NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2010, vol XIX, n.º 3

Resumo das Comunicações Orais

INTERNAMENTOS POR GRIPE A EM CRIANÇAS COM DOENÇA CRÓNICA

Helena M.Silva[1], Carla Teixeira[1], Laura Marques[1], Virgílio Senra[1]
[1] CHPorto, UHMPia

Introdução: A infecção pelo vírus influenza A (H1N1) foi declarada pela OMS como a primeira pandemia de influenza do século XXI. As séries publicadas documentam uma baixa morbilidade e mortalidade. Contudo, existem poucos estudos que avaliem o impacto desta infecção nas crianças com doença crónica, nomeadamente nas que necessitaram de admissão hospitalar.

Objectivos: Caracterizar os internamentos por Gripe A em crianças com doença crónica.

Material e métodos: Estudo retrospectivo dos pacientes com doença crónica internados por Gripe A no período de 1 de Novembro de 2009 a 31 de Janeiro de 2010. Avaliaram-se dados epidemiológicos, apresentação clínica, exames complementares realizados, tratamento efectuado e evolução.

Resultados: Necessitaram de internamento 14 crianças com doença crónica, correspondendo a 82% do total de internamentos por Gripe A. A maioria dos casos (57%) verificou-se na segunda quinzena de Novembro. Sete (50%) eram do sexo feminino, com mediana de idade de 8,5 anos (3 meses-18 anos). Das patologias associadas, destaca-se a imunodepressão (4): imunodeficiência primária, transplante renal, ataxia-telangiectasia, anemia de Fanconi; a asma (3), e as doenças metabólicas (2). Os sintomas mais frequentes foram: febre (100%), tosse (57%), rinorreia (43%), vómitos (43%), pieira (21%). Em 50% a duração de sintomas antes do internamento foi =24 horas. Na admissão, a maioria (86%) apresentava gravidade clínica ligeira. O motivo de internamento mais frequente foi intolerância alimentar (50%) e hipoxemia (28,5%). Doze (86%) realizaram estudo analítico: leucócitos7360/ul (3250-17710); neutrófilos 67,5% (33-88); linfócitos 27,0% (6--59); PCR 13,9mg/L (1-156). A radiografia de tórax foi realizada em 9 (64%): em 7 (78%) apresentava infiltrado intersticial bilateral e 2 (22%) eram normais. Foi instituída antibioterapia em 2 crianças por sobreinfecção bacteriana. A duração mediana do internamento foi 7 dias (2--30). Não houve admissão na unidade de cuidados intensivos e não foi registado nenhum óbito.

Conclusão: A infecção pelo vírus influenza H1N1 neste grupo de crianças com patologia crónica apresentou uma epidemiologia semelhante à descrita em séries que englobam maioritariamente crianças saudáveis. As manifestações clínicas e analíticas foram ligeiras. Em nenhum caso houve descompensação da patologia de base e a evolução clínica foi favorável.

VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA COM nCPAP NO TRATAMENTO DA BRONQUIOLITE AGUDA

Helena M. Silva[1], Telma Barbosa[1], Carlos Duarte[1], Ana Ramos[1]
[1] CHPorto, UHMPia

Introdução: A bronquiolite aguda é uma forma de infecção respiratória frequente no primeiro ano de vida, e uma causa de morbilidade e mortalidade infantil. A Ventilação Não Invasiva (VNI) é um modo de ventilação cada vez mais utilizado pela sua baixa agressividade, grande eficácia e escassas complicações.

Objectivos: Analisar as características, evolução e eficácia da VNI com nCPAP em crianças com bronquiolite aguda.

População e métodos: Estudo retrospectivo dos internamentos por bronquiolite aguda em crianças<12meses de idade, durante 6 períodos epidémicos consecutivos: Outubro 2004 a Março 2010. Foram analisados dados sociodemográficos, analíticos, imagiológicos, e dados clínicos prévios ao início da VNI e às horas 6, 12, 24 e 48 desde o início da VNI. Análise estatística através do programa SPSS®v.17, nível de significância 0,05.

Resultados: No período referido, 34 crianças foram internadas por bronquiolite aguda com necessidade de apoio ventilatório com VNI; 24 (70,6%) do sexo masculino, idade mediana de 44 dias (10-300). Dos factores de risco de evolução grave destaca-se: 17 (50%) antecedentes de prematuridade; 29 (85,3%) idade<3meses, dos quais 10 (29,4%) eram recém-nascidos; 15 (44,1%) com doença subjacente, das quais 10 (55,5%) com cardiopatia congénita. O agente mais frequentemente implicado foi o VSR (73,5%). Na admissão, o score Wood--Downes (WD) teve um valor mediano de 6 (3-8); 25 (73,5%) apresentou radiografia de tórax compatível com bronquiolite não complicada (hiperinsuflação ou infiltrado intersticial). A mediana de tempo até iniciar VNI foi de 24 horas (2-94), coincidente com agravamento clínico e radiológico: WD mediano de 9; 61,7% apresentou alterações radiográficas de novo: 47% apresentaram atelectasia do lobo superior direito. A principal indicação foi SDR grave (41,2%), seguida de apneia (29,4%) e Insuficiência Respiratória Aguda hipercápnica (29,4%). Observou-se melhoria

clínica nas primeiras 6 horas após o início de VNI, com diminuição da frequência cardíaca (163vs152;p=0,005), frequência respiratória (65vs.55;p=0,005), pCo2 (53,0vs.43,9;p=0,013) e pH (7,33vs7,39; p=0,001). Um total de 3 crianças necessitou de Ventilação Mecânica (VM).

Conclusão: Salientamos que a grande maioria (91%) destes pacientes apresentava pelo menos um factor de risco de evolução grave, podendo ocorrer uma rápida deterioração clínico-laboratorial, num período mediano de 24 horas.A VNI introduzida numa fase precoce parece estar associada a uma melhor evolução clínica e gasimétrica desde as primeiras horas, evitando o recurso à VM.

TUBERCULOSE PULMONAR EM ADOLESCENTE - CASO CLÍNICO

Sofia Águeda[1], Leonilde Machado[2], Eunice Moreira[2], Luísa Vaz[1]
[1] HSJoão
[2] CHTâmega e Sousa, HPAmérico

Introdução: A tuberculose constitui um grave problema de saúde pública. As medidas para conter o avanço da doença passam pelo diagnóstico precoce e instituição atempada do tratamento. Nas crianças assume características particulares, dado o quadro clínico ser inespecífico e o diagnóstico difícil. Nos adolescentes as manifestações clínicas aproximam-se das descritas em adultos.

Caso clínico: Adolescente de 15 anos, previamente saudável. Sem história de contacto com conviventes doentes. Admitida para estudo de febre, odinofagia e tosse produtiva com menos de uma semana de evolução. Apresentava radiografia torácica realizada em ambulatório com hipotransparência no lobo superior direito. História de hemoptise isolada 6 meses antes da admissão. Na altura realizou radiografia de tórax, estudo analítico e baciloscopia, sem alterações. Na semana prévia à admissão teve novo episódio de hemoptise, sem outras queixas. À observação sem alterações excepto crepitações bibasais na auscultação pulmonar. A tomografia computorizada de tórax revelou lesões cavitadas no lobo superior do pulmão direito, consolidação nos lobos superior e médio do pulmão direito, opacidades centrilobulares configurando aspecto de "árvore em botão" – tuberculose pós-primária com disseminação endobrônquica - e gânglios no mediastino. Analiticamente com anemia microcítica, elevação dos marcadores inflamatórios e da adenosina deaminase sérica. Após confirmação do diagnóstico de tuberculose pulmonar iniciou rifampicina, isoniazida, pirazinamida, etambutol e piridoxina. Dos restantes exames salienta-se exame directo e cultural para Mycobacterium tuberculosis positivo nas secreções em D1, sensível aos anti-tuberculosos testados e negativo em D17. Manteve-se assintomática durante o internamento, com melhoria progressiva do quadro clínico. O exame oftalmológico revelou lesões compatíveis com tubérculos coroideus em cicatrização, tendo efectuado punção lombar, não se verificando disseminação meníngea.

Conclusão: Dada esta faixa etária diferir da população infantil em termos de factores de risco e manifestações clínicas são necessárias recomendações específicas. A apresentação clínica frustre e a ausência de história epidemiológica mostra a importância da vigilância e rastreio da doença em populações de risco ou em zonas cuja incidência de tuberculose é elevada. O rastreio de formas de tuberculose extra-pulmonar é importante e o seguimento em ambulatório é parte fundamental na minimização das sequelas.

QUANDO A TEMPESTADE COMEÇA COM UM CHUVISCO…

Joana Monteiro[1], Sónia Aires[1], Susana Tavares[1], Helena Sousa[2], M. Guilhermina Reis[2], Paula Ferreira[2], Virgínia Monteiro[1]
[1] CHEDVouga
[2] CHPorto

Introdução: As celulites peri-orbitária e orbitária ocorrem com frequência na idade pediátrica podendo apresentar-se com dor ocular e edema palpebral, sendo difícil a sua distinção clínica. No entanto, dado a última apresentar maior gravidade e risco de complicações, torna-se imperativo o diagnóstico atempado e monitorização clínica próxima.

Caso clínico: Adolescente de 13 anos, sexo masculino, sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo, recorre ao SU por febre e edema da pálpebra direita com 48h de evolução. Salienta-se no exame objectivo edema com rubor e calor peri-orbitários exuberantes, sem dor à mobilização ocular ou oftalmoplegia, sem quaisquer outras alterações relevantes. No contexto da avaliação por ORL e oftalmologia realizou TAC, revelando pansinusite aguda e celulite peri-orbitária com eventual extensão pós-septal. Cerca de 6h após admissão observou-se agravamento clínico com prostração e sonolência marcadas, cefaleias intensas com fono e fotofobia. Ao exame objectivo mostrava-se pouco reactivo, ECG 9, má perfusão periférica, sinais meníngeos positivos e olho direito em abdução. Efectuou punção lombar que revelou meningite de provável etiologia bacteriana, motivo pelo qual inicia ceftriaxone, vancomicina e dexametasona EV; analiticamente denotou-se leucocitose com neutrofilia, tempo de protrombina prolongado e PCR aumentada. Apesar da antibioterapia instituída, apresentou nas primeiras 24h, agravamento clínico progressivo, com tendência para atingimento multi-órgão, pelo que é transferido para SCIN Pediátricos do CHP. Após se constatar presença de edema cerebral difuso, iniciou ventilação mecânica com monitor de PIC, manitol e soro hipertónico, com evolução clínica favorável. Na hemocultura e bacteriológico de LCR isolou-se S. pyogenes sensível à Penicilina, após o que, ao 11.º dia, foi alterada antibioterapia para Penicilina G e Clindamicina. Ao 15.º dia de doença realizou RMN-CE que revelou presença de pús intra-ventricular, motivo pelo qual cumpriu 6 semanas de antibioterapia. A sua recuperação clínica foi completa e sem lesões sequelares.

Conclusão: Com este caso clínico os autores pretendem chamar a atenção para a importância e dificuldade na distinção clínica entre celulite orbitária e pré-septal, dado o risco elevado de rápido desenvolvimento de complicações graves. De salientar também que 11% dos casos podem resultar em cegueira permanente, apresentado uma mortalidade de 1-2%.

URTICÁRIA AO FRIO EM IDADE PEDIÁTRICA – SÉRIE DE CASOS

Mónica Tavares[1], Leonor Cunha[2], Eva Gomes[2], Fernanda Teixeira[1], Helena Falcão[2]
[1] CHPorto, HMPia
[2] Serviço de Imunoalergologia, CHPorto

Introdução: A urticária ao frio ou a urticária de contacto ao frio é um subtipo das urticárias físicas com uma incidência estimada de 0.05%. Caracteriza-se pelo aparecimento de lesões maculopapulares pruriginosas e ou angioedema após a exposição ao frio.

Material e métodos: Estudo retrospectivo dos processos clínicos de crianças e adolescentes até aos 18 anos com clínica sugestiva de urticária ao frio. Variáveis analisadas: idade, sexo, idade de início dos sintomas, caracterização, história familiar de urticária ao frio, exames complementares de diagnóstico, tratamento, tempo de seguimento.

Resultados: Foram estudadas 8 crianças e adolescentes com idades compreendidas entre os 8 e os 18 anos (média de 12,8 anos) com idade de início dos sintomas que variou entre o ano e os 14 anos (média de 7,3 anos). A urticária generalizada foi o sintoma de apresentação em sete doentes, associado em quatro destes a angioedema localizado e em três a anafilaxia. Seguindo os critérios de classificação de Wonderer encontramos um caso de urticária tipo 1, com urticária localizada e/ou angioedema; quatro casos de urticária tipo 2, com urticária generalizada e/ou angioedema sem hipotensão ou sintomas respiratórios e três casos de urticária de tipo 3, com reacção sistémica severa. O teste do cubo de gelo foi realizado em sete destes doentes, sendo positivo em todos os casos, com reacção local, na maioria com positividade após 3 minutos de exposição com tamanho da reacção urticarifome que variou entre os 3 e os 8 cm de diâmetro. As crioglobulinas e o estudo do complemento foram normais, incluindo a função e doseamento do C1 inibidor. O estudo etiológico das urticárias crónicas não revelou em nenhum dos casos evidência de infecção recente (CMV, EBV, Herpes, Parvovírus, Toxoplasmose, HIV, VDRL, Varicela, Rubéola, Hepatite, Micoplasma, HP) potencialmente responsável pelo início da urticária. Os factores desencadeantes da urticária foram: em sete nadar em água fria e exposição a temperaturas baixas no exterior, e em seis tocar objectos frios. Os doentes foram tratados com anti-histamínico diário, associado em dois casos a um inibidor dos leucotrienos. Quando indicado foi prescrita adrenalina para auto-administração. Em seis crianças verificou-se uma melhoria significativa dos sintomas. Nenhum doente apresentou reacção anafilática após seguimento em consulta. Todos estes doentes mantêm seguimento.

Conclusão: Apesar de ser uma patologia pouco frequente parece-nos muito importante estar atento à sua existência, dado que pode apresentar-se como uma reacção anafilática grave. A medicação e principalmente as medidas de evicção tornam-se fundamentais no seguimento destes doentes. A prescrição de adrenalina auto-administrada deve ser sempre ponderada.

ADOLESCENTES NO SERVIÇO DE URGÊNCIA DE PEDIATRIA, UMA NOVA REALIDADE

Tânia Monteiro[1], Nilza Ferreira[2], Eurico Gaspar[2]
[1] CH Barlavento Algarvio
[2] CH Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: A Pediatria tem como objectivo prestar cuidados apropriados aos lactentes, crianças e adolescentes. Nesse âmbito, o Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro (CHTMAD) desde 1 Janeiro de 2010 concluiu o processo de alargamento de atendimento, no Serviço de Urgência (SU) de Pediatria, até aos 17 anos e 364 dias. Os adolescentes em geral são saudáveis, mas as especificidades do seu desenvolvimento associadas a necessidades e morbilidades próprias, colocam novos desafios ao pediatra.

Objectivos: Caracterizar as necessidades de saúde dos adolescentes entre os 15 e 17 anos e 364 dias, observados no SU de Pediatria do CHTMAD, no primeiro semestre de 2010 e avaliar o impacto do alargamento da idade de atendimento pediátrico, no funcionamento do serviço.

Material e métodos: Análise retrospectiva descritiva, através da consulta dos episódios de urgência no programa SAM e / ou respectivas folhas de registo do episódio de urgência.

Resultados: De um total de 4903 episódios, 296 corresponderam ao grupo etário estudado (6,0%), com uma média de 49,3 episódios/mês. A idade que predominou foi os 16 anos (n=102; 34,5%) e a maioria pertencia ao sexo feminino (n=180; 60,8%). 51,0% (n=151) foram atendidos entre as 8-16h00. Recorreram ao SU sem referenciação 65,5% casos (n=194). Em 28 episódios (9,5%) foram observados por outras especialidades. Foram realizados exames complementares de diagnóstico em 52,0% dos casos (154), sendo os exames laboratoriais os mais utilizados. Foram internados 20 doentes e 60 (20,3%) foram orientados para a Consulta Externa, sendo a maioria para a Pediatria (n=51; 17,2%). Os principais motivos de admissão foram: sintomas gastrointestinais (n=68;23,0%), com predomínio da dor abdominal (36); seguido de queixas respiratórias (n=34; 11,5%); cefaleias 7,4% (22), toracalgia 6,1% (18) e lipotimia 5,7% (17). Os diagnósticos mais frequentes foram: patologia gastrointestinal com 58 casos (19,6%), seguido da infecciosa (n=48; 16,2%). De salientar os 8 casos de intoxicação alcoólica e os 22 casos de perturbações da ansiedade.

Comentários: O alargamento da idade pediátrica,veio fazer com que o pediatra se depare com problemas novos, tais como as intoxicações e perturbações da ansiedade. Estas situações obrigam a novas abordagens de diagnóstico e terapêutica, sendo fundamental a formação específica e trabalho multidisciplinar. E por fim, é necessário criar condições logísticas adequadas a este acréscimo de urgências.

NEUROBLASTOMA – APRESENTAÇÃO CERVICAL EM RN

António Salgado[1], Ana Caldeira[1], Eduarda Sousa[1], José Guimarães[1]
[1] CHLOcidental, HSFXavier

Caso Clínico: Recém-nascido do sexo masculino, 23 dias de vida, com antecedentes pessoais irrelevantes, que 5 dias antes do internamento evidencia uma tumefacção latero-cervical direita, de crescimento progressivo, sem sinais inflamatórios locais ou outra sintomatologia. À entrada, com bom estado geral, estridor, sem outros sinais de dificuldade respiratória, Sat O2 100% a ar ambiente, massa latero-cervical direita com 3cm de maior diâmetro, consistência petrea, bem delimitada, sem sinais inflamatórios, não aderente aos planos e sem limitação da mobilidade do pescoço. Analiticamente sem alterações relevantes.

Ecografia cervical de parte moles: massa sem relação com o esterno-cleidomastoideu, postero-externa ao eixo jugulo-carotideo, 40x30x20mm,bem delimitada, sólida, ecoestrutura heterogénea. Algumas formações ganglionares jugulo--carotideas. Pelo risco de agravamento do quadro de obstrucção respiratória alta, foi internado. Durante o internamento verificou-se aumento das dimensões da massa e agravamento do estridor, sem condicionar dificuldade respiratória. Foi observado no IPO Lisboa, onde realizou RMN, cintigrafia com MIBG, citologia aspirativa por agulha fina e marcadores AHV e AVM compatíveis com o diagnóstico de Neuroblastoma.

Conclusão: O Neuroblastoma é uma patologia em que o diagnóstico, estadiamento e terapia precoce influenciam o prognóstico, assim a apresentação deste caso destina-se a alertar para a necessidade de o considerar no diagnóstico diferencial de massa cervical em recém--nascido. Os Neuroblastomas constituem a 3ª neoplasia e o tumor sólido extracraneano mais comum em crianças. Podem surgir ao longo de todo o sistema nervoso simpático, por ordem de frequência nas supra-renais (40%), cadeias ganglionares abdominais (25%), torácicas (15%), pélvicas (5%) e cervicais (5%); 40% são diagnosticados no primeiro ano de vida.

WHAT YOU SEE IS NOT WHAT YOU GET

Rita Jorge[1], Maria Inês Monteiro[1], Joana Monteiro[1], Catarina Carvalho[1], Ana Luísa Pinto[1], Elizabeth Marques[1], Miguel Costa[1], Lúcia Gomes[1]
[1] S. Pediatria Médica, CHEDV, UOAzeméis

Introdução: A obesidade em jovens tem aumentado drasticamente nas últimas duas décadas, nos países ocidentais. Além das complicações médicas, a obesidade em adolescentes tem importantes consequências psicossociais. Estudos recentes mostram uma tendência crescente para subestimar o próprio peso, provavelmente resultado da incidência cada vez maior de excesso de peso na população geral, \"normalizando\" esse estado.

Objectivos: Avaliar a percepção que as crianças/adolescentes com excesso de peso/obesidade têm da sua imagem corporal, determinar o tipo de imagem corporal que estes jovens desejam alcançar e se essa imagem desejada corresponde aos seus padrões de normalidade.

População e métodos: Foram avaliadas 114 crianças seguidas na consulta de Nutrição Pediátrica desta instituição por excesso de peso/obesidade, através da aplicação de um questionário associado a uma escala de silhuetas para crianças (Kakeshita, 2008). O questionário pretendia avaliar a auto-imagem (\"Qual a silhueta mais parecida contigo?\"), a imagem desejada (\"Qual a silhueta que gostavas de ter?\") e a imagem considerada normal/saudável (\"Qual a silhueta que as crianças da tua idade deveriam ter para serem saudáveis?\").

Resultados: Os jovens avaliados tinham entre 6 e 17 anos (média: 12), sendo 56,1% do sexo masculino. Em relação à auto-imagem, apenas 20,2% escolheram uma imagem correspondente ao IMC real, tendo a maioria (65,8%) seleccionado imagens com IMC inferior. Embora 53,5% das crianças apresentassem IMC superior ao P95, apenas 29,8% escolheram silhuetas que representavam obesidade. Relativamente à imagem desejada, a maioria (83,3%) escolheu uma imagem correspondente a um IMC normal, correspondendo essa imagem, geralmente (94,7%), a um IMC inferior ao da auto--imagem. Em cerca de metade dos casos (54,4%) a silhueta que desejavam ter correspondia à imagem escolhida como sendo \"normal\" e em 32,5% correspondia a imagens com IMC superior.

Discussão: Grande parte dos jovens com excesso de peso/obesidade não têm uma percepção real do seu problema, embora manifestem vontade de melhorar a sua imagem. Muitos têm baixas expectativas em relação à perda de peso, uma vez que a imagem que pretendem obter nem sempre corresponde à que consideram mais saudável. O acompanhamento psicológico destes jovens é fundamental, podendo contribuir para que compreendam a importância e dimensão do seu problema de saúde e aumentar o optimismo e, consequentemente, a motivação, relativamente à perda de peso.

IMPORTÂNCIA DA DETERMINAÇÃO DA TENSÃO ARTERIAL EM PEDIATRIA

Isabel Pinto Pais[1], Daniel Gonçalves[1], Ana Novo[1], Margarida Figueiredo[1], Clara Vieira[1], Rafael Bindi[1], Paulo Teixeira[1], Maria Conceição Mota[2]
[1] Serviços de Pediatria, CHMA/F
[2] S. Nefrologia Pediátrica, CHP, HMPia

Introdução: Na população pediátrica a prevalência de hipertensão arterial (HTA) é de 3% e a de HTA grave de 0,1%. Quando não controlada é causa de morbilidade e mortalidade significativa. Em pediatria é habitualmente secundária, sendo a etiologia renal a mais frequente. A Glomeruloesclerose Segmental Focal (GESF) manifesta-se em qualquer idade com proteinúria, habitualmente nefrótica. O diagnóstico é histológico pelo que a sua verdadeira incidência é desconhecida. É classificada como GESF primária ou idiopática quando não se identifica uma etiologia. A GESF secundária tem por base um factor infeccioso, inflamatório, tóxico ou hemodinâmico. A GESF familiar deve ser considerada em crianças com história sugestiva. O prognóstico é habitualmente reservado.

Caso clínico: Adolescente internada por HTA grave. Apresentava cefaleias recorrentes, com vómitos esporádicos, com 1 mês de evolução e de agravamento súbito nas 48 horas prévias ao internamento. Sem outros sinais de alarme ou outra sintomatologia associada. Negava consumo de tabaco/álcool/outras drogas de abuso, assim como de medicamentos/suplementos nutricionais. Antecedentes pessoais de albuminúria 3+, não valorizada. Familiar falecido por IRC com inicio em idade pediátrica. À admissão no SU apresentava TA MSE=200/147mmHg (> P99 + 5mmHg), sem diferencial entre os 4 membros. Glasgow 15, pupilas isocóricas e fotoreactivas, sem défices focais. Edemas maleolares discretos, restante exame objectivo sem alterações. Tanner M2/P3. IMC <P5. Perante o diagnóstico de emergência hipertensiva foi internada para tratamento, investigação etiológica, das repercussões nos órgãos-alvo e estratificação do risco cardiovascular. Esta investigação revelou Síndrome nefrótico com HTA estadio 2 secundários a GESF, com insuficiência renal, retinopatia hipertensiva e cardiomiopatia hipertrófica ligeiras. Pesquisa de mutação no gene NPHS2 em curso. TA e função renal estáveis com IECA, ARA e Bloqueador dos canais de cálcio bem como normalização do perfil lipídico com medidas dietéticas e Estatina.

Conclusão: A desvalorização da albuminúria e dos antecedentes familiares associados à ausência de pesquisa prévia de um valor tensional, levaram a um atraso no diagnóstico desta criança. Os autores alertam para a importância de uma anamnese cuidada e reafirmam a pertinência da avaliação de rotina da tensão arterial na medida em que a detecção em tempo útil de HTA subclínica pode reduzir a morbilidade e a mortalidade inerentes a formas de HTA graves em idade pediátrica.

DERRAMES PLEURAIS PARAPNEUMÓNICOS COMPLICADOS – AVALIAÇÃO DE UM PROTOCOLO DE ABORDAGEM COM ALTEPLASE INTRA-PLEURAL

Vasco Lavrador[1], João Moreira-Pinto[2,3], Joana Pereira[2], Berta Bonet[2], Fátima Carvalho[2], Lurdes Morais[1], Ana Ramos[1], Virgílio Senra[1]

[1] CHPorto, UHMPia

[2] Serviço de Cirurgia Pediátrica, CHP, UHMPia

[3] Domínio Ciências Cirúrgicas, IICVS, UMinho

Enquadramento: A incidência dos derrames parapneumónicos complicados tem vindo a aumentar nas últimas décadas. Embora a sua abordagem permaneça controversa, a instilação de agentes fibrinolíticos intra-pleurais tem demonstrado resultados equivalentes aos métodos cirúrgicos.

Objectivos: O presente estudo tem por objectivo avaliar os resultados do protocolo de utilização de alteplase intrapleural implementado em 2005 no Hospital Maria Pia.

Material e métodos: Estudo retrospectivo dos doentes internados com diagnóstico de derrame pleural parapneumónico complicado submetidos a colocação de dreno torácico e instilação intrapleural de alteplase entre Janeiro de 2005 e Dezembro de 2009.

Resultados: Foram identificados 21 doentes, 11 do sexo masculino, com idade média de 64 meses (16 – 197). À admissão apresentavam doença com evolução média de 6.1 dias e 81.0% já tinham iniciado antibioterapia, 58.8% dos quais em regime de internamento. Na abordagem inicial, a radiografia de tórax era compatível com derrame pleural em 95.2% dos casos, confirmado por ecografia torácica em 90.5%; o derrame apresentava septação em 81.0% dos doentes.

Após colocação de dreno torácico todos os doentes iniciaram instilação de fibrinolítico, com 95.2% a completar os três dias de tratamento preconizados. O tempo de drenagem torácica foi de 6 dias (3 – 9) verificando-se, como complicações, pneumotórax (3) e enfisema subcutâneo (1). Houve necessidade de recolocação do dreno em quatro doentes. Não houve complicações major associadas à instilação de fibrinolítico.

A antibioterapia mais frequentemente instituída à admissão foi cefuroxima (14.3%) e a associação de ceftriaxone e clindamicina (14.3%), tendo sido alterada em 6 doentes por resposta clínica desfavorável. A duração média da antibioterapia endovenosa foi de 18 dias (9-28).

O agente etiológico foi identificado em 33.3% dos casos: S. pneumoniae (4), S. beta-hemolítico (1), M. tuberculosis (1) e S. aureus (1).

Apenas um doente necessitou de admissão em unidade de cuidados intensivos sob ventilação não invasiva; um doente teve alta contra parecer médico e verificou-se um reinternamento mas sem recidiva do derrame. Nenhum doente necessitou de toracoscopia ou toractomia e não se registaram óbitos na amostra avaliada.

Conclusão: A utilização precoce protocolada de alteplase na abordagem da pneumonia complicada por derrame pleural demonstrou ser um método eficaz, sem complicações major associadas ou necessidade de abordagem cirúrgica posterior.

ASMA NA ADOLESCÊNCIA: PERCEPÇÃO DO IMPACTO NAS FUTURAS ESCOLHAS PROFISSIONAIS

Gisela Silva[1], Eva R. Gomes[2]

[1] S. Pediatria Médica, CHPorto

[2] S. Imunoalergologia Pediátrica, CHPorto

Introdução: A asma brônquica é uma das doenças crónicas mais prevalentes na adolescência. Os jovens asmáticos devem saber que a sua condição pode sofrer agravamento por exposição profissional a alergénios ou irritantes e, portanto, deve ser tida em conta aquando da escolha profissional.

Objectivos: Avaliar o conhecimento de uma amostra de adolescentes asmáticos sobre o potencial risco para a asma de algumas escolhas profissionais e analisar a sua percepção sobre a limitação de escolhas imposta pela doença. Analisar o controlo da doença e correlação

entre os resultados dos 2 instrumentos utilizados.

Material e métodos: Amostra de 25 adolescentes seguidos em consulta de Imunoalergologia Pediátrica com diagnóstico de asma brônquica. Foram aplicados questionários para avaliação de possíveis escolhas profissionais, conhecimento dos riscos de exposição profissional e recolha de dados para avaliação do controlo da asma através do questionário CARAT 10.

Resultados: A idade média foi de 15,68 anos (14-18) e 52% eram do sexo masculino. Todos os doentes tinham um bom controlo da doença com valores iguais ou superiores a 16 no questionário CARAT 10. 60% dos doentes conseguiu identificar ocupações profissionais que poderiam causar um agravamento da sua patologia, mas a maior parte não considera a sua condição de asmático um factor importante a ter em conta nos seus possíveis planos profissionais. Os rapazes parecem ser mais conhecedores da eventual influência da asma na escolha profissional com 10 dos 16 doentes do sexo masculino a considerar que a asma pode afectar a sua escolha, enquanto apenas 5 dos 12 do sexo feminino manifesta esta preocupação. 64% da amostra referiu que a possível influência da doença na escolha profissional já foi discutida em família e 40% com amigos. Só 36% referiu ter abordado esse assunto com profissionais de sáude, nomeadamente o seu médico assistente.

Conclusão: Todos os doentes asmáticos avaliados estavam bem controlados. Apesar do reduzido tamanho da amostra, verificámos que o conhecimento dos possíveis condicionalismos que esta patologia acarreta em termos de escolhas profissionais e os riscos associados a certas ocupações não está optimizado sendo esta uma vertente a melhorar no acompanhamento dos jovens asmáticos.

FENÓMENO DE RAYNAUD EM IDADE PEDIÁTRICA

Mónica Tavares[1], Ana Novo[1], Helena Sofia[1], Ivone Silva[2], Isabel Almeida[3], Margarida Guedes[1]

[1] CHPorto, UHMPia

[2] Serviço de Cirurgia Vascular, CHPorto

[3] Serviço de Medicina Interna, CHPorto

Introdução: O fenómeno de Raynaud (FR), caracterizado por alterações da cor das extremidades, de palidez a cianose e eritema, tem uma prevalência que varia na idade adulta entre os 3 e os 20%. Em idade pediátrica, os estudos são limitados. A presença de FR em crianças com menos de 12 anos ou em rapazes parece estar mais associado à forma secundária, implicando exclusão de doença do tecido conjuntivo. A capilaroscopia é um exame fundamental nestes doentes uma vez que a presença de alterações capilaroscopicas sugere a presença de uma doença reumática subjacente.

Objectivo: Caracterização do fenómeno de Raynaud nas crianças e adolescentes orientadas para o Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, de 01/01/2000 a 31/08/2010.

Métodos: Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças e adolescentes orientadas por Fenómeno de Raynaud. Avaliação da história clínica, duração dos sintomas, idade, história familiar, pesquisa de anticorpos antinucleares e capilaroscopia. Critérios de inclusão: menores que 18 anos à data de referenciação, com FR como motivo de consulta. Critérios de exclusão: jovens com idade superior a 18 anos ou que apresentavam outro motivo de referenciação.

Resultados: Foram seleccionados 60 processos clínicos que cumpriam os critérios de inclusão. Idade média de aparecimento dos sintomas 12,6 anos, actualmente com uma média de idades de 16,3 anos, sendo 72% do sexo feminino. Mais de metade (53%) destas crianças ou jovens encontrava-se em seguimento em consulta de Reumatologia Pediátrica, quatro em Medicina Interna, 18 em Cirurgia Vascular e seis nas outras sub-especialidades pediátricas. Todas as crianças apresentavam fenómeno de Raynaud, associada em 31,7% dos casos a eritema pérnio, 26,7% com edema das mãos e a mesma percentagem com dor ao nível das articulações inter-falângicas proximais, 21,7% com acrocianose, 10% com alterações tróficas das polpas ungueais e 8,3% apresentavam hipersudorese. Oitenta e oito por cento referiam o frio como factor agravante, sendo que 50% referiam ter sintomas apenas no Inverno. Em 15% dos casos havia história familiar positiva de Fenómeno de Raynaud e 23,3% tinham história familiar positiva para doenças do tecido conjuntivo. Os anticorpos anti-nucleares foram pesquisados em 58 doentes (97%), sendo positivos em 15,5%: 1:160 (4); 1: 320 (1); 1: 640 (4). A capilaroscopia foi efectuada em 40 (67%) casos, tendo 30 (75%) alterações ligeiras (tortuosidade dos capilares, alargamento segmentar), três (7,5%) alterações significativas com megacapilares, áreas de hemorragias, áreas avasculares/padrão esclerodérmico e sete (17,5%) sido considerados normais. Destes quarenta doentes com estudo completo, quatro (10%) foram considerados com FR secundário, diagnosticando-se dois casos de Esclerodermia Sistémica Juvenil, um caso de provável doença mista do tecido conjuntivo e um outro caso em caracterização.

Conclusão: O FR pode ocorrer em idade pediátrica e, tal como nos adultos, é na maioria dos casos um FR primário. A positividade dos anticorpos antinucleares e as alterações na capilaroscopia foram, neste estudo, factores preditivos de FR secundário, estando de acordo com o referido na literatura.

ANEMIA NUM PEQUENO LACTENTE

Emília Costa[1], Judite Marques[2], Manuela Ferreira[2], Esmeralda Cleto[1], Inês Freitas[1], José Barbot[1]

[1] Unidade Hematologia Pediátrica, CHPorto

[2] Serviço Pediatria, CHNordeste, UHBragança

Introdução: Uma anemia num pequeno lactente coloca questões diagnosticas que são exclusivas desta faixa etária. Causas relacionadas com a interacção recente entre as circulações materna e fetal devem ser ponderadas para além de outras de natureza adquirida/hereditária.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso clínico de um lactente actualmente com 15 meses de idade, que surge aos 2 meses de vida com uma anemia grave (Hb: 6,2g/dl) normocítica e normocromica. A anemia tinha um carácter arregenerativo (Retic: 19.000/mm3) apesar de níveis de eritropoietina elevados. Clinicamente apresentava bom estado geral, sem dismorfias e com exame normal à excepção de palidez cutâneo-mucosa.

Os diagnósticos diferenciais inicialmente evocados foram a eritroblastopenia transitória da infância e a anemia de Blackfan-Diamond, sendo que a idade da criança era mais compatível com o segundo.

O aparecimento de neutropenia significativa (valor mínimo de 490/mm3) durante o internamento, e a visualização de proeritroblastos gigantes na medula óssea direccionaram o diagnóstico no sentido de uma infecção por Parvovirus B19. Este diagnóstico foi confirmado tanto serologicamente (IgM positiva) como molecularmente (DNA viral com título 740000 UI/ml). A detecção de DNA do Parvovirus B19 em sangue do cartão de Guthrie apontou para uma infecção ocorrida durante o desenvolvimento fetal.

Do ponto de vista terapêutico, por agravamento da anemia (Hb:5,9g/dl) com aparecimento de sopro sistólico realizou transfusão de CE em D3 internamento (5ml/kg). Efectuou imunoglobulina G em D10 e D11 numa perspectiva de contrariar a evolução da infecção para cronicidade. A contagem de neutrófilos normalizou imediatamente após a terapêutica e a reticulocitose verificou-se ao 10º dia de internamento. A situação evoluiu para uma normalização do quadro hematológico. Aos 9 meses de vida, embora ainda detectável, o DNA viral era residual.

Conclusão: A descrição clássica de infecção por Parvovirus B19 na vida intra-uterina permanece associada a hidropsia fetal e abortamento. Existem, no entanto, raras descrições de anemias congénitas sem repercussão hemodinamica que mimetizam outras formas de anemia hipoplasica congénita colocando dificuldades diagnosticas que podem condicionar o tratamento e o seguimento.

IRIDA – UMA ENTIDADE CLÍNICA DE DESCRIÇÃO E CARACTERIZAÇÃO MOLECULAR RECENTES

Marco Pereira[1], Emília Costa[2], Esmeralda Cleto[2], Teresa Melo[3], Inês Freitas[2], Graça Porto[4], José Barbot[2]

[1] Dep. da Mulher, da Criança e do Jovem, ULSMatosinhos, HPHispano
[2] U. Hematologia Pediátrica, CHPorto
[3] Serviço de Hematologia, HSJoão
[4] Dep. de Patologia e Imunologia Molecular, ICBASalazar

Introdução: IRIDA (Iron-Refractory, Iron-Defi-ciency Anemia) é uma entidade clínica de descrição e caracterização molecular recentes que veio elucidar situações raras de anemia ferripriva, de etiologia obscura e refractária à terapêutica com ferro oral e endovenoso. A sua hereditariedade é autossómica recessiva e a sua fisiopatologia caracteriza-se por um excesso de hepcidina, resultado de mutações no gene da matriptase-2 (TMPRSS6), seu regulador negativo.

Caso clínico: Apresentámos os casos clínicos de duas crianças do sexo feminino, primas em 2º grau. A primeira, actualmente com 17 anos, é seguida em consulta desde os nove meses por anemia moderada/grave (Hb: 7,3 g/dl), microcítica e hipocrómica (MCV: 55,8fL, MCH:12,9pg). Os parâmetros de ferro eram de algum modo discrepantes. A saturação da transferrina assim como o doseamento da protoporfirina eritrocitária livre e do receptor solúvel da transferrina eram indicativos de eritropoiese ferripriva, enquanto que a ferritina sérica revelava um valor limiar. A terapêutica com ferro endovenoso acentuava esta discrepância, na medida em que a ferritina sérica subia para valores preocupantes enquanto que os outros parâmetros permaneciam inalterados, com excepção da hemoglobina que revelava ligeiro acréscimo (média de 1,3 g/dl). Com o decorrer dos meses (média de 11,6 meses) estes parâmetros regressavam aos valores iniciais.

A convicção de tratar-se de um erro do metabolismo de carácter hereditário foi reforçada quando, dez anos mais tarde, nos foi enviada a segunda criança, na altura com treze meses de idade, e com um quadro clínico similar. Adicionalmente, a descrição da molécula de hepcidina como principal reguladora humoral do metabolismo de ferro, em meados da presente década, sugeria que esse erro do metabolismo fosse consequência do seu excesso de produção.

O esclarecimento definitivo desta situação só foi possível a partir de Abril de 2008, data da primeira publicação descrevendo esta entidade clínica, que denominou de IRIDA.

Conclusão: As duas primas revelaram-se homozigoticas para a mutação cDNA 1795 C>T no exon 15 do gene TMPRSS6. Ambas apresentam desenvolvimento normal e toleram razoavelmente bem a anemia, recebendo de forma intermitente pequenas doses de ferro endovenoso.

ANEMIA DE FANCONI: ACUIDADE PARA O DIAGNÓSTICO

Patrícia Nascimento[1], Emília Costa[1], íris Maia[1], Cláudia Neto[1], Beatriz Porto[2], José Barbot[1]

[1] U. Hematologia, S. Pediatria, CHP, HMPia
[2] Laboratório de Citogenética, ICBAS, UP

Introdução: A Anemia de Fanconi (AF) foi durante muitos anos diagnosticada com base na insuficiência medular e nas malformações somáticas que permitiam configurar um padrão característico. Actualmente sabe-se que apresenta grande variabilidade fenotípica, podendo as manifestações hematológicas estar ausentes durante vários anos. A Fanconi Anemia Research Foundation (FARF) procurou minorar o atraso no diagnóstico elaborando indicadores de suspeita, com base em elementos clínicos e laboratoriais. Define 2 índices de suspeita, médio e alto, sendo o estudo citogenético mandatório no secundo e de ponderar no primeiro.

Objectivos: Avaliar o percurso clínico prévio ao diagnóstico dos doentes com AF e a evolução clínica posterior.

Métodos: Análise retrospectiva dos processos das crianças com AF seguidos na consulta de hematologia pediátrica nos últimos 17 anos.

Resultados: Foram seguidas 17 crianças com mediana de idade ao diag-

nóstico de 6 anos. A maioria das crianças foi orientada de consultas de pediatria, tendo 12 sido previamente seguidas por 2 especialidades e 10 submetidas a cirurgias correctoras de anomalias fenotípicas. Duas foram orientadas para a hematologia por suspeita clínica de AF, 4 foram-no por história familiar positiva e os restantes por alterações hematológicas de 1 ou mais linhas celulares. De acordo com os indicadores de suspeita da FARF, 14/17 crianças apresentavam elevado grau de suspeição, tendo indicação para avaliação citogenética para AF desde os 1ºs dias de vida. Três crianças atingiram idade adulta e 3 faleceram ainda em idade pediátrica (1 por complicação infecciosa após transplante de medula óssea (TMO) e 2 por hemorragia SNC), permanecendo actualmente em seguimento 11. Destas, por pancitopenia grave foi instituída terapêutica em 4: 1 fez TMO e 3, por ausência de dador compatível, iniciaram tratamento com androgeneos. Os restantes 7 mantêm-se em vigilância.

Conclusões: A análise dos dados permite concluir da baixa acuidade diagnóstica para esta patologia, suportando a opinião de que é uma doença subdiagnosticada. Os autores consideram importante a divulgação da AF entre todas as especialidades que com ela contactam através das suas co-morbilidades, de modo a atingir um diagnóstico cada vez mais precoce, essencial para uma abordagem a longo prazo da insuficiência medular, antecipando cuidados, e programando atitudes.

ANEMIA FERRIPRIVA REFRACTÁRIA DE ETIOLOGIA OBSCURA EM IDADE PEDIÁTRICA – NOVAS ABORDAGENS TERAPÊUTICAS

N. Miguel[1], E. Costa[2], M. Binni[2], R. Lima[3], F. Pereira[3], R. Vizcaíno[4], J. Barbot[2]
[1] S. Pediatria, CHTMAD, Unid. Vila Real
[2] Unidade de Hematologia, CHPorto, HCMPia
[3] S. Gastroenterologia, CHPorto, HCMPia
[4] S. Anatomo-Patologia, CHPorto, HSAntónio

Objectivo: O objectivo do nosso trabalho foi o de pesquisar patologia não hemorrágica, outra que não a doença Celíaca, interferindo na absorção do ferro em doentes em idade pediátrica, com anemia ferropénica (AF) refractária ao ferro (Fe) oral e de etiologia obscura.

Métodos: Em nove doentes com AF refractária foi investigada, de forma não invasiva, a Gastrite Atrófica Auto-imune (GAAI) e a infecção a Helicobacter Pilory (HP). Testes efectuados: gastrina sérica, anticorpos anti-célula parietal gástrica, teste respiratório c-urease e ou serolologia para HP.

Em segunda linha foi realizada biopsia gástrica. As alterações anatomo-patológicas foram graduadas, de 0 a 3 (critérios de Sydney).

Resultados: Todos (n=9), apresentavam hipergastrinemia. Sete deles, revelaram critérios serológicos de GAAI (GAAI+). Destes sete, três eram GAAI+/HP+ e quatro GAAI+ /HP-. Dois doentes revelaram-se GAAI-/HP+.

Todos (n=9), apresentaram critérios anatomo-patológicos de atrofia gástrica. Em dois, (um GAAI-/HP+ e outro GAAI + /HP-) associava-se metaplasia intestinal na mucosa antral, revertida no primeiro, com terapêutica tripla para erradicação do HP. No segundo não foi efectuada terapêutica.

Todos mostraram resposta a terapêutica com Fe alternativo. Quatro com Fe Ev e cinco com sulfato de glicina ferroso.

Conclusões: À luz dos novos desenvolvimentos da fisiopatologia da AF refractária, torna-se mandatório o estudo protocolado de patologia da absorção, nomeadamente nos casos de etiologia obscura. A hipergastrinemia constitui um indicador indirecto de acloridria, resultado de atrofia gástrica. A GAAI é reconhecida, nos dias de hoje, como patologia podendo atingir grupos etários pediátricos. A interferência do HP, na etiopatogenia da GAAI e da AF refractaria é esclarecimento mais difícil.

ALTERAÇÕES HEMATOLÓGICAS E ERROS INATOS DO METABOLISMO

Patrícia Nascimento[1], Anabela Bandeira[1], Emília Costa[2], José Barbot[2], Esmeralda Martins[1]
[1] U. Metabolismo, S. Pediatria, CHP, HMPia
[2] U. Hematologia, S. Pediatria, CHP, HMPia

Introdução: Uma grande variedade de erros inatos do metabolismo (EIM) pode causar alterações hematológicas, que podem atingir uma ou mais linhas celulares ou determinar alterações na coagulação. Os mecanismos subjacentes são variados podendo as alterações hematológicas constituir a primeira pista para o diagnóstico de um EIM.

Objectivos: Determinar a prevalência de alterações hematológicas nos doentes com EIM; Caracterizar essas alterações e comparar com os dados da literatura; Estabelecer protocolo de seguimento hematológico destes doentes

Material e métodos: Estudo retrospectivo. Consulta do processo clínico de todos os doentes com EIM seguidos na consulta de doenças metabólicas, com doença metabólica nas quais estão descritas alterações hematológicas associadas. Foram excluídas as crianças com doença metabólica cuja manifestação é puramente hematológica bem como as crianças com alterações hematológicas em contexto de doença aguda ou associadas a ingestão de fármacos.

Resultados: Foram identificados 71 doentes com susceptibilidade de ter alteração hematológica pela doença metabólica de base, tendo sido detectada alguma alteração em 28 deles (39,4%); em 1 caso como primeira manifestação da doença de base. As alterações da série rubra foram as mais frequentemente identificadas: 9 crianças com anemia normocitica e normocromica, 5 com anemia microcitica e hipocromica e 1 com anemia macrocitica. Quatro doentes apresentavam alterações da linha branca: 3 casos de neutropenia em doentes com aciduria metilmalónica e 1 caso de linfopenia numa criança com aciduria propiónica. Foi detectada trombocitopenia em 5 doentes e alterações no estudo da coagulação em 4. O esfregaço de sangue periférico mostrou alterações em 5 ca-

sos, sendo que em 4 deles foi uma pista importante para o diagnóstico da doença metabólica de base.

Conclusões: Existem poucos dados relativos à incidência de alterações hematológicas nos doentes com EIM. Na nossa amostra cerca de 1/3 dos doentes apresentavam algum tipo de alteração, pelo que é importante estar atento para esta co-morbilidade, que pode condicionar o prognóstico da doença de base.

HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA AO FRIO: QUANDO SUSPEITAR?

Catarina Matos[1], Sandra Teixeira[1], Susana Lira[1], Cristiana Ribeiro[2], Emília Costa[3], José Barbot[3]

[1] Serviço de Pediatria, CHTâmega e Sousa

[2] Serviço de Pediatria, ULSAlto Minho

[3] Serviço de Hematologia, CHPorto, HMPia

Introdução: A Hemoglobinúria paroxística ao frio (HPF) é uma forma rara de anemia hemolítica auto-imune. Caracteriza-se por hemólise intravascular, anemia e hemoglobinúria, minutos ou horas após exposição ao frio. A maioria dos episódios são auto-limitados e associam-se a infecções viricas inespecíficas. O diagnóstico é confirmado pelo Teste de Donath-Landsteiner.

Caso clínico: Criança, sexo masculino, 23 meses de idade, previamente saudável, que recorre ao serviço de urgência em Dezembro/2009, com quadro de icterícia, anoxeria e irritabilidade com 24 horas de evolução a que posteriormente se associou urina muito escura. Referencia a infecção das vias respiratórias superiores. Sem história aparente de exposição ao frio. Os exames complementares revelaram: hemoglobina- 6.9g/dL, reticulócitos- 125.000/mm3, bilirrubina total- 2.7mg/dL (directa-0.6mg/dL), AST-64U/L, ALT-18U/L, DHL- 2.290UI/L. O esfregaço de sangue periférico não apresentava alterações. A tira teste urinária era reactiva para hemoglobinúria/hematúria apesar do sedimento urinário não apresentar eritrocitúria. O teste anti-globulina directo era positivo, selectivamente para anticorpos monoespecíficos anti-C3d. As serologias víricas foram negativas. O teste de Donath-Landsteiner foi positivo confirmando a suspeita de HPF. Foi internado em ambiente aquecido, e iniciou reforço hídrico com registo da diurese. Constatou-se normalização progressiva da hemoglobina e marcadores de hemólise. Teve alta com indicação de evicção de frio.

Conclusão: Os autores pretendem realçar a importância do reconhecimento desta patologia que passa pela identificação do carácter intravascular do processo hemolítico. A tríade clássica de hemólise estava presente. O aspecto fortemente colúrico da urina- "urina cor coca-cola"- cuja causa se provou ser hemoglobinúria e não hematúria e a significativa elevação de DHL em contraste com o carácter ligeiro da hiperbilirrubinemia sugeriam um mecanismo de hemólise intra-vascular. A elevação da AST contrastando com uma normalidade da ALT reforçavam essa sugestão. O teste de Coombs positivo sugeria uma etiologia auto-imune e a sua positividade selectiva para anticorpos monoespecíficos C3d sugeria o diagnóstico de HPF. O teste de Donath-Landsteiner, ao demonstrar o carácter bifásico do anticorpo em causa, confirmou o diagnóstico. A evicção do frio e a fluidoterapia foram atitudes suficientes para a que o processo hemolítico resolve-se espontaneamente sem lesão renal.

NEFRECTOMIA LAPAROSCÓPICA RETROPERITONEAL EM CRIANÇAS: ESTADO DA ARTE

João Moreira-Pinto[1,3], Angélica Osório[1], Joana Pereira[1], Carlos Enes[1], João Ribeiro de Castro[1,2], Armando Reis[2]

[1] Serviço de Cirurgia Pediátrica, CHPorto

[2] Serviço de Urologia Pediátrica, CHPorto

[3] Domínio Ciências Cirúrgicas, ICSV, UMinho

Introdução e objectivos: Em Portugal, a experiência em retroperitoneoscopia pediátrica é escassa. Os autores apresentam a primeira série portuguesa de nefrectomias realizadas por esta via, em crianças com idade inferior a nove anos, e uma revisão da literatura sobre o tema.

Material e métodos: Análise retrospectiva dos processos das crianças submetidas a nefrectomia laparoscópica retroperitoneal (NLR), de Janeiro de 2009 e Dezembro de 2009, num Departamento de Cirurgia Pediátrica. A revisão da literatura foi realizada através de uma pesquisa na base de dados Medline.

Resultados: Foram realizadas oito NLR. A média de idades dos doentes operados foi 4,5 anos (mínimo = 11 meses, máximo = 8,6 anos). As indicações cirúrgicas encontradas foram: quatro rins multiquísticos, três nefropatias de refluxo, uma nefropatia obstructiva. Quatro NLR foram realizadas à esquerda. O tempo cirúrgico médio foi 99 minutos (mínimo = 50 minutos, máximo 180 minutos), notando-se um encurtamento do mesmo à medida que aumenta a experiência da equipa. Não houve nenhuma conversão para lombotomia. A média de tempo de internamento foi 1,5 dias (mínimo = 1 dia, máximo = 2 dias). Não se registaram complicações intra-operatórias nem pós-operatórias.

Conclusão: A NLR é exequível em crianças de idade inferior a nove anos e deve ser considerado como tratamento de eleição na idade pediátrica.