40% dos doentes. Nenhum doente fez estudo genético ou tinha história familiar positiva. Diagnóstico presuntivo com base em valores elevados de catecolaminas e metanefrinas fracionadas na urina de 24h e em estudo imagiológico. Todos os doentes fizeram bloqueio alfa-adrenérgico pré-operatório; associado a beta-bloqueante em 60%, IECA em 20% e bloqueador dos canais de cálcio em 20% dos casos. A ressecção cirúrgica total foi efectuada em todos doentes e associou-se a importante morbidade peri-operatória (80%) (laceração da artéria aorta, hipertensão/hipotensão arterial e hemorragia). O pós-operatório na UCIP decorreu sem complicações significativas. Após cirurgia, houve resolução da sintomatologia em 100% dos casos. Apesar da elevada taxa de malignidade histológica - 40%, o seguimento de 6 meses a 8 anos não revelou mortalidade. **Comentários:** Os Feocromocitomas e Paragangliomas são uma patologia rara e neste estudo não se verificaram diferenças quanto à epidemiologia, forma de apresentação, terapêutica peri-operatória relativamente a outras séries descritas. A ressecção cirúrgica é a terapêutica de primeira linha; as complicações peri-operatórias são frequentes e potencialmente graves. O pós-operatório na UCIP decorreu sem intercorrências. O número reduzido de doentes e o curto período de seguimento não permite tirar conclusões quanto à evolução a longo prazo.

Palavras-chave: Feocromocitoma, Paraganglioma, Complicações, UCIP

PD258 (13SPP-30090) - HIPERLACTACIDÉMIA PERSISTENTE – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Rita S. Oliveira¹; José Ramos²; Rosalina Valente²; Lurdes Ventura²

1- Serviço Pediatria; Hospital São Teotónio - Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 2- Unidade Cuidados Intensivos; Hospital D. Estefânia - Centro Hospitalar Lisboa Central

Introdução: O lactato é o produto endógeno final da glicólise anaeróbia, formado a partir da acção da piruvato desidrogenase sobre o piruvato. A sua concentração sérica é geralmente inferior a 2 mmol/L, estando a sua produção favorecida em situações de hipoperfusão ou disfunção mitocondrial, incluindo nesta última condições de índole genética (doenças metabólicas) ou adquirida (tais como síndrome resposta inflamatória sistémica ou toxicidade hepática). **Caso Clínico:** Lactente, 7 meses de idade, gémeo monocoriónico de uma gravidez trigemelar por reprodução medicamente assistida. Antecedentes de prematuridade, perturbação do desenvolvimento psicomotor e epilepsia medicado com fenobarbital 5 mg/Kg/dia. É admitido na Unidade Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) por paragem cardio-respiratória, num contexto de infecção respiratória, provavelmente viral. À admissão na UCIP constatada hiperlactacidémia de 7,02 mmol/L verificando-se, em avaliações seriadas, valores de lactato sérico persistentemente aumentados. Neste contexto, e dados antecedentes, realizado estudo sérico do potencial redox, com relação Lactato/Piruvato 8. Ressonância Magnética com espectroscopia identificando lesões bilaterais e simétricas envolvendo tálamos e gânglios da base hiperintensos em T2 com pequenos picos de lactato a esse nível, aspectos sugestivos de Síndrome Leigh. O estudo enzimático posteriormente realizado identificou défice de piruvato desidrogenase, aguardando estudo molecular. Durante a permanência na UCIP verificada necessidade de manutenção de suporte ventilatório e importantes dificuldades alimentares, pelo que foi submetido a traqueostomia e gastrostomia percutânea. Dada gravidez trigemelar com gémeo monocoriónico, feito estudo potencial redox ao irmão, identificando-se igualmente hiperlactacidémia, pelo que foi orientado para Consulta de Doenças Metabólicas, confirmando-se o diagnóstico de défice de piruvato desidrogenase. **Conclusão:** O Síndrome Leigh é uma encefalomiopatia progressiva rara, com uma incidência estimada de 1:40000 nados vivos. Representa um espectro de doenças mitocondriais genética e fenotipicamente distintas, mas com apresentação neuroradiológica e patológica uniforme.

A hiperlactacidémia persistente não associada a hipóxia e em contexto clínico apropriado deve condicionar o rastreio de doenças mitocondriais. O caso descrito tem apresentação típica, no entanto torna-se particular pela manifestação emergente que motivou internamento em UCIP.

Palavras-chave: Hiperlactacidémia, doenças mitocondriais, Síndrome Leigh

PD259 (13SPP-71248) - QUALIDADE DE VIDA E FUNCIONAMENTO INTELECTUAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES VÍTIMAS DE TRAUMATISMO CRÂNIO-ENCEFÁLICO

Augusto Ribeiro¹; Victor Viana²; Marta Silva¹; Sara Antunes³; Paulo Almeida⁴

1- SCIP - H. Pediátrico - C H S. João, Porto; 2- SCIP H. Pediátrico-C H S. João, Porto; 3- ISCS-Norte; 4- H. Pediátrico-C H S. João, Porto

O Traumatismo Crânio-Encefálico (TCE) constitui um motivo frequente de recurso ao serviço de urgência pediátrica, sendo uma das principais causas de mortalidade e morbidade em crianças e adolescentes. Os acidentes na via pública, escolares e domésticos resultam numa grande parte em TCE que comprometem o percurso de vida dos jovens acidentados. O objectivo desta investigação foi conhecer a Qualidade de Vida (QV) e a adaptação psicossocial de crianças e adolescentes após TCE. A amostra foi constituída por 58 crianças/adolescentes com TCE, 19 do sexo feminino e 36 masculino, idade actual média 11,9 anos quando do acidente que estiveram internados no SCIP do Hospital S. João - Porto entre 2000 e 2010, e 60 participantes sem TCE. Como meios de avaliação, para além de um Questionário Sócio-demográfico e Clínico, recorreu-se ao Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL), à Escala de Inteligência de Wechsler para Crianças (WISC III) e ao Questionário do Comportamento de Crianças de Achenbach (CBCL). Os resultados mostraram que em todos os parâmetros avaliados o grupo com TCE apresentava níveis inferiores ao grupo de controlo (QV) ou ao esperado para a população (nível intelectual e comportamento). Quanto ao QI, 51,7% (n=30) apresentava resultados inferiores à média que traduziam défice intelectual. Relativamente ao comportamento 48,5% apresentava problemas de Internalização, 15,5% problemas de Externalização e 32,8% problemas globais. Mais problemas de comportamento associavam-se a pior Qualidade de Vida. Não se observou associação entre a severidade ou o tempo desde que ocorreu o acidente do TCE (> 5anos versus <5anos) e a QV ou a adaptação psicossocial. Os resultados demonstram as implicações negativas do TCE na QV e na adaptação psicossocial, e as implicações dos défices no acompanhamento das crianças e jovens que a ele foram

Palavras-chave: Qualidade de vida, Adaptação Psicossocial, traumatismo crânio-encefálico, funcionamento Intelectual

PD260 (13SPP-72185) - SÍNDROME DE CHOQUE TÓXICO ESTREPTOCÓCICO: ESTIRPE INESPERADA.

Eliana Oliveira¹; Marta João Silva²; Lurdes Lisboa²; Teresa Cunha da Mota²; Augusto Ribeiro²

1- Departamento da Mulher, da Criança e do Jovem do Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2- Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Centro Hospitalar de São João

A Síndrome de Choque Tóxico Estreptocócico é uma doença invasiva grave, potencialmente fatal, caracterizada pela ocorrência de choque e disfunção multiorgânica. Descreve-se o caso de uma criança de 5 anos, sexo masculino, previamente saudável, com quadro clínico de choque, amigdalite e exantema macular generalizado, compatível com o diagnóstico de Síndrome de Choque Tóxico Estreptocócico. Após instituição de antibioterapia de largo espectro e medidas de suporte intensivo, o doente apresentou uma evolução clínica favorável. A investigação etiológica revelou o isolamento de Streptococcus mitis em local estéril (hemocultura) e não estéril (bacteriológico de secreções brônquicas e exsudado amigdalino). Este caso demonstra a importância de um elevado índice de suspeição clínica necessário ao diagnóstico desta patologia, que permita a realização de um tratamento adequado, evite morbidade acrescida e consequentemente melhore o prognóstico. Pretende ainda dar a conhecer a emergente relevância desta estirpe bacteriana como agente patogénico em crianças imunocompetentes.

Palavras-chave: Síndrome de Choque Tóxico Estreptocócico; Streptococcus mitis

PD261 (13SPP-27385) - HIPOGLICÉMIA DE CAUSA X

Cristiana Carvalho¹; Paula Garcia²; Ana Faria²; Isabel Dinis³; Alice Mirante³; Luisa Diogo²

1- Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Leiria-Pombal; 2- Unidade de Doenças Metabólicas do Hospital Pediátrico de Coimbra; 3- Unidade de Endocrinologia do Hospital Pediátrico de Coimbra

Introdução: A hipoglicémia é uma das alterações metabólicas mais comuns em pediatria. A detecção, investigação e tratamento atempado dos episódios de hipoglicémia são essenciais para a prevenção de lesões cerebrais irreversíveis. **Objectivos:** Avaliação das crianças seguidas em 2011 na Consulta de Metabólicas do Hospital Pediátrico de Coimbra por hipoglicémia fora do período neonatal sem etiologia esclarecida e reflexão sobre a investigação realizada. **Métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos, com análise das seguintes variáveis: idade, género, características dos episódios, investigação realizada e evolução. Definiu-se hipoglicémia para valores de glicemia $\leq 2,8$ mmol/L (50mg/dl). **Resultados:** Durante o ano de 2011 foram seguidas em consulta seis crianças (quatro rapazes) por hipoglicémia após o período neonatal, ainda sem diagnóstico etiológico. Têm atualmente idades compreendidas entre os 3 e 14 anos (média 8 anos; mediana 7 anos). A idade

média (e mediana) de início dos episódios foi 30 meses (4 meses a 5 anos). Cinco crianças tinham apenas sintomatologia autonómica durante os episódios e outra apresentou também depressão do estado de consciência. Em três, a hipoglicémia é um problema isolado. A frequência dos episódios de hipoglicémia sintomática variou de 1 isolado (2 doentes) a 3 a 4/mês. Uma criança teve uma hipoglicémia isolada no decurso de gastroenterite e a investigação foi inconclusiva. Em todas as outras foram identificados dois ou mais episódios de hipoglicémia. O último episódio ocorreu em mediana nos 6 meses anteriores à última consulta (1 mês a 2 anos). Foi realizada monitorização contínua da glicose em três doentes, que confirmou a existência de hipoglicémia. Quatro crianças fizeram prova de jejum (até 24h ou deteção de hipoglicémia), com desencadeamento de hipoglicémia após as 12h de jejum em todas. Duas crianças apresentaram hipoglicémia cetótica com acidose metabólica com lactato, ácidos orgânicos e acilcarnitinas normais e níveis adequados de insulina, cortisol e hormona de crescimento e estudo do gene OXCT1 negativo, poderiam enquadrar-se no diagnóstico de hipoglicémia cetótica idiopática. Outro, com hipoglicémia hipocetótica, tinha um perfil de ácidos orgânicos sugestivo de défice da oxidação dos hidroxiácidos gordos de cadeia longa, que não se confirmou e estudos funcionais e genéticos. As últimas apresentaram hipoglicémia sem cetonúria, associada numa delas a distúrbios, má progressão ponderal hepatomegalia com hepatite e hiperlactacidémia, transferrina deficiente em carboidratos normal e estudo dos genes da glicogenose Ia e III negativo. **Conclusões:** A investigação etiológica da hipoglicémia implica colheitas de produtos biológicos durante a crise, espontânea ou provocada. A sua interpretação é complexa e, apesar da existência de muitos algoritmos de apoio ao diagnóstico, muitos casos ficam por esclarecer.

Palavras-chave: Hipoglicémia, investigação diagnóstica, criança

PD262 (13SPP-14908) - GRUPOS DE TREINO DE COMPETÊNCIAS SOCIAIS PARA CRIANÇAS COM DESAFIOS NA COMUNICAÇÃO E INTERAÇÃO SOCIAL

Cláudia Rocha Silva¹; Filipe Glória Silva¹; Ana Serrão Neto¹
1- Centro da Criança, Hospitalcuf Descobertas

Introdução: As dificuldades na comunicação e interação social são uma queixa frequente em crianças com diversas perturbações do desenvolvimento, nomeadamente, com perturbações do espectro do autismo, incluindo a síndrome de Asperger, e a Perturbação de Hiperatividade e Déficit de Atenção. O treino de competências sociais (TCS) é um tipo de intervenção que envolve o ensino explícito de competências facilitadoras da interação. Esta abordagem tem-se revelado promissora nestas crianças porque proporciona oportunidades para praticarem estas competências em grupo, num contexto relativamente naturalista. **Objetivos:** Avaliar os resultados dos dois primeiros grupos de TCS “Vamos ser Amigos”. **Métodos:** As seis crianças que participaram no programa de TCS foram previamente avaliadas na Consulta de Desenvolvimento. Tinham entre 5 e 9 anos de idade sendo organizadas em dois grupos de idades próximas. Os pais preencheram um questionário de competências da comunicação e interação social, a partir do qual foi definido um programa de 12 sessões realizadas semanalmente. No final, foi avaliado o progresso nas várias competências trabalhadas com um segundo questionário. **Resultados:** No final do programa, os pais de cinco (em seis) crianças observaram, no seu dia a dia, melhoria nas competências trabalhadas: juntar-se a uma brincadeira, combinar brincadeiras, saber lidar com a troca, ser capaz de lidar com a derrota, apresentar tópicos de interesse aos outros e dar seguimento a uma conversa. **Conclusões:** O programa de TCS “Vamos ser Amigos”, desenhado de forma individualizada, mostrou-se útil para a maioria das crianças, verificando-se algum grau de generalização nas competências trabalhadas nas sessões.

Palavras-chave: Competências Sociais, Autismo, Síndrome de Asperger, Intervenção

PD263 (13SPP-17373) - O INÍCIO DE UM NOVO CENTRO DE NEURODESENVOLVIMENTO

Monica Pinto¹; Sandra Santos¹; Sofia Quintas¹; Ana Pinelas¹; Luisa Cotrim¹; Sofia Gonçalves¹
1- Centro de Neurodesenvolvimento - Departamento de Pediatria - Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: O Centro de Neurodesenvolvimento do Hospital Beatriz Ângelo (HBA) iniciou o seu funcionamento em Fevereiro de 2012, com uma equipa constituída por duas Pediatras do Neurodesenvolvimento, uma Técnica Superior de Educação

Especial e Reabilitação, uma Terapeuta da Fala e uma Psicóloga Educacional e, mais recentemente, uma Neuropediatra. Recebe crianças e jovens da área de influência do HBA com perturbações do neurodesenvolvimento e neuropediatria. No centro é feita a avaliação e encaminhamento para os apoios locais, mantendo supervisão dos casos em seguimento. **Objetivos:** Caracterizar a população de crianças observadas e avaliar a dinâmica do Centro de Neurodesenvolvimento do HBA. **Material e métodos:** Estudo retrospectivo dos processos clínicos das crianças e jovens seguidas no Centro de Neurodesenvolvimento do HBA desde a sua abertura (Fevereiro 2012) até Julho de 2012. Foram avaliados os dados demográficos e epidemiológicos, as etiologias encontradas, co-morbilidade, as avaliações efetuadas e resultados obtidos. **Resultados:** Neste período foram observadas 179 crianças e jovens, sendo 138 (77%) do sexo masculino e 41 (23%) do sexo feminino, com idades variáveis entre os 7 meses e os 15 anos (média 7,01 anos). Realizaram-se 367 consultas de neurodesenvolvimento, sendo 179 (49%) primeiras consultas e 188 de seguimento. Foram efetuadas 115 avaliações: Testes de Griffiths (33%), Avaliações Psicopedagógicas (30%) e Avaliações da Linguagem (24%). As patologias mais frequentes foram a Perturbação de Hiperatividade e Déficit de Atenção (33%), as Perturbações Específicas da Aprendizagem (25,7%), os Estados Limites do Funcionamento Cognitivo (23,5%) e os Défices Cognitivos (20%). Foi detectada co-morbilidade em 95 crianças (53%). A maioria das crianças veio sinalizada pelo Centro de Saúde e tem sido encaminhada para as Equipas Locais de Intervenção Precoce (ELIs) ou para as Equipas de Educação Especial, mantendo supervisão pela equipa do Centro. **Conclusões:** Apesar do pouco tempo de existência, o Centro de Neurodesenvolvimento do HBA tem feito um trabalho importante, com boa articulação com os Centros de Saúde, Escolas e ELIs. Reconhecendo que se trata de uma fase de início e de crescimento progressivo, consideramos os números apresentados representativos do nosso trabalho e reveladores de uma equipa organizada e estruturada e que tem contribuído para a melhoria dos cuidados às crianças e jovens com Patologia do Neurodesenvolvimento na nossa área de referência.

Palavras-chave: Neurodesenvolvimento, Organização

PD264 (13SPP-18419) - INTERDISCIPLINARIDADE EM NEURODESENVOLVIMENTO: PROPOSTA DE CRIAÇÃO DO PROTOCOLO DE NEURODESENVOLVIMENTO INFANTIL EM IDADE PRÉ-ESCOLAR (PNIPE)

Dâmaso, P.¹; Rodrigues, R.; Lucas M.; Bettencourt, R.; Fonseca, F.; Martins, A.; Santos, F.; Teles, L.¹

1- Unidade de Neurodesenvolvimento e Comportamento da Criança e do Adolescente do Hospital da Luz

As perturbações do neurodesenvolvimento, independentemente da associação a fatores de risco conhecidos, constituem-se no momento atual como a causa de morbilidade pediátrica mais frequente. Na sua maioria, as manifestações clínicas das alterações do neurodesenvolvimento e do comportamento surgem em idades precoces e apresentam uma cronicidade cuja repercussão na aprendizagem implica não só a vigilância e a avaliação dos fatores de risco, bem como a consequente intervenção sobre os mesmos. Em Portugal, tem-se registado um aumento da vigilância dos fatores de risco para perturbações do neurodesenvolvimento, sendo importante e necessária a promoção de protocolos de atuação de carácter holístico e ecológico. A adoção de avaliações sistemáticas e interdisciplinares no âmbito do neurodesenvolvimento infantil contribui de forma progressiva para o aumento da qualidade nos cuidados pediátricos, através de uma abordagem preventiva. Deste modo, com base em Estudos de Caso seguidos numa abordagem multidisciplinar entre os 18-24 meses até aos 5-6 anos apresenta-se a proposta de criação do Protocolo de Neurodesenvolvimento Infantil em Idade Pré-Escolar (PNIPE).

Palavras-chave: Neurodesenvolvimento; Pré-Escolar; Interdisciplinaridade; Protocolo

PD265 (13SPP-29498) - PROGRAMA DE COMPETÊNCIAS SOCIAIS NAS PERTURBAÇÕES DO ESPECTRO DO AUTISMO

Bandeira de Lima, C.¹; Baptista, M.¹

1- Unidade de Pediatria do Neurodesenvolvimento, do Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria. Hospital de Santa Maria. Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE.