG), peso de nascimento (PN), tipo de parto, etiologia e tipo de convulsão, exames auxiliares de diagnóstico, tratamento, morbidade e mortalidade. **Resultados:** Analisaram-se 32 processos de RN com o diagnóstico de convulsões, correspondendo a 31 RN (um RN foi internado duas vezes), o que corresponde a uma incidência de 0,16% e a 1% dos RN internados na Unidade de Neonatologia. Noventa por cento dos RN foram de termo, 17% tinham baixo peso e em 38% o parto foi por cesariana. Vinte e dois por cento dos RN com convulsões tiveram como causa EHI; foram do tipo tónica, clónica e subtile. A ecografia transfontanelar foi realizada em 83% dos casos e o electroencefalograma em 9%. O anticonvulsivante de primeira linha foi o fenobarbital. Doze por cento dos RN faleceram e 20% apresentaram sequelas (atraso do desenvolvimento psicomotor/atraso de linguagem). **Conclusões:** Salientamos a importância de esclarecer a etiologia das convulsões neonatais, permitindo assim adequar e iniciar precocemente o tratamento, no sentido de proporcionar um melhor prognóstico.

**Palavras-chave:** Convulsão neonatal, etiologia, sequelas.

#### PO337- Restrição do Crescimento Intra-Uterino. Revisão Casuística de 4 anos

Teresa Caldeira, Conceição Quintas, Nise Miranda. Unidade de Cuidados Intensivos e Intermédios Neonatais. Serviço de Pediatria. Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia /Espinho.

**Introdução:** Os recém-nascidos (RN) com restrição no crescimento intra-uterino (RCIU) representam uma percentagem importante dos internamentos numa Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais. Comparando com RN de termo com peso adequado à idade gestacional, tem-se verificado uma evolução mais desfavorável. **Objectivo:** conhecer a incidência e a morbi-mortalidade dos RN com RCIU na população de RN de pré-termo do nosso hospital e estudar alguns factores prenatais e perinatais associados a pior prognóstico. **Material e Métodos** Estudo retrospectivo longitudinal de todos os RN com peso ao nascimento < P10 para a idade gestacional, com menos de 37 semanas, internados na nossa Unidade de I de Janeiro de 2001 a 31 de Dezembro de 2004. Foram recolhidos dados como sexo, peso ao nascimento, idade gestacional, antecedentes maternos e obstétricos, corticóides pré-natais, tipo de parto, índice de Apgar, evolução neonatal (necessidade de ventilação e de O<sub>2</sub> em D28, hemorragia intra-ventricular, sepsis, NEC, ROP), tempo de internamento, de seguimento e mortalidade. Foram comparadas estas variáveis por tipo de RCIU, grupos de idade gestacional e entre sobreviventes e não sobreviventes. **Resultados:** Foram identificados 84 RN com o diagnóstico de RCIU: 72% ACIU simétricos, 22% ACIU assimétricos e 6% com peso adequado à idade gestacional. Ligeiro predomínio do sexo feminino. O peso médio ao nascimento foi de 1351 gr. e a mediana da idade gestacional foi de 33 semanas (min - máx). A pré-eclampsia e a gemelaridade foram os principais

factores de risco para RCIU. Nos grupos de RCIU não se encontraram diferenças significativas na morbi-mortalidade. A mortalidade foi de 15%. O risco de mortalidade relacionou-se com a necessidade de ventilação e com menor idade gestacional. **Conclusões:** Os factores de risco mais frequentemente associados ao RCIU foram HTA crónica e pré-eclampsia. Toda a morbi-mortalidade foi mais prevalente no grande prematuro, à excepção da enterocolite necrotizante, que parece não se relacionar com a idade gestacional.

**Palavras-chave:** restrição crescimento intra-uterino, incidência, morbidade, mortalidade.

#### PO338- Síndrome de Moebius: Caso clínico

S. Granja<sup>1</sup>, G. Santos<sup>2</sup>, P. Guerra<sup>1</sup>, G. Laranjo<sup>1</sup>, J. Tiago<sup>1</sup>, R. Henriques<sup>1</sup> 1- Serviço de Neonatologia (Director de Serviço, Dr.<sup>a</sup> Rosa Ramalho), Maternidade Dr. Daniel de Matos; 2- Serviço de Neuroradiologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra.

**Introdução:** O síndrome de Moebius (SM) é uma entidade congénita, não progressiva, caracterizada pela paralisia dos nervos cranianos (NC) VII e VI, associando-se por vezes a distúrbios de outros NC, malformações esqueléticas e sintomas neurológicos. A sua patogénese permanece ainda desconhecida, sendo a teoria mais defendida a isquémica, com uma relação causal com alguns factores ambientais, nomeadamente a utilização de misoprostol. **Caso clínico:** RN, portadora do SM, atribuído ao uso de misoprostol, numa tentativa falhada de abortamento, durante o primeiro trimestre da gestação. **Resultados:** Primigesta, nasceu às 39 sem de gestação, por cesariana, evidenciando-se desde logo paralisia facial unilateral e hipotonia. Posteriormente, apresentou convulsões, instabilidade térmica e dificuldades alimentares. A RMN confirmou o diagnóstico, revelando alterações morfológicas do tronco cerebral compatíveis com o SM. **Conclusões:** Até à alteração da legislação relativamente ao aborto, o uso de misoprostol como método abortivo sem indicação ou vigilância médica era conhecido. A literatura mostra-nos que nas crianças fruto destas tentativas falhadas, o risco de malformações graves não é desprezível, sendo necessário alertar para a potencialidade teratogénica do misoprostol.

**Palavras-chave:** Síndrome de Moebius, paralisia de nervos cranianos, malformações congénitas, misoprostol.

#### PO339- Incidência e duração do aleitamento materno numa maternidade central

Gabriela Laranjo, Sofia Granja, Pedro Guerra, Rui Teixeira. Maternidade Dr Daniel de Matos, Coimbra (Directora de Serviço: Dr.<sup>a</sup> Rosa Ramalho).

**Introdução:** O aleitamento materno exclusivo (AME) até aos seis meses de idade, raramente é alcançado, apesar de ser uma das metas de promoção da saúde materno-infantil. Desconhece-se a incidência e duração do aleitamento materno na Maternidade Dr Daniel de Matos (MDM). Com este objectivo, realizou-se o presente estudo. **Material e Métodos:** Trata-se de um estudo longitudinal da incidência e duração do aleitamento materno, em recém-nascidos (RN) de termo com parto por via vaginal. O estudo decorreu entre Maio e Junho de 2005, com posterior inquérito por telefone. Avaliou-se também a relação entre a perda de peso na alta e a duração do aleitamento materno. **Resultados:** Durante este período foram estudados 197 RN. Na alta, em média ao 3º dia, 180 RN estavam em AME (91%). A perda de peso em relação ao peso de nascimento foi de  $0,056 \pm 0,025\%$  e 88 destes RN tinham uma perda de peso superior à média. Obtivemos 100 respostas telefónicas. Ao 1º mês 79% estavam com AME; ao 3º mês 69% mantinha AME e 15% atingiu o aleitamento exclusivo ao 6.º mês. Não houve relação entre a perda de peso e a duração do aleitamento materno. **Conclusões:** A incidência e duração do AME na MDM em 2005 é superior à relatada para Portugal em 2004 e em estudos referentes à MDM nos anos de 1998/1999. Apesar de na MDM a prescrição de um biberão de leite de fórmula e a alta serem feitas por um Neonatologista, com enfoque no aleitamento materno, estes resultados fazem supor que o êxito do aleitamento materno não depende dos 3 dias que passam na Maternidade.

**Palavras-chave:** Aleitamento materno, incidência, duração.

#### PO340- Consulta de Diagnóstico Pré-natal do Hospital de São Marcos (HSM)

Nicole Silva<sup>1</sup>, Liliana Pinheiro<sup>1</sup>, Alexandra Cadilhe<sup>2</sup>, Matos Cruz<sup>2</sup>, Almerinda Pereira<sup>1</sup> 1-Serviço de Pediatria, Hospital de São Marcos, Braga 2- Serviço de Obstetrícia, Hospital de São Marcos, Braga.

**Introdução:** A Consulta de Diagnóstico Pré-Natal-Neonatalogia (DPN-N) do HSM teve início em Janeiro 2003, com o objectivo de estabelecer um plano terapêutico e de seguimento, programar o parto e informar os pais do diagnóstico e prognóstico das gestações referenciadas. **Material e Métodos:** Caracterizar a população de fetos/recém-nascidos (RN) enviados à consulta de DPN-N no HSM quanto ao sexo, diagnóstico pré natal, diagnóstico pós natal e seguimento até aos 12 meses de idade. Foram analisados os processos clínicos das grávidas enviadas à consulta DPN-N de Janeiro 2003 a Maio 2006 e efectuado o seguimento dos RN até aos 12 meses de idade. **Resultados:** Foram enviados à consulta DPN-N 37 grávidas, 18 fetos femininos, 18 masculinos e 1 de sexo desconhecido. Os motivos mais frequentes de referenciação à consulta foram hidronefrose (14/37) e ventriculomegalia isolada (3/37). Os restantes motivos foram: arritmia fetal (2/37), fístula traqueoesofágica (2/37), neuroblastoma (2/37), quistos broncogénicos (1/37), aumento da translucência da nuca (1/37), massa intracardíaca (1/37), doença adenomatóide cística pulmonar (1/37), dilatação gástrica e intestinal persistente (1/37), quisto do septo pelúcido (1/37), coarctação da aorta (1/37), quisto do colédoco (1/37), pâncreas anelar (1/37), aumento do tamanho e hipereogenicidade hepática (1/37), quistos bilaterais de plexo coroideu (1/37), duplicação calicial (1/37), teratoma GII (1/37), fenda facial unilateral (1/37). Em 22/37 casos confirmou-se patologia pós natal. Nos 22 RN com patologia 11 foram submetidos a tratamento cirúrgico. Confirmou-se o diagnóstico de hidronefrose em 12/14 casos. Em 5 dos 12 doentes verificou-se RVU, 3/12 síndrome de junção pielo-uretral, 3/12 hidronefrose não obstrutiva e 1/12 duplicidade píelica com uréter ectópico. Destes, 4 doentes apresentam sequelas aos 12 meses. Dos 3 fetos com ventriculomegalia todos apresentaram cariótipo e ecocardiograma fetal normal. Nenhum caso foi confirmado no período neonatal. **Conclusões:** Este trabalho reforça a importância de haver uma avaliação multidisciplinar no diagnóstico pré-natal com o objectivo de diminuir a morbidade perinatal e estabelecer um seguimento adequado de forma a diminuir sequelas a longo prazo.

**Palavras-chave:** Diagnóstico pré-natal, hidronefrose, ventriculomegalia.

#### PO341- Paralisia do Plexo Braquial no Recém-nascido – Casuística de 10 anos

Sónia Silva<sup>1</sup>, Gabriela Mimoso<sup>1</sup>, Henriqueta Araújo<sup>2</sup>, Olavo Gonçalves<sup>2</sup> 1-Serviço de Neonatologia, Maternidade Bissaya Barreto (MBB) 2-Consulta do Plexo Braquial (CPB), Serviço de Neuropediatria, H. Pediátrico de Coimbra (HPC).

**Introdução:** A paralisia do plexo braquial traduz-se pela perturbação motora e sensitiva do membro superior, dependente de lesão dos nervos do plexo braquial. Geralmente associa-se a complicação do trabalho de parto. O prognóstico depende do tipo de lesão e das raízes envolvidas. O tratamento exige intervenção precoce de equipa de reabilitação (terapeutas e médicos) podendo ter lugar intervenções microcirúrgicas e ortopédicas. **Objetivos:** Caracterização dos RN da MBB com o diagnóstico de Paralisia do Plexo Braquial (PPB) nascidos entre Janeiro de 1995 e Dezembro de 2004. Avaliação do seguimento dos RN orientados para a CPB no HPC. **Material e Métodos:** Estudo descritivo com análise retrospectiva dos processos clínicos dos RN com o diagnóstico de PPB. Analisados os seguintes parâmetros: sexo, idade gestacional, peso de nascimento, tipo de parto, macrossomia, distócia de ombros, filho de mãe diabética (FMD) e morbidades associadas à PPB. Revisão dos processos clínicos do HPC das crianças orientadas para a CPB com o estudo das seguintes variáveis: nível da lesão do plexo braquial, idade e sequelas na alta. Usou-se a Classificação de Narakas, tendo em conta as raízes atingidas. **Resultados:** Considerando os 24 casos incluídos obtém-se uma prevalência de 0,77/1.000 RN. Eram do sexo masculino 14 (58%) RN e apenas 1 (4%) era prematuro. A mediana do peso de nascimento foi de 4.070 g e 75% eram macrossómicos, sendo 21% FMD. Não houve nenhuma cesariana e é referida distócia de ombros em 54% dos partos. Houve fractura da clavícula em 29%. O membro superior direito foi o mais afectado (83%) e 78% pertenciam ao grupo I da Classificação de Narakas, com nenhum caso no grupo III e IV. Tiveram alta da CPB sem sequelas 16 (69,5%) crianças, sendo a mediana da data da alta 5,5 meses. Uma criança teve alta com sequelas e outra foi submetida a cirurgia (4,1%). As restantes 6 têm sequelas e mantêm seguimento na CPB. Verifica-se que o parto por ventosa tem uma maior percentagem de casos com sequelas (50%) relativamente aos partos eutócico e por fórceps (25%). No grupo II de Naraska apenas cerca de um quarto dos casos não apresentou sequelas. **Conclusões:** Os resultados obtidos estão de acordo com a literatura, como a incidência total, a ausência de cesarianas, o número elevado de macrossómicos, a maior prevalência nos FMD e a recuperação completa antes dos 12 meses em mais de metade dos

casos. O número de crianças sem sequelas é inferior ao publicado, sendo semelhante ao de estudos mais recentes nos quais existe maior rigor na avaliação da função motora.

**Palavras-chave:** Braquial, paralisia.

#### PO342- Hipotonia Neonatal: Um Caso de Síndrome de Zellweger

Pedro Guerra, Gabriela Laranjo, Sofia Granja, Joaquim Tiago, Raquel Henriques. Maternidade Doutor Daniel de Matos, Hospitais da Universidade de Coimbra (Directora de Serviço: Dr<sup>a</sup>. Rosa Ramalho).

**Introdução:** A Síndrome de Zellweger, ou Síndrome cérebro-hepato-renal, representa a forma mais grave de um grupo clínico conhecido como espectro de Zellweger. Resulta da malformação ou disfunção dos peroxissomas. Estes organelos celulares existem em todas as células do organismo e são responsáveis por funções metabólicas de catabolismo (ex.  $\beta$  – oxidação de ácidos gordos de cadeia muito longa - C22 a C26) e de anabolismo (ex. ácidos biliares e plasmalogénios). Estima-se uma incidência de 1/500000 nascidos-vivos. Apresenta-se clinicamente com hipotonia, encefalopatia, convulsões, dismorfismo crânio-facial e anormalidades esqueléticas. Não existe tratamento, mas é possível o aconselhamento pré-natal. **Caso clínico:** Recém-nascido do sexo masculino resultado de 1<sup>a</sup> gravidez, vigiada e de evolução normal. Mãe com história de veufite e hipotiroidismo. Parto às 40 semanas, por cesariana, Apgar 5/8/8, intubado ao 1<sup>o</sup> minuto. É internado na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais por dificuldade respiratória e hipotonia. Ao exame objectivo apresenta postura em extensão flácida, dolicocefalia, fontanelas anteriores alargadas e alongadas, zona frontal alta com implantação capilar em “V”, pirâmide nasal alargada, arqueamento em ogiva do palato e lábio superior, hepatomegalia, criptorquidia bilateral e pé equinovaro bilateral. Perante o quadro é colocada a hipótese de Síndrome de Zellweger e pedido o doseamento dos ácidos gordos de cadeia muito longa no sangue e na cultura de fibroblastos que estavam aumentados. Dos outros exames complementares de diagnóstico destacam-se: ecografia cerebral com ventriculomegalia e alterações da giração; RMN revelando ventrículos aumentados, polimicrogiria na zona sílvica e redução da substância branca; estudo metabólico sem alterações - teste de diagnóstico precoce, ácidos orgânicos urinários, aminoácidos séricos e perfil das acil-carnitinas; estudos moleculares negativos para atrofia muscular espinhal e distrofia miotónica. A clínica foi de hipotonia com insuficiência respiratória, insuficiência cardíaca e convulsões. Falece aos 2,5 meses. O fenótipo, gravidade clínica e o resultado dos exames complementares de diagnóstico permitiram estabelecer o diagnóstico de Síndrome de Zellweger. **Conclusões:** O esclarecimento da causa de hipotonia neonatal é um desafio importante. Do diagnóstico etiológico depende por um lado o prognóstico e eventual tratamento do recém-nascido e por outro a possibilidade de um diagnóstico pré-natal em gravidezes subsequentes.

**Palavras-chave:** Hipotonia Neonatal, Síndrome Zellweger.

#### PO343- Trombose da veia renal em recém-nascido

Nuno Ferreira<sup>1</sup>, Eduarda Abreu<sup>1</sup>, Albina Silva<sup>1</sup>, Matos Marques<sup>1</sup>, Bernardete Fernandes<sup>1</sup>, Carla Sá<sup>1</sup>, Isabel Cunha<sup>1</sup>, Ligia Gonçalves<sup>2</sup>, Carolina Leite<sup>2</sup>, Vasco Mendes<sup>2</sup>, Ana Paula Barbosa<sup>3</sup>, Jaime Rocha<sup>4</sup>, Almerinda Pereira<sup>1</sup> 1- Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais 2- Serviço de Imagiologia 3- Serviço de Imuno-Hemoterapia 4- Serviço de Neurroradiologia Hospital São Marcos, Braga.

**Introdução:** A trombose venosa em recém-nascido (RN) é rara, sendo em 10% dos casos por trombose venosa renal (TVR). A prematuridade, asfixia perinatal, desidratação, sépsis, policitemia, malformações cardíacas, diabetes materna e colocação de cateter vascular são factores predisponentes. **Caso clínico:** RN internado na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais por prematuridade e dificuldade respiratória. Mãe com Diabetes Mellitus tipo I, hemoglobina glicosilada A1C 7,5 g/dl. Parto cesariana às 33 semanas por sofrimento fetal. Apgar 6/8/9. Antropometria P 2295g; C 45cm; PC 30,7cm, adequada à idade gestacional. Na admissão foi diagnosticado Doença Membrana Hialina grau I, hipoglicemia (glicose 28 mg/dl), icterícia (bilirrubina total 5,28 mg/dl). Foi colocado cateter na veia umbilical prontamente retirado por trajecto errado. Ventilado em NCPAP FiO<sub>2</sub> a 28%, fez perfusão de glicose a 12,5% em veia periférica, iniciou fototerapia. D3 Choro inconsolável, trémulo, 23000 plaquetas, PCR17,39 mg/L, iniciou Ampicilina e Gentamicina. D4 Choro, irritabilidade, hematúria macroscópica, abdómen doloroso à palpação, massa no hipocôndrio e flanco direito. Ecografia abdominal: Trombose veia renal direita. Iniciou vigilância clínica e ecografias

seriadas. Ecocardiograma: CIA. Ecografia transfontanelar: Hemorragia subependimária grau I. Ecografia abdominal em D13: trombo endoluminal na veia cava inferior. Inicia Heparina não fraccionada, substituída por Enoxaparina em D19. D21 Ecografia abdominal: fluxo na veia cava inferior e veia renal preservado. Ecografia transfontanelar D22: Hemorragia subependimária grau I e leucomalácia periventricular. D26 Suspendeu Enoxaparina e iniciou Dalteparina Alta em D28, com idade corrigida 37s+3d, valores de tensão arterial adequados e função renal normal. Orientado para Consulta Externa de Imuno - Hemoterapia, teve alta após completar 3 meses de Dalteparina. Seguido na Consulta de Neonatologia, actualmente com 5 meses de idade corrigida apresenta atraso de desenvolvimento psicomotor e exame neurológico alterado. Apresenta rim normal e função renal conservada. **Conclusões:** Apresentamos este caso pela raridade e porque face à tríade massa no flanco, hematúria e trombocitopenia deve ser colocada a hipótese de diagnóstico de trombose da veia renal.

**Palavras-chave:** Trombose da veia renal, Trombose venosa.

#### PO344- AVC neonatal – a propósito de dois casos clínicos

Luís Amaral, Vera Viegas, João Castela, Israel Macedo. Unidade de Cuidados Intermédios e Intensivos Neonatais (Director de Serviço: Dr Marques Valido), Maternidade Dr. Alfredo da Costa (MAC), Lisboa.

**Introdução:** A doença tromboembólica é uma patologia rara em idade pediátrica, cuja incidência durante o período neonatal é cerca de 17 vezes superior aos restantes grupos etários. É uma causa importante de morte fetal, convulsões neonatais, atraso mental e paralisia cerebral. Os autores apresentam os casos clínicos de 2 recém-nascidos com o diagnóstico de AVC neonatal. **Casos clínicos:** No primeiro caso, trata-se de um recém-nascido do sexo feminino, de termo, com índice de Apgar de 10/10 e peso ao nascer de 3085 gramas. Ao 11º dia de vida, apresentou movimentos clónicos do membro superior direito acompanhados de movimentos de mastigação e pestanejo, com lateralização da cabeça para a direita. Efectuou RMN-CE, que evidenciou “trombose venosa cerebral aguda, envolvendo o sistema venoso profundo com oclusão das veias cerebrais internas”, pelo que iniciou terapêutica com heparina, segundo protocolo em vigor na Unidade, com boa resposta clínica e imagiológica. No segundo caso, trata-se também de um recém-nascido do sexo feminino, segunda gêmea de uma gravidez gemelar biamniótica / bicoriónica de 36 semanas e 4 dias de gestação. Com índice de Apgar de 10/10 e peso ao nascer de 2730 gramas, cerca das 24 horas de vida, iniciou movimentos clónicos dos membros superior e inferior direitos, associados a desvio da comissura labial para a direita. Em D4 de vida, efectuou RMN-CE, salientando-se “existência de uma extensa área de isquémia no hemisfério cerebral esquerdo, abrangendo a quase totalidade do território cortical da artéria cerebral média”. Em ambos os casos descritos, cuja forma de apresentação foram as convulsões neonatais, a avaliação analítica básica, o doseamento da proteína C, proteína S, antitrombina III, assim como o estudo molecular das 5 principais mutações de patologia trombotica foram considerados normais. **Conclusões:** A real incidência da patologia tromboembólica é difícil de determinar em idade pediátrica, devido à variabilidade da apresentação clínica e métodos de diagnóstico utilizados. Comparativamente com crianças mais velhas e adultos, o prognóstico a longo prazo é mais favorável no período perinatal. Perante um recém-nascido afectado, os autores advertem para a necessidade de se efectuar sistematicamente o estudo da trombofilia à respectiva família.

**Palavras-chave:** AVC neonatal, trombofilia, convulsões neonatais.

#### PO345- A experiência do método canguru na Unidade de Neonatologia do Hospital de São Francisco Xavier, EPE

Ana Rita Pereira, Ana Sofia Raposo, Joana Mendes - Hospital de São Francisco Xavier, CHLO.

**Introdução:** As rotinas da unidade de cuidados intensivos neonatais e os procedimentos invasivos que nela se praticam asseguram a manutenção da vida do recém-nascido, mas simultaneamente são agressivas e stressantes, pelo que o Método Mãe Canguru surge como uma estratégia de cuidados desenvolvimentistas ao promover o toque positivo, o conforto, a segurança e o desenvolvimento do recém-nascido e sua família. Este é um método humanista simples e económico. Este método consiste no contacto pele a pele entre o bebé e a figura parental, sendo o RN é colocado na posição vertical em decúbito ventral para o progenitor, estando apenas com uma fralda vestida e o progenitor em tronco nu, e todos os recém-nascidos, estejam ou não ventilados e de qualquer idade gestacional ou peso, estão aptos para a realizá-

lo, desde que hemodinamicamente estáveis. **Material e Métodos:** Assim, na Neonatologia do HSFIX foi constituído um grupo de trabalho com o objectivo de implementar o Método Canguru, tendo sido realizado um estudo exploratório na Unidade relativo à implementação do Método Canguru, a reformulação da norma já existente na mesma e a divulgação do projecto. Relativamente ao estudo exploratório, a amostra era constituída por RN com Idade Corrigida > 27 semanas, peso > 800g, com dependência de O2 ou ventilação não invasiva, mas sempre com estabilidade hemodinâmica. Era feita uma avaliação 2 vezes por semana durante 2 semanas dos RN e era realizado um pequeno inquérito aos pais no início e no final do estudo. **Resultados:** Alguns dos resultados a que chegámos foi, por exemplo, o facto de todos os pais visualizarem a técnica como uma mais valia permitindo-lhes uma maior proximidade com o seu bebé e maior segurança, mesmo aqueles que se sentiam inseguros ao início. Relativamente aos bebés quase todos apresentaram uma boa evolução ao nível do peso; no final do estudo, todos os recém-nascidos terem autonomia ventilatória; e houve um aumento da tolerância e autonomia alimentar, entre outros. **Conclusões:** Com a realização deste projecto pretendemos sensibilizar e envolver os profissionais de saúde que trabalham nas Unidades de Neonatologia para a inserção deste Método na sua prática diária, de forma a proporcionarem cuidados mais humanizados...

**Palavras-chave:** Método Canguru.

#### PO346- Ventilação Oscilatória de Alta Frequência de Primeira Intenção

Patrícia Ferreira, Ana Pinheiro, José Nona, Isabel Santos, Marta Nogueira, Odília Nascimento, A. Marques Valido. Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Serviço de Pediatria, Maternidade Dr. Alfredo da Costa.

**Introdução:** A Ventilação de Alta Frequência Oscilatória (VAFO) tem-se revelado promissora na ventilação de Recém-Nascidos (RN) prematuros com Doença das Membranas Hialinas, embora os resultados dos estudos publicados sobre o tema ainda sejam inconsistentes. Este facto poderá dever-se à variedade de estratégias usadas e ao uso incorrecto desta técnica. A estratégia de Optimização Precoce do Volume Pulmonar (OVP) tem sido associada a bons resultados, nomeadamente a uma menor incidência de Doença Pulmonar Crónica. Os autores propuseram-se a rever a eficácia desta técnica, analisando os seguintes itens: tempo de ventilação, doença pulmonar crónica (definida como a necessidade de suplementação de oxigénio às 36 semanas de idade pós-concepcional, hemorragia intra-ventricular (HIV), retinopatia da prematuridade (ROP) e mortalidade. **Material e Métodos:** Estudo prospectivo descritivo. Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) terciária com 12 postos de ventilação permanentes. Foram estudados 711 RN na MAC, com muito baixo peso (peso à nascença <1500g) internados na UCIN entre 1 de Janeiro de 1999 e 31 de Dezembro de 2005, seguidos desde o nascimento e os seus processos clínicos foram periodicamente analisados. Foram excluídos RN com hidropsia fetal, malformações cardíacas ou pulmonares, hérnia congénita diafragmática e pneumonia congénita. Os RN internados na UCIN que nasceram noutras Unidades foram também excluídos. Todos os RN foram ventilados com VAFO de primeira intenção, (imediatamente após entubação traqueal na UCIN ou logo após proveniência da Sala Partos), usando uma estratégia de optimização do volume pulmonar. **Resultados:** Do total de RN (711), 136 faleceram (19%) e 575 sobreviveram (81%). A mediana do tempo de ventilação e oxigenação, foi respectivamente de 4 dias (min/max = 6 horas/80 dias) e 25 dias (min/max = 2/155 dias). A incidência de DPC (sobreviventes) foi de 9,0% (52/575) e a de HIV III-IV (total de RN) foi de 9,0% (64/711). A incidência de ROP grau 3 (sobreviventes) foi de 7,8% (46/575). Quatro RN tiveram alta, com necessidade de suplementação de oxigénio. **Conclusões:** Com a VAFO de primeira intenção e estratégia de optimização do volume pulmonar, neste grupo de prematuros de muito baixo peso, os autores constataram um melhor Outcome pulmonar e uma menor incidência de DPC.

**Palavras-chave:** ventilação de alta frequência oscilatória, primeira intenção, optimização do volume pulmonar, recém-nascido muito baixo peso.

#### Área - Neurologia

#### PO347- Síndrome de Guillain-Barré: experiência clínica de 15 anos numa Unidade de Neuropediatria

Cláudia Neto<sup>1</sup>, Susana Tavares<sup>2</sup>, Lurdes Lisboa<sup>1</sup>, Teresa Temudo<sup>3</sup>, Sónia Figueiroa<sup>3</sup> 1- Interna Complementar de Pediatria 2- Assistente Hospitalar 3-



Assistente Hospitalar- Neuropediatra Unidade de Neuropediatria – HGSA, EPE, Porto.

**Introdução:** A Síndrome de Guillain Barre é uma polineuropatia inflamatória aguda que se caracteriza-se por uma paralisia flácida ascendente e arreflexia (exceptuando a variante Miller-Fisher) com dissociação albumino-citológica do LCR. Os achados neurofisiológicos são compatíveis com desmielinização ou degeneração axonal dos nervos periféricos. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo com revisão dos processos clínicos da população pediátrica internada no Serviço de Pediatria com o diagnóstico de Guillain Barré entre Janeiro 1991 e Dezembro de 2005; Para o referido estudo foi elaborada uma ficha de estudo com análise dos seguintes parâmetros: idade, sexo, antecedentes de pródrómo infeccioso/ imunizações, forma de apresentação, exame neurológico à admissão, exames complementares de diagnóstico, terapêutica instituída, tempo de internamento e evolução clínica. **Resultados:** Foi incluído um total de 11 doentes, dos quais 7 eram do sexo masculino. As idades estavam compreendidas entre 2 anos e 14 anos, com uma média de idades de 7,9 anos. Existiu um pródrómo infeccioso em 5 crianças. Na apresentação clínica predominaram as manifestações motoras com alteração da marcha e diminuição simétrica da força muscular. A punção lombar realizada mostrou dissociação albumino-citológica em 6 casos. A EMG realizada em fase aguda, efectuada em 9 dos 11 doentes, permitiu a identificação de um padrão electrofisiológico de desmielinização. A terapêutica com imunoglobulinas foi instituída em 7 doentes e em 2 doentes procedeu-se a corticoterapia. A evolução clínica foi favorável na totalidade dos doentes, com recuperação total dos défices motores num período igual ou inferior a 8 meses. **Conclusões:** Os resultados deste estudo retrospectivo são idênticos aos referidos na literatura, nomeadamente no que diz respeito à epidemiologia e comportamento clínico. Apesar de gravidade clínica, a evolução foi favorável na totalidade dos doentes.

**Palavras-chave:** Síndrome de Guillain-Barré, polineuropatia, criança.

#### PO348- Casuística de síndrome de West

Carla Meireles, Joana Rios, Sónia Figueroa, Teresa Temudo. Unidade de Neuropediatria, Hospital Geral de Santo António, Porto.

**Introdução:** O Síndrome de West é um síndrome epiléptico dependente da idade com pico de apresentação ente 4-7 meses de idade. Associa espasmos infantis, regressão e/ou paragem do desenvolvimento e presença de traçado hipsarrítmico no E.E.G. Representa 2% das epilepsias na criança, mas 25% das que se iniciam no primeiro ano de vida. Os autores apresentam uma casuística de Síndrome de West, com o objectivo de reclassificar de acordo com a definição actual, avaliar em relação a distribuição por idade e sexo, etiologia, terapêutica instituída, investigação efectuada e evolução. **Material e Métodos:** Efectuou-se a revisão dos processos clínicos com diagnóstico de síndrome de West no período de Janeiro de 1990 a Março de 2007. **Resultados:** Obtiveram-se 29 casos com distribuição média de 1,8 casos /ano; a idade média de diagnóstico foi de 6,9 meses e a apresentação clínica foi espasmos em flexão em 73% , 17% espasmos em extensão e 10% espasmos mistos. Foi possível classificar 22 casos como sintomáticos (2 anóxia pré-natal, 4 perinatal, 2 pós-natal; 3 meningites, 3 AVC perinatal, 1 desidratção hipernatrémica, 6 esclerose tuberosa, 1 doença de Menkes), 2 Idiopáticos, 2 criptogénicos e 3 não classificados. O fármaco de primeira escolha foi a vigabatrina em 55% e foi este fármaco que permitiu mais vezes o controle das crises; o tempo médio para início de segundo farmaco foi de 7 dias, e obteve-se controle das crises em média aos 9,9 dias. Dos doentes com esclerose tuberosa apenas um não teve controle com vigabatrina, apresentando este a mutação TSC2. O tempo médio de seguimento foi de 54,5 meses, 46% ficaram sem crises e destes 66% mantêm medicação. 53% dos doentes mantêm crises e estão medicados com mais de 3 fármacos. **Conclusões:** Os dois doentes com Síndrome de West idiopático tiveram alta da consulta aos 7 anos com desenvolvimento psicomotor e cognitivo adequado, 3 doentes faleceram, 17 doentes mantêm seguimento na consulta de neuropediatria.

**Palavras-chave:** espasmos infantis, atraso de desenvolvimento, hipsarrítmia.

**PO349- Factores de risco e causas pré e perinatais de Paralisia Cerebral** Núria Madureira<sup>1</sup>, Sofia Morais<sup>1</sup>, MaryJo Branquinho<sup>2</sup>, Dolores Fari<sup>1</sup>, Adelaide Taborda<sup>1</sup>, Isabel Santos Silva<sup>2</sup>, Alexandra Cabral<sup>3</sup> 1-Serviço de Neonatologia da Maternidade Bissaya Barreto (MBB) 2- Serviço de Obstetrícia da Maternidade Bissaya Barreto (MBB) 3- Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral de Coimbra (CRPCC).

**Introdução:** A paralisia cerebral é a causa mais frequente de perturbação neurológica severa nas crianças, correspondendo a uma perturbação do movimento e/ou postura que resulta de lesão cerebral precoce e não progressiva. **Objectivos:** estudar o período pré, peri e neonatal de um grupo de crianças com paralisia cerebral (PC) de etiologia pré e perinatal. **Material e Métodos:** Estudo descritivo com análise retrospectiva dos processos das crianças com paralisia cerebral de etiologia pré e perinatal nascidas entre 2000 e 2004 na MBB e vigiadas no CRPCC e MBB. Classificou-se a paralisia cerebral segundo os critérios usados pela Unidade de Vigilância Pediátrica da Sociedade Portuguesa de Pediatria. **Resultados:** Foram identificadas 22 crianças, 64% do sexo masculino. A PC foi espástica bilateral em 50%, unilateral em 18.1%, disquinética em 9.1%, atáxica em 4.6% e mista em 18.1% dos casos. Tinham marcha autónoma 54.5%, dificuldades de aprendizagem 50%, distúrbios neurosensoriais 59% e epilepsia 41% das crianças. Os factores de risco pré e perinatais encontrados foram: gravidezes mal vigiadas em 9%, patologia pré-natal em 36% e eventos periparto em 27% das grávidas. Nos recém-nascidos 14% eram RCIU, 9% tinham malformações congénitas do sistema nervoso central e 4.5% eram gémeos. Em 36.7% dos partos houve sinais suspeitos de sofrimento fetal agudo. Houve necessidade de reanimação em 54.5% dos casos. Foram internados na unidade de cuidados intensivos 82% dos recém-nascidos, tendo 64% necessitado de ventilação mecânica. A prematuridade ocorreu em 68% dos casos, sendo factor de risco perinatal isolado em 47%. O peso de nascimento foi inferior a 1500g em 47% dos prematuros. A morbilidade apresentada no grupo da prematuridade foi respiratória em 80%, sepsis em 33%, hipotensão em 33% e hiperbilirrubinémia com critérios de fototerapia em 73,4%. A leucomalácia periventricular foi o achado imagiológico mais frequente (73% dos prematuros). A PC associou-se a encefalopatia hipoxico-iscuémica em 18%. **Conclusões:** No nosso estudo é evidente o peso da prematuridade como factor de risco para PC. No aparecimento de lesões cerebrais e consequentemente de PC, os factores de risco são múltiplos e actuaram em interacção. Salienta-se a importância dos cuidados obstétricos e neonatais na prevenção destas situações.

**Palavras-chave:** Paralisia cerebral, factores de risco, etiologia.

#### PO350- “Encefalite com evolução atípica” - Repensar o Diagnóstico

Ema Leal<sup>1</sup>, Maria João Brito<sup>1</sup>, Sofia Nunes<sup>2</sup>, Rita Silva<sup>2</sup> 1-Unidade de Infecciologia, 2-Serviço de Neurologia Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** A encefalite aguda de etiologia infecciosa é uma patologia rara na criança. Não existe nenhum sinal clínico ou exame específico para o diagnóstico e na maioria dos casos, o agente etiológico não é identificado. **Caso Clínico:** Criança com episódio de desvio conjugado do olhar para a esquerda aos 10 meses de idade, interpretado como hemiplegia alternante. Aos três anos é internado por febre, irritabilidade, vómitos, desvio conjugado do olhar para a direita, paralisia facial central esquerda e hemiparésia flácida homolateral. TAC-CE e exame citoquímico do liquor sem alterações, EEG com lentificação difusa e RMN-CE com pequenas áreas de hipersinal no lobo temporal. Fez aciclovir durante 21 dias, por suspeita de encefalite herpética, havendo recuperação total progressiva. Investigação etiológica (PCR/LCR Herpes vírus, Arbovirus, Enterovirus e Mycoplasma pneumoniae e serologia/LCR Borrelia b) negativa. Dois meses depois, é reinternado por alteração da consciência, desvio conjugado do olhar para a esquerda, hemiparésia flácida direita, afasia e hemianopsia homónima direita. O exame citoquímico do liquor e a TAC-CE foram novamente normais e a RMN-CE revelou lesão isquémica do córtex fronto-rolândico esquerdo. Uma vez mais, não foi identificado agente infeccioso, pelo que foram colocadas outras hipóteses. Realizou angio-ressonância cardíaca e dos vasos torácicos sem alterações e excluiu-se patologia cardíaca estrutural. Estudo de cinco mutações para trombofilia negativo. Cromatografia de aminoácidos e ácidos orgânicos (sangue e urina), lactato (sangue e LCR), piruvato e amónia sem alterações. O estudo da cadeia respiratória mitocondrial em biopsia muscular mostrou diminuição da actividade dos complexos enzimáticos IV, V e II + III (respectivamente 10,8%, 28,1% e 26,2%) e o estudo molecular do DNA mitocondrial excluiu MELAS e confirmou a presença de mutações pontuais, cuja correlação clínica está em estudo. Verificou-se recuperação motora total e parcial da linguagem e actualmente encontra-se sem terapêutica específica e sem novos eventos há sete meses. **Conclusão:** A evolução atípica de uma doença deve obrigar-nos a repensar o diagnóstico e a efectuar nova investigação dirigida. Neste caso, o que parecia clínica e imagiológicamente uma encefalite herpética veio a revelar-se uma provável encefalopatia metabólica.

**Palavras-chave:** encefalite infecciosa, encefalopatia metabólica.

**PO351- Hipotonia persistente após sépsis meningocócica: um caso inesperado de distrofia miotónica**

Patrícia Lopes, Maria João Brito, José Pedro Vieira. Hospital Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** A hipotonia pode ser a única manifestação de uma doença neuromuscular. No recém-nascido e lactente o diagnóstico diferencial pode ser feito com entidades clínicas diversas como encefalopatia hipóxico-isquémica, sépsis, hipotiroidismo, desnutrição, cardiopatia congénita e doença metabólica. **Caso Clínico:** Lactente do sexo masculino, 6 meses de vida, internado por febre elevada, vômitos e prostração. Na observação apresentava gemido, exantema macular no tronco e membros e hipotonia global, sem sinais meníngeos. Leucocitos 19.540/ $\mu$ L (67% de neutrófilos) e PCR 8,58 mg/dL, exame citoquímico do LCR sem alterações. Iniciou ceftriaxone. Na hemocultura isolou-se posteriormente *Neisseria meningitidis* do serogrupo B. Clinicamente verificou-se melhoria gradual do quadro geral mas após 48 horas de apirexia permanecia com hipotonia generalizada. Numa observação mais minuciosa constatou-se atraso de desenvolvimento psicomotor, diplegia facial, sem ptose palpebral ou oftalmoplegia e hiporreflexia generalizada. Nos antecedentes havia a registar parto distóxico por sofrimento fetal agudo e internamento em cuidados intensivos por dificuldade de alimentação e hipotonia, interpretados como seqüela de hipóxia perinatal e ainda pé bato e equinovarus à direita. Os pais eram jovens aparentemente saudáveis, não consanguíneos mas, ao investigar detalhadamente a história familiar, havia referência na família materna a sete tios falecidos na primeira infância de causa desconhecida, dois tios com "atraso mental" e um tio com "paralisia" desde a infância. O exame da mãe revelou atrofia dos músculos temporais, hipomímia e fenómenos de miotonia que referia serem de aparecimento recente, pelo que foi colocada a hipótese de distrofia miotónica, verificando-se posteriormente na análise genética expansão de tripletos CTG no locus génico 19q13.3, compatível com Distrofia miotónica do tipo 1. **Conclusões:** Trata-se de um caso clínico ilustrativo dos factores de confusão frequentemente envolvidos no diagnóstico diferencial da distrofia miotónica e paradigmático das características de antecipaço genética e expressividade variável desta doença.

**Palavras-chave:** Hipotonia, distrofia miotónica, sépsis meningocócica, asfixia perinatal.

**PO352- Da trombose do seio venoso ao enfarte cerebral: infecção e status pró-trombótico**

Arnaldo Cerqueira, Maria João Virtuoso, Carla Moço. Hospital Distrital de Faro.

**Introdução:** Os sintomas e sinais de trombose do seio venoso cerebral (TSVC) são inespecíficos, e, por vezes, o diagnóstico tardio. A incidência de TSVC é de 6,7/1 000 000 crianças/ano. As manifestações podem ser fatais e causar défices neurológicos permanentes. Alterações pró-trombóticas foram encontradas em 2/3 a ? dos caso de TSVC em séries pediátricas recentes, e podem ser adquiridas ou geneticamente determinadas. **Caso Clínico:** lactente do sexo masculino de 19 meses com antecedentes familiares de convulsões febris e epilepsia, e pessoais irrelevantes, com o diagnóstico de varicela nos 10 dias prévios ao internamento, admitido por episódio de paragem súbita da actividade, olhar fixo intervalado por revolução ocular, movimentos clónicos dos membros e rotação cefálica externa para a esquerda. Ao exame objectivo apresentava sonolência e hemiparésia direita de predomínio braquial. **Resultados:** Os sintomas e sinais de trombose do seio venoso cerebral (TSVC) são inespecíficos, e, por vezes, o diagnóstico tardio. A incidência de TSVC é de 6,7/1 000 000 crianças/ano. As manifestações podem ser fatais e causar défices neurológicos permanentes. Alterações pró-trombóticas foram encontradas em 2/3 a 1/2 dos caso de TSVC em séries pediátricas recentes, e podem ser a dquiridas ou geneticamente determinadas. Realizou PL que revelou aumento das proteínas e TAC CE que evidenciou enfarte cerebral cortical frontal esquerdo com pequenas zonas de hemorragia preenchendo parcialmente os sulcos a este nível. A RMN CE que identificou foco de isquemia aguda com edema perilesional frontal esquerdo. Foi colocada a hipótese de enfarte cerebral no contexto de vasculite por VVZ e iniciou aciclovir EV. Em D6 por manter prostração, cefaleia e fotofobia e iniciar vômitos repete TAC CE que revelou aumento da área do enfarte. Por suspeita de trombose venosa realizou Angio RM CE em D7, que evidenciou trombose do seio longitudinal superior e iniciou enoxaparina em dose terapêutica. Com melhoria clínica progressiva. Do estudo pró-trombótico efectuado constatou-se elevação do título de anticorpos anti ?2 Glicoproteína (IgM e IgG) e diminuição da proteína S livre. **Conclusões:** A trombose do seio sagital pode

causar enfarte/hemorragia do córtex e substância branca subjacente e tem um prognóstico variável. A evolução depende da extensão e localização da lesão parenquimatosa, valor da hemoglobina, idade e do tratamento precoce. A deficiência isolada da Proteínas S livre é a favor de um estado pró-trombótico geneticamente determinado.

**Palavras-chave:** Enfarte cerebral, Trombose do seio longitudinal superior, Convulsão, Hemiparésia, Varicela, Proteína S livre.

**PO353- Vômitos recorrentes-o que pode estar por detrás do sintoma?**

UAG da Mulher e da Criança, HS João, EPE. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** O carácter recorrente ou cíclico de sintomatologia aparentemente comum, mesmo em crianças previamente saudáveis deve levar após uma anamnese cuidada a uma investigação mais aprofundada da etiologia. Os autores apresentam dois casos clínicos de duas crianças do sexo feminino. **Casos Clínicos:** AMRF e NMLAP de dois e cinco anos respectivamente com história de vômitos de repetição associadas num caso a discinesia com movimentos de lateralização do tronco e no outro a desvio ocular conjugado concomitante. As duas sem atingimento do estado geral (perda ponderal ou febre). A primeira com antecedentes de surdez neurosensorial em estudo e a segunda com exame neurológico normal. Realizaram estudo analítico e imagiologia cerebral que foram normais. Foi colocada a hipótese de epilepsia occipital e realizaram EEG que revelaram respectivamente: disfunção focal occipital direita sem actividade epileptiforme associada e actividades com características disfuncionais e epileptiformes na região occipital esquerda evidenciadas com o sono. Foi instituída terapêutica com Valproato de sódio em ambas as situações, devido á frequência e repercussão funcional das crises, estando os doentes assintomáticos desde então. **Conclusões:** A epilepsia occipital com paroxismos da infância / Epilepsia occipital benigna era considerada uma entidade rara, mas que tem vindo a aumentar o número de casos conhecidos devido a um maior número de diagnósticos efectuados. Classicamente estas convulsões são focais, iniciam-se com sintomas visuais podendo causar manifestações motoras em crianças com exame neurológico normal. São conhecidos dois tipos: início precoce (síndrome de Papanayiotopoulos) e tardio, o bom prognóstico dependente de um diagnóstico e orientação adequados reforçam a importância do conhecimento destas situações clínicas.

**Palavras-chave:** vômitos, desvio oculae, EEG.

**PO354- Epilepsia do Banho - Uma forma rara de epilepsia reflexa**

Raquel Marta<sup>1</sup>, Pedro Garcia<sup>2</sup>, Vera Silva<sup>1</sup>, Elisabete Gonçalves<sup>1</sup>. 1-Serviço de Pediatria, Hospital Nossa Senhora do Rosário, EPE, Barreiro; 2- Serviço 1 Pediatria, Hospital de Dona Estefânia.

**Introdução:** A epilepsia do banho pertence ao grupo das epilepsias reflexas. É uma forma rara, cujas crises são desencadeadas por um estímulo sensorial, táctil e térmico em simultâneo, provocado pela água quente. Apresenta-se mais frequentemente sob a forma de convulsões parciais complexas e é mais comum no sexo masculino. A maioria dos casos descritos ocorre na Índia e Japão, parece ser rara na Europa onde é mais frequente em crianças pequenas. **Caso Clínico:** lactente sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes. Aos nove meses, iniciou durante o banho episódios de olhar fixo e vago, com paragem da actividade motora e hipotonia, com duração máxima de dois minutos, seguidos de sonolência. O exame objectivo não revelou alterações e o desenvolvimento psicomotor era adequado à idade. O electroencefalograma interictal e a ressonância magnética cranioencefálica foram normais. Tentou controlar-se as crises com redução da temperatura da água do banho sem sucesso pelo que se instituiu terapêutica com carbamazepina com boa evolução clínica. **Conclusões:** A epilepsia do banho é uma forma benigna de epilepsia cujo mecanismo fisiopatológico é desconhecido. A prevalência mais elevada em determinadas regiões geográficas levanta a hipótese de que factores genéticos e/ou determinados hábitos, como o uso de água muito quente no banho, possam estar implicados nesta forma de epilepsia reflexa. Terapêuticas simples, como diminuir a temperatura da água do banho, podem ser suficientes mas, por vezes, a terapêutica anti-epiléptica é necessária para o completo controle das crises.

**Palavras-chave:** epilepsia reflexa, banho.

**PO355- O efeito placebo em idade pediátrica: revisão sistemática da resposta ao placebo em crianças e adolescentes no tratamento da enxaqueca**

R Fernandes<sup>1</sup>, JJ Ferreira<sup>2</sup>, C Sampaio<sup>2</sup>. 1-Clnica Universitria de Pediatria, Hospital de Santa Maria; 2-Unidade Neurolgica de Investigao Clnica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa.

**Introduo:** A utilizao do placebo na investigao clnica levanta questes metodolgicas e ticas relevantes, em particular na idade pediatria. O efeito placebo permanece por m pouco estudado nesta faixa etria. Este estudo teve por objectivos caracterizar a magnitude e identificar os determinantes da resposta ao placebo em ensaios clnicos de tratamento da dor aguda na idade pediatria, usando como modelo a enxaqueca. **Material e Mtodos:** Efectuou-se uma pesquisa estruturada das bases MEDLINE e CENTRAL at Novembro de 2006. Incluram-se ensaios clnicos aleatorizados ou quase-aleatorizados de tratamento farmacolgico da enxaqueca, com participantes de idade inferior a 18 anos, que incluam um grupo comparador de placebo, independentemente da intervenao activa. O principal parmetro analisado foi o alvio parcial ou completo da dor, tendo-se calculado estimativas de reduo de risco quando possvel. A influncia de vrios determinantes clnicos e metodolgicos neste parmetro foi estudada por anlise de subgrupos. **Resultados:** Identificaram-se 16 ensaios, dos quais 13 foram includos na reviso. O nmero de participantes total nos grupos placebo foi de 1324 (11 a 244 por ensaio), e a mdia de idades  $13.9 \pm 1.7$  anos (entre 4 e 18 anos). Em dez estudos utilizaram-se triptanos como intervenao activa, e em nove formulaes orais. A estimativa de resposta ao placebo para alvio sintomtico parcial e completo s duas horas foi de 46% [IC a 95%, 38-53%] e 21% [IC 95%, 17-26%], respectivamente. Esta resposta foi significativamente superior nos estudos com desenho paralelo, conduzidos em centros norte-americanos, e que utilizaram escalas de dor de 4 pontos ou faces, face a estudos com desenho cruzado, em centros europeus, com escalas de dor de 5 pontos. Outros determinantes no influenciaram a resposta ao placebo, apesar de alguns destes no terem sido analisados devido a escassez de dados. **Concluses:** A resposta ao placebo no tratamento da enxaqueca na idade pediatria tem uma magnitude e variabilidade substanciais, o que apoia a utilizao de grupos de placebo e sugere a necessidade de maior investigao do efeito placebo nesta faixa etria.

**Palavras-chave:** cefaleia; enxaqueca; efeito placebo; reviso sistemtica; crianas; adolescentes.

**PO356- Ataxia Aguda: os nossos casos nos ltimos cinco anos**

Joana Fermeiro<sup>1</sup>, Ana Margarida Chaves<sup>2</sup>, Andreia Mascarenhas<sup>3</sup>, Mnica Maral<sup>4</sup>, Jos Carlos Ferreira<sup>5</sup>, Madalena Fialho<sup>6</sup>, Anabela Brito<sup>6</sup>. 1- Interna de Pediatria do Hospital de Santa Maria 2- Interna de Pediatria do Centro Hospitalar de Cascais 3- Interna de Pediatria do Hospital Dona Estefnia 4- Interna de Pediatria do Hospital So Francisco Xavier 5- Neuropediatria do Hospital So Francisco Xavier 6- A ssistente Hospitalar Graduada do Centro Hospitalar de Cascais - Estudo realizado no Centro Hospitalar de Cascais.

**Introduo:** A ataxia definida como um compromisso da coordenao motora sem fraqueza muscular associada, sendo que, na idade pediatria, o padro evolutivo mais frequente a ataxia de incio agudo. A ataxia aguda pode ter um amplo espectro de etiologias, desde processos auto-limitados de relativa benignidade, de que se destacam a cerebelite aguda ps-infeciosa e a intoxicao medicamentosa, a patologias graves, como a encefalomielite aguda. Perante um episdio inaugural de ataxia, a orientao da marcha diagnstica constitui um enorme desafio. **Objectivo:** caracterizar a apresentao e evoluo clnicas, investigao etiolgica e diagnsticos mais frequentes relativos a casos de ataxia aguda. **Material e Mtodos:** Estudo retrospectivo, por consulta do processo clnico, dos casos de ataxia aguda internados no Servio de Pediatria do Centro Hospitalar de Cascais nos ltimos cinco anos. **Resultados:** Foram internadas 15 crianas por ataxia aguda, tendo-se verificado predomnio do sexo feminino (67%) e mdia etria de 7,4 anos. Em trs crianas destacava-se ocorrncia de episdio infeccioso de etiologia viral precedente, numa das quais o diagnstico de varicela. Os sinais associados mais frequentes foram prostrao (40%) e febre (20%). Em nenhum dos casos se verificou ocorrncia isolada de ataxia. A durao mdia da ataxia foi de 5,4 dias (durao mxima 51 dias), tendo-se verificado resoluo completa na totalidade dos casos. A investigao etiolgica incluiu a pesquisa de frmacos e txicos na urina (11 crianas), de serologias/RNA de vrus neurotrpicos no LCR e sangue (uma e duas crianas, respectivamente) e realizao de TC-CE (uma criana) e gasimetria (uma criana). Os principais diagnsticos etiolgicos foram a intoxicao

medicamentosa por psicofrmacos (sete casos) e a cerebelite aguda ps-infeciosa em duas crianas (Enterovrus e vrus *Varicella-Zoster*). De referir ainda os diagnsticos de ataxia vestibular e intoxicao por CO. Em quatro casos no foi possvel estabelecer o diagnstico definitivo. **Concluses:** Constatamos que as causas mais frequentes de ataxia aguda no nosso Servio nos ltimos cinco anos foram a intoxicao medicamentosa e a cerebelite aguda ps-infeciosa. Face a um quadro inaugural de ataxia assume importncia fulcral a realizao de histria clnica e exame neurolgico completos, que devero constituir os alceres de uma investigao etiolgica dirigida.

**Palavras-chave:** ataxia aguda, cerebelite aguda, intoxicao medicamentosa.

**PO357- Cerebelite a Varicela-Zoster**

Mnica Maral<sup>1</sup>, Slvia Jorge<sup>2</sup>, Helena Vieira<sup>1</sup>, Joana Fermeiro<sup>3</sup>, Anabela Brito<sup>2</sup>, Jos Carlos Ferreira<sup>4</sup>. 1- Servio de Pediatria do Hospital S. Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental 2- Servio de Pediatria do Centro Hospitalar de Cascais 3- Servio de Pediatria do Hospital de Santa Maria 4- Servio de Neurologia do Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.

**Introduo:** O vrus *Varicella-Zoster* responsvel pela varicela, uma doena geralmente benigna e auto-limitada em crianas saudveis. As manifestaes clnicas da varicela surgem aps um perodo de incubao de 10 a 21 dias, seguido de um perodo prodrmico de um a dois dias de febre, cefaleias, mal-estar e anorexia, sobretudo em adolescentes e adultos. As leses de varicela so tipicamente maculo-ppulo-vesiculares, generalizadas, pruriginosas, de rpida evoluo, distribuio cefalo-caudal e muitas vezes associadas a enantema. As complicaes mais frequentes so a sobreinfeco bacteriana das leses cutneas e as pneumonias bacterianas secundrias ou ao prprio vrus. As complicaes neurolgicas incluem encefalite, meningite, cerebelite aguda, mielite transversa, polineuropatia, entre outras. A ataxia cerebelosa aguda ps-infeciosa a forma relativamente mais frequente e tem, na maioria dos casos evoluo auto-limitada e recuperao completa. A encefalite aguda difusa, mais precoce no decorrer do exantema, a mais rara e grave, com quadros de convulses e coma. Existem, no entanto, casos de gravidade intermdia que levantam questes prticas de interpretao fisiopatolgica, atitude teraputica e prognstico. **Caso Clnico:** criana de 8 anos, do sexo feminino, com histria familiar de zoster oftalmico materno e antecedentes pessoais irrelevantes, admitida no Centro Hospitalar de Cascais por ataxia, febre, sinais meninges e prostrao no contexto de varicela activa (6<sup>o</sup> dia). **Resultados:** No exame objectivo, para alm de leses cutneas compatveis com varicela, salientava-se intensa prostrao, irritabilidade e fotofobia, sinais meninges, nistagmo e ataxia. Da avaliao analtica destacava-se: hemograma, funo renal, ionograma, transaminases e proteina C-reactiva sem alteraes e exame do LCR com pleiocitose (150 cels/mm<sup>3</sup>, 55% linfcitos e 45% de neutrfilos), glicorraquia e proteinorraquia normais e IgG e IgM para a varicela negativos. Iniciou teraputica com aciclovir endovenoso e no 2<sup>o</sup> dia de internamento foi transferida para o HSFIX para observao pela Neurologia Pediatrica, tendo ficado internada no Servio de Pediatria por cerebelite/meningoencefalite por VZV. Fez aciclovir durante 14 dias com recuperao lenta, mantendo nistagmo e ataxia a data de alta hospitalar. **Concluses:** Os autores salientam este caso ilustrativo das possveis complicaes menos habituais da varicela e fazem uma reviso das principais complicaes neurolgicas atribuveis ao vrus *Varicella-Zoster*.

**Palavras-chave:** varicela, cerebelite, meningoencefalite, ataxia.

**PO358- Esclerose Tuberosa: estudo retrospectivo**

Joana Rios<sup>1</sup>, Carla Meireles<sup>2</sup>, Snia Figueiroa<sup>3</sup>, Teresa Temudo<sup>3</sup>. 1-Centro Hospitalar Alto Minho, EPE Carla Meireles 2- Hospital Nossa Sra Oliveira, EPE 3- Hospital Geral Santo Antnio, EPE.

**Introduo:** A Esclerose tuberosa a uma doena neurocutnea multissistmica. Apresenta uma grande heterogeneidade clnica pelo que o seu diagnstico por vezes a difcil. O seu modo de transmisso a autossmico dominante no entanto existe uma elevada percentagem de mutao espontnea. Apresenta manifestaes dermatolgicas, cardacas, renais, oftalmolgicas, mas as mais frequentes so as do sistema nervoso central, nomeadamente epilepsia, alteraes do comportamento, atraso mental e perturbaes do espectro autista. A Epilepsia a por vezes uma alterao precoce e em alguns casos refractria a teraputica mdica. O diagnstico a clnico podendo por vezes ser confirmado geneticamente. **Objectivo:** Avaliao clnica do diagnstico e seguimento das crianas com Esclerose

tuberosa e avaliação e orientação cirúrgica das crianças com Esclerose tuberosa e epilepsia refractária seguidas na consulta Neuropediatria HGSA, EPE. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo com consulta processos clínicos de crianças com Esclerose tuberosa. Aspectos analisados: sexo, idade do diagnóstico, apresentação clínica, manifestações clínicas, exames auxiliares de diagnóstico, história familiar; epilepsia: tipo e frequência de crises epiléticas, terapêutica médica e orientação para avaliação pelo grupo de Epilepsias refractárias. **Resultados:** 14 casos; 50% sexo masculino e 50% feminino; idade média actual 9 anos; a maioria foi referenciada por suspeita ou com diagnóstico de Esclerose tuberosa; a principal forma de apresentação foi epilepsia, particularmente por espasmos infantis. As principais manifestações dermatológicas foram angiofibromas e manchas hipocrômicas; 2 casos de rabdomiomas intracardíacos; 3 casos com alterações oftalmológicas (2 manchas acrómicas e 1 hamartoma retiniano) e 3 casos de manifestações renais (2 angiomiolipomas e 1 com quistos renais). As alterações na RMN cerebral mais vezes encontradas foram tuberoses corticais e nódulos subependimários. Rastreo a familiares foi positivo em 5 casos. Registo de 3 casos de epilepsia refractária. De realçar um caso com diagnóstico molecular (mutação no gene TSC 2 (mutação R611Q)), que é um dos casos de epilepsia refractária com atraso mental grave e perturbação espectro autista. **Conclusões:** A Epilepsia foi a forma de apresentação clínica mais frequente. Os autores pretendem orientar os 3 casos de epilepsia refractária para avaliação multidisciplinar de modo a ponderar a abordagem cirúrgica dos focos epileptogénicos.

**Palavra-chave:** Epilepsia.

#### PO359- Esclerose múltipla em idade pediátrica: um caso clínico

Ana Fernandes, Sofia Castro, Olga Sedelnikova, Elisabete Gonçalves. Serviço de Pediatria, Hospital de Nossa Senhora do Rosário, EPE, Barreiro.

**Introdução:** A esclerose múltipla (EM) é uma doença crónica autoimune, com padrão de surtos e remissões, caracterizada por múltiplas lesões na substância branca do sistema nervoso central (SNC) separadas no tempo e localização. É rara em Pediatria, mas com o avanço da imagiologia, o número de casos diagnosticados tem vindo a aumentar e estudos recentes revelam que 2,5-5% dos doentes com EM têm menos de 17 anos. O diagnóstico inicial é mais difícil nesta população, pois os critérios de diagnóstico utilizados para os adultos não são facilmente aplicáveis e não existem critérios especificamente estabelecidos para este grupo etário e, por outro lado, o diagnóstico diferencial com outras doenças desmielinizantes do SNC é difícil. **Caso Clínico:** adolescente do sexo feminino, 14 anos, com antecedentes de episódios de parestesias dos membros, com duração de cerca de 4 dias e regressão espontânea, que se repetiram 3 a 4 vezes nos 2 últimos anos, e de alopecia areata com agravamento nos últimos dois anos. Estes sintomas foram interpretados como fazendo parte de um quadro de somatização e foi medicada pelo médico assistente com um antidepressivo. Referenciada à consulta de Neuropediatria pelo Serviço de Urgência, onde recorreu por diplopia à esquerda com início nesse dia, confirmando-se ao exame objectivo parésia do VI par craneano; sem outras alterações no exame neurológico. Estas queixas tiveram a duração de 5 dias e regrediram espontaneamente. Na consulta, 11 dias após o início das queixas, encontrava-se assintomática e com exame neurológico normal. Por suspeita de doença desmielinizante, realizou RMN-CE, que revelou múltiplas lesões hiperintensas na substância branca cerebral, muito sugestivos de doença desmielinizante primária supra e infratentorial. No líquido verificou-se a presença de bandas oligoclonais IgG. **Resultados:** Com o diagnóstico de Esclerose Múltipla, foi referenciada à consulta de Esclerose Múltipla do Hospital de Santa Maria. **Conclusões:** Os autores pretendem alertar para o facto de, embora pouco frequente, a esclerose múltipla é um diagnóstico válido dentro do espectro das doenças desmielinizantes inflamatórias da infância e que só uma história clínica completa, com detalhada anamnese, pode caracterizar estes sinais e sintomas que representam a disseminação das lesões no tempo e localização.

**Palavras-chave:** esclerose múltipla, parestesias, diplopia, pediatria.

#### PO360- Hipotonia marcada de instalação rapidamente progressiva

Ana Rute Ferreira<sup>1</sup>, Raquel Marta<sup>1</sup>, Susana Rocha<sup>1</sup>, Cristina Didelet<sup>1</sup>, Elisabete Gonçalves<sup>2</sup> 1- Serviço de Pediatria; 2- Consulta de Neuropediatria Hospital Nossa Senhora do Rosário, E.P.E., Barreiro.

**Introdução:** A hipotonia é uma manifestação clínica comum a várias doenças, incluindo as doenças neuromusculares. A atrofia muscular espinhal uma dessas doenças, de causa genética, transmissão autossómica recessiva é

classicamente classificada em três tipos. A atrofia muscular espinhal tipo I ou doença de Werdnig-Hoffmann é a forma mais grave podendo manifestar-se ainda na vida intra-uterina pela diminuição dos movimentos fetais nos últimos meses, logo à nascença ou nos primeiros meses de vida. **Caso Clínico:** Lactente de 1 mês e 11 dias aparentemente saudável, que cerca de 2 semanas antes do internamento inicia quadro clínico de hipotonia associada a fraqueza muscular, mais severa nos músculos proximais e poupando a face e os músculos óculo-motores. Salientamos a abordagem clínica e alguns exames complementares de diagnóstico como a teleradiografia do tórax, a electromiografia e o estudo molecular que veio confirmar o diagnóstico de Werdnig-hoffmann. **Conclusões:** Os autores apresentam este caso clínico como exemplo de uma causa de hipotonia pouco frequente, em que uma história clínica detalhada e rigorosa, foram fundamentais para a marcha diagnóstica, permitindo um rápido esclarecimento do diagnóstico. Imagens de vídeo, documentam as principais alterações do exame neurológico.

**Palavras-chave:** hipotonia; atrofia muscular espinhal; doença de Werdnig-Hoffman.

#### PO361- Síndrome de Aicardi. A propósito de um caso clínico

C Freitas<sup>1</sup>, P Sousa<sup>1</sup>, C Freitas<sup>1</sup>, C Marote<sup>2</sup>, R Vasconcelos<sup>3</sup> 1- Serviço de Pediatria (Directora de Serviço, Dra. Amélia Cavaco), 2- Serviço de Oftalmologia 3- Unidade de Neuropediatria, Serviço de Pediatria Hospital Central do Funchal.

**Introdução:** A Síndrome de Aicardi representa 1 a 4% dos casos de espasmos infantis e ocorre provavelmente devido a uma mutação ligada ao X. É caracterizada pela tríade clássica de espasmos infantis, agénia do corpo caloso e lacunas coriorretinianas. **Caso Clínico:** criança do sexo feminino, 24 meses de idade, seguida na consulta de Neuropediatria por espasmos infantis, com padrão electroencefalográfico hipsiarrítmico. A RMN cerebral revelou agénia do corpo caloso. No exame oftalmológico observaram-se alterações coriorretinianas que possibilitaram a confirmação do diagnóstico de Síndrome de Aicardi. O curso e prognóstico da Síndrome de Aicardi são graves. Clinicamente apresenta-se com atraso global do desenvolvimento, e com uma sobrevida de 76% aos seis anos e 40% aos 14 anos.

**Palavras-chave:** Síndrome de Aicardi, espasmos infantis, agénia do corpo caloso, coriorretinite.

#### PO362- Uma doença rara com uma apresentação frequente: o Síndrome de Aicardi-Goutières

C Luís<sup>1</sup>, A Figueiredo<sup>1</sup>, P Correia<sup>1</sup>, S Nunes<sup>1</sup>, R Silva<sup>2</sup>, MJ Brito<sup>2</sup>, G Bragança<sup>1</sup>, H Carreiro<sup>1</sup>. 1- Hospital Fernando Fonseca; 2- Hospital Dona Estefânia.

**Introdução:** A síndrome de Aicardi-Goutières (SAG) é uma encefalopatia progressiva rara, autossómica recessiva, associada com calcificações nos gânglios da base e alterações citoquímicas no líquido cefalo-raquidiano (LCR), nomeadamente linfocitose crónica e elevação do interferão-alfa. A doença manifesta-se de forma semelhante a uma infecção congénita do grupo TORCH. **Caso Clínico:** Lactente de 5 meses, do sexo masculino, raça branca, referenciado ao Hospital Fernando Fonseca aos 2 meses de vida por movimentos oculares anómalos, ausência de contacto visual e irritabilidade. É o primeiro filho de pais jovens, não consanguíneos e sem história familiar de doença neurológica. A gravidez foi vigiada e decorreu sem complicações. As serologias maternas do grupo TORCH eram negativas para infecção aguda. O parto foi uma cesariana por paragem na progressão do trabalho de parto, sendo administradas duas tomas de ampicilina por positividade do exsudado vaginal para Streptococcus do grupo B (IA 9/10. somatometria no P5). Iniciou gemido nas primeiras horas de vida (PCR 3 mg/dl), sendo medicado durante 7 dias com penicilina e gentamicina (PCR e hemocultura negativas). O rastreo TSH/PKU foi normal. O exame de vigilância com 1 mês foi considerado normal. Do exame objectivo à entrada destacava-se a ausência de dismorfias, choro agudo persistente, sem ausência de contacto visual aparente, movimentos oculares erráticos e nistagmo horizontal intermitente. O EEG não mostrou actividade paroxística. Na ecografia transfontanelar eram evidentes múltiplas calcificações bilaterais do parênquima, em especial periventriculares e junto à vala sylvica, confirmadas por RMN-CE e TAC-CE. O exame citoquímico do LCR revelou linfocitose (58 células). Em função dos achados imagiológicos da RMN CE e da pleocitose do LCR foi instituída terapêutica com aciclovir endovenoso que se manteve durante 14 dias, verificando-se uma melhoria inicial e transitória da irritabilidade. O estudo infeccioso realizado revelou-se negativo (serologias do grupo TORCH

no sangue e LCR e PCR para vírus neurotrópicos no LCR). O estudo metabólico, incluindo doseamento de neurotransmissores no LCR foi também inconclusivo. O doseamento de alfa-interferão no LCR (Paris, Hôpital Cochin – St. Vincent de Paul, Prof. Pierre Lebon) revelou-se muito aumentado (>100 v.r. 1 UI/L). Aguarda-se confirmação por estudo genético do S. de Aicardi-Goutières. A irritabilidade foi controlada com diazepam. Após a alta teve duas crises de hipotonia e movimentos oculares anormais sugestivos de convulsões, pelo que iniciou fenitoína. Está actualmente sem irritabilidade, com uma hipertonía dos membros e tem feito algumas aquisições do ponto de vista psicomotor (melhoria do contacto visual, sorri raramente, sem dificuldade alimentar).

**Palavras-chave:** Síndromer de Aicardi-Goutieres, calcificações intracerebrais, movimentos oculares anómalos, linfocitose LCR, alfa-interferão LCR.

### PO363- Síndrome de Patau e epilepsia mioclónica

S Sousa<sup>1</sup>, C Dias<sup>2</sup>, I Soares<sup>1</sup>, M Martins<sup>3</sup>, R Chorão<sup>4</sup>. 1-Serviço de Pediatria e Serviço de Genética, 2-Unidade de Consulta, Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto 3-Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real 4-Serviço de Neuropediatria, Hospital de Crianças Maria Pia, Porto.

**Introdução:** A trissomia 13 (síndrome de Patau) é uma cromossomopatia rara, muitas vezes incompatível com a vida. São excepcionais os casos de sobrevida até à idade adulta e a literatura é muito parca na descrição da epilepsia nestes doentes. **Caso clínico:** criança actualmente com três anos de idade, com trissomia 13, com um quadro polimalformativo: dismorfia peculiar, persistência do canal arterial, refluxo vesico-ureteral, artéria umbilical única, micropénis, criptorquidia e microftalmia. Outras complicações que motivaram intervenção cirúrgica incluíram divertículo de Meckel, oclusão intestinal por vólvulo e hérnia inguinal bilateral. Aos dois meses de idade iniciou episódios de “sustos” em salvas, sobretudo ao despertar ou adormecer. Os exames de vídeo-EEG mostraram abundante actividade epileptiforme intercristica e foram registadas numerosas crises mioclónicas com alterações gráficas concomitantes (polipontas-ondas), possibilitando a distinção com espasmos epilépticos. O controlo da epilepsia foi possível apenas com a associação de três fármacos (valproato de sódio, clonazepam e lamotrigina). Apresenta um atraso psicomotor grave, com acentuada hipotonia axial, sem marcha autónoma e sem linguagem. **Discussão:** Trata-se de um caso de síndrome de Patau com uma epilepsia mioclónica de difícil controlo, documentada com vídeo-EEG, que não encontramos descrito na literatura. Pretendemos com este caso salientar a importância do vídeo-EEG na caracterização das crises epilépticas, com vista a uma selecção mais adequada da terapêutica, e, por outro lado, sublinhar o facto de a análise dos padrões electroclínicos nas doenças cromossómicas poder contribuir para uma melhor compreensão do papel da genética na génese das epilepsias.

**Palavras-chave:** Síndrome de Patau, epilepsia mioclónica, vídeo-EEG.

## Área - Outros

### PO364- *Pioderma gangrenosum*. Um caso raro

Paula Nunes, Marta Contreiras, Conceição Santos, Arlindo Aidos, José Guimarães - Serviço de Pediatria do Hospital S. Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.

**Introdução:** O *Pioderma gangrenosum* (PG) não constitui nem uma condição infecciosa, nem gangrenosa, trata-se de um processo inflamatório cutâneo raro, de etiologia desconhecida. Pode estar associado a diversas doenças autoimunes e em geral, responde favoravelmente à corticoterapia, o que sugere uma patogénese imunomediada. As lesões cutâneas ulcerativas podem surgir espontaneamente, ou o que é característico na doença, após um trauma mínimo, fenómeno denominado “Patergia”. Nas crianças as úlceras têm geralmente origem em pústulas, ao contrário dos adultos em que na maior parte das vezes se iniciam por lesões maculares, papulares ou nodulares. **Caso clínico:** adolescente de 15 anos, de raça negra, com uma lesão ulcerativa crónica dolorosa, localizada na região tibiotársica do membro inferior direito, que teve um curso clínico arrastado e recorreu mesmo após enxerto cutâneo na sequência de um traumatismo menor. O curso da doença, as características clínicas, a inespecificidade anatomo-patológica nas biopsias da lesão assim como o diagnóstico diferencial com outras causas de lesões ulcerativas crónicas levaram ao diagnóstico de *Pioderma gangrenosum*.

Neste doente, após a investigação realizada, não se encontrou qualquer patologia sistémica associada ao PG, tal como ocorre em 20-30% das crianças com este diagnóstico. Realizou corticoterapia sistémica oral (Prednisolona 40 mg/dia ) com boa resposta. **Conclusões:** Destaca-se a necessidade de efectuar o diagnóstico diferencial com outras causas de lesões ulcerativas crónicas e a exclusão de doenças sistémicas que geralmente se associam ao PG, sendo as mais frequentes: colite ulcerosa, leucemia, doença de Crohn, e artrite.

**Palavras-chave:** *Pioderma gangrenosum*, adolescente, corticoterapia, patergia.

### PO365- Avaliação das Unidades Sanitárias no âmbito da Atenção Integrada das Doenças da Infância (AIDI), em Moçambique

Natércia Emília, Pedro Fernandes<sup>1</sup>, Benedita Silva<sup>2</sup>, Celso Mondlane<sup>3</sup>. 1- Universidade Eduardo Mondlane, Faculdade de Medicina, Departamento de Pediatria. Maputo-Moçambique 2-Departamento de Saúde da Comunidade, Sector de Saúde Infantil Ministério da Saúde, Moçambique. 3-Management Science Program (MSH), Maputo, Moçambique.

**Introdução:** A Atenção Integrada das Doenças da Infância (AIDI) é uma abordagem integrada à sobrevivência, crescimento e desenvolvimento das crianças. O Ministério de Saúde de Moçambique (MISAU) adoptou, na década de 90, a estratégia AIDI estando esta a ser implementada de forma gradual em todo o País. Actualmente mais de 80% das Unidades Sanitárias (US) estão cobertas por esta estratégia e cerca de 1500 profissionais de saúde foram treinados em AIDI. Foi objectivo do presente estudo, avaliar a qualidade de cuidados de saúde prestados a crianças menores de 5 anos nas US que implementam a AIDI e comparar com os resultados obtidos em 2001. **Material e Métodos:** A metodologia adoptada baseou-se na avaliação de alguns indicadores prioritários, recomendados pela Organização Mundial da Saúde para AIDI, nomeadamente: as habilidades dos profissionais de saúde no manejo dos casos, a satisfação dos utentes e entendimento da informação recebida na consulta, a classificação das doenças pelos profissionais de saúde e a disponibilidade de medicamentos, equipamentos e materiais nas US. Para além da observação foram realizados de inquéritos e entrevistas, nas US seleccionadas, nas 8 províncias do país onde decorreu o estudo. **Resultados:** Os indicadores prioritários, como a avaliação de três sinais de perigo, índice de manejo integrado, observação do estado de vacinação e observação para a tosse, diarreia e febre, mostraram uma progressão positiva respectivamente de: <1% à 25%, 4.7% à 7.5%, 76% à 80% e de 47% à 77% , quando comparados com o estudo realizado em 2001. Contudo, existem áreas que merecem ainda muita atenção. **Conclusões:** Recomenda-se, entre outras, a utilização dos resultados deste estudo durante os cursos de formação, para a sensibilização dos directores de curso, facilitadores e formandos em relação aos desafios enfrentados pelos profissionais de saúde aquando da implementação da AIDI nas unidades sanitárias.

**Palavras-chave:** AIDI, Moçambique.

## Área - Pedopsiquiatria

### PO367- Doença neurológica numa adolescente... ou talvez não

Susana Rocha, Telma Francisco, Susana Dias, Dolores Barros, Elisabete Gonçalves. Serviço de Pediatria do Hospital Nossa Senhora do Rosário EPE.

**Caso clínico:** adolescente de 13 anos de idade, internada por miosite de provável etiologia viral, com quadro clínico de mialgias intensas localizadas aos músculos paravertebrais dorso-lombares e membros inferiores, precedido de cefaleias e náuseas quatro dias antes. Laboratorialmente destacava-se um valor de creatinafosfocinase (CPK) de 1303 UI/L, sem outras alterações. A Tomografia Computorizada crânio-encefálica (TC-CE) era normal. Durante o internamento, além da dor intensa, verifica-se uma diminuição da força muscular nos membros inferiores, de predomínio proximal, sem carácter ascendente e com diminuição dos reflexos osteotendinosos (ROT). O restante exame neurológico era normal. Foi realizada punção lombar, sendo o exame citotóxico do líquido normal. A evolução clínica e laboratorial foi favorável, tendo alta ao 14º dia, assintomática. Três semanas após a alta é reinternada por quadro idêntico com cerca de quatro dias de evolução e caracterizado por diminuição da força muscular e dor intensa localizada exclusivamente aos membros inferiores e aparente diminuição da sensibilidade. O restante exame neurológico era normal, nomeadamente a pesquisa de ROT. Sem alterações analíticas, nomeadamente de CPK. Pela persistência das queixas exuberantes

de dor e fraqueza muscular, foi efectuado um estudo exaustivo para o diagnóstico diferencial das polirradiculoneuropatias, tendo realizado ressonância magnética crânio-encefálica e vertebro-medular, electromiograma, e nova punção lombar, sendo o estudo normal. O diagnóstico de miosite, seguido de um intervalo livre e um reinternamento com queixas exuberantes sem concordância na observação e nos exames complementares levou ao pedido de observação pela Pedopsiquiatria, sendo colocada a hipótese diagnóstica de neurose de conversão. Inicia intervenção psicológica e terapêutica farmacológica com amitriptilina, com regressão rápida e completa da sintomatologia. Este caso é ilustrativo da importância da patologia psiquiátrica na criança e adolescente, nomeadamente o quadro psicopatológico de neurose de conversão na sequência de patologia neurológica, levantando muitas vezes dificuldades na abordagem diagnóstica e terapêutica. Uma boa interligação entre a Pediatria e a Pedopsiquiatria revela-se pois fundamental.

**Palavras-chave:** miosite, neurose de conversão.

### Área - Pediatria Ambulatória

#### PO368- Valoração do estado nutricional de 50 crianças

Dra. B. Gutiérrez<sup>1</sup>, Dra. C. Real<sup>1</sup>, Dr. J. Martín<sup>2</sup>, 1-Centro "Abente y Lago", La Coruña. Espanha. 2-"Hospital Arquitecto Marcide", Ferrol, La Coruña. Espanha.

**Introdução:** Uma parte essencial na infância é a alimentação e o estado nutricional. O objectivo de este trabalho consiste na valoração do estado nutricional de 50 crianças escolhidas aleatoriamente dos pacientes do "Centro Abente y Lago- La Coruña". **Material e Métodos:** Anamnesis: Idade, sexo, antecedentes. Antropometria: Peso, altura, perímetro craneal. As medidas contrastam-se com os padrões de referência ( Na Espanha "Tablas de Hernández y colaboradores"). **Resultados:** As idades das crianças oscilam entre 15 dias e 14 anos. O 56% (28) do total eram varões frente a um 44% (22) de mulheres. Em relação á alimentação durante a lactancia existem datos de 25 crianças. Deste 50% podemos dizer que somente 28% contam com a lactancia materna exclusiva, um 36% receberam lactancia mixta e outro 36% lactancia artificial. Todas as crianças, excepto um, cumpriram o nosso calendário vacinal. Mas só apenas o 50% dos maiores de 24 meses tinham recebido a vacina anti-pneumococo. Um 36% (18) apresentava alguma patologia como celiarquia, refluxo gastro-esofágico, hipercolesterinemia, intolerância á lactosa, rinite, asma, patologia ocular ou ausências. Relativamente ao peso, o 96% (48) estão incluídos entre os percentiles P3-P97. Só um caso está por baixo de P3 e outro por cima de P97. O 68% (34) está situado nas "Tablas de Hernández y colaboradores" entre os P25-P75 de peso. Na altura encontramos datos similares aos anteriores. Um 62% (31) encontram-se entre os P25-P75. Existe um só caso no P3. Mas há uma diferença na parte alta da tabela. Um 8% (4) está por cima do P97%. **Conclusões:** Podemos concluir que uma percentagem elevada de crianças apresentam umas medidas de peso e de altura dentro dos limites que proporcionam as tabelas. Não observamos carências nutricionais, nem transtornos alimentares naqueles que participaram do estudo. Diveria ser feita uma investigação pormenorizada da sua dieta para valorar a sua idoneidade mas, á priori, é adequada para manter o peso e a altura dentro dos limites normais.

**Palavras-chave:** Nutrição, alimentação, infância.

#### PO369- Aleitamento materno numa zona da cidade do Porto

Leonilde Machado<sup>1,2</sup>, Isabel Liberal<sup>1</sup>, Joaquim Cunha<sup>1,2</sup> 1-Centro Saúde de Campanhã, 2-Hospital Padre-Américo-Vale Sousa, EPE.

**Introdução:** O conceito do aleitamento materno na espécie humana foi sofrendo modificações ao longo dos tempos. A taxa de adesão apesar de alta nos primeiros dias declina rapidamente ao longo dos meses. Este trabalho teve por objectivo verificar a prevalência do aleitamento materno numa população carenciada da zona do Porto e identificar os factores associados ao seu abandono. **Material e Métodos:** Trata-se de um estudo retrospectivo por consulta e inquérito aquando da consulta de Saúde Infantil do Centro de Saúde de Campanhã a 380 mães de crianças nascidas entre Janeiro de 2005 e que completaram um ano até Abril de 2007. As variáveis estudadas foram a taxa de aleitamento materno à data alta, no final do 1ºM, 3ºM, 6º M, escala de Graffard, motivos de abandono, amamentação em filho anterior, tipo de parto e a precocidade da primeira consulta. **Resultados:** Uma percentagem elevada (93%) iniciou aleitamento materno, verificando-se uma taxa de

abandono de 19,4%, 50,7% e 77,2% respectivamente aos 1,3, e 6 meses. Aos 12 meses só cerca de 11% mantinha o aleitamento materno. A principal razão evocada dos 7% que não iniciaram aleitamento materno e do seu abandono em qualquer altura foi a hipogalactia. Verifica-se uma relação estreita entre a precocidade da primeira consulta e a duração da amamentação. As classes socioeconómicas mais favorecidas estão mais sensibilizadas para o aleitamento materno. **Conclusões:** Apesar da taxa elevada de amamentação à data de alta da maternidade e no final do primeiro mês, ainda se verifica tal como em estudos anteriores um grande declínio a partir dessa altura o que nos leva a pensar que ainda temos um longo caminho a percorrer principalmente com as populações mais carenciadas.

**Palavras-chave:** aleitamento materno, abandono, factores.

#### PO370- Como comem e quanto se mexem os nossos adolescentes?

Cardoso R, Castelo R, Castelo TM, Brito N, Fernandes L - Centro de Saúde de S.Martinho do Bispo, Coimbra.

**Introdução:** Numa altura em que a OMS considerou a obesidade como a epidemia global do século XXI e em que está a ser implementado em Portugal um Programa Nacional de Combate à Obesidade sabe-se que 31,5% das crianças portuguesas são obesas ou têm excesso de peso. Para este facto contribuem padrões de comportamento alimentar caracterizados por um elevado consumo de calorias e por dietas cada vez menos ricas em cereais, hortaliças e frutos, para além dos baixos níveis de actividade física. Os autores procuraram caracterizar e relacionar os hábitos alimentares (HA) e de exercício físico (EF) de uma população de adolescentes com o respectivo índice de massa corporal (IMC). **Material e Métodos:** Tratou-se de um estudo observacional e descritivo. Foi elaborado e aplicado pelos autores um inquérito de frequência alimentar e actividade física. Foram avaliados o peso e a estatura expressos como IMC dos alunos de uma escola da área urbana de Coimbra. A população-alvo era constituída por alunos dos 10 aos 20 anos de ambos os sexos num total de 506, dos quais se conseguiram dados válidos de 382. **Resultados:** Na amostra, 44% é do sexo feminino. Na distribuição por idades, 28% tinham entre 10 e 11 anos, 49% entre 12 e 14 anos e 23% entre 15 e 20 anos. Constatou-se peso adequado em 65%, excesso de peso em 21% e 11% eram obesos. A grande maioria das crianças (69%) toma 4 ou 5 refeições por dia, sendo que apenas 7% comem antes de deitar. O leite é consumido uma ou mais vezes por dia em 80% das crianças, sendo que 31% bebe leite com chocolate. Apenas 26% come queijo de forma diária e 45% comem iogurtes uma ou mais vezes por dia. No grupo dos 10-11 anos 15% come batatas fritas uma ou mais vezes por dia. A maioria das crianças come sopa uma ou mais vezes por semana mas só 30% o faz de forma diária. Quanto aos legumes apenas 26% consome legumes verdes uma ou mais vezes por dia. Do total da amostra 25% nunca comem qualquer vegetal ou leguminosa A fruta é consumida diariamente por cerca de 60% das crianças sendo a maçã, a pêra e a laranja os frutos mais consumidos. O peixe grelhado ou cozido é o mais consumido (65% comem semanalmente), sendo que apenas 7% o faz diariamente. Cerca de 60% come ovos uma ou mais vezes por semana. Quanto à carne e derivados, a carne de porco é a mais consumida (70% consomem semanalmente) logo seguida pela carne de aves (68%). 46% come carne frita uma ou mais vezes por semana. Dentro da Fast-food, a pizza e os hamburgers são os mais consumidos (uma a seis vezes por semana por 30% dos jovens), sendo que apenas 3% consomem de forma diária. No grupo dos doces e guloseimas, 45% come bolachas, bolos, chocolates, pastilhas e gomas uma ou mais vezes por semana. No grupo dos 15-20 anos 30% come bolachas diariamente e 23% pastilhas e gomas um ou mais vezes por dia. Com a progressão da idade, verifica-se um aumento no consumo de todos os doces. Cerca de 30% bebe refrigerantes uma ou mais vezes por dia e 40% fá-lo uma ou mais vezes por semana. Os alimentos mais consumidos pertencem ao grupo dos lacticíneos, hidratos de carbono e fruta. No que respeita à actividade física 50,5% praticam exercício 2 a 3 vezes por semana. A maioria (57%) pratica desporto extracurricular. A maioria dos adolescentes (70%) vê em média 2 horas de televisão num dia de escola. **Conclusões:** Parece-nos que os nossos adolescentes têm uma dieta relativamente equilibrada, sendo no entanto de salientar o baixo consumo de vegetais e de sopa, e o consumo elevado de leite com chocolate, refrigerantes e açucares de absorção rápida. Este facto é mais evidente nos alunos mais velhos. É de louvar o elevado consumo de peixe, fruta e azeite. A prática de exercício considera-se insuficiente, sendo elevado o número de horas de televisão. O numero de adolescentes com excesso de peso e obesidade está de acordo com a literatura.

**Palavras-chave:** Adolescência, hábitos alimentares, actividade física.

**PO371- Consulta de Pediatria em Cuidados de Saúde Primários – análise retrospectiva**

Vera Viegas, Isabel A.Ferreira, Directora Centro Saúde-Mariana Dupond, Amora.

**Introdução:** O Centro de Saúde de Amora assiste uma área de elevada densidade populacional, heterogénea, parcialmente constituída por imigrantes e 26000 utentes sem médico de família (> 50%). Em Cuidados de Saúde Primários, o Pediatra intervém como consultor dos médicos de família, integra a Comissão de Protecção de Crianças e Jovens em risco, colabora nos projectos comunitários, articulando com diversas entidades da comunidade. A consulta de Pediatria é uma consulta de referência quer dos médicos de família quer dos técnicos do CS, colabora na resolução e/ou orientação da patologia da população pediátrica. O objectivo é a análise retrospectiva da 1ª consulta de Pediatria e avaliação dos principais motivos de referência, diagnóstico e respectiva orientação. **Material e Métodos:** Procedeu-se à análise retrospectiva dos processos clínicos da Consulta de Pediatria do CS Amora durante o período de 1/08/2003 a 31/05/2007. Foram avaliados os seguintes parâmetros: idade, sexo, motivo de referência e diagnóstico da 1ª consulta; tratamento e/ou orientação subsequente; articulação com entidades comunitárias e/ou transferência para consultas de especialidade pediátrica do hospital da área de influência. **Resultados:** Durante o período em estudo realizou-se 504 primeiras consultas, com um predomínio do sexo masculino em relação ao sexo feminino e a idade compreendida entre recém-nascidos e os 15 anos. A patologia imunoalergológica, erros alimentares e do desenvolvimento foram os principais diagnósticos. Os motivos de referência externa mais frequentes para consultas de especialidade pediátrica foram as patologias ortopédica, cirúrgica e do desenvolvimento. Em virtude de acompanhamento multidisciplinar, diversas crianças com doença crónica permanecem em vigilância. **Conclusões:** A consulta de Pediatria em CSP exige uma intervenção transdisciplinar, visando uma orientação específica e adequando as necessidades de cada criança e sua família.

**Palavras-chave:** Cuidados de Saúde Primários - CSP; Consulta de Pediatria - CP; Centro de Saúde de Amora- CSAmora.

**PO372- Sobrevida longa num caso de Síndrome de Stuve – Wiedemann**

Alexandre Braga<sup>1</sup>, Alexandra Almeida<sup>2</sup>, Márcia Martins<sup>3</sup>, Salomé Gonçalves<sup>1</sup>, António Oliveira<sup>4</sup>, Ermelinda Santos Silva<sup>1</sup>, 1- Hospital de Crianças Maria Pia 2- Maternidade de Júlio Dinis 3- Instituto de Genética Médica Jacinto de Magalhães 4- Hospital Geral de Santo António, Porto.

**Introdução:** A Síndrome de Stuve Wiedemann (STW) (MIM 601 559) foi descrito pela primeira vez em 1971 e combina sinais de atingimento neuromuscular e disautonomia com uma displasia campomélica-metafisária. O atingimento neuromuscular caracteriza-se pela presença de hipotonia global, miotonia de predomínio facial, dificuldades de sucção, deglutição e mastigação, e insuficiência respiratória. A disautonomia manifesta-se por instabilidade térmica com episódios de hipertemia maligna. A displasia óssea caracteriza-se pela presença de ossos longos curtos e espessos, com encurvamento progressivo. Os autores apresentam o caso de uma criança portadora de STW cujo seguimento efectuaram desde o nascimento e que apresenta uma sobrevida longa (9 anos). **Caso clínico:** J.F.C.V. apresentou hipotonia global ao nascimento com necessidade de ventilação assistida do 2º ao 6º dias de vida. Posteriormente não voltou a necessitar de apoio ventilatório e apesar de ser portadora de asma alérgica os internamentos por crises de broncoespasmo e pneumonia são cada vez menos frequentes. A miotonia facial não foi evidente nos primeiros meses mas veio a observar-se após o 1º ano, com dificuldade de encerramento das pálpebras e úlceras de córnea. Nos primeiros 3 meses apresentou uma grande instabilidade térmica com picos de hipertermia inexplicável mas estes episódios tornaram-se raros e nos últimos anos deixaram de ocorrer. Ao nascimento foram notadas grandes dificuldades de sucção e deglutição, com necessidade de alimentação por sonda nasogástrica durante os primeiros meses; progressivamente foram-se registando melhorias e actualmente apresenta apenas algumas dificuldades na mastigação dos alimentos sólidos. A displasia óssea evoluiu para um encurvamento progressivo dos ossos longos dos membros inferiores com perturbação da marcha; foi submetida a osteotomias múltiplas (Sofield) da tibia e fémur de ambos os membros inferiores, com ganhos razoáveis na locomoção. Como consequência da hipotonia generalizada e das deformidades dos membros inferiores apresenta também uma escoliose importante. A avaliação do Coeficiente Geral de Desenvolvimento revelou resultados dentro da média para as crianças da sua idade. **Conclusões:** O

STW é de transmissão autossómica recessiva e apresenta uma taxa de mortalidade muito elevada, com sobrevivência rara para além dos primeiros meses de vida. No entanto, ultrapassado o primeiro ano de vida, e a longo prazo, os maiores desafios parecem ser os colocados pela displasia óssea.

**Palavras-chave:** Síndrome de Stuve-Wiedemann, Síndrome de Schwartz-Jampel tipo 2, displasia óssea, campomelia, dificuldades de deglutição e mastigação.

**PO373- A Criança e o Jovem em Cuidados Primários: Casuística de uma Unidade de Saúde Familiar recente**

Ana Marques<sup>1</sup>, António Lemos<sup>2</sup>, Carla Lunet<sup>2</sup>, Cecília Figueiredo<sup>1</sup>, Dora Alves<sup>2</sup>, João Ribeiro<sup>2</sup> 1-Serviço de Pediatria, Hospital São Teotónio; 2- Unidade De Saúde Familiar Grão Vasco, Centro de Saúde Viseu 3.

**Introdução:** A Unidade de Saúde Familiar (USF) Grão Vasco de Viseu iniciou a sua actividade a 23 de Outubro de 2006. É constituída por uma equipa multidisciplinar com um campo de acção abrangente na Saúde Infantil/Juvenil. A actividade médica assistencial é apenas uma das vertentes de um projecto que se pretende próximo da comunidade, com intervenção ao nível da Saúde Escolar (incluindo a saúde oral), acompanhamento de famílias de risco, acções de formação e outras. Com o presente trabalho os autores pretendem fazer uma descrição sumária dos vários campos de acção da USF e um balanço do movimento assistencial a crianças e jovens nos primeiros 7 meses de funcionamento. **Material e Métodos:** Análise descritiva do movimento da consulta de Saúde Infantil/Juvenil com base nos dados disponíveis no ficheiro informatizado da referida USF. **Resultados:** A USF presta actualmente assistência a 2790 crianças e jovens até aos 18 anos, o correspondente a 24% do total de utentes inscritos. Em relação à idade, 5% são lactentes, 24,6% estão na idade pré-escolar, 26,7% na idade escolar e 43,6% são adolescentes. Realizaram-se um total de 3240 consultas a crianças e jovens (18% do total de consultas realizadas). Das consultas de Saúde Infantil/Juvenil, 29% foram consultas de vigilância (66% primeiras consultas). A maioria das consultas foi motivada por doença (71%) com 31% destas em regime de consulta aberta (não programada). A taxa de utilização da USF foi de 497,5% no 1º ano de vida e 118,5% no 2º ano de vida, com uma taxa de utilização global de 78,2% até aos 18 anos de idade. Verificou-se um aumento progressivo no nº médio de consultas realizadas desde o início de funcionamento da USF. **Conclusões:** A população de crianças e jovens é por natureza saudável, o que se reflecte no volume relativo de consultas de Saúde Infantil/Juvenil (18%). As crianças nos primeiros anos de vida foram os maiores utilizadores e os adolescentes os que menos procuraram os cuidados de saúde. O aumento gradual do nº médio de consultas é revelador de uma USF ainda em crescimento, trabalho de equipa e horários alargados, que têm em conjunto cativado a comunidade e aumentado consequentemente a procura.

**Palavras-chave:** Saúde Infantil/Juvenil; Cuidados Primários.

**PO374- Hábitos de higiene oral e sua repercussão na saúde oral de uma população pediátrica**

Marta Ferreira, Marta Cristina Conde - Departamento de Pediatria (Directora: Dra. Helena Carreiro), Hospital Fernando Fonseca.

**Introdução:** As doenças orais, constituem, pela sua elevada prevalência, um dos principais problemas de saúde da população infantil e juvenil. No entanto, podem ser adequadamente prevenidas e precocemente tratadas. (Programa Nacional de Promoção de Saúde Oral). **Objectivos:** Avaliar o estado da saúde oral de crianças em idade pré-escolar e escolar da área de Queluz. **Material e Métodos:** Estudo descritivo, entre Janeiro e Abril de 2007, aplicando inquéritos aos pais de crianças em idade pré-escolar e escolar. Avaliados parâmetros sociodemográficos, hábitos de higiene oral e alimentares, presença de cáries e de peças dentárias destruídas. Análise estatística realizada em SPSS 13.0 for Windows. **Resultados:** Total de 96 casos, com predomínio do grupo etário dos 5-10 anos (média 6 anos ±3,45). Maioria(82%) pertencia à classe III e IV da escala adaptada de Graffar. Metade(55%) das crianças tinha seguimento médico regular, no centro de saúde (85%). Quarenta e cinco(47%) frequentavam a escola e 28(62%) haviam recebido acções de formação sobre saúde oral. O início da escovagem dos dentes foi até aos 12 meses em 26(27%) casos (média 23 meses ±10,17). Oitenta(83%) crianças escovavam os dentes diariamente, 36(45%) faziam-no duas vezes por dia e 19(20%) de forma considerada correcta. Cinquenta e seis(58%) usavam dentífrico fluoretado e 33(34%) flúor oral ou elixir. Trinta e uma(32%) crianças tinham ingestão diária de açúcares e 33(34%) ingestão

nocturna de leite. Trinta e seis(37,5%) tinham pelo menos uma avaliação por dentista: doença(28) e rotina(8). Quarenta e seis(51%) apresentavam cáries dentárias evidentes, 21(22%) peças dentárias destruídas e tinham tido abscesso dentário. A presença de cáries, peças dentárias destruídas e história de abscesso dentário (Sim vs Não) associou-se de forma significativa a níveis Graffar IV ou V: 44,9%vs17%, $p=0,004$ ; 57,1%vs24%, $p=0,007$ ; 83,3% vs 27,8%, $p=0,011$  respectivamente. Houve tendência entre ingestão diária de açúcares e presença de cáries (20vs11, $p=0,086$ ). **Conclusões:** Comentários: Nesta população, os hábitos de higiene oral foram globalmente insuficientes repercutindo-se num índice de gravidade moderado de cáries e associado a piores níveis socioeconómicos. É fundamental que profissionais de saúde e educação criem oportunidades para melhorar o conhecimento e comportamento preventivo sobre saúde oral, sendo também necessário facilitar o acesso da população aos profissionais de saúde oral.

**Palavras-chave:** Higiene oral, hábitos alimentares, cáries, prevenção.

### PO375- Vacinação com a Vacina Conjugada Anti-Pneumocócica – Amostragem da Consulta de Medicina do Hospital Pediátrico de Coimbra

G Rubino, D Machado, H Rios, M Fonseca, M Oliva, P Lapa, G Rocha. Consulta de Medicina do Serviço de Pediatria Ambulatória Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A vacina conjugada anti-pneumocócica heptavalente (VPc7) tem demonstrado ser eficaz na redução da Doença Pneumocócica Invasiva. Inicialmente recomendada em crianças com menos de 2 anos, em 2005 passou a ser recomendada até aos 5 anos. Está comercializada em Portugal desde há seis anos, mas ainda não faz parte do Programa Nacional de Vacinação (PNV). **Objectivo:** determinar a taxa de cobertura vacinal e a percentagem de vacinação completa com a VPc7, numa amostra de crianças com idade  $\leq 6A$  observadas na Consulta de Medicina do Serviço de Pediatria Ambulatória do Hospital Pediátrico de Coimbra. **Material e Métodos:** Entre 04/04/2007 e 05/06/2007 foram observadas 572 crianças. Nas crianças que apresentaram Boletim de Vacinas foi verificado o seu estado vacinal para a VPc7. Foram excluídas as crianças com idade  $> 6A$  à data da consulta. Considerou-se vacinação completa se houve cumprimento do esquema vacinal de acordo com a idade da primeira dose de VPc7:  $< 7M$  – quatro doses (última no segundo ano); 7–11M três doses (última no segundo ano); 12–23M duas doses;  $\geq 24M$  dose única. Calculou-se a taxa de cobertura vacinal no grupo de crianças com idade  $\leq 6A$  (proporção com, pelo menos, uma dose de VPc7) e a percentagem destas com vacinação completa. **Resultados:** Das 426 crianças que apresentaram o Boletim de Vacinas, 124 foram excluídas por terem idade  $> 6A$ . Nas restantes 302 crianças com idade  $\leq 6A$ , a cobertura vacinal foi de 44% (134 receberam pelo menos uma dose de VPc7). Destas, 80% apresentaram vacinação completa (107 crianças). Idade de início Vacinação completa Vacinação incompleta Total %  $<7M$  67 18 85 63,4% 7-11M 18 4 22 16,4% 12-23M 18 5 23 17,2%  $>24M$  4 - 4 3,0% Total 107 27 134 Estado vacinal das crianças com idade  $\leq 6A$ . **Conclusões:** A cobertura vacinal de 44% foi ligeiramente inferior à encontrada num estudo prévio. Vinte por cento das crianças que iniciaram a vacinação não cumpriram o esquema completo. Nas crianças com idade  $\leq 6A$ , 63,4% iniciaram a vacinação no primeiro semestre de vida. Este trabalho reforça a necessidade de introdução da VPc7 no PNV.

**Palavras-chave:** Crianças, vacina, pneumococo, PNV.

### PO376- Impacto da introdução da vacina anti-meningocócica no PNV. Amostragem da Consulta de Medicina do Hospital Pediátrico de Coimbra

Helena Rios, Daniel Machado, Gina Rubino, Margarida Fonseca, Patrícia Lapa, Mónica Oliva, Graça Rocha. Consulta de Medicina do Serviço de Pediatria Ambulatória, Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A prevalência da doença meningocócica por Neisseria meningitidis do serogrupo C aumentou na década de 90. Está comprovada a efectividade da vacina conjugada anti-meningocócica C (MenC). Foi comercializada em Portugal em 2001. Em 2006 foi incorporada na vacinação universal dos lactentes. Nesse ano implementou-se uma campanha para vacinação das crianças com  $\leq 9A$  e em 2007 para as crianças dos 10-18A. **Objectivos:** determinar a taxa de cobertura e a percentagem de vacinação completa para a vacina MenC, numa amostra de crianças observadas na Consulta de Medicina do Hospital Pediátrico de Coimbra. No grupo de crianças vacinadas determinar a percentagem atribuída à campanha de resgate. **Material e**

**Métodos:** Entre 4 de Abril e 5 de Junho de 2007 foram observadas 572 crianças. Nas que apresentaram Boletim de Vacinas (BV) foi verificado o estado vacinal para MenC. A amostra foi dividida no grupo A (crianças nascidas antes de Janeiro 2006) e no grupo B (nascidas após Janeiro 2006). Subdividiu-se o grupo A em três sub-grupos:  $\leq 5A$ ; 6-9A;  $>9A$ . Considerou-se vacinação completa se houve cumprimento do esquema vacinal de acordo com a idade da primeira dose de MenC: 2-9M três doses; 10-11M duas doses; a partir dos 12M uma dose. Consideraram-se abrangidas pela campanha de resgate as crianças nascidas antes de Janeiro 2006 e sem dose prévia de MenC. **Resultados:** As 426 crianças que apresentaram o BV têm uma média de idade de 5A2M (2M-16A3M). No grupo A (375 crianças), a taxa de cobertura vacinal foi de 96,5% (362), sendo que 97,0% destas crianças apresentavam vacinação completa. Das 51 crianças do grupo B, 49 estão vacinadas (uma com vacinação incompleta) e duas não vacinadas. A campanha de resgate permitiu a vacinação de 117 crianças (32,3%). Vacinação (grupo A): Idade (data da consulta) Vacinação completa Vacinação incompleta Não vacinados  $\leq 5$  anos 209 11 4 6-9 anos 101 0 3  $>9$  anos 41 0 6 Total 351 11 13. **Conclusões:** A cobertura com a vacina MenC é  $>95\%$ , tal como para as restantes vacinas do Programa Nacional Vacinação (PNV). Um terço destas crianças foi vacinado em campanha. Ressalta-se a importância da inclusão desta vacina no PNV e da realização da campanha.

**Palavras-chave:** Crianças, vacina, Meningococo, PNV, campanha.

### PO377- Infecções urinárias em idade pediátrica: Casuística do Hospital Infante D. Pedro, Aveiro

Sofia Carvalho Figueiredo<sup>1</sup>, Daniela Pio<sup>1</sup>, Ana Nordeste<sup>3</sup>, Elmano Ramalheira<sup>2</sup>, Marisol Pinhal<sup>1</sup>, Paula Rocha<sup>1</sup>, Jorge Vaz Duarte<sup>1</sup> 1- Serviço de Pediatria do Hospital Infante D. Pedro, Aveiro 2- Serviço de Patologia Clínica do Hospital Infante D. Pedro, Aveiro 3- Serviço de Pediatria do Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** As infecções do trato urinário (IU) têm especial importância na idade pediátrica sobretudo em crianças com menos de dois anos de idade pelo maior risco de cicatriz renal e seu potencial em originar sequelas como hipertensão arterial e insuficiência renal crónica. O tratamento da IU deve ser iniciado o mais precocemente possível, primeiro de forma empírica e posteriormente ajustado de acordo com os testes de sensibilidade aos antibióticos (TSA). O antibiótico escolhido de forma empírica deverá actuar sobre as estirpes causais mais frequentes tendo em conta as respectivas susceptibilidades. **Objectivo:** caracterizar a população de crianças com o diagnóstico de IU, determinar os agentes causais mais frequentes e analisar as suas sensibilidades/resistências a diversos antibióticos. **Material e Métodos:** Foi efectuado um estudo retrospectivo, por revisão de fichas clínicas da urgência bem como de processos clínicos codificados como IU, de crianças internadas no serviço de pediatria e da consulta externa, do Hospital Infante D. Pedro - Aveiro durante o ano 2005 e 2006. Estudaram-se as seguintes variáveis: idade, sexo, IU febril ou não febril, antecedentes patológicos do foro nefro-urológico, microorganismos isolados e TSA. **Resultados:** Foram diagnosticadas 339 infecções urinárias em 295 crianças. A maioria das IU ocorreu em crianças do sexo feminino (71,7%) e em 39,5% ocorreu em crianças com idade inferior a dois anos. Das IU 52,2% eram febris. A bactéria mais frequentemente isolada foi a E. coli (78,5%), seguindo-se o P. mirabilis (13,6%). Para avaliar as taxas de sensibilidade e resistência foram excluídos 42 casos em que as crianças estavam sob profilaxia antibiótica. Os microorganismos isolados apresentaram taxas de resistência de 2,4% para o cefuroxime-axetil, 2,4% para a gentamicina, 9,3% para a amoxicilina e ácido clavulânico, 13,1% para o cotrimoxazol, 15,2% para a cefalotina e 44,8% para a ampicilina. A taxa de resistência à nitrofurantoina foi de 15,9%, mas se analisarmos o P. mirabilis de forma isolada esta aumenta para 97,7%. **Conclusões:** O agente mais isolado foi a E. Coli, o que está de acordo com a literatura. A utilização do cefuroxime como tratamento empírico de primeira linha parece ser uma boa opção face às sensibilidades encontradas neste estudo (97,2%).

**Palavras-chave:** Urinary Tract Infections, antibiotics.

### Área - Pediatria Geral

#### PO378- Coxalgia: manifestação benigna?

S Soares<sup>1</sup>, A Moreira<sup>1</sup>, A Correia-Moreira<sup>2</sup>, A Silva<sup>1</sup>, V Caetano<sup>2</sup>, AP Fernandes<sup>1</sup>. 1-Serviço de Pediatria Centro Hospitalar do Alto Ave, EPE-



Guimarães 2-Serviço de Ortopedia Centro Hospitalar do Alto Ave, EPE-Guimarães.

**Introdução:** A coxalgia é uma manifestação frequente em Pediatria cujo espectro de patologias subjacentes é vasto, desde a hiper mobilidade articular à osteomielite ou tumores. **Caso clínico: Caso 1:** Criança de 7 anos, sexo masculino, previamente saudável, que desenvolveu coxalgia esquerda com claudicação na marcha durante cerca de 2 meses de evolução. O estudo complementar por tomografia axial computadorizada revelou a presença de um osteoma osteóide de cerca de 8 mm no terço proximal da diáfise femoral esquerda. As queixas álgicas, que eram inicialmente apenas diurnas, estenderam-se ao período nocturno, tornaram-se mais prolongadas e ocorreram mesmo em repouso motivando terapêutica analgésica diária, por vezes com associação de dois fármacos. O doente foi submetido a exérese cirúrgica e encontra-se actualmente assintomático. **Caso 2:** Adolescente de 13 anos, sexo masculino, previamente saudável, praticante de desporto de competição, que iniciou queixas álgicas a nível da face posterior da coxa esquerda, agravadas pela actividade física, com 3 meses de evolução. Pela persistência das queixas, com exacerbação, foi efectuado estudo complementar que evidenciou a presença de lesão lítica na radiografia da bacia, confirmada pela tomografia axial computadorizada. A ressonância magnética uma formação expansiva que envolvia os ramos isquiopúbicos e parte do acetábulo esquerdo, bem delimitada, com septações internas, sugestiva de displasia fibrosa do ilíaco. Este doente encontra-se sintomaticamente melhor graças à diminuição da actividade física com abandono da actividade de competição. **Conclusões:** A necessidade de valorização das queixas de origem musculoesquelética com vista ao diagnóstico precoce de lesões potencialmente malignas e rápida intervenção é unânime. Contudo, com os casos clínicos descritos, os autores pretendem destacar o facto de, mesmo em lesões histopatologicamente benignas, a morbidade associada ser considerável, quer pela necessidade de intervenção cirúrgica e potencial recorrência, como no primeiro doente, quer pelo facto da localização das lesões poder condicionar, como no segundo doente, incapacidade funcional que motive uma alteração severa dos hábitos, com prejuízo da qualidade de vida.

**Palavras-chave:** Coxalgia, osteoma osteóide, displasia fibrosa do ilíaco.

#### PO379- Síndrome de Pele Escaldada Estafilocócica – Uma apresentação clássica

Nádia Rodrigues<sup>1</sup>, Lia Rodrigues<sup>1</sup>, Vanessa Portugal<sup>1</sup>, Filipa Espada<sup>2</sup>, M.<sup>a</sup> Eduarda Cruz<sup>2</sup>, Ana Paula Aguiar<sup>3</sup>, Sofia Aroso<sup>3</sup>. 1-Interna Complementar de Pediatria 2-Assistente de Pediatria 3-Assistente graduado de Pediatria Departamento de Pediatria do Hospital Pedro Hispano (Director: Dr. Lopes dos Santos).

**Introdução:** A Síndrome de Pele Escaldada Estafilocócica é pouco comum e caracterizada por eritema difuso e exfoliação epidérmica aguda. Predomina em recém-nascidos e crianças pequenas (maioritariamente até aos 5 anos), e adultos imunodeprimidos. Exotoxinas produzidas pelo *Staphylococcus aureus* são os responsáveis etiológicos. Apesar dos riscos de complicações potencialmente graves o prognóstico nas crianças é excelente. A síndrome é também conhecida por Doença de Ritter von Ritterschein em recém nascidos, Doença de Ritter, Doença de Lyell e Necrólise epidérmica estafilocócica. **Caso clínico:** Lactente de 9 meses, saudável, internado no Serviço de Pediatria por exantema eritematoso e posterior exfoliação cutânea com 48 horas de evolução e agravamento progressivo. Sem história de exposição recente a fármacos. Objectivamente visível na região frontal uma lesão cutânea sobreinfectada infracentimétrica com 8 dias de evolução, interpretada como provável infecção estafilocócica localizada e desencadeadora da síndrome, apesar da ausência de isolamento bacteriano nas culturas. O destacamento epidérmico ao toque era característico (sinal de Nikolsky). A evolução foi favorável após início de antibioterapia empírica (flucloxacilina + cefotaxima) ao longo de 13 dias de internamento. **Conclusões:** O diagnóstico precoce e o tratamento atempado desta síndrome são cruciais, uma vez que as infecções cutâneas causadas por *Staphylococcus* podem degenerar na síndrome do choque tóxico, uma doença potencialmente mortal. A descamação cutânea deixa grandes áreas desnudadas, com risco de sobreinfectação, sépsis, choque e desequilíbrios hidroelectrolíticos. As crianças são um grupo de risco, dada a menor protecção imunitária e menor capacidade de depuração renal das toxinas estafilocócicas. O foco infeccioso prodromico pode localizar-se na nasofaringe, tracto urinário, lesões cutâneas superficiais, conjuntivas, sangue, etc. O exame directo e/ou o exame cultural desse foco podem confirmar a etiologia estafilocócica. O tratamento centra-se na fluidoterapia, cuidados cutâneos semelhantes aos das queimaduras

térmicas e antibioterapia parentérica dirigida contra o *Staphylococcus aureus*. A potencial gravidade e adversidade desta síndrome tornam-na num importante desafio diagnóstico em Pediatria.

**Palavras-chave:** Síndrome de pele escaldada estafilocócica; *Staphylococcus aureus*; Doença de Ritter.

#### PO380- Empiema do couro cabeludo

A Ramalho, A Faro; G Silva, A Pinheiro, J Rodrigues. Serviço de Pediatria (Director Dr. Pereira Duarte), Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada.

**Caso clínico:** Adolescente de 12 anos, sexo masculino. Recorre ao SU por cefaleias acompanhadas de febre, vómitos e tosse. À observação apresentava tumefacção dolorosa da região parietal esquerda sem traumatismo prévio. Exame neurológico normal. RX crânio sem sinais de fractura, com opacificação dos seios maxilares. Analiticamente com 13500 leuc/mL, 80% neutrófilos e PCR de 25,7 mg/dL. Atendendo ao quadro admite-se sinusite pelo que fica medicado com amoxi-clav. Retorna ao SU três dias depois, mantendo quadro com agravamento da cefaleia e agora com edema peri-orbitário bilateral. Sem alterações no exame neurológico e sem evidência de sinais meníngeos embora com muitas queixas álgicas à mobilização. Realiza TC-CE que mostra empiema do couro cabeludo, colecção subdural subjacente e opacificação ligeira dos seios esfenoidais e maxilares. Analiticamente com 11500 leuc/mL, 88% neutrófilos e PCR de 17,8 mg/dL. Internado admitindo-se pansinusite complicada iniciando ceftriaxone, metronidazol e dexametasona. À observação às 12 horas de internamento, apresenta agravamento do quadro com agitação, Glasgow 9 e rigidez da nuca. Foi drenado o empiema do couro cabeludo. Realiza TC-CE com notório agravamento do empiema e edema cerebral. Admite-se meningite a anaeróbios pelo que mantém terapêutica. Transferido para UCI, inicia convulsões de predomínio direito e parésia marcada do hemicorpo direito. TC-CE com desvio das estruturas da linha média e edema. Realizada drenagem neurocirúrgica, com regressão do quadro. **Conclusões:** Apesar do diagnóstico inicial e proposta terapêutica consideradas adequadas para o quadro, este processo evoluiu desfavoravelmente, admitindo-se que o efeito terapêutico tenha sido prejudicado pelos vómitos. Este caso clínico visa alertar para as possíveis complicações da sinusite de forma a preveni-las e agir mais precocemente perante as mesmas.

**Palavras-chave:** Sinusite; empiema.

#### PO381- Manchas “café-com-leite” num lactente de 3 meses - um caso de diagnóstico precoce de neurofibromatose

A Aguiar<sup>1,2</sup>, S Saraiva<sup>1,2</sup>, Conceição Casanova<sup>1</sup>. 1-Departamento de Pediatria, Centro Hospitalar da Póvoa e Vila do Conde, Póvoa de Varzim. 2-Departamento de Pediatria, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.

**Introdução:** A neurofibromatose tipo I (NF I) é uma condição caracterizada por achados clínicos distintos que podem estar presentes ao nascimento, mas cujas complicações podem atrasar-se durante décadas. A principal e mais precoce característica deste síndrome são as manchas “café-com-leite” que aumentam em número, tamanho e pigmentação ao longo dos primeiros anos, estabelecendo-se como critério diagnóstico em quase 100% dos casos. Apresenta-se o caso clínico de uma lactente, em que o aparecimento de manchas “café com leite” associado a uma cuidada história familiar permitiu detectar a doença aos 3 meses de vida. A família não tinha acompanhamento médico regular, pelo que, apesar de vários indivíduos estarem afectados por esta patologia, o diagnóstico não era conhecido. **Caso clínico:** Lactente de 3 meses e 10 dias, sexo feminino, sem registo de antecedentes familiares de relevo, com antecedentes gestacionais de seroconversão materna para o CMV no 3º trimestre, motivo pelo que foi referenciada à consulta. Ao exame objectivo apresentava oito manchas “café com leite”, todas com diâmetro superior a 5 mm, dispersas pelo tronco e membros. A observação da mãe da criança permitiu estabelecer o diagnóstico de NF I (identificados 3 critérios diagnósticos) e a história familiar pormenorizada levou-nos a supor a existência da doença em diversos familiares. Procedeu-se à orientação da criança e estabeleceu-se contacto com os Cuidados de Saúde Primários com vista a um acompanhamento familiar adequado. **Conclusões:** O diagnóstico precoce da NF I pode ser benéfico para ambos, crianças e seus familiares, promovendo aconselhamento genético, assim como intervenção precoce nas possíveis complicações. As recomendações aceites no seguimento destas crianças preconizam acompanhamento pediátrico e oftalmológico regulares, e investigações adicionais concordantes

com os achados clínicos. Uma abordagem multidisciplinar das crianças com NF I é defendida por diversos autores como meio de garantir cuidados, aconselhamento e educação adequados.

**Palavras-chave:** Neurofibromatose, diagnóstico precoce, manchas “café com leite”.

### PO382- Febre recorrente... Doença Auto-inflamatória, oncológica ou outra?

Andreia Leitão, Vanessa Mendonça, Sofia Fernandes, J Luís Barreira, Teresa Nunes, Ana Maia.

**Introdução:** A síndrome PFAPA é o acrónimo anglo-saxónico para febre periódica, faringite, estomatite aftosa e adenite cervical. A origem desta síndrome é desconhecida, provavelmente auto-inflamatória. O diagnóstico diferencial inclui patologias também caracterizadas por febre periódica, como neutropenia cíclica, doenças infecciosas, artrite idiopática juvenil, doença Behçet, febre mediterrânica familiar e síndrome hiperglobulinemia D. Várias abordagens terapêuticas têm sido preconizadas, com resultados variáveis, nomeadamente, corticosteróides, amigdalectomia, cimetidina, anti-inflamatórios não-esteróides, antibióticos, entre outros. **Caso clínico:** Criança do sexo feminino, 4 anos de idade, com episódios recorrentes de febre que motivaram vários internamentos desde os 11 meses. Os episódios febris caracterizavam-se pela duração de cerca de 4 dias com intervalos de 4-8 semanas assintomáticos. Apresenta bom estado geral e desenvolvimento psicomotor adequado. À febre associam-se dor abdominal, exantema maculopapular, amigdalite e adenomegalias cervicais. Seguida em Consulta de Pediatria Geral desde os 15 meses; realça-se a realização de estudo imunológico (celular e humoral) normal; e de biópsia aspirativa de gânglio cervical compatível com processo reaccional. Pesquisa de ácido mevalónico na urina em crise, negativa. Aos 3 anos de idade, foi colocada a hipótese de síndrome PFAPA, altura em que teve “estomatite aftosa recorrente” tendo iniciado prednisolona, toma única com resolução rápida dos episódios febris e restante sintomatologia. Medicada actualmente com cimetidina. Conclusão Os AA salientam a importância do diagnóstico da síndrome PFAPA, como causa de febre periódica na criança devendo suspeitar-se desta entidade e confirmar-se ou infirmar-se, mediante exclusão de outras possíveis causas, poupando a criança a inúmeros tratamentos antibióticos e diminuindo a ansiedade parental. O diagnóstico é sustentado quando à febre periódica se associam, faringite, estomatite aftosa e adenite cervical. O prognóstico é bom com diminuição dos episódios febris a partir dos 4-8 anos, ou mesmo remissão, sem evidência de sequelas.

**Palavras-chave:** PFAPA, febre recorrente, febre periódica, adenite cervical.

### PO383- Mastocitoses. A propósito de 2 Casos Clínicos

Susana Correia<sup>1</sup>, Vanda Bexiga<sup>1</sup>, Sara Santos<sup>1</sup>, Anabela Ferrão<sup>1</sup>, Vasco Sousa Coutinho<sup>2</sup>, Anabela Morais<sup>1</sup> 1-Unidade de Hematologia, Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria 2-Consulta de Dermatologia Pediátrica, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

**Introdução:** As mastocitoses englobam um conjunto de patologias de etiologia desconhecida, caracterizadas por acumulação de mastócitos na pele, podendo também afectar outros órgãos e sistemas. Classificam-se em cutâneas, sistémicas e malignas. Apesar de raras a sua verdadeira incidência é desconhecida. O diagnóstico é clínico, mas a biópsia cutânea pode estar indicada, confirmando o diagnóstico. De acordo com a semiologia e/ou alterações laboratoriais podem ser necessários outros exames complementares. A terapêutica é sintomática e o prognóstico é geralmente favorável. **Casos clínicos:** Criança com 2 anos e meio acompanhada na Unidade de Hematologia desde os 22 meses. Apresentava desde os 2 meses lesões maculo-papulares, róseas, dispersas, acompanhadas de prurido. O diagnóstico de mastocitose foi feito aos 6 meses em Consulta de Dermatologia através de biópsia cutânea. Foi enviada à Unidade para exclusão de envolvimento sistémico. Realizou hemograma, que não revelou alterações, pelo que não foram efectuados outros exames complementares. Tem tido boa evolução clínica, mantendo-se sem alterações analíticas. Criança com 12 meses acompanhada na Unidade de Hematologia desde o período de neonatal. Apresentava desde o nascimento lesões pigmentadas, maculo-papulares, dispersas. O diagnóstico de mastocitose foi feito em Consulta de Dermatologia através de biópsia cutânea. Por apresentar eosinofilia e neutropénia foi referenciada à Unidade, para despiste de envolvimento sistémico. Tem tido boa evolução clínica, com número de neutrófilos normal. **Conclusões:** Os autores apresentam estes casos clínicos por serem pouco

frequentes. Pretendem também realçar o facto de apesar desta forma de mastocitose (urticária pigmentosa) ter geralmente bom prognóstico, se poder acompanhar de sintomas gerais que podem levar ao choque e de envolvimento sistémico, nomeadamente lesões ósseas, gastrointestinais e hematológicas.

**Palavras-chave:** Mastocitoses, urticária pigmentosa.

### PO384- Divertículo de Meckel e invaginação intestinal: a propósito de um caso clínico

Susana Branco, Alzira Silveira, Conceição Salgado, José Castanheira, Hospital S. Teotónio, EPE, Viseu.

**Introdução:** A invaginação intestinal é a forma mais comum de obstrução intestinal na infância e ocorre principalmente entre os 1 e 2 anos. Nas crianças abaixo dos 2 anos, os casos são maioritariamente idiopáticos e em 4% há um ponto de partida patológico. O Divertículo de Meckel é aquele mais comumente implicado, normalmente constituído por mucosa gástrica e, em 5% dos casos, tecido pancreático. **Caso clínico:** lactente, sexo masculino, 3 meses de idade, previamente saudável, alimentado com leite materno exclusivo, que recorreu ao Serviço de Urgência por início, 18h antes, de vómitos em jacto, após as mamadas, ausência de dejectões, e períodos de choro intercalados com prostração. À entrada, apresentava-se letárgico e pálido, com abdómen doloroso à palpação. Após estimulação, teve uma dejectão com sangue. Realizou Ecografia abdominal que revelou “aspecto sugestivo de invaginação intestinal”. O diagnóstico foi confirmado por Clister opaco, pelo qual foi tentada a redução da invaginação, com aparente redução completa. Posteriormente, mamou com bons reflexos, mas teve novo vómito. Realizou RX do abdómen e Ecografia abdominal que revelaram invaginação. Foi submetido a Cirurgia que mostrou uma invaginação ileocecólica com divertículo de Meckel associado, cujo estudo histológico evidenciou tecido pancreático. O pós-operatório decorreu favoravelmente e a criança teve alta 4 dias depois. **Conclusões:** Apesar da invaginação intestinal ocorrer maioritariamente entre os 1 e 2 anos de vida, é de ponderar o diagnóstico em idades mais jovens. A tríade clássica: dor abdominal, vómitos e fezes com sangue, surge apenas em 10 a 20% dos casos. O RX do abdómen ajuda no diagnóstico, mas a Ecografia abdominal é defendida como o primeiro exame complementar de diagnóstico. O Clister opaco, além de diagnóstico, é uma mais valia terapêutica. A redução cirúrgica é necessária quando as técnicas radiológicas estão contra-indicadas ou falharam, ou no caso de múltiplas recorrências. Apesar de abaixo dos 2 anos, as invaginações serem sobretudo idiopáticas, podem estar associadas a um ponto de partida patológico, principalmente ao Divertículo de Meckel, que embora normalmente contenha mucosa gástrica, neste caso apresentava tecido pancreático.

**Palavras-chave:** Invaginação intestinal, Divertículo de Meckel.

### PO385- Síndrome Hemolítico-Urémico: Caso clínico

N Pereira<sup>1</sup>, A Emílio<sup>1</sup>, T Gouveia<sup>1</sup>, P Kjollerstrom<sup>2</sup>. 1-H. S. Bernardo, Setúbal; 2-H. D. Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** A Síndrome Hemolítica-Urémica (SHU) caracteriza-se pela tríade anemia hemolítica microangiopática, trombocitopénia e insuficiência renal aguda. Em idade pediátrica é uma das causas mais comuns de insuficiência renal aguda. Surge geralmente como resultado de infecção por estípes de Shigella ou E. coli produtoras de verotoxinas, sendo que o patogéneo mais comum é a E. coli O157:H7. As formas epidémicas surgem inicialmente associadas a um quadro muito semelhante ao de uma gastroenterite aguda. Os autores apresentam um caso de gastroenterite aguda que evoluiu para um diagnóstico de SHU. Apresenta-se caso clínico compatível com este diagnóstico. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, 10 anos, inicia quadro de vómitos alimentares e dejectões líquidas sanguinolentas associadas a dor abdominal intensa tipo cólica, pelo que recorre ao serviço de urgência. À entrada, prostrado, com sinais de desidratação ligeira, tendo sido internado para rehidratação endovenosa e vigilância, com o diagnóstico provável de gastroenterite aguda. Analiticamente: sem anemia, função renal e ionograma normais. Apresenta boa evolução clínica até ao 5º dia de internamento, quando reinicia vómitos incoercíveis e deterioração do estado geral. Analiticamente: Hb-11,8 g/dl; Plaquetas-52000/μl; Ureia-110 mg/dl; Creatinina-3,0 mg/dl; ESP - presença de esquizocitos. É transferido para Hospital Central com o diagnóstico de Síndrome Hemolítica-Urémica. Não foi isolado agente nas coproculturas nem nas hemoculturas. **Conclusões:** A SHU pode surgir como complicação de um

quadro de gastroenterite aguda, sendo fundamental o seu diagnóstico atempado, no sentido de minimizar a possibilidade de ocorrência de sequelas a nível renal.

**Palavras-chave:** Gastroenterite, insuficiência renal aguda.

#### PO386- Tumefação inguinal: caso clínico

Patrícia Nascimento<sup>1</sup>, Alexandre Braga<sup>1</sup>, Berta Bonet<sup>2</sup>, Ribeiro de Castro<sup>3</sup>, Alice Albino<sup>4</sup>, Laura Marques<sup>4</sup>, Ermelinda Silva<sup>4</sup>, Lurdes Moraes<sup>4</sup>, Virgílio Senra<sup>4</sup> 1-Interno Complementar Pediatria do HCECMP 2-Interna Complementar Cirurgia Pediátrica do HCECMP 3-Assistente Hospitalar Graduado de Cirurgia Pediátrica do HPH 4-Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria do HPH.

**Introdução:** A incidência precisa de linfadenopatia é desconhecida, mas estima-se que na criança varie entre 37-54%, constituindo um dos problemas clínicos mais frequentes da população pediátrica. Entre as diferentes etiologias possíveis destaca-se a infecciosa, responsável pela maioria das situações nesta faixa etária. **Caso clínico:** criança de oito anos de idade, de etnia cigana e previamente saudável, internada no Serviço de Cirurgia do Hospital Maria Pia para estudo de adenopatias inguinais com fistulização à pele, com cerca de três meses e meio de evolução e acompanhadas de lesão na planta do pé homolateral. O quadro clínico foi inicialmente interpretado como linfadenite bacteriana. Durante cerca de um mês efectuou terapêutica antibacteriana e drenagens cirúrgicas repetidas, sem melhoria clínica. A biópsia excisional a que foi submetido e a pesquisa de Mycobacterium tuberculosis, colocando nessa data o diagnóstico de tuberculose ganglionar. Foi também submetido a biópsia excisional da lesão plantar que contudo não permitiu a identificação de micobactérias. Início à data terapêutica antituberculosa, com evolução clínica favorável e cicatrização completa das lesões. **Discussão:** A tuberculose ganglionar é rara em países como Portugal. É mais frequente nos países em desenvolvimento e ocorre geralmente seis a nove meses após infecção inicial, representando cerca de 67% dos casos de tuberculose extra-pulmonar na criança. A propósito deste caso os autores alertam para a situação preocupante do nosso país relativamente à Tuberculose.

**Palavras-chave:** Adenopatia, tuberculose ganglionar.

#### PO387- Prolapso uretral: A propósito de um caso de hemorragia vaginal

Ana Luísa Leite<sup>1</sup>, Filipa Balona<sup>1</sup>, Vinhas da Silva<sup>1</sup>, Graça Ramalho<sup>2</sup>, Graça Ferreira<sup>1</sup> 1-Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia 2-Serviço de Ginecologia e Obstetrícia do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia.

**Introdução:** Prolapso uretral é definido como uma protusão circular da uretra distal através do meato externo. É uma entidade rara, com distribuição etária bimodal, ocorrendo em raparigas pré-pubescentes e em mulheres pós-menopausa. Quando ocorre na idade pediátrica afecta essencialmente raparigas entre os 4 e 10 anos, com predomínio da raça negra. Nesta idade as raparigas são frequentemente assintomáticas e o prolapso pode ser um achado accidental no exame físico de rotina. Quando existe sintomatologia, a hemorragia vaginal indolor, é o sintoma de apresentação mais comum, frequentemente associada à presença de uma massa periuretral. **Caso Clínico:** Criança do sexo feminino, 8 anos de idade (DN: 21/10/1998), raça caucasiana, com história de obstipação, sem outros antecedentes patológicos de relevo. Recorreu ao S.U. por hemorragia vaginal com 3 dias de evolução, de agravamento progressivo. Sem outra sintomatologia associada ou história de traumatismo. Ao exame objectivo apresentava lesão exofítica mamilonada violácea, ao nível do introito vaginal, com cerca de 2 cm de diâmetro. Foi decidido internamento para efectuar exame ginecológico sob anestesia. Durante o exame diagnóstico observou-se prolapso uretral, que foi manualmente reduzido. Não revelou alterações na vaginoscopia e apresentava híman íntegro. Após a redução do prolapso apresentou queixas de disúria ligeira mantendo discreto exsudado sanguinolento, com pequena recidiva do prolapso. Iniciou aplicação tópica de estrogénios associada a antibioterapia oral com amoxicilina + ácido clavulânico, com progressiva melhoria clínica. Teve alta com indicação para manter aplicação tópica de estrogénios 2x/dia durante 4 semanas e antibioterapia até perfazer 10 dias, sendo orientada para a consulta externa. **Conclusões:** O objectivo deste caso clínico é sinalizar uma entidade rara em Pediatria, em que um reconhecimento precoce permite evitar uma investigação exaustiva e excesso de ansiedade parental. O tratamento de 1ª linha do prolapso uretral é conservador, com aplicação de banhos de água tépida, de antibiótico tópico ou oral e aplicação de estrogénios tópicos. Quando o

tratamento conservador é ineficaz ou o grau de prolapso é muito marcado pode optar-se pela excisão cirúrgica. O seguimento destes doentes deve ser mantido, dado o risco de recorrência.

**Palavras-chave:** Prolapso uretral; hemorragia vaginal.

#### PO388- Sacroileíte séptica: a importância da clínica

Ana Torres, Cristiana Ribeiro, Hugo Rodrigues, Joana Rios, Idalina Maciel, Teresa Bernardo. Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Alto Minho, EPE, Viana do Castelo.

**Introdução:** A sacroileíte é uma infecção osteoarticular rara, que ocorre sobretudo na infância tardia. Clinicamente é inespecífica, variável e sub-aguda, sendo essencial a suspeita clínica para evitar atrasos no diagnóstico. Os exames complementares, nomeadamente os marcadores de fase aguda, a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética (RM) são importantes para a confirmação. O *Staphylococcus aureus* é o principal agente infeccioso e em 10% dos casos há história de traumatismo pélvico. A antibioterapia recomendada é uma cefalosporina de terceira geração ou vancomicina. O prognóstico é geralmente excelente, dependendo da virulência do agente e da precocidade do diagnóstico. **Caso clínico:** Criança de 9 anos, sem antecedentes patológicos, trazida ao serviço de urgência (SU) por traumatismo da região glútea e coxa direitas, após queda accidental do irmão (17 kg) quando esta se encontrava em decúbito ventral. Referia dor local e claudicação do membro inferior direito. Sem alterações radiológicas, teve alta medicada com analgésicos. As queixas algícas aumentaram, com limitação funcional progressiva do membro. Em D13, é reavaliada por agravamento da dor e por ter iniciado febre (39°C) 48h antes. Na admissão, apresentava-se febril e queixosa. Adoptava posição antálgica em decúbito ventral, referindo dor intensa em repouso, à mobilização passiva e activa e à pressão da região glútea direita, sem outros sinais inflamatórios, bem como parapraxia de predominio direito e proximal, recusando deambular. Analiticamente tinha leucocitose, neutrofilia, PCR e VS elevadas. A TC da bacia mostrou hipodensidade e espessamento ligeiros no glúteo médio direito e a RM alterações compatíveis com sacroileíte. Iniciou ceftazidima, mas 48h depois mantinha febre, com subida da PCR e da VS e havia suspeita de *S. aureus* na hemocultura, pelo que se substituiu pela vancomicina, que manteve por ser meticilino-resistente, durante 4 semanas, com resolução progressiva do quadro. Seguida nas consultas de Pediatria e Medicina Física e de Reabilitação, não apresenta sequelas. **Conclusões:** Os autores pretendem realçar a importância da suspeita clínica para esta patologia rara. O agente etiológico responsável foi o mais frequente, sendo de sublinhar o facto de ser meticilino-resistente, cujo prevalência tem vindo a aumentar de forma preocupante.

**Palavras-chave:** Sacroileíte séptica.

#### PO389- Síndrome de Stevens-Johnson: caso clínico

Ana Torres, Teresa Andrade, Joana Rios, Cristiana Ribeiro, Hugo Rodrigues, Idalina Maciel, Teresa Bernardo. Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Alto Minho, EPE, Viana do Castelo.

**Introdução:** A síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) tem incidência de 1,2-6 por milhão/ano, ocorrendo sobretudo entre a 2ª e 4ª décadas de vida. Cerca de 30-50% são induzidos por fármacos e 15% por infecções, sobretudo a *Mycoplasma pneumoniae*. Clinicamente manifesta-se por pródrômicos influenza-like, seguido em 90% dos casos de lesões envolvendo pelo menos duas mucosas e exantema macular disperso ou com lesões em alvo, atípicas, planas, não pruriginosas, simétricas, com progressão para bolhas confluentes e descolamento epidérmico, primariamente na face e tórax e posteriormente nas regiões extensoras e palmo-plantares, poupando o couro cabeludo. A área de superfície corporal pode atingir 10%, em horas até 4 dias. A clínica induzida por fármacos surge até às 8 semanas. O tratamento precoce, de suporte e etiológico está associado a bom prognóstico, sendo a mortalidade, sobretudo por sépsis, inferior a 5%. **Caso clínico:** Adolescente de 11 anos, sem antecedentes de relevo, observada por quadro de tosse seca persistente associada há 2 dias a exantema e recusa alimentar parcial de agravamento progressivo. Dez dias antes, foi medicada com cefaclor e amoxicilina e ácido clavulânico por infecção respiratória, com apirexia às 48 horas. Na admissão, apresentava-se subfebril, com bom estado geral, lesões bolhosas e dolorosas oro-labiais, máculas eritematosas com centro purpúrico ou vesicular na face, tronco e membros, incluindo região palmo-plantar, poupando o couro cabeludo. Analiticamente: neutrofilia relativa e PCR 3,88mg/dl. Serologias: *Mycoplasma pneumoniae* e *Herpes simplex* IgG positivas e IgM negativas, Epstein Barr IgM e G negativas. Hemocultura negativa. Rx de tórax revelou

condensação do lobo inferior direito. Instituiu-se ceftriaxone, fluidoterapia endovenosa, limpeza e desinfecção das lesões. No internamento, ocorreu agravamento da infecção respiratória e das lesões cutâneas e enantema ocular direito (sem uveíte) e vaginal. Administrou-se imunoglobulina EV (3 dias) e claritromicina, verificando-se melhoria clínica, gradual e significativa. Seguida na consulta de Pediatria Geral, sem intercorrências. **Conclusões:** O diagnóstico é clínico. A etiologia poderá ter sido farmacológica (antibioterapia prévia) ou infecciosa (pneumococo, outros?). Apesar de controverso, decidiu-se administrar imunoglobulina EV dado o agravamento clínico, por evidência, em estudos retrospectivos, na redução da mortalidade, resolução da febre e prevenção de novas lesões vesículo-bolhosas, facto que se verificou neste caso.

**Palavras-chave:** Síndrome de Stevens-Johnson.

#### PO390- Otorreia crónica: quando não é infecciosa... Caso clínico

D Alves<sup>1</sup>, J Rebelo<sup>1</sup>, C Castro<sup>1</sup>, A Maia<sup>1</sup>, JL Barreira<sup>1</sup>, N Farinha<sup>1</sup> 1-Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de São João, E.P.E., Porto.

**Introdução:** A otorreia é um sintoma de infecção do ouvido médio, mas a sua persistência e a refratariedade à terapêutica antimicrobiana habitual deverá evocar outros diagnósticos menos frequentes, nomeadamente neoplásicos. **Caso clínico:** Criança de 27 meses de idade, sexo feminino, com história prévia de prematuridade (33 semanas), e hipoxia perinatal da qual resultou hemiparésia esquerda, actualmente com recuperação parcial. Quatro meses antes, foi notada tumefacção temporoparietal direita, indolor e não pulsátil, que aumentou de forma lenta e a que se associou posteriormente otorreia persistente sero-sanguinolenta, pelo canal auditivo externo (CAE) ipsilateral. Sem febre, otalgia e sem atingimento do estado geral. Ao exame objectivo apresentava tumor tempo-parietal direito (5 cm maior diâmetro), de consistência firme, sem flutuação ou sinais inflamatórios, e lesão mamilonada e friável no CAE direito. A TAC craniana revelou “duas volumosas lesões expansivas: uma frontal parassagital e outra petro-temporal condicionando erosão do rochedo, invasão da mastóide e solução de continuidade na escama temporal. O estudo complementar subsequente incluiu radiografias, RMN craniana, e cintigrafia óssea (SPECT), permitindo identificar “quatro lesões expansivas envolvendo múltiplas regiões ósseas da base e calote cranianas” e lesão lítica expansiva do terço médio da clavícula direita. As biópsias do ouvido e clavícula mostraram tratar-se de histiocitose de células de Langerhans. O restante estadiamento (ecografia abdominal, radiografias do esqueleto, TAC pulmonar, cintilograma e biópsia medular) não mostrou outras lesões tratando-se de uma forma óssea multifocal. Iniciou esquema terapêutico com prednisolona e vinblastina, com redução clínica das lesões. **Conclusões:** O crânio é o local mais atingido na histiocitose de células de Langerhans. A possibilidade de invasão do osso temporal, com perfuração timpânica e supuração crónica pelo CAE, poderá ser uma das formas de apresentação, pelo que esta hipótese deverá ser considerada no diagnóstico diferencial de otorreia crónica.

**Palavras-chave:** Otorreia, tumefacção craniana, histiocitose de células de Langerhans.

#### PO391- Adenomegalias. Casuística de uma Consulta de Pediatria Geral

Marta Aguiar<sup>1</sup>, Raquel Ferreira<sup>2</sup>, Helena Pedroso<sup>3</sup>, José Pedro Lopes Ferreira<sup>3</sup> 1-Hospital de S. Francisco Xavier; 2-Hospital de D. Estefânia 3-Centro Hospitalar de Cascais (Director: Nuno Lynce).

**Introdução:** As adenomegalias constituem um motivo frequente de consulta de Pediatria Geral. A sua abordagem diagnóstica exige a realização cuidadosa da história clínica e do exame objectivo, assim como a utilização criteriosa de exames complementares de diagnóstico com o objectivo de diferenciar as situações benignas, mais frequentes, das situações oncológicas. **Material e Métodos:** Estudo descritivo retrospectivo de crianças com adenomegalias avaliadas na Consulta de Pediatria do Centro Hospitalar de Cascais, entre Janeiro de 2004 e Março de 2007, através da consulta dos processos clínicos. Caracterização da população em estudo em relação a: sexo, idade, proveniência, adenomegalias localizadas e generalizadas, localização, características clínicas, sintomas e sinais associados, abordagem terapêutica, exames complementares e diagnóstico definitivo. **Resultados:** Foram avaliadas 53 crianças com adenomegalias, 53% do sexo masculino, com uma mediana de idades de 5,8 anos (8m-15A). 62% das crianças foram encaminhadas pelo serviço de urgência. A maioria (83%) tinha adenomegalias localizadas e o território mais frequentemente afectado foi o cervical (75%). As adenomegalias tinham predominantemente sinais inflamatórios (96%),

associando-se a sintomas gerais em 47% (febre em 26%). O tempo médio de evolução foi de 18 dias. Realizaram avaliação analítica 85% das crianças. Foi pedida investigação etiológica em 60% dos casos, sendo o exame mais pedido a serologia do vírus de Epstein-Barr. 62% das crianças realizaram estudo imagiológico (radiografia do tórax e/ou ecografia ganglionar). 27% dos doentes com adenomegalias localizadas foram submetidos a citologia aspirativa. A abordagem terapêutica foi a vigilância em 60% dos casos, a terapêutica anti-inflamatória em 15% e a antibioterapia em 25%. Os diagnósticos definitivos foram Linfoma de Hodgkin (1), carcinoma nasofaríngeo (1) adenofleimão (2), tuberculose ganglionar (1), mononucleose infecciosa (7), síndrome mononucleósica (4), adenite reactiva (33) e outros (4). **Conclusões:** As situações benignas, principalmente infecciosas, constituem as causas mais frequentes das adenomegalias em idade pediátrica. Para o diagnóstico das situações oncológicas, mais raras mas que exigem um diagnóstico e instituição terapêutica rápidas, é necessário um elevado grau de suspeição clínica e a realização de citologia aspirativa ou, eventualmente, biópsia ganglionar. Para otimizar a abordagem das adenomegalias, é fundamental a implementação de protocolos de actuação que definam as abordagens clínica, diagnóstica e terapêutica.

**Palavras-chave:** Adenomegalias, adenite, mononucleose infecciosa, citologia.

#### PO392- Reacção alérgica induzida pela metilprednisolona

Ana Fernandes, Vera Silva, Olga Sedelnikova, António Amador. Serviço de Pediatria do Hospital de Nossa Senhora do Rosário, E.P.E., Barreiro.

**Introdução:** Os corticosteróides são moléculas com propriedades anti-inflamatórias e imunomoduladoras importantes, sendo amplamente utilizados na terapêutica das doenças autoimunes, das doenças alérgicas e da asma. No entanto, podem eles próprios causar reacções de hipersensibilidade. Os mecanismos etiopatogénicos podem ser imunológicos ou não imunológicos e a reacção pode ser devida ao próprio corticosteróide ou aos excipientes. A incidência de reacções de hipersensibilidade aos corticosteróides sistémicos é de cerca de 0,3%. **Caso clínico:** menina de 5 anos com asma brônquica, que desenvolveu uma reacção anafilática após administração endovenosa de metilprednisolona, no contexto de uma agudização da asma. **Resultados:** A situação foi imediatamente revertida pela administração de adrenalina subcutânea, fluidoterapia endovenosa e oxigénio suplementar. **Conclusões:** As reacções de hipersensibilidade aos corticosteróides sistémicos, embora raras, constituem um problema importante, dada a utilização em larga escala destes fármacos, particularmente em contexto de urgência. Os corticosteróides que mais frequentemente causam reacções anafiláticas são a hidrocortisona, a prednisona e a metilprednisolona. Discutem-se as opções de terapêutica preventiva e de crise da asma nos doentes com reacções alérgicas aos corticosteróides, tendo em conta as possíveis reacções cruzadas entre as suas várias classes.

**Palavras-chave:** Corticosteróides, metilprednisolona, hipersensibilidade, reacção anafilática.

#### PO393- Tumefacção da Coxa no Recém-Nascido – Que Diagnóstico?

Ana Rute Ferreira<sup>1</sup>, Susana Rocha<sup>1</sup>, Raquel Marta<sup>1</sup>, Vera Brites<sup>1</sup>, Miguel Duarte<sup>2</sup>, Cassiano Neves<sup>2</sup> 1-Serviço de Pediatria do Hospital Nossa Senhora do Rosário, E.P.E. 2-Serviço de Ortopedia do Hospital de Dona Estefânia.

**Introdução:** As tumefacções da coxa presentes ao nascer são raras. Dentro das etiologias possíveis, as mais frequentes são os tumores e dentro destes os hemangiomas. Os traumatismos pré ou intraparto que resultem em fracturas do fémur não são comuns mas podem ocorrer. **Caso clínico:** recém-nascido 2º gémeo de parto eutócico, que ao nascimento apresentava ao exame objectivo tumefacção ao nível da coxa esquerda. Colocou-se a hipótese diagnóstica de tumor de partes moles/hemangioma. Efectuou ecografia das partes moles da coxa que revelou área ecogénica mal definida, pelo que a hipótese de hemangioma foi colocada como a mais provável. No entanto, por endurecimento da tumefacção, com dor à palpação e limitação da abdução realizou telerradiografia da coxa esquerda que mostrou fractura da diáfise do fémur. Foi feito o encaminhamento para ortopedia infantil, tendo colocado gesso durante 2 semanas e posteriormente aparelho de ortodese que manteve durante mais 2 semanas. Actualmente com 12 meses está bem, sem dismetrias e a dar os primeiros passos. **Conclusões:** Com este caso clínico, os autores pretendem alertar para que a hipótese de fractura seja sempre colocada perante uma tumefacção localizada num membro no recém-nascido, mesmo na ausência de história de parto traumático.

**Palavras-chave:** Tumefacção coxa; hemangioma; tumor; fractura fémur.

**PO394- Doença de Fabry na criança**

MJ Dinis<sup>1</sup>, E Rodrigues<sup>1</sup>, JP Oliveira<sup>2</sup>, L Lacerda<sup>3</sup>, E Leão Teles<sup>1</sup> 1-Unidade de Doenças Metabólicas/ Serviço Pediatria UAG-MC, Hospital S. João, E.P.E., Porto 2-Serviço Genética, Faculdade Medicina Universidade do Porto 3-Unidade de Enzimologia, Instituto Genética do Porto.

**Introdução:** A doença de Fabry é uma doença de sobrecarga lisossomal, com transmissão ligada ao cromossoma X e resultante da deficiente actividade da enzima alfa-galactosidase A. Este defeito conduz à acumulação intralissossomal de glicosfingolípido, sobretudo a nível do endotélio vascular, originando manifestações sistémicas, mais características a nível renal, cardíaco e cerebrovascular, evoluindo para morte precoce. É uma doença rara normalmente com um diagnóstico tardio, reconhecida no adulto com patologia já estabelecida e frequentemente irreversível. A possibilidade de intervenção terapêutica específica torna fundamental o diagnóstico precoce e a intervenção atempada. **Caso clínico:** criança do sexo masculino, actualmente com sete anos, enviado à Consulta de Doenças Metabólicas com o diagnóstico de doença de Fabry. Linha materna com história de doença de Fabry identificada: 2 tios doentes (um já falecido), mãe e avó heterozigotas com orientação médica face às manifestações da doença. Família de risco social. Gestação vigiada tendo sido efectuado diagnóstico pré-natal com reconhecimento de feto do sexo masculino atingido. Evolução do desenvolvimento psico-motor dentro da normalidade e boa evolução estaturponderal. É mantido em vigilância em consulta de pediatria no hospital da área de residência e consulta de genética. Aos 6 anos é enviado para a consulta de Doenças Metabólicas por acroparestesias e dores abdominais recorrentes. Os autores descrevem a avaliação alargada efectuada e a proposta de início de terapêutica enzimática de substituição. Conclusão- Dada a inespecificidade e dificuldade de reconhecimento dos sintomas da Doença de Fabry na criança, torna-se primordial o alerta do pediatra geral para a patologia, que necessita de apoio de equipa multidisciplinar para orientação/monitorização adequada.

**Palavras-chave:** Doença de Fabry, acroparestesias, dor abdominal recorrente.

**PO395- Subluxação do cristalino - ponto de partida para o diagnóstico...**

M<sup>a</sup> Céu Espinheira, Tânia Sotto Maior, Sofia Ferreira, Esmeralda Martins, Teresa Oliveira. Serviço de Pediatria (Director de Serviço: Prof. Dr. MRG Carrapato), Hospital São Sebastião, St.<sup>a</sup> M.<sup>a</sup> da Feira.

**Introdução:** A subluxação do cristalino pode ocorrer como consequência de patologia ocular adquirida ou hereditária, podendo associar-se ou não a outras manifestações sistémicas. A patologia hereditária de carácter sistémico inclui o diagnóstico diferencial entre síndrome de Marfan, homocistinúria, síndrome de Weill-Marchesani e deficiência de sulfito-oxidase. **Caso clínico:** criança do sexo feminino, com seis anos de idade, em cujos antecedentes é de realçar apenas a existência de pé plano. Apresentava um desenvolvimento psicomotor adequado à idade e evolução estatural e ponderal no percentil 95. A criança foi observada por Oftalmologia na sequência de diminuição da acuidade visual, tendo sido constatada a subluxação bilateral do cristalino. Não apresentava quaisquer outras manifestações clínicas que cumprissem os critérios de síndrome de Marfan, sendo então o estudo complementar de diagnóstico orientado no sentido da exclusão de homocistinúria. A pesquisa de aminoácidos séricos e urinários revelou homocisteinémia, aumento da metionina sérica e homocistinúria, padrão característico de homocistinúria clássica. Foi efectuada biópsia de pele e cultura de fibroblastos para doseamento da enzima cistationina-β-sintetase, bem como estudo molecular. A criança iniciou terapêutica com piridoxina e ácido fólico e dieta alimentar com restrição proteica, aparentemente com uma resposta clínica favorável. **Conclusões:** A homocistinúria é uma doença inata do metabolismo, com uma prevalência variável entre 1/200.000 e 1/350.000, cujo quadro clínico muitas vezes se torna evidente apenas após os 3 anos de idade, quando ocorre subluxação do cristalino. A importância do diagnóstico precoce advém da existência de uma terapêutica eficaz em grande parte dos doentes, retardando a progressão das suas manifestações clínicas e prevenindo complicações graves, nomeadamente fenómenos tromboembólicos.

**Palavras-chave:** Subluxação do cristalino; homocistinúria; Síndrome de Marfan.

**PO396- Será doença celíaca?**

Alexandra Gavino, Sachondel Gouveia, Dina Eiras, Aldina Lopes. Hospital Distrital de Santarém.

**Introdução:** A doença celíaca tem uma prevalência alta verificando-se nos últimos anos um aumento da proporção de formas ditas menos clássicas. Pode ter um prognóstico favorável e índice de mortalidade semelhante ao resto da população se for diagnosticada precocemente e com a adopção de um regime alimentar livre de glúten. É uma enteropatia auto-imune causada pela permanente susceptibilidade ao glúten em indivíduos geneticamente susceptíveis, cujo diagnóstico é por vezes difícil sendo necessário um alto índice de suspeição perante apresentações clínicas muito diversas. Temos como objectivo salientar apresentações clínicas diferentes que se verificaram no nosso hospital de modo a ressaltar a importância da suspeição clínica perante apresentações clínicas diversas desta doença. **Material e Métodos:** A partir da análise dos processos clínicos do Hospital Distrital de Santarém de crianças com diagnóstico de doença celíaca entre 2003 e 2006, confirmados histopatologicamente, detectar a semiologia mais frequente e descrever situações clínicas com sintomatologia de apresentação da doença diversa. **Resultados:** Descrição de 4 casos clínicos de doença celíaca comprovada histopatologicamente com sintomatologia de apresentação diversa: Criança de 11 meses, sexo feminino, com antecedentes pessoais de infecções urinárias de repetição e má progressão ponderal desde os 6 meses, internada aos 11 meses por desnutrição marcada, edema dos membros inferiores e infecção do trato urinário com febre. Criança do sexo feminino, 6 anos, sem antecedentes pessoais relevantes, seguida em consulta de Pediatria por epigastralgias com cerca de 2 meses de evolução. Criança do sexo masculino, 4 anos de idade com anemia ferropénica sem resposta à terapêutica com ferro. Criança do sexo masculino, com cruzamento das linhas de percentis do peso entre os 9-12 meses. Internamento aos 21 meses por diarreia com 20 dias de evolução, com pesquisa de rotavírus positiva. Re-internamento aos 22 meses por agravamento clínico, altura em que foi feito o diagnóstico. **Conclusões:** A partir dos casos clínicos descritos é possível salientar a heterogeneidade de apresentação desta doença, que demonstram a necessidade de estar atento aos detalhes clínicos para a detecção desta patologia. Em relação aos sintomas mais frequentes que levantaram a hipótese de diagnóstico na população estudada estão de acordo com a descrição da doença dita mais típica.

**Palavras-chave:** Celíaca, sintomatologia, histopatologia, suspeição.

**PO397- Lipomiocelo – controvérsia no tratamento**

Liliana Pinheiro<sup>1</sup>, Carla Sá<sup>1</sup>, Albina Silva<sup>1</sup>, Isabel Cunha<sup>1</sup>, Afonso Almeida Dinis<sup>2</sup>, Jaime Rocha<sup>3</sup>, Almerinda Pereira<sup>1</sup> 1-Serviço de Pediatria; 2-Serviço de Neurocirurgia; 3 Serviço de Neuroradiologia; Hospital de São Marcos, Braga.

**Introdução:** Os defeitos do tubo neural são a principal causa de malformações do sistema nervoso central (SNC). Os lipomas espinais incluem-se no grupo dos disrafismos ocultos. **Caso clínico:** Criança, sexo feminino, 28 meses, caucasiana, pais jovens, saudáveis, não consanguíneos. Gestação vigiada, de termo, sem intercorrências. Ecografias fetais descritas como normais e rastreio alfa-fetoproteína às 16 semanas de gestação normal. Ao nascimento, à inspecção da região lombossagrada, apresentava área de hipopigmentação associada a hemangioma cutâneo e tufo de pêlos. Tumefacção de consistência mole acima da prega interglútea. Estrabismo convergente e restante exame neurológico normal. Sem outras malformações. Internamento por sépsis neonatal precoce a Streptococcus agalactiae. Perdidos os exames: cariótipo-46,XX; ecografia transfontanelar- sem alterações; ecografia das partes moles da região lombossagrada- formação ovóide com cerca de 2 cm de maior eixo situada no seio da gordura subcutânea que se continuava por pequeno istmo na profundidade junto da goteira paravertebral esquerda em localização paramediana esquerda. Hipóteses diagnósticas: meningocelo, lipomiocelo/lipomiocelomeningocelo e mielocistocelo terminal. Em ambulatório realizou no primeiro mês ressonância magnética nuclear (RMN) lombossagrada que mostrou bifidismo lombossagrado desde L5, sendo visível volumoso lipoma intra e extra-raquidiano, constatando-se imagens de ancoragem medular. Aos cinco meses de idade repetiu RMN lombossagrada que mostrou volumoso lipoma intra e extra-raquidiano em continuidade com a gordura subcutânea, através de bifidismo lombossagrado L5-S1, consistente com o diagnóstico lipomiocelo lombar com exteriorização subcutânea do placódio neural. Medula ancorada em L5 e hidromielia terminal. Apresentou sempre um desenvolvimento psicomotor adequado à idade e um crescimento estato-ponderal normal. Sem intercorrências infecciosas do SNC ou urinárias. Por estar assintomática e com exame neurológico normal protelou-se a cirurgia. **Conclusões:** O Lipomiocelo é um disrafismo oculto que se caracteriza pela presença de lipoma na região lombossagrada que se estende para o canal vertebral. A interface lipoma-placódio neural é intra-raquidiana. A sintomatologia ocorre muitas vezes pela associação desta

entidade ao síndrome de medula ancorada, podendo levar a deterioração neurológica progressiva. Trouxemos este caso clínico a discussão pela raridade da entidade descrita e pela dificuldade de prever qual o momento ideal para cirurgia.

**Palavras-chave:** Lipomielocelo, medula ancorada, hidromielia, cirurgia.

#### PO398- Eritema nodoso recorrente: um caso clínico

Leonor Reis Boto, Joana Fermeiro, Ana Isabel Lopes, Bárbara Águas. Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria.

**Introdução:** O eritema nodoso corresponde a uma resposta de carácter inflamatório ao nível do tecido celular subcutâneo. Na idade pediátrica, uma proporção significativa de casos de eritema nodoso é idiopática (25-30%), sendo que os restantes têm etiologias diversas, destacando-se a exposição a alguns fármacos, doenças infecciosas, inflamatórias crónicas e neoplásicas. As autoras apresentam um caso em que esta entidade constituiu a manifestação inaugural de doença sistémica subjacente, ilustrando a marcha diagnóstica exaustiva que conduziu ao diagnóstico definitivo. **Caso clínico:** menino de 9 anos, sem antecedentes familiares ou pessoais relevantes, seguido na Consulta de Pediatria Geral por dois episódios de eritema nodoso com dois anos de intervalo, o primeiro dos quais em Novembro de 2002. Nesta altura não existia outra sintomatologia e a avaliação diagnóstica básica foi negativa. O segundo episódio acompanhava-se de evidência de doença sistémica subjacente, nomeadamente ar doente, dor abdominal, má progressão estaturponderal e anemia microcítica hipocrómica. Os exames complementares realizados levaram ao diagnóstico de Doença de Crohn, com envolvimento exclusivo do intestino delgado, tendo sido iniciada terapêutica específica, com boa resposta.

**Palavras-chave:** Eritema nodoso, doença inflamatória intestinal.

#### PO399- Anemia hemolítica auto-imune por anticorpos quentes: caso clínico

Isabel Pinto Pais, Márcia Ferreira, Lúcia Rodrigues, Rui Pinto.

**Introdução:** A anemia hemolítica auto-imune (AHAI) representa um grupo de distúrbios caracterizados pela destruição precoce dos eritrócitos pela fixação de imunoglobulinas e/ou complemento na membrana eritrocitária. O diagnóstico baseia-se na presença de teste antiglobulina directo positivo, em contexto hemolítico. O padrão de fixação da IgG, IgM e C3 pode indicar a etiologia do distúrbio: AHAI por anticorpos quentes (predomínio de IgG), com hemólise extravascular, podendo esta ser primária ou secundária a distúrbios linfoproliferativos, reumatológicos, infecciosos ou exposição a fármacos; AHAI por anticorpos frios (IgM) causando hemólise intravascular; frequentemente associados a infecções por mycoplasma, mononucleose infecciosa e leucemias ou linfomas. **Caso clínico:** Pré-adolescente do sexo feminino, desportista, saudável; referenciada por astenia, icterícia e anemia com uma semana de evolução. Sem história recente de perdas hemáticas, anorexia ou emagrecimento, infecções ou imunizações. História de artralgias em contexto traumático, com consumo de AINES. Nega uso de outros fármacos. Apresentava pele icterícia, mucosas descoradas. Sem eritema malar. Sopro cardíaco sistólico. Sem hepatoesplenomegalia. Ausência de sinais de artrite. Avaliação laboratorial compatível com AHAI por anticorpos quentes. Hemoglobina à admissão de 5,8g/dL. Hiperglobulinemia (predomínio IgG), hipocomplementemia (C3N C4baixo); ANA+, título=1/80, padrão mosqueado; Anti-SSA(Ro)-positivo; restante estudo imunológico negativo. Sorologias negativas. Tratamento inicial com Imunoglobulina e metilprednisolona com melhoria clínica e analítica. Alta com prednisolona oral. Discussão A AHAI deve ser considerada como uma doença multissistémica complexa secundária à disfunção do sistema imune. Geralmente, o quadro hemolítico é precedido por infecções agudas ou imunização. No entanto deve alertar para a possibilidade de uma doença sistémica subjacente. Apesar da resposta positiva ao tratamento (corticoterapia e imunoglobulina), casos fatais foram relatados; o prognóstico depende pois da doença de base. A associação de AHAI e Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) é frequente e não deve ser esquecida, consoante dos seus critérios de classificação. Pode ser a apresentação principal, podendo anteceder meses ou anos outras manifestações. No presente caso, apesar de não preencher os critérios de diagnóstico de LES, este não deverá ser excluído. Frequentemente só numa fase posterior as suas características clínicas e analíticas se manifestam de forma inequívoca.

**Palavra-chave:** AHAI.

#### PO400- Síndrome de Silver-Russell: a importância da genética molecular na confirmação do diagnóstico clínico

Emília Costa, Margarida Figueiredo, M<sup>o</sup> Céu Mota, Herculano Rocha. Hospital Maria Pia, Porto.

**Introdução:** A Síndrome de Silver-Russell (SSR) (OMIM 180860) caracteriza-se por baixa estatura pré ou pós-natal com perímetro cefálico normal dando a imagem de macrocefalia relativa, fâcies típica, assimetria corporal e clinodactilia. Os autores apresentam dois casos clínicos de Síndrome de Silver-Russell, referenciados à consulta de Pediatria por má evolução estaturponderal. **Caso 1:** Adolescente, sexo masculino actualmente com 16 anos de idade referenciado aos 5 meses, por má evolução estaturponderal e vómitos. Apresentava aspecto emagrecido, fâcies triangular, assimetria dos membros inferiores e hemihipertrofia dos membros superior e inferior esquerdo. No decurso do estudo foi constatada apenas a presença de refluxo gastro-esofágico patológico. Contudo, clinicamente o quadro era compatível com Síndrome de Silver-Russell. Ao longo do seguimento apresentou desenvolvimento psicomotor adequado, o comprimento/estatura manteve-se inferior ao P3 mas com boa evolução ponderal. Actualmente mantém o padrão de crescimento assim como ligeira assimetria dos membros. Recentemente foi pedido estudo molecular de síndrome de Silver-Russell que revelou um hipometilação do centro de imprinting telomérico ICR1 confirmando o diagnóstico clínico previamente efectuado. **Caso 2:** Criança do sexo masculino, raça negra, actualmente com 20 meses, referenciado aos 8 meses de idade por má evolução estaturponderal. Apresentava aspecto emagrecido, dismorfia craniofacial com macrocefalia relativa e clinodactilia bilateral do 5<sup>o</sup> dedo das mãos. Após investigação que incluiu a avaliação do estado nutricional, rastreio de síndrome de má absorção, estudo imunológico, alergológico, infeccioso, endocrinológico, metabólico e renal, não foi identificada causa responsável pelas alterações clínicas. O cariótipo (46,XY) foi normal para o sexo masculino. Finalmente foi solicitado o estudo molecular com pesquisa de dissomia uniparental do cromossoma 7 (UPD7) que se revelou positivo, o que confirma tratar-se de SSR. Aos 20 meses, apresenta um desenvolvimento psicomotor adequado mas mantém peso e comprimento abaixo do P3. **Conclusões:** Os autores apresentam estes casos para alertar acerca da possibilidade deste síndrome poder ser considerado quando se faz o estudo de um atraso de crescimento. Por outro lado, pretendem realçar a importância do estudo molecular na confirmação da suspeita clínica de SSR, uma vez que não há critérios de diagnóstico clínico estritamente estabelecidos.

**Palavras-chave:** Atraso crescimento, Silver-Russell, estudo molecular.

#### PO401- Pancardite e exantema cutâneo: qual o diagnóstico?

Telma Barbosa<sup>1</sup>, Teresa Campos<sup>2</sup>, Joana Rebelo<sup>2</sup>, Cláudia Moura<sup>3</sup>, Francisco Cunha<sup>1</sup>, Ana Maia<sup>2</sup>, Teresa Cunha da Mota<sup>1</sup> 1-Serviço de Cuidados Intensivos e Intermédios Pediátricos 2-Serviço de Pediatria 3-Serviço de Cardiologia Pediátrica UAG-MC, Hospital de São João, E.P.E., Porto.

**Introdução:** A doença de Kawasaki é uma vasculite sistémica aguda com diagnóstico essencialmente clínico. O atingimento cardíaco é a principal e a mais temida das complicações. Os autores apresentam uma forma de Kawasaki com envolvimento cardiovascular importante na fase aguda. **Caso clínico:** Criança de 4 anos de idade, sexo masculino, com quadro de febre elevada, adenomegalias cervicais e faringite, com 24 horas de evolução, medicado com antibioticoterapia oral. Recorreu ao Serviço de Urgência por aparecimento de eritema multiforme, com atingimento palmo-plantar, não pruriginoso. Apresentava mau estado geral, palidez, taquipneia, queilite, adenomegalias cervicais (a maior com 1,6 cm), sinais meníngeos duvidosos; sem conjuntivite. O estudo analítico revelou leucocitose com neutrofilia, marcadores inflamatórios aumentados e líquido cefalorraquidiano sem alterações bioquímicas ou pleocitose. Por persistência de febre, mucosite, agravamento da dificuldade respiratória com diminuição bibasal dos sons respiratórios, aparecimento de ritmo de galope e hepatomegalia, realizou: radiografia de tórax, que mostrou derrame pleural bilateral e cardiomegalia; ecodoppler cardíaco, que revelou pancardite, com fracção de ejeção do ventrículo esquerdo diminuída (53%), sem aneurismas coronários. Agravamento analítico dos marcadores inflamatórios, com anemia microcítica e hipalbuminemia; sem elevação dos marcadores de citólise hepática ou leucocitúria. Sorologias e hemoculturas negativas. Iniciou terapêutica com captopril, furosemida e ácido acetilsalicílico. Por suspeita de doença de Kawasaki, efectuou imunoglobulina endovenosa (7<sup>o</sup> dia da doença), com evidente melhoria clínica e analítica, inclusive da função cardíaca. Na 2<sup>a</sup> semana após o início do quadro, aparecimento de trombocitose e descamação

palmo-plantar. **Conclusões:** O envolvimento cardiovascular agudo, nomeadamente sob a forma de pancardite, coloca a necessidade de diagnóstico diferencial com outras entidades clínicas, dificultando a confirmação do diagnóstico de doença de Kawasaki, necessário para permitir o início atempado da terapêutica com imunoglobulina e assim reduzir as sequelas dessa patologia.

**Palavra-chave:** Telma.

#### PO402- Síndrome de Williams: a importância do diagnóstico precoce. Caso clínico

C Magalhães<sup>1</sup>, M Oliveira<sup>1</sup>, J Neves<sup>2</sup>, A Fernandes<sup>1</sup>, S Álvares<sup>3</sup> 1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Ave, EPE, Guimarães, 2- Serviço de Neonatologia, Centro Hospitalar do Alto Ave, EPE, Guimarães, 3- Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Crianças Maria Pia, Porto.

**Introdução:** A Síndrome de Williams é caracterizada por múltiplas anomalias que incluem, entre outras, dismorfia facial típica, cardiopatia congénita (mais frequentemente estenose supra-auricular aórtica), atraso de crescimento, atraso de desenvolvimento e hipercalcemia. Trata-se de uma doença genética rara causada por uma microdelecção do cromossoma 7, envolvendo o gene da elastina, detectável por FISH (fluorescence in situ hybridization). **Caso clínico:** recém-nascida, segunda filha de pais saudáveis não consanguíneos, fruto de gestação vigiada e sem intercorrências, nascida às 40 semanas por parto eutócico com um índice de Apgar 9 e 10 ao 1º e 5º minutos, respectivamente. Foi internada na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais por obstrução nasal, que condicionava dificuldades marcadas na alimentação, com períodos de cianose e bradicardia. Apresentava um fácies dismórfico com edema palpebral, narinas antevertidas, filtrum longo, orelhas e cabelo de baixa implantação, macroglossia com hipertrofia gengival, fontanela anterior quase encerrada, ânus anterior, sobreposição dos dedos dos pés, hipotonia axial e sopro cardíaco sistólico, grau II/VI. Dos exames realizados destaca-se a Ressonância Magnética Nuclear cerebral com disgenesia do corpo caloso e o electroencefalograma (EEG) com actividade paroxística anterior bilateral, pelo que iniciou valproato de sódio. A presença de um sopro cardíaco levou à realização de ecocardiograma que mostrou estenose pulmonar valvular e periférica e espessamento ligeiro da válvula aórtica. Estes achados motivaram o estudo por FISH do cromossoma 7, permitindo o diagnóstico de Síndrome de Williams um mês após o nascimento. Os cuidados médicos a prestar a crianças com Síndrome de Williams exigem o conhecimento da história natural da doença e a antecipação das potenciais complicações. O conhecimento das alterações a ele associadas, nomeadamente a existência de cardiopatia, poderá contribuir determinadamente para a precocidade no diagnóstico, tal como aconteceu neste caso. O diagnóstico atempado desta síndrome é fundamental para direccionar a intervenção precoce com vista a melhorar o prognóstico, bem como para permitir um aconselhamento genético oportuno.

**Palavras-chave:** Síndrome de Williams, cromossoma 7, dismorfias, cardiopatia congénita.

#### PO403- Dificuldade respiratória de difícil resolução com imagem radiológica pouco habitual

Cristina Pedrosa<sup>1</sup>, Bessa Almeida<sup>1</sup>, Maria João Pais<sup>1</sup>, Oliveira Santos<sup>2</sup>, Gonçalo Cordeiro Ferreira<sup>1</sup> 1-Serviço 1 Hospital Dona Estefânia 2-Serviço 2 Hospital Dona Estefânia; Lisboa.

**Introdução:** A dificuldade respiratória obstrutiva baixa é uma das principais causas de internamento em lactentes, devendo-se maioritariamente a bronquiolites, mas diversas etiologias são possíveis. **Caso clínico:** Lactente 8 meses, sexo feminino, antecedentes de prematuridade (31 semanas), PN 1152g, Apgar 6/10, SDR transitória, persistência do canal arterial, tubérculos pré-auriculares bilaterais, hérnia umbilical e hemangioma na perna esquerda. Previamente assintomática até três dias antes do internamento, altura em que inicia tosse, febre (38,5°C) e dificuldade respiratória de agravamento progressivo. À observação: taquicardia, polipneia, tiragem global, hipoxémia, auscultação pulmonar com murmúrio vesicular rude, roncos, sibilos e ferveores crepitantes dispersos. Analiticamente: leucócitos 9170/l; neutrófilos 60.6%; PCR 3,63 mg/dl. Radiografia torácica com hiperinsuflação bilateral. Foi internada com o diagnóstico de bronquiolite e medicada com oxigenoterapia e broncodilatadores, sem melhoria. A pesquisa de vírus respiratórios e serologias para *Mycoplasma* e *Clamydia pneumoniae* foram negativas. Ao 5º dia de doença, verificou-se agravamento da dificuldade respiratória, hipoxémia e a radiografia torácica revelou “atelectasia dos lobos

superior e médio direitos, desvio do mediastino para o lado contralateral”. A TC torácica foi compatível com pneumonia, pelo que iniciou amoxicilina/clavulanato. Pelo aspecto imagiológico e por não haver melhoria, decidiu-se realizar broncofibroscopia que revelou “compressão externa vascular do brônquio principal direito”. A angio-ressonância torácica mostrou “hipoplasia do ramo esquerdo da artéria pulmonar; compressão do brônquio principal direito pelo ramo direito da artéria pulmonar”. Teve alta referenciada à consulta de Cardiologia Pediátrica. **Conclusões:** Num doente com evolução clínica e/ou imagiológica desfavorável, é necessário repensar o diagnóstico e, na presença de uma imagem persistente de atelectasia, a realização de broncoscopia é fundamental para excluir outras etiologias.

**Palavras-chave:** Dificuldade respiratória arrastada, criança, malformação vascular, atelectasia.

#### PO404- Os nossos meninos com doença celíaca

Cristiana Ribeiro, Joana Rios, Sandrina Martins, Hugo Rodrigues, Ana Torres, Miguel Salgado, Isabel Martinho. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Minho (CHAM), EPE.

**Introdução:** A doença celíaca (DC) é uma enteropatia crónica imunologicamente mediada, causada por hipersensibilidade ao glúten em indivíduos geneticamente predispostos. É uma doença subdiagnosticada e o tratamento baseia-se na supressão do glúten da dieta. Caracterização dos doentes seguidos na consulta externa de Pediatria do CHAM com DC e revisão crítica das atitudes tomadas relativamente ao diagnóstico e orientação. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo de processos clínicos relativamente a: sexo, idade de introdução do glúten, idade à data do diagnóstico, proveniência, motivo de referência, sintomatologia, exames efectuados, critérios de diagnóstico, complicações associadas e adesão à terapêutica. Os dados foram tratados utilizando o programa informático SPSS-15.0. **Resultados:** Revistos os processos de 12 doentes com DC, sendo 75% do sexo feminino. A idade de diagnóstico variou entre os 11M-13A5M (diagnóstico mais tardio em doentes sem manifestações gastrointestinais). A maioria foi orientada do internamento já com diagnóstico, 4 pelo pediatra assistente, 1 do centro de saúde e 1 de outro hospital. Dos 10 que apresentavam má evolução ponderal, 6 tinham baixa estatura associada. Os sintomas de apresentação mais frequentes foram: diarreia (7), vómitos (7), apatia (6) e anorexia (5). Ao exame físico 8 apresentavam distensão abdominal, 5 hipotrofia muscular e um prolapso rectal. À data do diagnóstico, 75% apresentava sintomatologia há menos de 1 ano. A positividade dos anticorpos anti-endomísio e anti-trasglutaminase foi de 100% nos que fizeram a determinação e dos anticorpos anti-gliadina 80%. Todos realizaram biópsia intestinal antes do início da dieta: 50% atrofia parcial e 42% mucosa plana. Onze dos diagnósticos basearam-se em critérios clínicos, serológicos e histológicos e um em critérios clínicos e histológicos. Uma criança apresentava défice selectivo de IgA. Como complicações associadas 6 apresentavam anemia ferropénica (3 isolada, 2 simultaneamente com défice vitamínicaK, 1 com prolapso rectal) e 2 hipertransaminémia. A adesão à terapêutica foi boa em 42% (tempo médio de normalização dos anticorpos de 7 meses). **Conclusões:** Apesar da doença se ter manifestado, maioritariamente, sob a forma clássica, é necessário estar atento às formas atípicas de apresentação. Os marcadores serológicos são importantes na fase inicial de orientação diagnóstica e têm grande utilidade na monitorização da adesão à dieta. A biópsia continua a ser imprescindível para o diagnóstico.

**Palavras-chave:** Doença celíaca, estudo retrospectivo.

#### PO405- Bloqueio auriculoventricular congénito na ausência de doença materna

Cristiana Ribeiro<sup>1</sup>, Ana Torres<sup>1</sup>, Hugo Rodrigues<sup>1</sup>, Miguel Salgado<sup>1</sup>, Isabel Martinho<sup>1</sup>, Idalina Maciel<sup>1</sup>, Cláudia Moura<sup>2</sup> 1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Alto Minho (CHAM), EPE; 2-Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de São João, Porto.

**Introdução:** O Lúpus Neonatal (LN) é uma doença autoimune de transmissão vertical passiva, que ocorre em cerca de 1 a 2 % dos recém nascidos filhos de mães com doenças autoimunes ou com anticorpos anti Ro/SSA e/ou La/SSB positivos, mas assintomáticas. Clinicamente manifesta-se por exantema e/ou bloqueio aurículo ventricular (BAV) de diferentes graus, e eventualmente por alterações hepatobiliares ou hematológicas. O exantema é ligeiro e autolimitado (6-8 meses), localizado primariamente ao couro cabeludo e região periorbitária, por vezes apenas evidente após exposição solar. O BAV completo congénito é a manifestação mais grave do LN, sendo

esta doença autoimune responsável por cerca de 90-95% dos casos de BAV detectados in utero ou no período neonatal. Resulta da interacção de anticorpos maternos, não exclusivamente lúpicos, e factores genéticos fetais. A mortalidade in utero é de aproximadamente 5%, 9% até aos 3 meses e 5% dos 3 aos 36 meses. Cerca de 63% dos afectados poderão, eventualmente, necessitar de pacemaker. O LN está associado a um aumento do risco de desenvolvimento de outras doenças autoimunes a longo prazo. **Caso clínico:** recém nascido do sexo feminino, gestação de termo, vigiada com diagnóstico prénatal de BAV completo às 30 semanas, e sem história de doença autoimune materna apesar de anticorpos anti Ro/SSA e La/SSB positivos. Parto por cesariana electiva, com Índice de APGAR 9/9. Ao exame físico apresentava bradicardia (80bpm), sem outras alterações cardiovasculares e sem lesões cutâneas. Realizou em D1 de vida ECG que mostrou “bloqueio AV completo com FV adequada”. Ecocardiograma e Radiografia de tórax que foram normais. Analiticamente sem alterações, excepto positividade dos anticorpos anti Ro/SSA, La/SSB e antinucleares. Sem intercorrências no período neonatal. Seguido em consultas de Cardiologia Pediátrica do Hospital de São João e Pediatria Geral no CHAM. Actualmente com 9 meses. Apresenta boa evolução clínica. Mantém positividade dos anticorpos antinucleares e anti Ro/SSA. **Conclusões:** Os autores pretendem realçar que o LN é o principal responsável pela maioria dos casos de BAV congénito, podendo mesmo estar presente na ausência de doença autoimune materna.

**Palavras-chave:** Bloqueio AV congénito, Ro/SSA, La/SSB.

#### PO406- Tuberculose infantil: existe em Santarém?

Alexandra Gavino, Sachondel Gouveia, Dina Eiras, José Miguel Carvalho, Aldina Lopes. Hospital Distrital de Santarém.

**Introdução:** A tuberculose infantil é um excelente indicador sentinela em relação ao problema da tuberculose numa comunidade e ao êxito ou fracasso das medidas de controlo adoptadas pelos respectivos Sistemas de Saúde. Os autores propuseram-se a averiguar as possíveis razões para que apesar de estarmos num país com alta prevalência não existirem registos de tuberculose infantil no Hospital Distrital de Santarém há mais de 10 anos. **Material e Métodos:** Análise dos dados epidemiológicos da Base de dados SVIG-TB (sistema nacional de vigilância da tuberculose), Processos clínicos do Centro de Diagnóstico Pneumológico de Santarém, Base de dados do Hospital Distrital de Santarém e Site oficial da OMS e EuroTB. **Resultados:** Portugal é o 5º país da Europa com maior taxa de incidência, embora tenha ultrapassado as metas propostas pela OMS em termos de notificação de casos e taxa de sucesso terapêutico. Tem taxas de incidência a diminuir progressivamente, mais acentuadamente na faixa etária pediátrica e dos adultos jovens. Número de casos notificados de Tuberculose infantil em Portugal de 2001 a 2005 variam entre 4399 (2.6%) e 3536 (1.8%). Distrito de Santarém com Taxas de Incidência Total em 2006 de 21.1/100.00 hab, na faixa pediátrica entre 2002-2006: 72 casos de Tuberculose-infecção e 9 casos de Tuberculosis-doença, com descrição das 2 populações em termos de género, idade, meio de detecção, estado de vacinação BCG, tipo de TB doença por órgão, tratamento e sua duração, sucesso terapêutico, internamentos, seropositividade, nacionalidade e local do diagnóstico. **Conclusões:** Possíveis razões para não existirem casos de Tuberculose no Serviço de Pediatria do HDS: A incidência decrescente de Tuberculose em todas as faixas etárias na última década. Maioria dos casos foram detectados por rastreio de contactos no CDP e os detectados por sintomatologia a maioria foram encaminhados a partir por médico de família. A incidência em Santarém ser inferior à média nacional. Nenhum dos casos foi de doença grave ou necessitou de internamento hospitalar e todos os casos tiveram sucesso terapêutico e não houve recidivas.

**Palavras-chave:** Tuberculose-infantil, incidência, CDP, Santarém.

#### PO407- No “lavar” é que está o ganho!

Hugo Rodrigues, Joana Rios, Ana Torres, Cristiana Ribeiro, Sandrina Martins, Miguel Salgado, Idalina Maciel. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Minho. Colaboradores: Ana Garrido<sup>1</sup>, Filipa Balona<sup>2</sup>, Helena Santos<sup>3</sup>, Joana Freitas<sup>3</sup>, Joana Pereira<sup>4</sup>, Liliana Pinheiro<sup>5</sup>, Liliana Rocha<sup>6</sup>, Márcia Gonçalves<sup>6</sup>, Miguel Fonte<sup>7</sup> 1-H. Padre Américo 2-Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia 3-H. Geral Santo António 4-H. S. Teotónio 5-H. S. Marcos 6-H. Nossa Srª Oliveira 7-Centro Hospitalar Vila Real.

**Introdução:** A lavagem das mãos é uma medida básica de higiene, com importante repercussão na redução da transmissão de microorganismos. Na prevenção e controlo da infecção nosocomial é o acto mais importante que todos os profissionais de saúde devem cumprir. Outros procedimentos a não

esquecer são a lavagem das batas e desinfecção de estetoscópios, não contemplados na maioria das normas hospitalares. **Material e Métodos:** Estudo transversal com aplicação de um inquérito a 234 profissionais dos Serviços de Pediatria de 9 hospitais das zonas Norte e Centro. **Resultados:** Da amostra, 53,0% eram médicos, 35,5% enfermeiros e 11,5% Auxiliares Acção Médica (A.A.M.), a maioria do sexo feminino, com idade média 36 anos. Lavam as mãos pelo menos 1 vez/doente 88,0%, sendo as razões para a menor frequência da lavagem o esquecimento (48,1%) e falta de tempo (22,2%). Quanto à descrição da técnica, 16,7% não responderam. Dos restantes, os pontos mais referidos foram os espaços interdigitais (63,6%) e a palma das mãos (59,5%); apenas 13,3% afirmaram lavar até ao cotovelo. Quase todos referiram que os Serviços não possuem lavatórios de pedal e 44,0% fecham a torneira com as mãos. A maioria dos Serviços possui informação sobre a técnica de lavagem, mas apenas 21,9% consideram que todas as partes da mão são igualmente importantes de lavar. A desinfecção alcoólica é utilizada isoladamente em 26,7% e 19,0% não a faz (30,0% por irritação cutânea e 27,5% por não ser importante). No que respeita à lavagem das batas, 36,6% fazem-no menos de 1 vez/semana (63,7% dos médicos, 4,8% dos enfermeiros e 8,0% dos A.A.M.). Não desinfectam o estetoscópio pelo menos 1 vez/doente 79,7% dos médicos, por esquecimento (70,7%), falta de tempo (13,0%) e falta de importância do acto (9,8%). **Conclusões:** Com este trabalho verificamos que 12% dos inquiridos não lavam frequentemente as mãos. O esquecimento é a justificação mais apontada, daí a importância de relembrar este aspecto nas acções de formação. A maioria faz descrição incompleta da técnica de lavagem, sendo esta frequentemente realizada de modo incorrecto. Nas lavagem de batas, cerca de 1/3 fazem-na menos do que 1 vez/semana sendo a classe médica a que conseguiu piores resultados.

**Palavras-chave:** Mãos; inter-hospitalar; lavagem; batas; estetoscópio.

#### PO408- Atraso de Crescimento: identificação e avaliação

Isabel Valente, Rosa Lima. Serviço de Pediatria (Director de Serviço: Dr. Herculano Rocha), Hospital de Crianças Maria Pia, Porto.

**Introdução:** O atraso de crescimento na infância está associado a diversas condições orgânicas ou não, tratando-se de uma situação frequente numa idade em que as necessidades energéticas são extremamente elevadas e a alimentação facilmente perturbada. **Objectivo:** Caracterizar a população de crianças enviadas à consulta por atraso de crescimento, classificando-as quanto à existência de doença orgânica ou não orgânica, atingimento nutricional, nível socio-económico e prognóstico aos 12 meses de seguimento. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos de 20 crianças com idade inferior a 36 meses, enviadas a uma consulta de Pediatria do nosso Hospital, entre 2004 e 2006 por atraso de crescimento. Os critérios incluíram crianças com peso no percentil inferior a 5 e/ou desvio de mais de duas curvas de percentis. As variáveis analisadas incluíram: classe social, idade gestacional, peso ao nascimento, erros alimentares identificados, grau de desnutrição e seguimento. A classe social foi definida segundo os Censuses and Surveys. **Resultados:** Os doentes alvos deste estudo apresentavam idades compreendidas entre o 1 mês e os 27 meses (mediana 10 meses) na primeira consulta, sendo 80% do sexo feminino. O ACIU foi diagnosticado em 3 (15%) e 15% apresentavam-se moderadamente mal nutridas na primeira avaliação. Foram detectados erros alimentares em 14 casos (70%) nomeadamente uma baixa carga calórica (27,8%). Foi identificada causa orgânica em 8 casos (40%) sendo a maioria diagnosticada a partir da história clínica. As causas mais frequentes encontradas foram o refluxo gastro-esofágico em 3 casos (37,5%), seguido do síndrome de Silver-Russel em 2 casos (25%), da intolerância às proteínas do leite de vaca, hiperreactividade brônquica e doença celíaca em 1 caso (12,5%), respectivamente. Durante o seguimento verificou-se correcção dos índices nutricionais em 15 crianças (75%). **Conclusões:** Os resultados obtidos comprovam a origem multifactorial do atraso de crescimento. Num número significativo de casos para além dos erros alimentares foi também possível identificar uma etiologia específica tendo sido orientado o estudo diagnóstico com base na história clínica detalhada. Contudo, salienta-se o facto de que a população estudada constitui uma população já previamente “seleccionada”. A identificação e a avaliação da gravidade do estado nutricional, no atraso de crescimento, são importantes para a identificação das crianças em risco, orientação diagnóstica e intervenção apropriada de forma a evitar sequelas quer a nível nutricional quer de desenvolvimento.

**Palavras-chave:** Atraso de crescimento.



**PO409- Displasia coclear, uma causa rara de meningites recorrentes**

Susana Lima<sup>1</sup>, Pedro Marques<sup>2</sup>, Mafalda Sampaio<sup>3</sup>, Alexandra Adams<sup>4</sup>, Júlia Guimarães<sup>1</sup>, Cíntia Correia<sup>1</sup>, Jorge Spratley<sup>2</sup>. 1-Serviço de Pediatria Médica, Hospital de São João, E.P.E. 2-Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de São João, E.P.E. 3-Serviço de Pediatria, Hospital São Miguel, Oliveira de Azeméis 4-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de São João, E.P.E. Porto.

**Introdução:** As malformações congénitas do ouvido interno são situações extremamente raras, que podem estar associadas a fístulas de líquido cefalorraquidiano e episódios recorrentes de meningite bacteriana. É frequente a existência de surdez neurosensorial unilateral, ou, embora menos frequente, bilateral. O diagnóstico é imagiológico, nomeadamente através da realização de TAC de alta resolução ou cisternografia, com identificação, quando possível, do defeito ósseo, que se encontra na maioria das vezes a nível da porção petrosa do osso temporal. Uma vez localizada a fístula, torna-se necessária a sua correcção cirúrgica. **Caso clínico:** Criança com 14 meses de idade, do sexo masculino, transferido do Hospital São Miguel (Oliveira de Azeméis) por meningite (*Haemophilus influenzae*) e rinorráquia. Realizou TAC e RMN cerebrais que não foram conclusivas, tendo alta ao oitavo dia de internamento sem aparentes perdas nasais de líquido. Seis dias depois reiniciou rinorráquia, sendo reinternado e submetido a craniotomia para encerramento de possível fistula etmoidal, tendo alta ao décimo dia pós-operatório. Dez dias depois é novamente admitido no Hospital São João por quadro de meningite bacteriana, com referência a novo episódio de gotejamento nasal três dias antes. Repetiu RMN cerebral que revelou “preenchimento das células mastoideias e cavidade timpânica esquerdas e alterações da cóclea e vestíbulo”. Efectuou cisternografia que confirmou a existência de fístula de LCR a nível do ouvido interno esquerdo, e TAC dos ouvidos que demonstrou “do lado esquerdo ausência de espirais da cóclea e vestíbulo de aspecto globoso com aumento de volume”. Potenciais evocados auditivos indicaram existência de surdez neurosensorial bilateral. Foi submetido a cirurgia otorrinolaringológica para correcção da fístula, tendo alta ao décimo primeiro dia pós-operatório, sem novos episódios de rinorráquia.

**Conclusões:** Perante uma criança com episódios de meningite recorrente e rinorráquia, os autores alertam para a necessidade de investigação de malformações congénitas do ouvido interno. Para tal é necessário uma abordagem multidisciplinar, compreendendo diversas especialidades no momento do diagnóstico e posterior orientação terapêutica.

**Palavras-chave:** Fístula, líquido, meningite, cóclea.

**PO410- Anorexia nervosa na criança**

K Cardoso, A Siborro de Azevedo, B Águas. Consulta de Pediatria Geral; Serviço de Pediatria; Hospital de Santa Maria; Lisboa.

**Introdução:** A anorexia nervosa é uma perturbação do comportamento alimentar cuja incidência tem aumentado nas últimas décadas. É mais frequente na adolescência e no sexo feminino. Segundo a DSM-IV, as características essenciais da anorexia nervosa são a recusa do indivíduo a manter um peso corporal na faixa normal mínima, um temor intenso de ganhar peso e uma perturbação significativa na percepção da forma ou tamanho do corpo. Além disso, as mulheres pós-menarca com este transtorno são amenorreicas. **Caso clínico:** criança de 7 anos e 6 meses do sexo masculino, referenciado à consulta de Pediatria Geral por lipotímia no contexto de um quadro de emagrecimento progressivo (> 10%), vômitos alimentares e desejo de magreza, com 5 meses de evolução. Ao exame objectivo apresentava um peso de 26,0 kg (peso anterior de 30 kg) e uma altura de 130,5 cm; sem sinais de desnutrição ou outras alterações objectivas significativas. De referir a existência de casos de obesidade na família materna. A avaliação analítica geral não revelou alterações. A criança encontra-se em apoio pedopsiquiátrico e nutricional. Os autores pretendem alertar para em caso de emagrecimento não explicado por doença orgânica se incluírem no diagnóstico diferencial as perturbações do comportamento alimentar, mesmo quando se verificarem num grupo etário ou sexo pouco frequentes.

**Palavras-chave:** Anorexia Nervosa; criança.

**PO411- Obstrução na junção pieloureteral no 1º mês de vida: 2 casos de regressão espontânea**

Sachondel Gouveia<sup>1</sup>, Nuno Carvalho<sup>1</sup>, Teresa Gil Martins<sup>1</sup>, Filipe Catela Mota<sup>2</sup> 1- Serviço de Pediatria, Hospital Distrital de Santarém. 2- Unidade de Urologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Lisboa.

**Introdução:** Os autores apresentam dois casos clínicos de crianças com o diagnóstico pré-natal de dilatação unilateral do bacinete. **Caso clínico:** Em ambos os casos, os exames efectuados no primeiro mês de vida (ecografias, renograma com prova de furosemido, cintigrafia renal e cistografia) foram sugestivos de padrão de dilatação e obstrução mecânica funcionalmente significativa, pelo que foram referenciados para a consulta de urologia pediátrica do H.D. Estefânia, com o diagnóstico provável de obstrução na junção pieloureteral. Num dos casos ocorreu resolução espontânea e o outro encontra-se em aparente regressão, mantendo-se em vigilância mas até ao momento sem necessidade de cirurgia e com melhoria dos exames previamente efectuados. Concluiu-se que o diagnóstico preliminar terá sido causado pela precocidade com que os exames foram realizados.

**Palavras-chave:** Dilatação pielocalicial.

**PO412- Co-infecção por *Mycoplasma pneumoniae* e *Chlamydia pneumoniae*: uma causa rara de eritema multiforme?**

S Martins<sup>1</sup>, A Reis<sup>1</sup>, A Duarte<sup>2</sup>, A Mota<sup>2</sup>, L Guedes Vaz<sup>1</sup>, E Rodrigues<sup>1</sup> 1- Serviço de Pediatria, U.A.G. da Mulher e da Criança, Hospital S. João; 2- Serviço de Dermatologia, Hospital S. João, Porto.

**Introdução:** O eritema multiforme é frequentemente idiopático. No entanto, existem muitos factores potencialmente desencadeantes, sendo de destacar infecções, nomeadamente por vírus *Herpes simplex* e *Mycoplasma pneumoniae*, ou fármacos. A gravidade do eritema multiforme depende da extensão das lesões associadas. **Caso clínico:** criança de três anos de idade, sexo feminino, admitida por febre alta, mau estado geral e lesões maculopapulares confluentes (muitas esboçando configuração em alvo), pruriginosas, com atingimento da face, tronco e membros, hiperemia conjuntival e atingimento da mucosa oral. História prévia de infecção das vias aéreas superiores, medicada com clobutinol até três dias antes do internamento. O estudo analítico da admissão revelou leucocitose com neutrofilia e elevação da proteína C reactiva. A radiografia torácica apresentou infiltrado hilofugal bilateral. A serologia para *Mycoplasma pneumoniae* e *Chlamydia pneumoniae* foi sugestiva de infecção recente. A biópsia cutânea revelou acantose irregular e infiltrado inflamatório de predomínio linfocitário em localização peri-vascular. Foi instituída terapêutica com azitromicina durante três dias, prednisolona e hidroxizina, com melhoria clínica progressiva, tendo ficado apirética ao quinto dia de internamento. A presença de exantema sistémico compreendendo lesões em alvo típicas e mucosite é sugestiva de eritema multiforme maior. A investigação laboratorial para agentes infecciosos revelou infecção concomitante por *Mycoplasma pneumoniae* e *Chlamydia pneumoniae*. Na literatura existem poucos estudos publicados que demonstrem a co-infecção por estes agentes como responsável por eritema multiforme exuberante.

**Palavras-chave:** Eritema multiforme; *Mycoplasma pneumoniae*; *Chlamydia pneumoniae*.

**PO413- Displasia cleidocraniana. A propósito de um caso clínico**

Márcia Gonçalves<sup>1</sup>, Márcia Cordeiro<sup>1</sup>, Rolando Freitas<sup>2</sup>, Mafalda Santos<sup>2</sup> 1- Serviço de Pediatria/ 2- Serviço de Ortopedia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE.

**Introdução:** A displasia cleidocraniana é uma displasia óssea pouco comum de transmissão autossómica dominante. O gene envolvido foi identificado no cromossoma 6p21, numa região contendo o CBFA1, um importante membro da família dos factores de transcrição, responsável pela diferenciação das células precursoras em osteoblastos. Clinicamente é caracterizada por uma ossificação tardia do crânio, hipoplasia ou agenesia clavicular e alterações dentárias complexas. A avaliação radiológica é fundamental para o seu diagnóstico. O diagnóstico precoce pode tornar-se difícil pelo facto da maioria das anomalias craniofaciais só se tornarem evidentes durante a adolescência. O diagnóstico diferencial é feito com outras doenças que apresentam hipoplasia clavicular nomeadamente Pseudoartrose congénita da clavícula, Displasia mandibuloacral e Picnodisostosis. **Caso clínico:** adolescente de 16 anos com antecedentes maternos de Displasia Cleidocraniana. Este diagnóstico foi suscitado no primeiro ano de vida por apresentar agenesia das clavículas e distorções craniofaciais nomeadamente alargamento das suturas cranianas, bossas frontais e parietais proeminentes, achatamento da pirâmide nasal e hipoplasia mandibular. O seguimento posterior permitiu confirmar este diagnóstico. Apresentou evolução estatural no percentil 5, encerramento tardio das fontanelas, várias alterações dentárias, incluindo na implantação dos dentes, e malformação da cintura pélvica.

Mantém seguimento hospitalar na Consulta de Ortopedia pelas alterações ósseas e desenvolvimento de escoliose dorsolombar significativa. É importante estar alerta para este diagnóstico, de forma a uma intervenção multidisciplinar precoce, sobretudo a nível das alterações dentárias complexas.

**Palavras-chave:** Displasia Cleidocraniana, Displasia óssea, autossómica dominante.

#### PO414- A utilização do teste rápido da proteína C-reativa num Serviço de Urgência Pediátrico: vantagem ou desvantagem

Paulo Rego Sousa<sup>1</sup>, Andreia Barros<sup>1</sup>, Francisco Silva<sup>1</sup>, Alberto Berenguer<sup>1</sup>, Cristina Freitas<sup>1</sup>, Hugo Cavaco<sup>2</sup>, Sidónia Nunes<sup>1</sup>, Amélia Cavaco<sup>1</sup> 1-Serviço de Pediatria, Hospital Central do Funchal 2-Serviço de Imunohemoterapia, Hospital Central do Funchal.

**Introdução:** As infecções das vias respiratórias na idade pediátrica são a causa mais frequente do uso excessivo de antibioterapia na comunidade, apesar da maioria serem de etiologia viral. Estudos sugerem que a proteína C-reativa (PCR) é útil na diferenciação entre infecção de etiologia viral e bacteriana. O objectivo deste estudo é a avaliação dos benefícios da utilização de um teste rápido da PCR num Serviço de Urgência Pediátrica. **Material e Métodos:** O estudo foi realizado no Serviço de Urgência Pediátrico do HCF, a crianças dos 3 meses aos 12 anos de idade, com febre ou infecção do aparelho respiratório, com pelo menos 12 horas de evolução, sem critérios de internamento, separadas aleatoriamente em dois grupos, de acordo com a utilização (grupo A) ou não (grupo B) de um teste rápido da concentração da PCR (Aparelho QuickRead® CRP test – Orion Diagnostica® Finland), entre 1 de Junho a 31 de Julho de 2007. Foi criado um formulário para o grupo A e B, para registo dos dados clínicos e da atitude terapêutica. **Resultados:** Tivemos 47 doentes (23 do grupo A e 24 do grupo B). A idade média nos grupos A e B foi de 2,5 e 3,5 anos, respectivamente. Todos apresentavam febre à observação, 53% dos casos inferior a 48 horas de evolução. A sintomatologia concomitante mais frequente foi a odinofagia (51%), secundada pela tosse e pieira (21% e 11%). A escala de Yale demonstrou “scores” baixos correlacionando-se com o razoável estado geral das crianças. Os pais revelaram pressão para a antibioterapia em 33% dos casos no grupo B comparativamente aos 8% no grupo A, após o teste. 48% dos casos do grupo A foram medicados com antibioterapia, comparativamente com 83% dos casos no grupo B. As crianças não medicadas com antibioterapia tiveram boa evolução clínica após 3 dias da observação. **Conclusões:** É um teste pouco invasivo, rápido e de fácil realização. Os pais apreciaram a sua utilização, conduzindo a uma menor pressão na prescrição de antibiótico e a uma melhoria na relação médico-doente. Permitiu diminuir a taxa de prescrição antibiótica, afirmar e/ou alterar algumas hipóteses de diagnóstico colocadas, contribuindo para uma melhor orientação da situação clínica.

**Palavras-chave:** Teste rápido da proteína C-reativa, Serviço de Urgência.

### Área - Pneumologia

#### PO415- Um adolescente com dor torácica

Isabel Guerra<sup>1</sup>, Sónia Carvalho<sup>1</sup>, Paula Fonseca<sup>1</sup>, Paulo Teixeira<sup>1</sup>, Nélia Tinoco<sup>2</sup>, Fernanda Carvalho<sup>1</sup> 1-Serviço de Pediatria, Director: Dr. J. M. Gonçalves Oliveira, 2- Serviço de Pneumologia Centro Hospitalar do Médio Ave, Unidade de Famalicão.

**Introdução:** Sendo um sintoma frequente em Pediatria, a dor torácica é muitas vezes entendida como uma queixa potencialmente grave, quer pela criança/adolescente, quer pelos prestadores de cuidados. Entre as etiologias mais comuns destacam-se as musculoesqueléticas e pulmonares. **Caso clínico:** adolescente de 17 anos recorreu ao Serviço de Urgência por dor torácica de aparecimento súbito. Apresentava história de rinite nos primeiros anos de vida, à data assintomático. Referência à prática de natação nas 48h que antecederam o início da sintomatologia. Ao exame objectivo apresentava bom estado geral, sinais vitais normais, auscultação cardiopulmonar normal e ausência de crepitações subcutâneas. Da investigação analítica efectuada salienta-se hemograma, proteína C reactiva, creatinafosfocinase total e fracção MB, mioglobina e troponina I normais. A radiografia torácica revelou alterações compatíveis com pneumomediastino, confirmado pela tomografia computadorizada torácica. Electrocardiograma e ecocardiograma transtorácico normais. Face ao diagnóstico de pneumomediastino foram instituídas medidas conservadoras – analgesia e repouso –, em regime de internamento. Alta

ao quarto dia, com resolução quase total da sintomatologia. **Conclusões:** A presença de ar no mediastino pode estar associada a situações traumáticas, iatrogénicas ou ocorrer de um modo espontâneo. Neste caso podem ser identificados factores precipitantes. Perante sintomas tão inespecíficos como dor torácica ou dispneia, a presença de enfisema subcutâneo e/ou sinal de Hamman’s orienta o diagnóstico, embora a sua ausência não o exclua. O diagnóstico definitivo é comprovado pelo estudo imagiológico. Na sequência deste caso clínico os autores pretendem evidenciar uma entidade pouco frequente, cujo diagnóstico requer alto índice de suspeição.

**Palavras-chave:** Dor torácica; adolescente; pneumomediastino.

#### PO416- O que é raro é raro, mas existe!

Helena Vieira, Paula Nunes, Nuno Carreira. Serviço de Pediatria (Director: Dr. José Guimarães), Hospital São Francisco Xavier.

**Introdução:** O pneumomediastino é uma patologia pouco comum na idade pediátrica. Consiste na presença de ar ou outro gás no mediastino, que na maioria dos casos se origina do espaço alveolar ou vias aéreas condutoras. A etiologia do pneumomediastino é multifactorial. Raramente leva a complicações clinicamente significativas e a terapêutica depende da doença subjacente. Em geral, a maioria das crianças é assintomática e o curso natural é para a resolução espontânea. **Caso clínico:** adolescente de 14 anos, com diagnóstico de amigdalite na semana anterior ao internamento. Foi admitido por toracalgia à esquerda, com irradiação para a base da região cervical, agravada com a inspiração profunda, e sensação de dificuldade respiratória, com um dia de evolução. Havia referência a esforço físico intenso nas seis horas que antecederam o início do quadro. **Resultados:** No exame objectivo salientava-se auscultação cardíaca com atrito pericárdico, e auscultação pulmonar com atrito pleural à esquerda. Na avaliação analítica não tinha alterações significativas. Fez radiografia do tórax que revelou imagem compatível com pneumomediastino bilateral, e enfisema subcutâneo na região escapulo-umeral direita. O ecocardiograma e electrocardiograma não revelaram alterações. Iniciou terapêutica analgésica e oxigénio, com boa evolução clínica. **Conclusões:** Os autores salientam este caso como ilustrativo da necessidade de se considerar o pneumomediastino no diagnóstico diferencial da dor torácica nas crianças.

**Palavras-chave:** Pneumomediastino.

#### PO417- Uma apresentação atípica de uma forma de doença incomum nas crianças

Filipa Neiva, Manuela Costa Alves, Isabel Cunha, Henedina Antunes. Unidade de Adolescentes, Serviço de Pediatria, Hospital de São Marcos, Braga.

**Introdução:** A tuberculose mantém-se como a doença crónica mais importante no mundo em termos de morbilidade e mortalidade. A maioria dos casos (60%) de TB infantil ocorre entre crianças com menos de 5 anos. Com incidências francamente menores entre os 5-14 anos. Classicamente, é dividida em primária, comum na infância, e pós-primária, geralmente presente apenas no adulto. A característica radiológica da TB primária é a linfadenopatia. A cavitação é o achado radiológico mais importante da TB pós-primária e rara na criança. A possibilidade de TB pós-primária deve ser considerada nos pacientes pediátricos com risco para a doença e que apresentam consolidação dos lobos pulmonares superiores e cavitação. Estes pacientes são altamente infecciosos e o seu reconhecimento precoce e tratamento pode limitar a transmissão de TB. **Caso clínico:** criança de 9 anos do sexo masculino. Admitido no serviço de urgência em Março de 2007 por quadro de dor torácica súbita à direita, de início durante a noite, com característica pleurítica. Sem tosse ou febre. Sem registo de emagrecimento, anorexia ou sudorese nocturna. Antecedentes pessoais de asma, sem crises há 4 anos, e internamento em Agosto de 2006 por erisipela da perna direita. Antecedentes familiares irrelevantes. Sem história de contacto com tuberculose. Realiza radiografia torácica que revela imagem circular direita no terço médio do hemitórax direito, com imagem de condensação peri-lesão. TAC torácica: múltiplas adenopatias hilares à direita, com calcificações. No segmento apical do lobo inferior direito, uma área de condensação parenquimatosa, com uma zona de perda de parênquima, de paredes espessas, medindo cerca de 3,2cm, correspondendo a uma caverna. Detecção por PCR na expectoração positiva para *Micobacterium tuberculosis*. Iniciou terapêutica com antibióticos (INH+RIF+PZN) às 48 h de internamento, a família e os contactos próximos foram rastreados após contacto com o centro de diagnóstico pneumológico (CDP). Manteve-se internado 15 dias após o

que teve alta orientado para o médico assistente, consulta de pediatria e CDP. Rastreio dos conviventes negativo, efectuada profilaxia às crianças de contacto mais próximo. **Conclusões:** A TB deve ser considerada nos diagnósticos diferenciais de dor pleurítica mesmo na ausência de história de contacto com casos de TB activa.

**Palavras-chave:** Tuberculose; cavitação.

#### PO418- Tuberculose do Sistema Nervoso Central: um desafio terapêutico!

S Nunes<sup>1</sup>, I Azevedo<sup>1</sup>, A Adams<sup>2</sup>, L Vaz<sup>1</sup>. 1-Unidade de Pneumo-alergologia, Serviço de Pediatria, UAG-MC, Hospital de São João, E.P.E., Porto 2-Serviço de Neurologia do Hospital de São João, E.P.E., Porto.

**Caso clínico:** lactente do sexo feminino, com dezasseis meses de idade, observado na Urgência por anorexia, perda ponderal, irritabilidade, agitação nocturna, vômitos intermitentes e regressão psicomotora com um mês de evolução. Foi realizada tomografia cerebral que mostrou hidrocefalia dos quatro ventrículos associada a lesão expansiva na protuberância. Algumas horas depois, alteração do estado de consciência aparecimento de pupilas midriáticas e opistótonus. Foi colocada derivação ventriculoperitoneal (DVP). A ressonância magnética revelou “exuberante captação do contraste nas cisternas da base, paredes dos ventrículos, hemisférios cerebelosos e medula, com imagens nodulares no tronco cerebral, sugerindo meningite tuberculosa”. Iniciou isoniazida, pirazinamida, rifampicina, etambutol e dexametasona. Efectuou pesquisa de BK no suco gástrico, líquor, urina e sangue que se revelaram negativos. A técnica de Polimerase Chain Reaction permitiu a detecção de BK no líquor. Alta dois meses depois, com marcada melhoria do estado neurológico, mantendo terapêutica com rifampicina e isoniazida e corticoterapia em redução de dose. Vinte e cinco dias depois recorre novamente ao SU por diminuição da força dos membros superior e inferior direitos. Repetiu tomografia que não evidenciou lesões “de novo” ou obstrução da DVP. A ressonância revelou aumento do tamanho dos tuberculomas e edema peri-lesional. Reiniciou prednisolona com rápida melhoria do estado neurológico. Teve alta dezoito dias depois, clinicamente bem. Tentada redução lenta, com suspensão total após cinquenta dias. Por novo agravamento clínico e radiológico, reiniciou corticoterapia. Após dez meses de rifampicina e isoniazida e por persistência de sinais de infecção activa no líquor, foram associados etambutol e ciprofloxacina por seis meses. Suspendeu antituberculosos aos vinte e cinco meses. Actualmente apresenta-se clinicamente bem apesar de persistência de tuberculoma na ressonância, a fazer corticoterapia em baixas doses e em dias alternados. **Conclusões:** A tuberculose do sistema nervoso central é uma manifestação rara de tuberculose em crianças imunocompetentes. Realçamos a angústia das decisões terapêuticas, a gravidade da evolução e a necessidade de corticoterapia prolongada.

**Palavras-chave:** Tuberculose, SNC.

#### PO419- Enfisema Lobar Congénito de apresentação tardia: dois casos clínicos

Sandra Rebimbas, Isabel Carvalho, António Vilarinho. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia.

**Introdução:** O enfisema lobar congénito é uma malformação broncopulmonar que, na maioria dos casos, provoca dispneia nas primeiras semanas de vida, embora por vezes não se detecte até idades mais tardias. Afecta com maior frequência o lobo superior esquerdo, mas pode ser bilateral ou segmentar. Múltiplas etiologias têm sido referidas, nomeadamente intramurais (defeituosa/deficiente cartilagem brônquica), extraluminais (vaso anómalo) e intraluminais (prega brônquica redundante), que se pensa serem responsáveis por um mecanismo de válvula expiratória. O tratamento é a lobectomia, mas nas crianças assintomáticas ou com sintomatologia ligeira, está preconizada atitude terapêutica conservadora com vigilância. **Casos clínicos:** Caso 1 Adolescente de 15 anos, previamente saudável, com episódios de repetição de dispneia, em contexto febril desde Agosto 2006. Em Fevereiro de 2007 verificou-se ao exame objectivo diminuição do murmúrio vesicular na região posterior da base direita, tendo realizado TAC torácica, que colocou a hipótese de enfisema lobar congénito. Os exames imagiológicos posteriores confirmaram o diagnóstico de enfisema lobar congénito num segmento do lobo inferior direito, com etiologia mais provável deficiente/defeituosa cartilagem das vias aéreas. Desde o diagnóstico tem recorrido por várias vezes ao serviço de urgência por ansiedade. Caso 2 Adolescente de 15 anos, com antecedentes de infecções respiratórias de

repetição, detectado em exame de rotina aos 7 anos uma hipertransparência no campo pulmonar esquerdo. As provas funcionais respiratórias revelam alteração ventilatória obstrutiva ligeira e a cintigrafia ventilação/perfusão mostra ausência de perfusão e ventilação no LSE e apical do lobo inferior. TAC torácica: hipertransparência do lobo superior do pulmão esquerdo, com evidência de rarefacção das estruturas vasculares e hiperinsuflação. Estudo imagiológico compatível com enfisema lobar congénito. Actualmente encontra-se assintomática. **Conclusões:** O enfisema lobar congénito detectado a partir dos 6 meses é raro, constituindo por vezes um achado acidental como é verificado nos nossos casos. Nestas situações a atitude conservadora é consensual devendo-se no entanto, manter vigilância clínica pela possibilidade de complicações como infecções de repetição ou pneumotorax espontâneo.

**Palavras-chave:** Enfisema lobar congénito, malformação broncopulmonar, vigilância.

#### PO420- Derrame parapneumónico complicado: a propósito de um caso clínico

Ana Faro, Ana Ramalho, Glória Silva, Adriana Pinheiro, Rita Soares, Laurindo Frias, Juan Gonçalves. Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada.

**Introdução:** As pneumonias mantêm-se como uma importante causa de morbidade em idade pediátrica. As pneumonias bacterianas estão muitas vezes associadas a complicações, nomeadamente a derrame pleural. Os agentes mais frequentemente implicados são o *Streptococcus pneumoniae* e o *Staphylococcus aureus*. **Caso clínico:** Criança de 23 meses de idade, internada por pneumonia complicada de derrame pleural, iniciando terapêutica endovenosa com cefuroxime. Ao 3º dia de internamento, por persistência de febre e prostração, adicionou-se gentamicina à terapêutica. Ao 5º dia, por agravamento da dificuldade respiratória e aumento do volume de derrame pleural alterou-se a terapêutica para piperacilina-tazobactam, ficando apirética às 48h. Ao 15º dia de internamento, por agravamento radiológico do derrame e apesar de melhoria clínica, foi efectuada TAC pulmonar que revelou derrame pleural extenso, segmentado, com imagens gasosas e de paquipleurite, condicionando colapso pulmonar e desvio do mediastino para a esquerda. Optou-se por realizar cirurgia com descorticação pleural; foi detectada fístula broncopulmonar. Colocaram-se 2 drenos torácicos com aspiração negativa de baixa pressão. Foi isolado *Haemophilus influenzae* no líquido de drenagem. Alterou-se antibioterapia para ceftriaxone. No pós-operatório esteve ventilada em pressão controlada durante 24h; a drenagem torácica borbulhava, indicando persistência de fístula broncopulmonar. O dreno torácico foi retirado ao 4º dia de pós-operatório. A radiografia de tórax de controlo mostrou lâmina de pneumotórax supradiaphragmática. Por agravamento da dificuldade respiratória e aumento significativo do enfisema subcutâneo, optou-se por colocação de dreno torácico anterior (guiado por TAC). Verificou-se uma boa evolução clínica e radiológica com resolução completa do pneumotórax. Foi retirado o dreno torácico ao fim de 6 dias, sem reaparecimento de pneumotórax. Manteve-se apirética e com total normalização dos parâmetros de infecção. **Conclusões:** O derrame pleural complica até 40% das pneumonias bacterianas. Desde que a vacinação para *Haemophilus influenzae* tipo b passou a fazer parte do Plano Nacional de Vacinação, o número de patologia invasiva por este agente tem vindo a diminuir, no entanto é importante lembrar que existem outros serotipos. A cirurgia, por vezes, acaba por ser necessária para a resolução de derrames parapneumónicos complicados, sendo as fístulas broncopulmonares complicações raras mas possíveis desta patologia.

**Palavras-chave:** Pneumonia, derrame pleural, fístula broncopulmonar, pneumotórax.

#### PO421- Bronquiolite: apresentação de uma série de casos

R Rocha, S Costa, M Tavares, B Vitos, LG Vaz. Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e da Criança, Hospital de S. João.

**Introdução:** A bronquiolite é a infecção do trato respiratório inferior mais comum nas crianças, sendo uma causa importante de recurso ao serviço de urgência e responsável por um elevado número de internamentos. A abordagem do doente com bronquiolite é assim um tema actual e merecedor de discussão. Este trabalho tem por objectivo em primeiro lugar conhecer a epidemiologia dos doentes tratados no HSJ bem como as atitudes diagnósticas e terapêuticas. Em segundo lugar, sugere a necessidade de reflexão sobre a abordagem do doente com bronquiolite. **Material e Métodos:**

Foram incluídos no estudo os doentes internados no HSJ durante o ano de 2006 e que tinham como diagnóstico principal bronquiolite. A recolha de dados foi feita por consulta do processo clínico e revisão dos resultados laboratoriais. A análise de dados foi feita utilizando o programa SPSS®. **Resultados:** A amostra incluiu 177 crianças, 62,7% do sexo masculino, com idades compreendidas entre os 0 e 36 meses (mediana 4 meses), sendo que 77,4% correspondiam a um primeiro episódio. A maioria dos internamentos (65,5%) ocorreu nos meses de Inverno. O vírus mais frequentemente isolado foi o VSR (48,6%; pesquisa em 90% dos doentes). A teleradiografia do tórax foi efectuada em 87,6% dos doentes (infiltrado-32,2%; atelectasia 5,6%). O doseamento de PCR, efectuada em 94,4% dos doentes, apresentou um resultado inferior a 27mg/L em 75% dos doentes. Necessitaram de oxigenioterapia 65% dos doentes e 60,5% necessitaram de fluidoterapia endovenosa. A terapia broncodilatadora foi prescrita em cerca de 90% dos doentes; 5% fizeram terapêutica com aminofilia por maior gravidade clínica e 26% realizaram posteriormente cinesioterapia. A mediana de dias de internamento foi 5 dias. 2,8% foram internados em UCIP. **Conclusões:** A descrição epidemiológica está de acordo com outros trabalhos descritos na literatura. Destaca-se o elevado uso de broncodilatadores cuja eficácia permanece controversa mas que no entanto continua a ser utilizado com base na gravidade clínica. A instituição de protocolos poderá contribuir para diminuir o hiato entre a prática clínica e a medicina baseada na evidência.

**Palavras-chave:** Bronquiolite, vírus sincicial respiratório, internamento.

#### **PO422- Taquipneia no recém-nascido: nem sempre um diagnóstico óbvio**

M Grilo<sup>1</sup>, S Nunes<sup>1</sup>, S Pissarra<sup>1</sup>, S Koehler<sup>2</sup>, F Silva<sup>2</sup>, J Casanova<sup>3</sup>, H Guimarães<sup>4</sup>, I Azevedo<sup>4,5</sup> 1-Serviço de Neonatologia, UAG da MC, Hospital de São João 2-Serviço de Neonatologia, Hospital Padre Américo, C. H. Vale do Sousa 3-Serviço de Cirurgia Torácica, Hospital de São João 4-Serviço de Pediatria, Faculdade de Medicina do Porto 5-Serviço de Pediatria, UAG da MC, Hospital de São João, Porto.

**Introdução:** O enfisema lobar congénito (ELC) é uma malformação pulmonar congénita de fisiopatogenia mal conhecida, que se apresenta habitualmente no período neonatal como síndrome de dificuldade respiratória de gravidade variável. Radiologicamente observa-se imagem muito característica, com hiperinsuflação localizada geralmente a um lobo e compressão do restante parênquima. Os autores apresentam o caso clínico de um recém-nascido com enfisema lobar congénito apresentando taquipneia. **Caso clínico:** Recém-nascido de termo, produto de gestação vigiada, complicada de pré-eclampsia que motivou cesariana às 40 semanas. Foi admitido no primeiro dia de vida no Serviço de Neonatologia do hospital da sua área de residência por taquipneia de etiologia desconhecida. O estudo radiológico inicial revelava imagem de condensação mal definida no hemitórax direito, interpretada como tradutora de infecção. Iniciou tratamento antibiótico com ampicilina e gentamicina, cumprida durante 10 dias, apesar de não haver indícios laboratoriais claros a favor de etiologia infecciosa. Por manter sintomas após suspensão do tratamento, repetiu radiografia torácica que revelou imagem de hiperinsuflação lobar superior direita, com herniação do pulmão e compressão do parênquima adjacente. A TAC torácica confirmou o diagnóstico de ELC do lobo superior direito. Foi transferido para hospital terciário, onde apresentava na admissão taquipneia, tiragem global, com saturação O<sub>2</sub> 96%. Foi submetido a lobectomia superior direita por toracotomia. **Conclusões:** É importante ter alto índice de suspeição para que o diagnóstico de ELC, tal como o de outras malformações pulmonares, seja feito precocemente, de modo a permitir o tratamento cirúrgico em tempo útil, antes que ocorra agravamento clínico e compressão significativa do pulmão ainda íntegro.

**Palavras-chave:** Taquipneia, recém-nascido, enfisema lobar congénito, lobectomia.

#### **PO423- Bronquiectasias: Casuística da Consulta de Patologia Respiratória do H. S. Miguel**

Otília Cunha, Mafalda Sampaio, Virgínia Monteiro, Miguel Costa, Arménia Oliveira, Ana Maria Ribeiro. Serviço de Pediatria do H. S. Miguel.

**Introdução:** As bronquiectasias são dilatações anormais e irreversíveis da árvore brônquica. As etiologias são múltiplas, sendo que cerca de 30% são idiopáticas. Surgem habitualmente após infecções das vias respiratórias inferiores em crianças saudáveis ou com condições que propiciam as infecções. Clinicamente manifestam-se por tosse crónica, expectoração mucopurulenta e alterações auscultatórias. O diagnóstico de bronquiectasias tem vindo a aumen-

tar em idade pediátrica, consequência do uso da TAC de alta resolução que permite a detecção de menores graus de dilatação brônquica. **Objectivo:** Caracterização clínica e imagiológica das crianças e adolescentes com bronquiectasias seguidas na Consulta de Patologia Respiratória do H. S. Miguel. **Material e Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos de crianças e adolescentes com diagnóstico de bronquiectasias seguidas actualmente em Consulta Hospitalar. Parâmetros analisados: idade, sexo, antecedentes patológicos, manifestações clínicas, alterações no exame físico, exames complementares, terapêutica e evolução. **Resultados:** Das 17 crianças seguidas em consulta, 9 são do sexo masculino. As idades variaram na altura do diagnóstico entre os 2 e os 11 anos. Os motivos de referência à consulta foram: infecções respiratórias de repetição (10), asma brônquica (4), rinosinusite (1), tosse crónica (1) e displasia broncopulmonar (1). Todas as crianças tinham antecedentes de internamento por patologia respiratória, tais como: bronquiolite (8), pneumonia (7), tosse convulsa (1) e displasia broncopulmonar (1). As manifestações clínicas mais frequentes foram a tosse crónica com expectoração mucopurulenta e alterações auscultatórias com crepitações, roncos e sibilos. As bronquiectasias eram na sua maioria cilíndricas (15) e localizadas preferencialmente no lobo médio (10). Nas provas de função respiratória o padrão mais frequente foi o obstructivo. Em dois doentes foi diagnosticado Síndrome de Kartagener. Actualmente, todas as crianças se encontram sob cinesioterapia respiratória. A evolução clínica tem sido favorável, com diminuição das intercorrências infecciosas. **Conclusões:** As bronquiectasias constituem uma patologia clínica importante, tratando-se de uma condição irreversível e frequentemente progressiva, associada a diminuição da qualidade de vida. A identificação e tratamento precoce das patologias associadas a bronquiectasias constituem um aspecto fundamental na sua prevenção. O seu diagnóstico precoce é importante, na medida em que permite prevenir e tratar atempadamente as infecções recorrentes, retardando assim a progressão das lesões bronquiectásicas.

**Palavra-chave:** Bronquiectasias.

#### **PO424- Pneumomediastino: forma rara de apresentação de asma**

Patrícia Costa Reis, Teresa Bandeira, Teresa Nunes. Unidade de Pneumologia Pediátrica Departamento da Criança e da Família do Hospital de Santa Maria, Clínica Universitária de Pediatria, Lisboa.

**Introdução:** O pneumomediastino é raro nas crianças. É geralmente secundário à rotura alveolar para o estêdio pulmonar, com progressão do ar para o hilo e para o mediastino. Na ausência de trauma ou iatrogenia a asma é a causa mais frequente em idade pediátrica. A evolução é geralmente favorável e a recorrência é rara. **Caso clínico:** adolescente de 12 anos, com história familiar de atopia, pertencente a um grupo coral, com acompanhamento em consulta de alergologia por rinite, sem pieira ou dificuldade respiratória. Em Fevereiro de 2007 recorre ao Serviço de Urgência (SU) por tosse seca, febre, astenia e cervicalgia intensa, de início súbito, sem história de trauma ou vômitos. Á observação detectou-se enfisema subcutâneo, sem alterações na auscultação pulmonar. Nas radiografias cervicais e de tórax confirmou-se a presença de enfisema subcutâneo. Realizou TC torácica que demonstrou pneumomediastino e excluiu pneumotórax. Teve alta após cinco dias de internamento, submetida a procedimentos diagnósticos diversos, mas com terapêutica conservadora, clinicamente bem, referenciada à consulta de pneumologia. Observada entretanto em SU por tosse seca, detectou-se aumento do tempo expiratório e discretos sibilos dispersos. A radiografia torácica mostrou padrão de insuflação. Foram instituídas terapêutica broncodilatadora e corticoterapia oral de curta duração. Em consulta, e clinicamente melhorada, o estudo funcional respiratório mostrava padrão de obstrução brônquica e bronquiolar com normalização após prova de broncodilatação. Os exames laboratoriais mostraram aumento da IgE total e alergia para gramíneas, parietária e Dermatophagoides pteronyssinus e farinae. Iniciou terapêutica com corticóides inalados e broncodilatador em SOS. **Conclusões:** Este caso clínico vem sublinhar que perante um caso de pneumomediastino espontâneo de causa não identificada é essencial excluir asma, ainda que na ausência de história de pieira ou dificuldade respiratória.

**Palavras-chave:** Pneumomediastino; enfisema subcutâneo; asma.

#### **Área - Reumatologia**

#### **PO425- Púrpura de Henoch-Schönlein, 12 anos de Experiência da Consulta de Pediatria Geral do Hospital Garcia de Orta**

C Dias da Costa, R Rassi, M Ferreira, R Amaral. Consulta de Pediatria do Hospital Garcia de Orta.

**Introdução:** A púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é uma vasculite leucocitoclástica, de etiologia desconhecida e evolução, habitualmente, benigna. Ocorre, predominantemente, em crianças na faixa etária escolar, podendo incidir entre os 1 e os 19 anos de idade. O seu diagnóstico é essencialmente clínico. A manifestação mais frequente é a púrpura palpável, que se localiza, preferencialmente, na face extensora dos membros inferiores e nádegas, acompanhada de dor abdominal e artrite. **Objectivo:** Caracterização das crianças e jovens referenciados à Consulta de Pediatria Geral do Hospital Garcia de Orta (HGO) por PHS. **Metodologia:** Estudo prospectivo histórico, de 1 de Janeiro de 1995 a 1 de Janeiro de 2007, cuja amostra compreendeu 74 crianças. Estratificação por variáveis demográficas e temporais, factores familiares/sociais, antecedentes pessoais/hábitos, parâmetros laboratoriais e evolução temporal. Definição de PHS baseada na presença de dois ou mais dos critérios propostos pelo Colégio Americano de Reumatologia. **Resultados:** Amostra composta por 37 meninas (50%) e 37 meninos (50%), cuja média etária compreendeu os 6 anos (IC95%:± 3anos). Em 80% dos casos a PHS surgiu nos meses de Inverno e em 12% na Primavera. Encontrámos antecedentes de infecção respiratória alta em 87%, destes, 47% tinham feito antibioterapia nos 7 dias precedentes ao início dos sinais. Todas as crianças evidenciaram lesões purpúricas; o compromisso articular foi evidente em 68% dos casos; 50% apresentou manifestações gastrointestinais; 5% envolvimento renal, (nos primeiros três meses da doença, com 1 caso de Glomerulonefrite Proliferativa Endocapilar) e 3% envolvimento escrotal. A avaliação laboratorial foi solicitada em 93%: 10% apresentava hematuria >10/campo; 12% proteinúria >30mg/dL; 6% TASO≥200UI/L. Das serologias solicitadas para identificação de etiologia microbiótica (14%): 8% foram positivas para vírus hepatotrópicos; 3% para influenza A; 1% para enterovírus e 1% para micoplasma. A taxa de recorrência cutânea foi de 8%, predominando em crianças com idade média de 8 anos (IC95%:±2anos), cerca de 86 dias (IC95%:±20dias) após o diagnóstico. O acompanhamento médio foi de 12 meses (IC95%:±3 meses). Em 7% foi administrada corticoterapia por complicações renais e/ou gastrointestinais. **Conclusões:** Ao longo de 12 anos, os casos de PHS acompanhados na Consulta de Pediatria Geral do HGO evidenciaram progressão relativamente benigna. A infecção respiratória alta constituiu antecedente em 87% dos casos. A pesquisa indirecta de microrganismo etiológico foi efectuada em 14%, com detecção positiva em 90% da sub-amostra. A taxa de recorrência registada foi de 8%, correlacionando-se com uma idade mais tardia de aparecimento da vasculite.

**Palavras-chave:** Púrpura de Henoch-Schönlein, antecedentes pessoais, manifestações clínicas, terapêutica, recorrência, cronicidade.

#### PO426- Artrite Idiopática Juvenil: caso clínico de forma sistémica

M<sup>a</sup> João Sampaio, M<sup>a</sup> João Oliveira, Carla Brandão, Joaquim Cunha. Serviço de Pediatria, Hospital Padre Américo, Vale do Sousa, EPE.

**Introdução:** A artrite idiopática juvenil (AIJ) é a doença reumatológica mais comum da infância e uma das doenças crónicas mais frequentes da criança, com importantes repercussões físicas e psicológicas a curto e longo prazo. O diagnóstico, nem sempre fácil, baseia-se na história clínica, exame objectivo e estudo analítico, constituindo frequentemente um diagnóstico de exclusão. **Caso clínico:** rapaz, sete anos de idade, com quadro de artrite das articulações tibiotársicas e febre há quatro dias. A progressão das manifestações articulares, com artrite das articulações dos joelhos, e o aparecimento de manifestações sistémicas – exantema, hepatomegalia e pericardite permitiu, conjuntamente com os meios complementares de diagnóstico, fazer o diagnóstico de AIJ, forma sistémica. Apresentava leucocitose, com neutrofilia, velocidade de sedimentação elevada e elevação das transaminases, sem colestase. Os estudos imunológico e serológico não revelaram alterações. O estudo radiológico das articulações tibiotársicas foi normal e na ecografia apresentava escasso derrame. Observado por oftalmologia: exame normal. Iniciou tratamento com ibuprofeno e posteriormente corticoterapia oral, aquando do diagnóstico de pericardite, com melhoria clínica progressiva. Os estudos mais recentes alertam para o facto de se tratar de uma doença menos benigna do que inicialmente se pensava, com um número significativo de crianças a apresentar doença activa, que persiste até à idade adulta e que condiciona limitações funcionais importantes. Persistem dúvidas quanto à terapêutica ideal a instituir.

**Palavras-chave:** Artrite, artralgia, idiopática.

#### PO427- Espondilite Anquilosante Juvenil: um diagnóstico raro em Pediatria

H. Sousa S., Tomé S., Gonçalves L., Palhau M., Guedes. Consulta de Imunologia Pediátrica, Hospital Geral de Santo António, Porto.

**Introdução:** As espondiloartropatias juvenis são um grupo heterogéneo de doenças que incluem a Espondilite Anquilosante Juvenil (EAJ), a Artrite Psoriática, a Artrite associada a DII e a Artrite Reactiva ou S.Reiter sendo caracterizadas por início antes dos 16 anos, artrite e entesite, dor lombossagrada e HLA-B27 positivo. Na infância o atingimento axial raramente ocorre nas fases iniciais de doença, pelo que as espondiloartropatias são difíceis de distinguir de outras formas de artrite crónica juvenil. A EAJ é rara, potencialmente incapacitante e com abordagem terapêutica muitas vezes complexa. **Caso clínico:** Adolescente, sexo masculino, que inicia aos 11 anos dor na região sacro-iliaca direita, gonalgia e talalgia direitas, com claudicação ipsilateral. Medicado com vários anti-inflamatórios, de forma intermitente. Limitação progressiva da actividade física, sem melhoria com o repouso e interferência nas rotinas diárias. Referenciado à consulta hospitalar aos 13 anos, apresentando hiperlordose lombar e limitação da flexão lombar com rigidez lombossagrada, bem como limitação da rotação interna das coxofemurais, edema do joelho direito e entesite a nível aquiliano. Ar doente e emagrecido. Nos antecedentes a referir tuberculose diagnosticada aos 6 anos. Sem antecedentes familiares relevantes. Analiticamente: anemia NN; VS aumentada; ANA e FR negativos; pesquisa de sangue oculto, ANCA e ASCA negativos. O Rx e a RM revelaram sacroileite bilateral com erosão subcondral na margem sagrada esquerda. Derrame coxofemural esquerda. HLA-B27 positivo. Exame oftalmológico normal. Resposta favorável à infiltração das sacro-iliacas com Hexacetono de triancinolona, permitindo o início da fisioterapia. Critérios para iniciar terapêutica biológica, mas adiada por suspeita de Tuberculose [Mantoux + (17 mm, ~ aos 6 anos) e Quantiferon® +], mantendo-se com AINE's e Metotrexato. Reiniciou a escola e aulas de educação física, com autonomia nas rotinas diárias. **Conclusões:** O caso clínico apresentado preenche os critérios clínicos e radiológicos de EAJ, cuja gravidade clínica pode estar relacionada com o atraso no diagnóstico, pelo que os autores chamam a atenção para esta entidade em idade pediátrica.

**Palavras-chave:** Espondiloartropatia; artrite, entesite, Espondilite Anquilosante Juvenil.

#### PO428- Síndromes Vasculíticas, duas formas de apresentação, uma mesma criança

C Dias da Costa; R Rassi; M Ferreira, R Amaral. Consulta de Pediatria do Hospital Garcia de Orta.

**Introdução:** Os síndromes vasculíticas compreendem um grupo heterogéneo de patologias que partilham características fisiopatológicas. A sua expressão clínica depende do tipo e dimensão dos vasos atingidos e da severidade dos sintomas inflamatórios acompanhantes. Em Pediatria, os mais comuns são a doença de Kawasaki (que atinge os vasos de médio-calibre) e a Púrpura de Henoch-Schonlein (em que predomina a afecção dos vasos de pequeno calibre), ambos caracterizados pela deposição de complexos-imunes de IgA. **Caso clínico:** menina de 36 meses, saudável, que aos 16 meses, 5 dias após terminar amoxicilina 90mg/kg/dia por primeiro episódio de Otite Média Aguda Bilateral, surgiu com exantema purpúrico nos membros inferiores e gluteos, acompanhado de dor abdominal e artrite tibio-társica bilateral. Hemodinamicamente estável e apirética, sem alterações laboratoriais valorizáveis, foi-lhe diagnosticada Púrpura de Henoch-Schonlein. Acompanhada trimestralmente na Consulta de Pediatria Geral, manteve-se bem até 6 meses depois, altura em que recorreu à Urgência Pediátrica evidenciando quadro febril com 6 dias de duração, caracterizado por padrão remittente de 39°C axilar, periodicidade de 8/8horas e acompanhado de hiperémia conjuntival nos 3 primeiros dias, edema e rubor das extremidades, exantema polimórfico no tronco e dorso, enantema orofaríngeo e adenopatia cervical anterior esquerda com 2,5cm de diâmetro. Analiticamente apresentava: 3180Leucóitos/uL com 72%Neutrófilos e 25%Linfócitos; 575000Plaquetas/uL; PCR 15mg/dL; Vs 110mm; coagulação, função hepática, função renal e estudo da imunidade, sem alterações. Electrocardiograma e ecocardiograma dentro da normalidade, para o grupo etário. Internada com o diagnóstico de Doença de Kawasaki, foi-lhe administrada Imunoglobulina 2gr/Kg ev e iniciou AAS 80mg/kg/dia po. Por persistência febril, repetiu Imunoglobulina às 36 horas. Ficou apirética cerca de 18 horas após a segunda toma de imunoglobulina, evidenciando franca regressão sintomatológica e início de descamação das extremidades. O AAS foi reduzido para 5mg/Kg/dia po, após 72 horas de apirexia. Repetiu avaliação

clínica, laboratorial e ecocardiograma às 2, 8 e 24 semanas subsequentes. Sempre assintomática e sem sequelas aparentes, mantém acompanhamento na Consulta de Pediatria Geral. Comentários: A manifestação clínica, numa mesma criança, de dois síndromes vasculífticos, apesar de rara, é possível e premonitória de doença reumática multissistémica crónica, nomeadamente poliartrite nodosa, pelo que o acompanhamento periódico desta criança é imprescindível na avaliação e prevenção de eventuais morbidades.

**Palavras-chave:** Vasculite; Púrpura Henoch-Schonlein; Síndrome de Kawasaki.

#### PO429- Cardite Reumática - Afinal ainda existe!

Cristina Pereira, Manuel Salgado, Luísa Mendes, Fabela Neves, Nuno Figueiredo. Hospital Distrital da Figueira da Foz Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A febre reumática (FR), embora rara é causadora de considerável morbidade e alguma mortalidade. As sequelas cardíacas são o maior problema a longo prazo. **Caso clínico:** criança de 10 anos, sexo feminino e etnia cigana que recorreu ao serviço de urgência por prostração, febre e odinofagia com 3 dias de evolução, exantema macular com alguns elementos em alvo de predomínio no tronco e meningismo. Foram colocadas as hipóteses de meningite e bacteriemia. A investigação revelou leucócitos sanguíneos normais com predomínio de neutrófilos (95%), proteína C reactiva 8,2 mg/dl, velocidade de sedimentação 50 mm/hora, teste rápido para Streptococcus pyogenes na orofaringe negativo e líquido cefalorraquídeo com citocímica e cultura normais. Foi internada e medicada com ceftriaxone 100mg/kg/dia. No dia seguinte iniciou taquicardia, hipotensão e agravamento da prostração sempre com Glasgow 15. O ecocardiograma revelou diminuição da contractilidade miocárdica do ventrículo esquerdo. Iniciou dopamina 15µg/kg/min mas por manter instabilidade hemodinâmica foi transferida para a Unidade de Cuidados Intensivos do Hospital Pediátrico de Coimbra (UCI-HPC). Na UCI-HPC foi constatado sopro holossistólico e exantema com lesões de centro pálido evanescente (eritema marginado). Repetiu ecocardiograma que revelou insuficiência da mitral e derrame pericárdico ligeiro. Iniciou diuréticos, inotrópicos e imunoglobulina, esta última por suspeita de doença de Kawasaki. No dia seguinte, pelas características do exantema foi colocada a hipótese de FR e medicada com ácido acetilsalicílico e penicilina benzatínica. Título de anti-estreptolisina O (TASO) de 242 UI/ml e antidesoxirribonuclease B de 280 UI/ml no 5º dia de doença e de 433 UI/ml e 586 UI/ml respectivamente um mês depois. Cumpre assim os critérios de Jones para FR. Neste caso, a associação de cardite valvular e exantema macular de centro pálido e bordos irregulares, de carácter evanescente evocou o diagnóstico de FR, que a subida ligeira do TASO poderia questionar.

**Palavras-chave:** Febre reumática, cardite, eritema marginado, antiestreptolisina O.

#### PO430- Artrite idiopática juvenil: um diagnóstico nem sempre fácil

Marta Rios<sup>1</sup>, Clara Vieira<sup>1</sup>, Lurdes Palhau<sup>2</sup>, Armando Campos<sup>3</sup>, Ângelo Encarnação<sup>3</sup>, Margarida Guedes<sup>1</sup> 1-Serviço de Pediatria, Hospital Geral de Santo António 2-Serviço de Fisioterapia, Hospital Geral de Santo António 3-Serviço de Ortopedia, Hospital Geral de Santo António; Porto.

**Introdução:** A artrite idiopática juvenil (AIJ) é a doença reumatológica mais comum em idade pediátrica, assumindo a forma oligoarticular a apresentação mais frequente. O diagnóstico apoia-se numa anamnese e exame clínico cuidados, que permitem suspeitar do diagnóstico e excluir outras situações de artrite. Edema e dor articular são apresentações de muitas outras situações clínicas, como infecção, traumatismo, alteração hemato-oncológica ou vasculite. Na realidade o diagnóstico de AIJ é um diagnóstico de exclusão, não havendo testes laboratoriais específicos. Um dos aspectos particulares, orientadores do diagnóstico, é a rigidez matinal, com melhoria gradual ao longo do dia. **Caso clínico:** Criança do sexo masculino, previamente saudável, inicia aos 20 meses edema do joelho esquerdo com claudicação da marcha. Febre após duas semanas de evolução, sendo observada por Ortopedia. Apresentava membro inferior esquerdo em posição antálgica, doloroso à tentativa de mobilização, com sinais inflamatórios evidentes. Anemia normocrómica normocítica, leucocitose, PCR=0.82mg/dL e VS=79 mm. Por suspeita de artrite séptica efectuou artrotomia com drenagem e anti-bioterapia endovenosa empírica. Não foi isolado nenhum agente patológico no líquido articular. No pós-operatório manteve edema e flexão do joelho, ao contrário do que é habitual na evolução das artrites sépticas. Após a alta, e concomitantemente, iniciou queixas de artrite tibiotársica direita. A referir

serologias negativas, Ig's normais e ANA+. Pela hipótese provável de AIJ iniciou anti-inflamatório não esteróide (naproxeno), complementada com fisioterapia e posteriormente necessidade de metotrexato. Foi efectuado corticóide intra-articular (hexacetonida triancinolona). Melhoria clínica, com desaparecimento do flexo, boa mobilidade articular e actividade normal para a faixa etária. Seguimento em consulta de oftalmologia. Actualmente medicado com metotrexato, programando-se a suspensão após um ano de remissão dos sintomas. **Conclusões:** O diagnóstico diferencial entre AIJ e artrite séptica nem sempre é linear, especialmente quando a apresentação é monoarticular, com sinais inflamatórios, febre e limitação funcional. O diagnóstico de AIJ é um diagnóstico de exclusão, em que é necessário um alto índice de suspeição, mas que a identificação torna-se muito importante para delinear a estratégia terapêutica e minimizar as potenciais sequelas.

**Palavras-chave:** Artrite idiopática juvenil, artrite séptica, criança.

#### PO431- Febre Reumática. Casuística do Hospital Pediátrico de Coimbra de 22 anos (Janeiro1986 a Junho 2007)

Marta António, Cristina Pereira, Paula Estanqueiro, Eduardo Castela, Manuel Salgado. Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** A FR, embora rara em países desenvolvidos, nunca foi erradicada, sendo causadora de considerável morbidade e alguma mortalidade. **Objectivo:** Analisar as características clínicas das crianças com FR observadas no HPC. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças que cumpriram os critérios de Jones modificados, observadas no HPC de Janeiro 1986 a Junho 2007. Foram incluídas as crianças com critérios de artrite reactiva (ARE) pós-estreptocócica. **Resultados:** Em 22 anos foram observados 30 doentes, com idades compreendidas entre 3 e 11 anos (mediana 8): 27 FR e 3 ARE. Verificou-se um predomínio do sexo feminino (2,8:1) e uma distribuição anual de 1,4 casos/ano. Foi descrita faringoamigdalite (FA) prévia em metade dos casos. O tempo médio que decorreu entre a FA e o início da FR foi 16 dias. Manifestações major mais frequentes: poliartrite migratória (70%), cardite (37%) e coreia (13%). Os nódulos subcutâneos e o eritema marginado foram achados raros (10% e 7%, respectivamente). Dos critérios minor, predominaram a febre (90%), a artralgia (87%) e a elevação dos reagentes de fase aguda (86%). No electrocardiograma, observou-se aumento do espaço PR em 3 casos (10%). Em 17% dos casos, obteve-se evidência de infecção estreptocócica por cultura ou teste rápido. Houve elevação do TASO em 80% das crianças (valor médio 741 UI/ml), demorando em média 15 dias a elevar-se (mínimo 0 dias, máximo 66 dias). A média dos leucócitos foi 12.603/µL, com VS média 77 mm/h e PCR média 12 mg/dl. Foram medicadas com ácido acetilsalicílico 83% das crianças e apenas 3 (10%) com prednisolona. Durante o seguimento verificaram-se recorrências em 4 casos (13%). Fizeram profilaxia com penicilina benzatínica 76% das crianças estudadas; no grupo que não fez profilaxia, não havia casos de cardite. **Conclusões:** Os critérios major e minor mais frequentemente encontrados estão de acordo com o descrito na literatura. Dos 24 casos de artrite, 4 eram monoarticulares (16%). O TASO demorou em média 15 dias a elevar-se, o que ocorreu em 80% das crianças. No período estudado, as recorrências foram raras. A terapêutica antibiótica correcta das FA não evitou vários casos de FR.

**Palavras-chave:** Febre reumática (FR), Critérios de Jones, Antiestreptolisina O (TASO).

#### PO432- Edema dos Membros como Manifestação de Dermatomiosite Juvenil. Caso clínico

Juliana Roda, Paula Estanqueiro, Miguel Félix, Manuel Salgado. Serviço de Medicina, Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC), Centro Hospitalar de Coimbra.

**Introdução:** A dermatomiosite juvenil (DMJ) é uma vasculite sistémica com atingimento preferencial da pele e músculo, com diminuição acentuada da força muscular. O edema generalizado ou dos membros é uma manifestação da DMJ descrita pouco frequentemente e que se associa a prognóstico mais reservado. **Caso clínico:** Menino de 2 anos, que recorreu ao HPC ao 15º dia de febre baixa, com prostração, edema e telangiectasias palpebrais, queilite, estomatite, exantema axilar bilateral, adenopatias cervicais e livedo reticularis. Por suspeita de Doença de Kawasaki foi medicado com imunoglobulinas e.v. com melhoria parcial. No entanto, a evolução foi complicada por edemas dos membros superiores e inferiores, diminuição acentuada e simétrica da força muscular, discretas pápulas sobre as articulações interfalângicas das mãos, disфонia, disfagia, sialorreia abundante e elevação

muito acentuada das enzimas musculares (CPK máx.-10015 UI/l). A capilaroscopia mostrou capilares dilatados e dismórficos com raras hemorragias espontâneas e diminuição da velocidade do fluxo. A biópsia muscular revelou abundantes fibras musculares atrofiadas com áreas de necrose, compatível com lesões muito graves de dermatomiosite. Foi medicado com pulsos de metilprednisolona seguido de prednisolona oral, metotrexato semanal e imunoglobulinas mensais. Apesar do tratamento, verificou-se progressiva hipoventilação e disfagia que justificou ventilação não invasiva, assistência mecânica da tosse e alimentação por sonda nasogástrica. Cerca de um mês após o início da terapêutica houve diminuição das enzimas musculares, associadas a aumento progressivo e lento da força muscular e melhoria da capacidade de deglutição, mantendo no entanto necessidade de internamento. **Conclusões:** À semelhança das descrições raras na literatura, este caso comprova que a presença de edema generalizado é uma manifestação de DMJ de prognóstico reservado.

**Palavras-chave:** Dermatomiosite juvenil, DMJ, vasculite, edema, ventilação não invasiva.

#### PO433- Falsos Diagnósticos de Febre Reumática ou “Titulites”

Maria Teresa Dionísio, Paula Estanqueiro, Manuel Salgado. Consulta de Reumatologia Hospital Pediátrico de Coimbra.

**Introdução:** O diagnóstico de Febre Reumática (FR) baseia-se nos critérios de Jones modificados – dois critérios major ou um critério major e dois critérios minor, associados a evidência de infecção recente por *Streptococcus pyogenes*. É frequente assumir-se (mal) o diagnóstico de FR baseado em Títulos do Anticorpo contra a toxina Streptolisín O (TASO) elevados, sem contexto clínico. **Objectivo:** Em crianças enviadas por falsos diagnósticos de FR, com TASO elevados, pretendeu-se analisar os motivos da sua realização, número de pedidos por criança e quantificar o risco iatrogénico pela antibioterapia profiláctica, de forma a programar atitudes preventivas. **Material e Métodos:** Análise retrospectiva dos processos de crianças observadas na Consulta de Reumatologia Pediátrica (CRP) do Hospital Pediátrico de Coimbra em 20 anos com falso diagnóstico de FR. Considerou-se “titulite” as situações clínicas sem nenhum critério major, com TASO superior a 200 UI/mL enviadas com suspeita de FR, com ou sem antibioterapia profiláctica. **Resultados:** Das 1.218 crianças observadas na CRP, 31 (2,5%) eram “titulites”. A mediana de idades foi de 8 Anos (A) e 3 Meses (M) (2A 6M – 15A 9M). Somente dezassete (55%) manifestavam um ou mais critérios minor. Os motivos principais que levaram ao doseamento do TASO foram: artralguas (oito crianças), amigdalites de repetição (sete), prováveis “dores de crescimento” (seis), sendo pedido em “análises de rotina” em sete. Foi solicitado pelo médico de família na maioria das crianças (61%) e nas restantes por pediatra, otorrinolaringologista e ortopedista. O valor médio do TASO máximo foi 592 UI/mL (220-1200 UI/mL). O nº médio de TASO/criança foi 2,3. Dezasseis crianças (52%) fizeram antibioterapia profiláctica: Penicilina Benzatínica (PBZ) intramuscular (IM) treze, Penicilina G clemizol IM uma e antibioterapia oral duas. Três destas crianças medicadas com PBZ IM eram irmãos. A duração média do tratamento foi 8 M (3M-24M), sendo suspenso em todas na primeira vinda à CRP. **Conclusões:** O médico de família foi o que mais vezes solicitou o doseamento do TASO. As artralguas, as amigdalites de repetição, as dores “crescimento” e as “análises de rotina” foram os principais motivos do seu doseamento e correspondente sobrevalorização. Aproximadamente metade das crianças foi sujeita a risco iatrogénico prolongado.

**Palavras-chave:** Febre Reumática, TASO, título, titulites.

#### PO434- Quando o raro acontece...

Hugo Rodrigues<sup>1</sup>, Suzana Figueiredo<sup>1</sup>, Mónica Bogas<sup>2</sup>, Ana Rita Araújo<sup>1</sup>, Cristiana Ribeiro<sup>1</sup>, Ana Torres<sup>1</sup>, Idalina Maciel<sup>3</sup> 1-Interno Complementar de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Minho 2-Interna Complementar de Reumatologia, Centro Hospitalar do Alto Minho 3-Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Minho.

**Introdução:** A Dermatomiosite Juvenil (DJ) é uma doença rara, com pico entre os 5 e os 10 anos, sendo excepcional antes dos 2 anos. Afecta principalmente a pele e músculos, podendo atingir quase todos os tecidos do organismo. O diagnóstico é estabelecido por biópsia muscular e o tratamento de 1ª linha é corticoterapia. A monitorização é clínica e laboratorial e o prognóstico variável, com mortalidade de 7-10%. **Caso clínico:** TAF, sexo feminino, 23 meses, sem antecedentes relevantes. Cerca de 15 dias antes do internamento iniciou febre, acompanhada por rash malar e edema facial e

palpebral. Foi medicada com deflazacort e anti-histamínico (provável reacção alérgica), com melhoria. Após suspender o corticóide houve agravamento do quadro, com prostração, astenia e limitação da marcha. Foi observada no SU, tendo alta com diagnóstico de sinovite transitória. Decorridos 6 dias surgiu lesão violácea e edema na face anterior da perna direita e eritema periorbitário e das falanges distais das mãos, sendo internada para estudo. À entrada estava irritável, chorosa, com recusa à deambulação, marcha de base alargada e o eritema descrito. Analiticamente: anemia normo/normo; leucócitos – 13470; VS – 23mm; PCR – 0,24 mg/dl; TGO/TGP – 233/117 UI/L; DHL – 930 UI/L; estudo imunológico normal; CK – 270 UI/L. As serologias para toxoplasma e vírus foram negativas, excepto Enterovírus, compatível com primo-infecção. RX ancas – normal. No internamento manteve o rash malar, apirexia e recusa à deambulação, não conseguindo levantar-se quando deitada. Entre D17-D20 surgiram novas lesões violáceas na face extensora dos joelhos. A EMG (padrão miopático) e biópsia muscular confirmaram a hipótese de diagnóstico de DJ. Iniciou tratamento com deflazacort em D35, com melhoria rapidamente progressiva da marcha. Teve alta em D37, orientada para as Consultas de Pediatria e Reumatologia, mantendo a corticoterapia. Presentemente está assintomática, medicada com deflazacort e metotrexato. **Conclusões:** Os autores pretendem chamar a atenção para uma patologia rara na idade pediátrica, sobretudo nesta faixa etária. A associação com infecção por Enterovírus está descrita na literatura, sendo também aqui documentada. A presença e características do eritema e a observação da dificuldade que apresentava em levantar-se sozinha, levantaram a suspeita de DJ, confirmada por biópsia.

**Palavras-chave:** Dermatomiosite Juvenil; Rash malar.

#### PO435- Quando a febre não é infecção...

Hugo Rodrigues<sup>1</sup>, Joana Rios<sup>1</sup>, José A. Costa<sup>2</sup>, Ana Torres<sup>1</sup>, Cristiana Ribeiro<sup>1</sup>, Miguel Salgado<sup>1</sup>, Idalina Maciel<sup>3</sup> 1-Interno Complementar de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Minho 2-Interno Complementar de Reumatologia, Centro Hospitalar do Alto Minho 3-Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria, Centro Hospitalar do Alto Minho.

**Introdução:** A artrite idiopática juvenil (AIJ) com início sistémico compreende 10-20% de todos os casos de AIJ. O diagnóstico assenta na combinação da febre diária intermitente durante mais de 6 semanas com a artrite e é dificultado essencialmente pela ausência de artrite nas fases iniciais da doença e pela inespecificidade clínica e laboratorial. Os AINEs são a base do tratamento, podendo contudo ser necessária a corticoterapia e imunossuppressores. **Caso clínico:** AFAC, 6 anos, sem antecedentes relevantes. Recorreu ao SU por febre de predomínio vespertino com 12 dias de evolução, acompanhada por claudicação e gonalgias bilaterais intermitentes, sem sinais inflamatórios locais. À entrada estava febril, irritável e apresentava exantema maculo-papular róseo no tronco, que desapareceu posteriormente. Sem adenomegalias, auscultação cardiopulmonar normal e abdómen sem alterações. Analiticamente salienta-se: Hb – 10,9g/dl; Leucócitos – 26030 (N – 89,6%); Plaquetas – 473000; PCR – 9,99 mg/dl; VS – 113 mm; Função renal, ionograma e enzimas hepáticas – sem alterações; Hemocultura e urocultura – negativas; Ig’s – sem alterações; Factor reumatóide – negativo; Estudo imunológico – negativo; Serologias víricas – negativas; Widal, Wright e Weil-Felix – negativos Radigrafia de tórax, ECG, ecocardiograma e prova de Mantoux sem alterações. Durante o internamento manteve 1 pico febril diário (vespertino), acompanhado por queixas articulares migratórias (grandes articulações), com resposta ao ibuprofeno. Durante o dia estava muito bem disposta e sem queixas. Em D6 apresentou sinais inflamatórios locais no cotovelo direito, que resolveram espontaneamente. Teve alta orientada para a Consulta de Reumatologia e Pediatria Geral, medicada com ibuprofeno. Encontra-se actualmente a fazer metotrexato e deflazacort, com bom controlo sintomático. **Conclusões:** Com este caso clínico, os autores pretendem chamar a atenção para uma patologia rara e cujo diagnóstico assenta essencialmente na clínica e alterações laboratoriais inflamatórias inespecíficas. A confusão com quadros infecciosos é muito frequente, com a consequente prescrição inadequada de antibióticos.

**Palavras-chave:** Artrite idiopática juvenil; artralguas; artrite; febre.

#### PO436- Esclerodermia em Golpe de Sabre. Um caso clínico

Manuela Campos, Paula Estanqueiro, Isabel Fineza, Manuel Salgado. Consulta de Reumatologia Pediátrica (CRP), HPC.

**Introdução:** A esclerodermia localizada é uma doença do tecido conjuntivo de etiologia desconhecida. Provoca endurecimento e descoloração da pele,

assim como endurecimento do tecido subcutâneo e muscular subjacentes. Inclui as lesões lineares típicas, aquelas em golpe de sabre e ainda a hemiatrofia facial ou Síndrome de Parry-Romberg. Não existe nenhum marcador bioquímico diagnóstico ou teste que permita a monitorização da evolução da doença. Existem relatos sugerindo uma relação temporal com a infecção por *Borrelia burgdorferi*. **Caso clínico:** Menina de 11 anos, referenciada por hemiparésia facial e lesões cutâneas antigas sugestivas de esclerodermia em golpe de sabre / síndrome de Parry-Romberg. Desde os 6 anos de idade que apresentava manchas hiperpigmentadas e atróficas na região frontal e mentoniana à direita, de aumento progressivo. Duas semanas antes fora-lhe diagnosticada otite média aguda à esquerda e, 7 dias depois, surgiu paralisia facial esquerda, com edema e dor locais. Dos exames complementares realizados destacava-se: VS 25 mm; ANA negativos; Serologia para *Borrelia burgdorferi* compatível com infecção antiga (IgG – 24 UA/ml; IgM <0.50 UA/ml); Capilaroscopia compatível com vasculite, sem alterações de esclerose; TAC e RMN normais. **Resultados:** Iniciou terapêutica com prednisolona, com regressão completa da paralisia em 1,5 meses e melhoria franca das lesões cutâneas. Posteriormente suspendeu-se prednisolona de forma gradual, substituindo-se por metotrexato oral, mantendo-se sem recidiva das manifestações neurológicas. **Conclusões:** A esclerodermia cutânea em golpe de sabre é uma entidade rara, sendo frequente um significativo atraso no seu diagnóstico. A associação com paralisia facial é rara. A correlação com uma infecção prévia por *Borrelia burgdorferi* mantém-se controversa.

**Palavras-chave:** Esclerodermia em golpe de sabre, Síndrome de Parry-Romberg, *Borrelia burgdorferi*, paralisia facial.

**PO437- Sjogren Infantil: uma entidade mal-definida**

M. Eusébio<sup>1</sup>, N. Guerreiro<sup>1</sup>, L. Melo Gomes<sup>2</sup>, H. Paulino<sup>1</sup> 1-Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio; 2-Instituto Português de Reumatologia.

**Introdução:** O Síndrome de Sjögren primário é uma patologia sistémica inflamatória auto-imune, que afecta principalmente as glândulas exócrinas, em particular as glândulas salivares e lacrimais. Na criança constitui uma entidade rara, com características próprias, sendo muitas vezes sub-diagnosticado por não preencher na totalidade os critérios diagnósticos estabelecidos para os adultos. **Caso clínico:** menino de três anos de idade, previamente saudável, que iniciou aos dois anos de idade um quadro de xerostomia (sem xerofthalmia) e alterações hepáticas com aumento moderado das transaminases. Por suspeita de Síndrome de Sjögren, foi efectuada biópsia das e cintigrafia das glândulas salivares, com resultados sugestivos da hipótese diagnóstica avançada. Sob terapêutica oral substitutiva e corticoterapia, verificou-se uma progressiva melhoria do quadro geral, com regressão das alterações hepáticas.

**Palavras-chave:** Síndrome de Sjogren, infantil, xerostomia, alterações hepáticas.