

POSTERS COM DISCUSSÃO

PD-203 - (16SPP-2417) - SÍNDROME DE CUSHING IATROGÉNICO SECUNDÁRIO A GLUCOCORTICÓIDES PARA PULVERIZAÇÃO NASAL

Joana Simões Pereira¹; Patrícia Marques²; António Marques³; Rosa Pina⁴; Lurdes Lopes⁴

1 - Serviço de Endocrinologia – Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil; 2 - Serviço de Pediatria- Hospital de Santarém, EPE; 3 - Área de Urgência Pediatria Médica - Hospital Dona Estefânia- Centro Hospitalar Lisboa Central; 4 - Serviço de Endocrinologia- Hospital Dona Estefânia- Centro Hospitalar Lisboa Central

Introdução / Descrição do Caso: A utilização de glucocorticóides (GC) para pulverização nasal não está isenta de efeitos sistémicos. Descreve-se um caso clínico de Síndrome de Cushing (SC) iatrogénico causado pela absorção sistémica destes fármacos.

Caso clínico: Criança do sexo masculino, 3 anos de idade, medicada 5 meses antes da referenciação com furoato de fluticasona nasal 2 puffs em cada narina 2 id (220µg/dia); 1 mês antes da consulta realizou ciclo de betametasona oral 0,17mg/kg/dia, 5 dias. Recorre ao serviço de urgência por edema facial e dos membros e hipertensão arterial; após exclusão de causa renal é enviado com a hipótese diagnóstica de SC. A observação mostrava: altura no percentil 3, peso no percentil 25-50, TA>percentil 95, rubor e edema facial e dos membros superiores, aumento da pilosidade cutânea sobretudo no dorso, sem estrias ou equimoses. A avaliação laboratorial mostrou: cortisol sérico (<0,4µg/dL; VR:1,73-10,76), urinário (<2,2µg/24h; VR:4,3-176) e ACTH frenados (<5 pg/mL; VR:0,81-1,37); glicémia, ionograma e doseamento de outras hormonas hipofisárias sem alterações; RMN-CE e ecografia suprarrenal normais. Admitiu-se SC iatrogénica, iniciando desmame da fluticasona, sendo prescrito hidrocortisona oral em situação de stresse. Dois meses depois, o eixo hipotálamo-hipófise-suprarrenal (HHS) encontrava-se já normalizado, com melhoria clínica. Na última observação, 3 semanas após suspensão de corticoterapia, apresentava cortisol sérico 4,3 µg/dL e ACTH 14,9pg/mL.

Comentários / Conclusões: As ações sistémicas da fluticasona foram responsáveis pelo SC iatrogénico, exacerbado ainda pela toma de betametasona. A prescrição de GC para nebulização nasal, deverá ser sempre muito cuidadosa, pois ainda que raro, o risco de iatrogenia não é negligenciável.

Palavras-chave: síndrome Cushing iatrogenico

PD-204 - (16SPP-2486) - APLASIA DOS BULBOS OLFATIVOS - DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL A PROPÓSITO DE DOIS CASOS

Mariana Nogueira¹; Ana Jardim²; Ana Cristina Monteiro^{1,3}; José Saraiva²; Ana Serrão Neto¹

1 - Centro da criança, CUF Descobertas Hospital; 2 - Serviço Otorrinolaringologia, CUF Descobertas Hospital; 3 - Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

Introdução / Descrição do Caso: A aplasia dos bulbos olfativos é um diagnóstico clínico e imagiológico. Pode corresponder a uma alteração congénita isolada ou estar associado a síndro-

mes malformativos. Quando associada a hipogonadismo hipogonadotrófico (HH) constitui o Síndrome de Kallmann (SK). Este síndrome tem uma prevalência estimada de 1:10.000-1:80.000 no sexo masculino e 1:50.000 no sexo feminino.

Descrevem-se dois casos clínicos de diagnóstico clínico de anosmia e imagiológico, com RMN, de aplasia dos bulbos olfativos, associados a espectros fenotípicos diferentes: O primeiro, adolescente 14 anos, sexo masculino, história de anosmia, encaminhado à consulta de Endocrinologia Pediátrica por suspeita de SK. Ao exame objetivo apresentava-se no estadio tanner P2G1. Na investigação, atraso de 1 ano na idade óssea e testosterona 224ng/dL. Os achados clínicos e analíticos confirmaram diagnóstico de SK. Mantem-se em vigilância dos caracteres sexuais secundários. O segundo, adolescente, 13 anos, sexo feminino, história familiar e pessoal de anosmia, menarca aos 10 anos, ciclos regulares, encaminhada à consulta de Endocrinologia Pediátrica para exclusão de HH. Ao exame destaca-se ausência de malformações, bom desenvolvimento dos caracteres sexuais secundários e excesso de peso. Analiticamente e ecografia pélvica sem alterações relevantes. Em nenhum dos casos foi feito estudo genético.

Comentários / Conclusões: Destaca-se a importância da exclusão de HH na presença de anosmia, no diagnóstico diferencial de SK com outras síndromes do espectro clínico da aplasia dos bulbos olfativos. O SK pode assumir heterogeneidade fenotípica e genética, com variação do grau de hipogonadismo e percepção do olfato, sendo a suspeição clínica importante para o seu diagnóstico precoce e tratamento atempado.

Palavras-chave: Aplasia bulbos olfativos, Síndrome Kallmann

PD-205 - (16SPP-2178) - IMPACTO DA RESTRIÇÃO MATERNA E ATITUDE RESTRITIVA SOBRE A CRIANÇA NO SEU ESTADO PONDERAL

Cláudia Aguiar¹; António Guerra^{1,2}; Diana Silva^{1,3}; Céu Espinheira¹; Micaela Guardiano¹; Márcia Ribeiro³; Paulo Almeida^{1,4}; Victor Viana^{1,3}

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico Integrado - Centro Hospitalar São João; 2 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3 - Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto; 4 - Instituto Universitário da Maia

Introdução e Objectivos: A restrição alimentar está na bibliografia associada à obesidade em adultos e crianças. Discute-se se a restrição é causa da obesidade ou é a sua consequência. O objectivo deste trabalho é contribuir para o esclarecimento desta questão e aferir a relevância deste conceito.

Metodologia: Os participantes foram 297 mães e filhos (M 148; F 149), estes com idades entre os 7 e 12 anos. As mães responderam ao DEBQ-escala de Restrição e ao CFQ. As crianças foram pesadas e medidos e calculados os IMC. Foram efetuadas análises de correlação e análises de regressão de modo a se verificar efeitos mediadores.

Resultados: Verificaram-se associações entre os fatores: IMC e Atitude restritiva ($p<0.001$), Preocupação com o peso do filho

e o IMC ($p < 0.001$) e Restrição materna e a Atitude restritiva ($p < 0,001$), Preocupação com o peso do filho ($p < 0,001$) e o IMC da criança ($p < 0,001$). Controlando o efeito da Preocupação com o peso na relação entre IMC e Atitude restritiva ($B = 0,303$; $p = 0,000$) esta associação deixou de ser significativa ($B = 0,108$; $p = 0,07$). Controlando o efeito da Atitude restritiva na relação entre Restrição materna e o IMC dos filhos ($B = 0,228$; $p = 0,000$) não se verificou uma perda de significância ($B = 0,187$; $p = 0,002$).

Conclusões: Conclui-se que a preocupação da mãe com o peso do filho determina a atitude restritiva sobre a criança, mais que o IMC. As mães devem ser incluídas na intervenção em crianças obesas.

Palavras-chave: Atitude restritiva, Obesidade infantil, Preocupação com o peso, Restrição alimentar

PD-206 - (16SPP-2228) - HIPOBETALIPOPROTEINEMIA FAMILIAR: CAUSA RARA DE ESTEATOSE HEPÁTICA NA CRIANÇA

Margarida Coelho¹; Helena Moreira Silva¹; Ermelinda Santos Silva²

1 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Porto; 2 - Serviço de Gastroenterologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto

Introdução / Descrição do Caso: A Hipobetalipoproteinemia familiar (HBL) é uma patologia rara (1/1.000–3.000), de transmissão co-dominante, caracterizada por LDL entre 20-50mg/dL e apolipoproteína B (apoB) inferior ao P5. É causada por mutações nos genes APOB (mais frequente) ou PCSK9. A incapacidade de exportar os triglicérides dos hepatócitos condiciona esteatose hepática. Tem um curso clínico assintomático e indolente, embora exista uma grande variabilidade fenotípica.

Caso: 12 anos, ♀, saudável, seguida em consulta por NASH (*non alcoholic steatose hepatic*), com 3 anos de evolução, com IMC no P90-95 e enzimas hepáticas 1-2xN. Após medidas promotoras de perda ponderal não houve resolução da NASH. Excluíram-se as infeções por HBV e HCV, doença de Wilson, hepatite autoimune e défice de α 1-antitripsina. No perfil lipídico tinha um colesterol total 78mg/dl, triglicérides 55mg/dl, LDL 23mg/dl. O doseamento de apoB (19mg/dl) aliado ao facto de a mãe apresentar um perfil lipídico similar, permitiu estabelecer o diagnóstico clínico de HBL. A pesquisa da mutação no gene mais frequente, APOB, foi negativa. Instituíram-se medidas de restrição do aporte lipídico e suplementos vitamínicos. Aos 14 anos mantém-se assintomática, com resolução da NASH.

Comentários / Conclusões: A causa mais frequente de NASH na criança relaciona-se com excesso de peso/obesidade. Contudo, numa criança eutrófica, ou na ausência de resposta clínica à perda ponderal, deverão ser investigadas outras causas. O perfil lipídico poderá ser orientador, permitindo o diagnóstico clínico de HBL. Deverá ser dada orientação nutricional e instituída suplementação de vitaminas lipossolúveis. O *follow-up* clínico e analítico regular permite a exclusão das principais complicações associadas, nomeadamente neurológicas e oftalmológicas.

Palavras-chave: Hipobetalipoproteinemia, esteatose hepática, apolipoproteína B

PD-207 - (16SPP-2231) - REFLUXO GASTROESOFÁGICO: QUANDO O TEMPO LEVA À DOENÇA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Margarida S.Fonseca¹; Ana Catarina Carvalho¹; Ana Reis¹; Marta Tavares²; Eunice Trindade²; Jorge Amil Dias²

1 - Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa; 2 - Centro Hospitalar S. João

Introdução / Descrição do Caso: A doença de refluxo gastroesofágico (DRGE) constitui a patologia esofágica mais prevalente em Pediatria. O reconhecimento das manifestações extra-esofágicas e os sinais de alarme permite a identificação precoce de lesões da mucosa esofágica e seu tratamento.

Caso clínico: 9 anos, sexo feminino, referenciada por vômitos com sangue e epigastralgias. Pai com tuberculose inactiva. Na consulta identificou-se refluxo gastroesofágico (RGE) clínico sem outras alterações ou queixas respiratórias. Ao exame objetivo apresentava evolução estatura-ponderal adequada (P15-50) e escoliose acentuada com uso de colete. A avaliação complementar mostrou: prova de Mantoux negativa e trânsito esófago-gastro-duodenal com episódios patológicos de RGE. Realizou endoscopia digestiva alta (EDA) que revelou estenose esofágica a 18 cm da arcada dentária, eritema distal da mucosa e cárdia complacente com migração de pregas gástricas. A histologia confirmou o diagnóstico de Esofagite de Refluxo. Após 6 meses de terapêutica com inibidor da bomba de prótons e medidas anti-refluxo, repetiu EDA e biópsias com normalização endoscópica.

Comentários / Conclusões: A sobrevalorização da sintomatologia numa criança com refluxo gastroesofágico fisiológico pode conduzir ao recurso desnecessário a exames e terapêutica. Por outro lado, o subdiagnóstico da DRGE tem implicações importantes e risco de morbidade significativa. O atraso no diagnóstico é a causa mais comum de esofagite em crianças e os fatores predisponentes, como a hérnia do hiato, causam recidivas mais frequentes e severas. O tratamento deve envolver fármacos e modificação de condições agravantes, estando a cirurgia reservada para situações particulares.

Palavras-chave: Refluxo Gastroesofágico, Sintomatologia, Complicações

PD-208 - (16SPP-2315) - ICTERÍCIA COLESTÁTICA – ONDE COMEÇOU?

Sónia Madeira Gomes³; Cristina Pinto Gago⁴; António Pedro Campos¹; Catarina Gouveia²; Sara Nóbrega¹

1 - Unidade de Gastroenterologia, H. Dona Estefânia, CHLC- EPE Lisboa, Portugal;

2 - Unidade de Infeciologia, H. Dona Estefânia, CHLC- EPE Lisboa, Portugal;

3 - Área de Pediatria Médica, H. Dona Estefânia, CHLC-EPE Lisboa, Portugal; 4 -

Unidade Funcional de Pediatria, Departamento da mulher e criança, Hospital Dr.

José de Almeida, Cascais

Introdução / Descrição do Caso: A hepatite tóxica por fármacos é pouco frequente e difícil de diagnosticar. Na maioria dos casos é idiossincrática.