SPNP
Sociedade Portuguesa de Nefrologia Pediátrica

REUNIÃO ANUAL

29 e 30 de Outubro de 2026
Nova Medical School, Lisboa

Livro de Resumos





COMUNICAÇÕES ORAIS



CO01 - LESÃO RENAL AGUDA EM RECÉM-NASCIDOS COM ENCEFALOPATIA HIPÓXICO-ISQUÉMICA: INCIDÊNCIA, FATORES PREDITORES E CONCORDÂNCIA DIAGNÓSTICA

Joana Afonso Neto[1,2]; Ana Catarina Lopes Dos Santos[2]; Inês Azevedo[2]; Ana Vilan[1,2]; Henrique Soares[1,2]; Joana Jardim[1,2]

1 - Serviço de Neonatologia, Unidade Local de Saúde São João; 2 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução e Objetivos

A lesão renal aguda (LRA) é um importante fator de morbilidade e mortalidade em recém-nascidos com encefalopatia hipóxico-isquémica (EHI). Apesar de a hipotermia terapêutica (HT) ser o tratamento de referência para reduzir a lesão neurológica, estes doentes permanecem vulneráveis a disfunção multissistémica, incluindo renal. Este estudo avaliou a incidência, os fatores clínicos preditores e a concordância diagnóstica da LRA em recém-nascidos com EHI submetidos a HT.

Métodos

Este estudo de coorte retrospetivo incluiu recém-nascidos com EHI tratados com HT numa unidade de cuidados intensivos neonatais terciária, entre janeiro de 2015 e setembro de 2025. A LRA foi definida e estadiada de acordo com os critérios neonatal Kidney Disease: Improving Global Outcomes (nKDIGO) e de Gupta. Foram comparados dados demográficos, perinatais, clínicos e laboratoriais entre os grupos com e sem LRA.

Resultados

Foram incluídos 79 recém-nascidos. A LRA ocorreu em 47% e 33% dos doentes, de acordo com os critérios nKDIGO e de Gupta, respetivamente. A concordância entre as classificações foi baixa (κ=0,30), com discordância diagnóstica em 34% dos casos. O lactato inicial associou-se de forma independente à LRA definida pelos critérios nKDIGO (OR=1,2; P=0,047). Segundo os critérios de Gupta, associaram-se independentemente à LRA o score de Thompson inicial (OR=1,3; P=0,02), a hiponatremia (OR=5,3; P=0,04) e a trombocitopenia (OR=16,2; P=0,02). Os modelos multivariáveis apresentaram boa capacidade discriminativa para a LRA definida por nKDIGO (AUC=0,84) e por Gupta (AUC=0,90).

Conclusões

A LRA é frequente em recém-nascidos com EHI submetidos a HT, mas a sua incidência e os fatores associados variam consoante os critérios diagnósticos utilizados. A baixa concordância entre nKDIGO e Gupta sugere que estas classificações podem identificar diferentes padrões de disfunção renal. Estes resultados reforçam a importância da monitorização renal precoce nesta população de elevado risco e da uniformização das definições de LRA no período neonatal.

Palavras-chave : Lesão Renal Aguda, Encefalopatia Hipoxico-Isquémica



CO02 - ÁGUA A MAIS OU SÓDIO A MENOS? A GRANDE QUESTÃO NA HIPONATRÉMIA

Inês Da Bernarda Rodrigues[1,2]; Catarina Diamantino[3]; Orlando Pimenta Rodrigues[4]; Isabel Raminhos[5]; Telma Francisco[1]; Rute Baeta Batista[1]

1 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, Pediatria, Hospital Dona Estefânia, Unidade Local de Saúde de São José, Lisboa, Portugal; 2 - Serviço de Pediatria, ULS Médio Tejo, Torres Novas, Portugal; 3 - Unidade de Endocrinologia Pediátrica, Pediatria, Hospital Dona Estefânia, Unidade Local de Saúde de São José, Lisboa, Portugal; 4 - Serviço de Genética, Hospital Dona Estefânia, Unidade Local de Saúde de São José, Lisboa, Portugal; 5 - Serviço de Pediatria, ULS Arrábida, Setúbal, Portugal

Introdução

A hiponatrémia é um distúrbio eletrolítico comum em Pediatria. Dada a sua etiologia diversa, a avaliação clínica e laboratorial são essenciais para distinguir entidades com apresentação semelhante.

Descrição de Caso

Criança de 6 anos, do sexo masculino, previamente saudável, recorre ao Serviço de Urgência Pediátrica após convulsão tónico-clónica generalizada. Foram referidos sintomas compatíveis com gastrenterite aguda viral cinco dias antes. Não tinha alterações no exame objetivo. A avaliação laboratorial revelou hiponatrémia grave (Na^+ 114 mmol/L) e hiposmolalidade sérica (238 mOsm/kg). Da investigação etiológica subsequente destaca-se: ácido úrico sérico baixo (1,6 mg/dL); osmolalidade urinária inapropriadamente elevada (600 mOsm/kg) e fração de excreção de sódio elevada (FENa 2,2%). Foram excluídas causas secundárias de Síndrome de Secreção Inapropriada de Hormona Antidiurética (SIADH). Após estabilização inicial, iniciou restrição de fluídos e suplementação oral de sódio. A natrémia e osmolalidade sérica melhoraram, mas permaneceram inferiores à normalidade, o ácido úrico sérico normalizou, enquanto a natriurese e osmolalidade urinária permaneceram elevadas. A hiponatremia persistente motivou o doseamento de copeptina, que se encontrava inapropriadamente baixo. O estudo genético identificou uma variante patogénica no gene *AVPR2* (NM_000054.7:c.409C>T; p.(Arg137Cys)), confirmando o diagnóstico de Síndrome Nefrogénica de Antidiurese Inapropriada (NSIAD). Após a alta, durante uma vaga de calor, a suplementação de sódio foi progressivamente reduzida e descontinuada, sem restrição hídrica, e o doente mantém-se assintomático e com natrémia normal.

Conclusões

A NSIAD é uma condição genética rara com hereditariedade ligada ao X, causada por variantes *missense* com ganho de função no gene *AVPR2,* com ativação constitutiva dos receptores V2 renais. Paradoxalmente, a variante R137H no mesmo codão causa perda de função e o fenótipo oposto, a resistência à arginina vasopressina (AVP). O tratamento da NSIAD baseia-se em restrição hídrica e suplementação oral de sódio, guiado pela monitorização seriada da natrémia, com descontinuação das medidas perante estabilidade clínica e bioquímica. Contrariamente ao que acontece no SIADH, os vaptanos são ineficazes nas variantes mais frequentes de NSIAD, a R137C e R137L.
Esta criança provavelmente apresentaria hiponatremia crónica de base, bem tolerada, que se agravou condicionando manifestações clínicas na sequência da gastroenterite aguda. O caso reforça a importância de considerar esta entidade em crianças com perfil bioquímico compatível com SIADH e níveis baixos de copeptina, sugerindo um mecanismo independente da AVP.

Palavras-chave : Hiponatremia, NSIAD, AVPR2, Hereditariedade Ligada ao Cromossoma X



CO03 - TRANSPLANTE RENAL EM IDADE PEDIÁTRICA E RISCO ONCOLÓGICO – 40 ANOS DE EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO

Ana Rita Albuquerque Costa[1]; Rosa Duarte Cardoso[2]; Alexandra Vilas Fabião[3]; Cláudia Ribeiro De Moura[4]; Sara Silva Rodrigues[3]; Cecília Geniel Agostinho[5]; Luís Salazar[6]; Sara Mosca[6]; Liliana Rocha[6]; Ana Teixeira[6]; Paula Matos[6]; Teresa Costa[6]; Liane Correia-Costa[6]; Maria Sameiro Faria[6]

1 - Serviço de Pediatria, ULS Viseu Dão-Lafões; 2 - Serviço de Pediatria, ULS Entre Douro e Vouga; 3 - Serviço de Pediatria, ULS Braga; 4 - Serviço de Pediatria, ULS Alto Ave; 5 - Hospital Pediátrico David Bernardino; 6 - Serviço de Nefrologia Pediátrica, Centro Materno-Infantil do Norte, ULS Santo António

Introdução e Objetivos

O risco oncológico em transplantados renais pediátricos é substancialmente superior ao da população geral e uma importante causa de morbimortalidade. Pretendemos avaliar a incidência, tipo de neoplasia, fatores de risco e prognóstico num hospital pediátrico nível III.

Métodos

Estudo retrospetivo incluindo todos os doentes pediátricos submetidos a transplante renal desde 1984. Análise estatística com recurso a Kaplan-Meier (incidência cumulativa), testes qui-quadrado/Fisher e Mann-Whitney U.

Resultados

De 1984 a 2025 realizaram-se 189 transplantes em 180 doentes (57% sexo masculino). O primeiro transplante ocorreu em mediana aos 12,9 (IQR 9,6-15,7) anos de idade. A terapêutica de indução foi principalmente com globulina antitimócitos (75%), porém, nos últimos 10 anos predominou basiliximab (70%). A manutenção incluiu prednisolona, associada a tacrolimus (53%) ou ciclosporina (44%) e micofenolato (56%) ou azatioprina (7%). Identificaram-se 13 (7%) doentes com neoplasia (incidência global de 3,85/1000 pessoas-ano). A doença linfoproliferativa pós-transplante (PTLD) foi a mais frequente (n=9), seguida de neoplasia cutânea/mucosa (n=2). Um doente apresentou 2 neoplasias primárias (PTLD e carcinoma da tiróide). Tempo mediano até à 1ª neoplasia de 13,3 (9,3–18,4) anos; 12,7 (9,3-15) anos na PTLD. Incidência cumulativa: 7% vs. 10% vs. 13% aos 15, 25 e 30 anos, respetivamente. A resposta ao tratamento foi favorável em 69% dos casos; 3 óbitos por doença oncológica. Não houve associação significativa com idade ao transplante, tipo de dador, regime imunossupressor, necrose tubular aguda ou retransplante. Não houve neoplasias no grupo recetor EBV negativo/dador positivo, nem relação entre risco oncológico e status de EBV (em 3 casos de PTLD comprovou-se infeção EBV). Comparando doentes transplantados em 1986-2005 e 2016-2025, verificou-se aumento de dadores vivos, alteração do regime imunossupressor e redução da rejeição aguda. Estas diferenças não se traduziram em alteração da incidência de neoplasia.

Conclusões

A incidência oncológica foi semelhante à descrita na literatura. Verificou-se um aumento progressivo da incidência cumulativa, mais evidente 15 anos após transplante. Não se identificaram fatores de risco significativos, porém o reduzido número de eventos e a heterogeneidade da coorte limitam o poder estatístico. Estes dados reforçam a importância da vigilância oncológica prolongada após o transplante renal pediátrico.

Palavras-chave : Transplante renal, Neoplasia, Doença linfoproliferativa pós-transplante



CO04 - MONITORIZAÇÃO AMBULATÓRIA DA PRESSÃO ARTERIAL VERSUS PRESSÃO ARTERIAL EM CONSULTA EM PEDIATRIA: CONCORDÂNCIA, CARATERIZAÇÃO DOS FENÓTIPOS HIPERTENSIVOS E IMPLICAÇÕES CLÍNICAS

Catarina Barros Azevedo[1]; Cláudia Moura[1]; Patrícia Sousa[1]; Ana Cláudia Tavares[1]

1 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde do Alto Ave, Hospital Senhora da Oliveira - Guimarães

Introdução e Objetivos

A prevalência de hipertensão arterial (HTA) pediátrica tem aumentado, associada em parte ao aumento da prevalência da obesidade. A monitorização ambulatória da pressão arterial (MAPA) é o método de referência para o diagnóstico em idade pediátrica, permitindo identificar fenótipos hipertensivos não detetados pela medição da pressão arterial (PA) em consulta. Pretendeu-se caraterizar estes fenótipos e avaliar a concordância diagnóstica entre a PA em consulta e na MAPA, identificando potenciais fatores associados.

Métodos

Estudo retrospetivo, descritivo e analítico, de doentes pediátricos submetidos a MAPA entre 2016-2025 num hospital de nível II. Os fenótipos foram comparados por testes de Kruskal-Wallis (pós-hoc Dunn-Bonferroni) e qui-quadrado de Pearson. A relação entre a PA em consulta e na MAPA foi avaliada por testes de Wilcoxon, correlação, análise de Bland-Altman, Kappa e McNemar. A regressão logística avaliou preditores independentes de concordância diagnóstica. Significância estatística se $p<0,05$.

Resultados

Foram incluídos 170 doentes (53,5% do sexo masculino; idade mediana de 16 anos), dos quais 34,1% com HTA concordante, 36,5% com HTA da bata branca, 8,8% com HTA mascarada e 20,6% com normotensão. A HTA concordante apresentou maior percentil de IMC do que a normotensão ($p<0,001$) e a HTA mascarada ($p=0,006$), bem como maior prevalência de obesidade (80%; $p=0,001$). O tratamento anti-hipertensor prévio à realização do MAPA e a prevalência de padrão não dipper diferiram entre fenótipos ($p=0,004$ e $p=0,023$, respetivamente), ambos mais frequentes na HTA mascarada (33,3% e 53,3%).
A correlação entre PA em consulta e MAPA foi positiva moderada, mas a análise de Bland-Altman revelou limites de concordância amplos (PAS: -22,7 a +23,4mmHg; PAD: -18,5 a +19,0mmHg), mostrando elevada variabilidade individual. A concordância diagnóstica foi reduzida ($\kappa=0,144$), predominando a HTA da bata branca sobre a HTA mascarada (McNemar $p<0,001$), o que reflete um sobrediagnóstico de HTA na consulta.
Na regressão multivariável, a idade, o sexo, o percentil de IMC, o tratamento prévio e a história familiar de HTA não foram preditores independentes da concordância ($p>0,05$).

Conclusões

Apesar da correlação entre os dois métodos, a concordância foi insuficiente na substituição da MAPA, que identificou fenótipos hipertensivos com perfis clínicos distintos, destacando-se a maior adiposidade na HTA concordante. Não foram identificados preditores clínicos independentes de concordância consulta-MAPA, reforçando o papel da MAPA na correta classificação diagnóstica da HTA pediátrica.

Palavras-chave : Hipertensão Arterial, Fenótipos Hipertensivos, Monitorização Ambulatória da Pressão Arterial, Hipertensão Mascarada, Hipertensão da Bata Branca



MINI ORAIS



MO01 - FATORES ASSOCIADOS À SOBREVIDA DO ENXERTO RENAL A LONGO PRAZO EM DOENTES TRANSPLANTADOS EM IDADE PEDIÁTRICA - ESTUDO DE COORTE RETROSPETIVO

Sara Silva Rodrigues[1]; Alexandra Vilas Fabião[1]; Cláudia Ribeiro De Moura[2]; Ana Rita Albuquerque Costa[3]; Vanessa Da Silva[4]; Luís Salazar[5]; Sara Mosca[5]; Liliana Rocha[5]; Teresa Costa[5]; Maria Sameiro Faria[5]; Paula Matos[5]; Liane Correia-Costa[5]; Ana Teixeira[5]

1 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Braga; 2 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde do Alto Ave; 3 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde Dão-Lafões; 4 - Hospital Pediátrico David Bernardino, Luanda; 5 - Serviço de Nefrologia Pediátrica, Unidade Local de Saúde de Santo António

Introdução e Objetivos

O transplante renal é o tratamento de eleição para crianças e adolescentes com doença renal crónica terminal. Apesar da melhoria dos resultados, otimizar a sobrevida do enxerto a longo prazo permanece um objetivo fundamental. Este estudo teve como objetivo avaliar a sobrevida do enxerto renal e identificar fatores associados à sua perda em doentes transplantados em idade pediátrica.

Métodos

Foi realizado um estudo de coorte retrospectivo unicêntrico, que incluiu doentes submetidos a transplante renal em idade pediátrica desde 2006 até 2025. Foram avaliadas características do recetor, dador e transplante, imunossupressão e complicações pós-transplante. O outcome primário foi a perda de enxerto, definida por TFG < 30 mL/min/1,73m2 ou início de diálise. A sobrevida do enxerto foi estimada pelo método de Kaplan-Meier e comparada pelo teste log-rank. A regressão de Cox foi utilizada para estimar o risco de perda do enxerto. Considerou-se significância estatística $p < 0,05$.

Resultados

Foram incluídos 78 doentes (59,0% sexo masculino) com idade mediana ao transplante de 12,8 (IQR 8,3-15,7) anos, 87,2% receberam enxerto de dador falecido. A etiologia mais frequente foram as anomalias congénitas do rim e do trato urinário (55,1%). Durante um seguimento mediano de 9,8 (IQR 4,7-14,0) anos, ocorreram 18 perdas de enxerto (23,1%), sem óbitos. A sobrevida do enxerto aos 1, 5, 10 e 15 anos foi 96,2%, 90,1%, 80,6% e 62,3%, respetivamente. Um tempo de diálise pré-transplante >8 meses associou-se a menor sobrevida do enxerto (p=0,042), embora o risco de perda de enxerto associado a este factor não seja significativamente diferente. Na análise aos 12 meses pós-transplante, a positividade para CMV associou-se a um risco significativamente superior de perda subsequente do enxerto (HR 7,14; IC95% 1,92-26,56; p=0,003). Não foram identificadas associações significativas com as restantes variáveis avaliadas.

Conclusões

Nesta coorte pediátrica, a sobrevida do enxerto renal foi globalmente favorável a longo prazo. Uma maior duração de diálise pré-transplante associou-se a menor sobrevida do enxerto, reforçando a importância de estratégias que promovam o transplante precoce ou preemptivo. A positividade para CMV aos 12 meses associou-se a um risco significativamente superior de perda subsequente do enxerto, constituindo um potencial marcador de pior prognóstico. Estes resultados reforçam a importância da otimização do período pré-transplante e da vigilância das complicações infeciosas no seguimento destes doentes.

Palavras-chave : transplante renal, sobrevida, citomegalovírus



MO02 - TRANSPLANTE RENAL PEDIÁTRICO: EVOLUÇÃO PRECOCE DE FATORES CARDIOMETABÓLICOS E A SUA ASSOCIAÇÃO COM A FUNÇÃO DO ENXERTO RENAL

Catarina Barros Azevedo[1]; Luís Salazar[2]; Liliana Rocha[2]; Teresa Costa[2]; Maria Sameiro-Faria[2]; Paula Matos[2]; Sara Mosca[2]; Ana Teixeira[2]; Liane Correia-Costa[2]

1 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde do Alto Ave, Guimarães; 2 - Serviço de Nefrologia Pediátrica, Centro Materno-Infantil do Norte, Unidade Local de Saúde do Santo António

Introdução e Objetivos

O transplante renal (TR) é o tratamento de eleição para doentes pediátricos com doença renal crónica (DRC) terminal. Embora a doença cardiovascular constitua uma causa de morbimortalidade, o impacto dos fatores de risco cardiometabólicos na evolução da função do enxerto permanece insuficientemente caraterizado em pediatria.
Este estudo teve como objetivos a avaliação longitudinal de parâmetros cardiometabólicos após TR pediátrico e respetiva associação com a função do enxerto aos 18 meses de seguimento.

Métodos

Estudo retrospetivo de doentes pediátricos submetidos a TR, entre 2008 e 2025, num centro terciário de referência. Avaliados parâmetros clínicos e laboratoriais no pré-transplante e aos 0, 6, 12 e 18 meses pós-TR. A taxa de filtração glomerular estimada (TFGe) calculou-se pela fórmula CKiD U25.

Resultados

Incluíram-se 68 doentes (60,3% do sexo masculino) e idade mediana (P25-P75) de 11,8 (7,8-15,7) anos ao TR. As principais etiologias de DRC foram anomalias congénitas do rim/trato urinário (41%) e patologia glomerular (22%). Em 63 (93%) o dador era cadáver, 13 (19%) realizaram TR preemptivo e a diálise peritoneal foi a modalidade de substituição renal mais frequente (25, 37%). Pré-TR 16 (24%) apresentavam excesso de peso/obesidade. A modalidade de substituição renal prévia mais frequente foi a diálise peritoneal (25, 37%). A mediana do tempo em lista ativa foi de 5 (3-9) meses.
Após TR, observou-se um aumento significativo do z-score do IMC aos 6 meses (p<0,001) e uma redução significativa do colesterol total (168 vs. 152 mg/dL; p<0,001), LDL (88 vs. 80 mg/dL; p=0,048) e triglicerídeos (141 vs. 111 mg/dL; p<0,001) aos 18 meses. Na análise multivariada ajustada para idade e fatores cardiometabólicos, níveis mais elevados de triglicerídeos associaram-se independentemente a menor eTFG aos 18 meses (B=−0,138; p=0,006).

Conclusões

O TR pediátrico associou-se a melhoria do perfil lipídico, apesar do aumento do IMC. Níveis mais elevados de triglicerídeos associaram-se independentemente a menor função do enxerto aos 18 meses, sugerindo o seu potencial como marcador de risco para pior função do enxerto. Estudos prospetivos com maior dimensão amostral serão necessários para confirmar estes achados.

Palavras-chave : Transplante Renal Pediátrico, Função do enxerto renal, Risco cardiometabólico



MO03 - ESTRATIFICAÇÃO DO RISCO DE CICATRIZ RENAL EM IDADE PEDIÁTRICA - DESENVOLVIMENTO DE SCORE PREDITIVO

Inês Taborda[1,2]; Patrícia Almeida Amaral[2]; Elsa Santos[2]; Helena Pereira[2]; Sofia Reis[2]

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico, Unidade Local de Saúde de Coimbra; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital São Teotónio, Unidade Local de Saúde de Viseu Dão-Lafões

Introdução e Objetivos

A presença de cicatriz renal em idade pediátrica pode associar-se a complicações a longo prazo, nomeadamente hipertensão arterial e doença renal crónica. A identificação dos fatores clínicos e imagiológicos associados poderá permitir uma melhor estratificação do risco e uma utilização mais seletiva da cintigrafia renal com DMSA. O objetivo deste estudo foi identificar preditores associados à presença de cicatriz renal e desenvolver um modelo de estratificação do risco baseado em variáveis clínicas e imagiológicas.

Métodos

Coorte retrospetiva, incluindo crianças e adolescentes submetidos a cintigrafia renal com DMSA, observadas em Consulta num hospital de nível II, entre Janeiro e Dezembro de 2025. A análise estatística foi realizada no *Excel* e *SPSS Statistics*, considerando como nível de significância $p<0,05$. Foram incluídas diversas variáveis, nomeadamente género, idade na primeira infeção do trato urinário (ITU), agentes etiológicos identificados, ITU não febril ou febril, número de ITU, alterações ecográficas pré-natais, alterações ecográficas *major*, refluxo vesicoureteral (RVU) e disfunção vesical e/ou intestinal. Foi utilizada regressão logística para identificar os preditores independentes de cicatriz renal, com posterior desenvolvimento de um *score* exploratório. O desempenho do modelo foi avaliado através da curva ROC. Considerando como prioridade a identificação de crianças com risco de cicatriz renal, foi selecionado o ponto de corte que garantisse sensibilidade mínima de 90%, e maior especificidade entre os pontos de corte elegíveis.

Resultados

Foram incluídas 133 crianças, das quais 35 (26,3%) apresentavam cicatriz renal identificada em cintigrafia renal com DMSA. Na análise multivariada, as variáveis "RVU grau IV-V", "≥1 ITU febril" e "≥3 ITU" associaram-se significativamente à presença de cicatriz renal ($p<0,05$). O modelo apresentou boa capacidade discriminativa, com uma área sob a curva ROC de 0,811 ($p<0,001$). Foi desenvolvido um *score* exploratório de 0-4 pontos, atribuindo 1 ponto a "≥1 ITU febril" e "≥3 ITU", e 2 pontos a "RVU grau IV-V". Para um ponto de corte ≥2, o modelo apresentou sensibilidade de 91,8%, especificidade de 60,0% e valor preditivo negativo de 80,8%.

Conclusões

A combinação de variáveis clínicas (≥1 ITU febril e ≥3 ITU) e imagiológicas (RVU grau IV-V) permitiu identificar crianças com maior risco de cicatriz renal. O *score* proposto, com sensibilidade superior a 90%, poderá contribuir para uma abordagem mais individualizada da indicação para cintigrafia renal com DMSA.

Palavras-chave : Cicatriz renal, Refluxo vesicoureteral, Infeções do trato urinário, Score preditivo, Cintigrafia renal com DMSA



MO04 - CATETERES VENOSOS CENTRAIS DE LONGA DURAÇÃO EM HEMODIÁLISE PEDIÁTRICA: COMPLICAÇÕES E MOTIVOS DE SUBSTITUIÇÃO

Ana Isabel Barros[1]; Luis Salazar[2]; Maria Sameiro-Faria[2]; Liane Correia-Costa[2]; José Banquart-Leitão[1]; Ana Ribeiro Coelho[1]

1 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Centro Materno Infantil do Norte Albino Aroso, Unidade Local de Saúde de Santo António;
2 - Serviço de Nefrologia Pediátrica, Centro Materno Infantil do Norte Albino Aroso, Unidade Local de Saúde de Santo António

Introdução e Objetivos

O acesso vascular para hemodiálise em idade pediátrica constitui um desafio, particularmente em crianças de baixo peso, nas quais os cateteres venosos centrais (CVC) desempenham um papel fundamental. A sua utilização associa-se a complicações e à necessidade de substituições sucessivas. Neste contexto, pretendeu-se caracterizar a utilização de CVC de longa duração para hemodiálise pediátrica num centro terciário.

Métodos

Estudo observacional e retrospetivo dos doentes pediátricos submetidos a colocação de CVC de longa duração para hemodiálise entre Janeiro de 2021 e Dezembro de 2025. Foram colhidos dados demográficos, bem como as características técnicas dos procedimentos e a evolução de cada CVC, incluindo duração, complicações, motivos de remoção ou substituição e número de CVC por doente.

Resultados

Foram analisados 31 CVC, referentes a 15 doentes, do quais 53% do sexo feminino. A idade mediana à colocação foi de 11,2 (IIQ:2,9–14,7) anos e o peso mediano de 17,8 (IIQ: 10,5–40,5) kg. Os calibres utilizados variaram entre 8 e 14Fr, sendo ≥10Fr em 61% dos CVC. A maioria dos CVC foi colocada por punção ecoguiada (55%) ou substituição sob fio guia (42%), predominantemente na veia jugular interna (87%). A duração mediana dos CVC foi de 159 (IIQ:43–278) dias. À data da colheita de dados, 9 CVC tinham sido removidos: 4 após transplante renal, 2 após criação de fístula arteriovenosa, 2 por retoma da diálise peritoneal (DP) e 1 por complicação do CVC que determinou transição para DP. Dezasseis CVC correspondem a substituições de CVC prévio, tendo 7/15 doentes (47%) necessitado de pelo menos uma substituição. Entre estes, os motivos de substituição mais frequentes foram malposicionamento (32%), kinking (19%) e exteriorização do cuff, isoladamente ou associada a infeção (19%). A necessidade de substituição foi mais frequente em doentes mais jovens e com menor peso à colocação do primeiro CVC (10,5 vs 13,3 anos; 17,8 vs 44 kg). Registaram-se complicações ao longo tempo de vida dos CVC em 74% (34 eventos em 23/31), sendo as mais frequentes as mecânicas (45%) e infeciosas (29%).

Conclusões

A utilização de CVC de longa duração é fundamental na hemodiálise pediátrica, mas associa-se a uma elevada frequência de complicações e necessidade de substituição. Nesta série, predominaram as complicações mecânicas e infeciosas, o que reforça a importância da adequação do calibre às características antropométricas da criança, otimização da técnica de colocação e vigilância do acesso vascular.

Palavras-chave : Hemodiálise pediátrica, Cateter venoso central, Substituição de cateter, Doença renal crónica



MO05 - VALOR PREDITIVO DA CLASSIFICAÇÃO PRÉ-NATAL DA DILATAÇÃO DO TRATO URINÁRIO (DTU) NOS DESFECHOS CLÍNICOS: ESTUDO RETROSPETIVO DE UMA COORTE PEDIÁTRICA

Alexandra Vilas Fabião[1]; Sara Silva Rodrigues[1]; Claúdia Ribeiro De Moura[2]; Ana Rita Albuquerque Costa[3]; Luís Salazar[4]; Sara Mosca[4]; Liliana Rocha[4]; Ana Rita Teixeira[4]; Teresa Costa[4]; Maria Sameiro Faria[4]; Liane Costa[4]; Paula Matos[4]

1 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Braga; 2 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde do Alto Ave; 3 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Viseu Dão-Lafões; 4 - Serviço de Nefrologia Pediátrica, Centro Materno Infantil do Norte (CMIN), Unidade Local de Saúde de Santo António

Introdução e Objetivos

A dilatação do trato urinário (DTU) é a anomalia mais frequentemente encontrada nas ecografias pré-natais e constitui um processo dinâmico, o que dificulta a sua valorização prognóstica pós-natal. O objetivo foi avaliar a concordância entre a classificação pré-natal (A1 vs A2/3) e pós-natal de DTU (P1 vs P2/P3), assim como a capacidade preditiva de parâmetros ecográficos pré-natais em desfechos pós-natais.

Métodos

Estudo retrospectivo de doentes da consulta de Nefrologia Pediátrica do CMIN com diagnóstico de DTU pré-natal, nascidos entre 2022 e 2023. A concordância da DTU pré e pós-natal foi avaliada através do coeficiente Kappa de Cohen, complementada com sensibilidade, especificidade, valor preditivo positivo (VPP) e negativo (VPN). Realizada regressão logística, curva ROC e, para comparação entre grupos, testes de Fisher e Mann-Whitney.

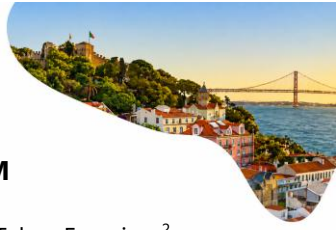
Resultados

Foram incluídos 47 doentes com diagnóstico pré-natal de DTU, com predomínio do sexo masculino (66%). No pré-natal, 22 doentes (46,8%) foram classificados como A1 e 25 (53,2%) como A2/3. No pós-natal, 37 doentes (48,8%) foram classificados como P1 e 10 (21,3%) como P2/3. A etiologia mais comum da DTU foi a dilatação transitória (70,2%) e apenas 4 doentes (8,5%) necessitaram de cirurgia. A classificação A2/3 associou-se a maior investigação complementar (64,0%; p=0,042). Comparativamente ao período pré-natal, as alterações ecográficas bilaterais diminuíram no pós-natal (40,4% vs 17,0%; p=0,003), contudo a documentação de outras alterações ecográficas associadas ao diâmetro anteroposterior da pelve renal (DAP) aumentou (27,7% vs 59,6%; p<0,001). A correlação entre o DAP pré e pós-natal foi fraca, assim como a concordância entre as classificações pré e pós-natal (Kappa=0,056), com VPP baixo (24%), mas VPN elevado (81,8%). Ao contrário da classificação pré-natal categórica, o valor do DAP pré-natal (em mm) associou-se significativamente à classificação pós-natal de alto risco (OR=1,158; p=0,037), com AUC de 0,654 (corte ótimo 15,5mm), e a patologia significativa (refluxo, obstrução da junção pielo-ureteral, megaureter ou necessidade de cirurgia; p=0,027).

Conclusões

A classificação pré-natal da DTU demonstrou ser útil em identificar casos de maior risco no período pós-natal, com uma elevada capacidade em excluir patologia grave, algo particularmente relevante numa ferramenta de rastreio. Porém, nesta amostra, o valor do DAP pré-natal, enquanto medida quantitativa, revelou-se um melhor preditor do risco pós-natal do que a classificação categórica pré-natal.

Palavras-chave : dilatação do trato urinário, diagnóstico pré-natal, nefrologia pediátrica



MO06 - GLOMERULOPATIA C3 EM IDADE PEDIÁTRICA: DOIS FENÓTIPOS, UMA VIA COMUM

Inês Figueiredo Almeida[1]; Marta Caldas[2]; Maria Soto-Maior Costa[2]; Madalena Borges[2]; Rute Baeta Baptista[2]; Telma Francisco[2]; Gisela Neto[2]

1 - ULS Algarve; 2 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, ULS Soão José, Lisboa, Portugal

Introdução

A glomerulopatia C3 (GC3) é uma forma rara de glomerulonefrite resultante da desregulação da via alternativa do complemento, com uma incidência estimada de 1–3 casos por milhão. Caracteriza-se por depósitos glomerulares com predomínio de C3 na imunofluorescência e engloba dois subtipos distinguíveis por microscopia eletrónica: a doença de depósitos densos (DDD) e a glomerulonefrite C3 (GNC3). Apresenta risco significativo de progressão para doença renal crónica estadio 5. Descrevem-se dois casos de glomerulopatia C3 em idade pediátrica, ilustrativos dos dois fenótipos clinico-histológicos e da evolução do paradigma terapêutico.

Descrição de Caso

Caso 1: Adolescente de 15 anos, do sexo feminino, evacuada de São Tomé e Príncipe aos 14 anos por por síndrome nefrótica com recaídas frequentes e microhematúria recorrente desde os 7 anos. Apresentou-se normotensa, com função renal preservada e C3 sérico persistentemente baixo, com fator nefrítico C3 positivo e anticorpo anti-fator H negativo. A morfologia renal confirmou o diagnóstico de DDD. Encontra-se sob corticoterapia há 6 meses, atualmente em esquema de redução gradual de prednisolona, micofenolato de mofetil (MMF) e enalapril. Na última consulta constatou-se agravamento da função renal, ponderando-se terapêuticas dirigidas ao complemento (eculizumab e/ou pegcetacoplan).
Caso 2: Adolescente de 15 anos, do sexo masculino, obeso, com apresentação aos 10 anos de síndrome nefrítica-nefrótica e hipocomplementémia (C3 baixo com C4 normal). O estudo da morfologia renal, incluindo microscopia eletrónica, mostrou glomerulonefrite membranoproliferativa com depósitos mesangiocapilares dominantes de C3. O painel genético 12 genes do complemento e o fator nefrítico C3 foram negativos. A hipoalbuminemia e edema resolveram-se após pulsos de metilprenisolona a que se seguiu prednisolona e MMF, mas manteve-se a proteinúria significativa. A repetição do estudo de morfologia renal mostrou diminuição da atividade da doença, ainda com depósitos de C3, e ausência de sinais de cronicidade. Numa tentativa de atingir remissão total, foi administrada terapêutica com rituximab durante 6 meses que se seguiu eculizumab 9 meses, com pouca resposta. O doente encontra-se assintomático, normotenso e com função renal preservada, mas mantém proteinúria significativa sob MMF, lisinopril e dapaglifozina. Foi proposta a admnistração de pegcetacoplan que a familia não aceitou.

Conclusões

Estes casos ilustram a heterogeneidade clínica e histológica da GC3 em idade pediátrica, e a resposta frequentemente incompleta à imunossupressão e terapêuticas de nefroproteção. O desenvolvimento de novos da via alternativa do complemento, como o pegcetacoplan e o iptacopan inaugurou uma nova era terapêutica na população adulta com GC3. Na Europa, apenas o pegcetacoplan está aprovado para crianças com mais de 12 anos, mas a administração subcutânea bissemanal dificulta a aceitação desta.

Palavras-chave : glomerulopatia C3, doença de depósitos densos, pegcetacoplan



MO07 - OBINUTUZUMAB NA SÍNDROME NEFRÓTICA CORTICORRESISTENTE RECORRENTE APÓS TRANSPLANTE RENAL

Teresa Tavares[1]; Sara Silva Rodrigues[2]; Cláudia Ribeiro De Moura[3]; Ana Rita Albuquerque Costa[4]; Alexandra Vilas Fabião[2]; Luís Salazar[5]; Sara Mosca[5]; Liliana Rocha[5]; Paula Matos[5]; Maria Sameiro Faria[5]; Liane Correia-Costa[5]; Teresa Costa[5]; Ana Teixeira[5]

1 - Serviço de Pediatria, Centro Materno Infentil do Norte, Unidade Local de Saúde de Santo António; 2 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Braga; 3 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Alto Ave; 4 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde Viseu Dão-Lafões; 5 - Serviço de Nefrologia Pediátrica, Centro Materno Infantil do Norte, Unidade Local de Saúde de Santo António

Introdução

A recorrência da síndrome nefrótica corticorresistente (SNCR), particularmente associada a glomeruloesclerose segmentar e focal (GESF), após transplante renal (TR) constitui um desafio terapêutico. Pode ocorrer em horas ou dias após o TR, manifestando-se por proteinúria nefrótica, enquanto as alterações histológicas iniciais podem ser inespecíficas. A plasmaferese (PF) e o rituximab são frequentemente utilizados como terapêuticas de 1.ª linha, embora alguns casos sejam refratários.

Descrição de Caso

Rapariga de 14 anos, com SNCR diagnosticada aos 2 anos, sem remissão após corticóides e ciclosporina e biópsia renal compatível com GESF. O estudo genético identificou a variante heterozigótica *CFHR5* c.662A>C p.(Glu221Ala), de significado clínico incerto, também presente na mãe assintomática. Aos 12 anos, num período de 6 meses, verificou-se agravamento rápido da função renal com evolução para doença renal crónica terminal, iniciando hemodiálise. Foi submetida a TR aos 13 anos. Nas 72 horas pós-transplante apresentou diminuição abrupta da diurese, proteinúria nefrótica (RPCu 30 mg/mg) e hipoalbuminemia, sugerindo recorrência precoce. A biópsia do enxerto revelou alterações mesangioproliferativas ligeiras. Iniciou PF no 7.º dia pós-TR, realizando 17 sessões em 6 semanas. Apesar da PF e de duas doses de rituximab, com depleção de células B (CD19 0,02%), manteve proteinúria significativa (RPCu 18 mg/mg). Perante a resposta insuficiente, iniciou obinutuzumab (1 g/1,73 m^2 semanal), mantendo PF semanal. Após quatro doses verificou-se redução significativa da proteinúria (RPCu 2,5 mg/mg), com albumina sérica normal e função do enxerto estável (creatinina 0,46 mg/dL). O tratamento foi bem tolerado, exceto por hipogamaglobulinemia, tratada com reposição de imunoglobulina. Está atualmente prevista a suspensão da PF, com avaliação da manutenção da resposta. Perante eventual persistência ou agravamento da proteinúria, o daratumumab poderá ser considerado como opção terapêutica adicional.

Conclusões

A recorrência precoce da GESF pode manifestar-se clinicamente antes do aparecimento de alterações histológicas características. Neste caso, com resposta insuficiente à PF e ao rituximab, a introdução de obinutuzumab associou-se a redução marcada e progressiva da proteinúria, com preservação da função do enxerto e normalização da albumina sérica. Apesar da resposta ainda parcial e do tratamento concomitante com PF, este caso sugere um potencial papel do obinutuzumab como terapêutica de resgate na recorrência pós-TR de SNCR/GESF. Um maior tempo de seguimento, nomeadamente após suspensão da PF, será fundamental para avaliar a magnitude e durabilidade da resposta.

Palavras-chave : Síndrome Nefrótica, Obinutuzumab



MO08 - QUANDO O CMV E A SÍNDROME NEFRÓTICA INFANTIL SE CRUZAM: CAUSA, GATILHO OU COINCIDÊNCIA?

Inês Da Bernarda Rodrigues[1,2]; Rute Baeta Baptista[1]; Mafalda De Sousa Cardoso[1,3]; Marta Caldas[1]; Maria Soto-Maior Costa[1]; Madalena Almeida Borges[1]; Telma Francisco[1]; Gisela Neto[1]

1 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, Pediatria, Hospital Dona Estefânia, ULS São José, Lisboa, Portugal; 2 - Serviço de Pediatria, ULS Médio Tejo, Torres Novas, Portugal; 3 - Serviço de Pediatria, ULS Baixo Alentejo, Beja, Portugal

Introdução

A síndrome nefrótica (SN) infantil é uma entidade rara que motiva investigação etiológica abrangente, já que nesta faixa etária predominam causas monogénicas e secundárias, que devem ser investigadas.

Descrição de Caso

Lactente de 6 meses, do sexo masculino, com antecedentes de restrição do crescimento fetal (RCF) simétrica, submetido a investigação analítica por má progressão estaturo-ponderal que revelou linfocitose, proteinúria e microhematúria. Na avaliação analítica subsequente documentou-se hipoalbuminemia (2,3 g/dL), proteinúria nefrótica (razão proteína/creatinina 18,7 mg/mg), hiperlipidemia e hipotiroidismo subclínico. No internamento para esclarecimento da SN infantil, documentou-se infeção ativa por citomegalovírus (CMV) (IgM/IgG positivo, avidez IgG moderada a alta e carga viral plasmática 82,7 IU/mL). A pesquisa de CMV no cartão de Guthrie e de lesões de órgão-alvo da infeção congénita foram negativas. Ecografia com rins ectópicos em ferradura, pelo que se protelou a biópsia renal. Cumpriu valganciclovir 16 mg/kg/dose de 12/12 horas durante 6 semanas, com resolução da infeção. O painel genético dirigido para doença renal proteinúrica foi negativo. Perante a persistência de proteinúria nefrótica e hipoalbuminemia, apesar de se ter mantido sempre sem edema e assintomático, foi realizada biópsia renal. Documentou-se nefrite intersticial aguda e depósitos de IgM mesangio-parietais com pesquisa de CMV negativa (microscopia eletrónica em curso). O mendelioma identificou: duas variantes em heterozigotia no gene *LAMA5* (síndrome nefrótica tipo 26), c.1285T>C (p.(Cys429Arg)) de significado incerto e c.4261C>T (p.(Arg1421*)) provavelmente patogénica; uma variante de significado incerto em heterozigotia no gene *PPP1R12A*: c.1069A>T (p.(Ser357Cys)), possivelmente associada a síndrome de malformações geniturinárias e/ou cerebrais; e microduplicação em 16p11.2 que se pode associar a síndromes com atraso do crescimento e perturbações do neurodesenvolvimento.

Conclusões

Este caso ilustra a dificuldade em integrar achados clínicos, histológicos e genéticos discordantes. O contributo da infeção por CMV como agente causal, fator desencadeante ou achado incidental, permanece por esclarecer. A persistência de proteinúria nefrótica após *clearance* virológica é mais sugestiva de uma etiologia glomerular primária do que de causa infeciosa isolada. No entanto, os achados histológicos não correspondem ao padrão classicamente descrito para a síndrome nefrótica tipo 26, o que limita a atribuição de causalidade às variantes identificadas em *LAMA5*. A microscopia eletrónica e o estudo de segregação parental podem contribuir para tomar uma decisão em relação à imunossupressão. Este caso ilustra ainda a importância do mendelioma e abriu a possibilidade de coexistência de diferentes diagnósticos em vez de um diagnóstico único agregador das alterações fenotípicas.

Palavras-chave : Síndrome nefrótica infantil, Citomegalovírus, Mendelioma



POSTERS



PO01 - HIPERTENSÃO ARTERIAL E MASSA ABDOMINAL: UM CASO DE SÍNDROME HIPONATRÉMICA-HIPERTENSIVA

Mariana Alves Farinha[1]; Sara Macedo[1]; Ana Catarina Rolim[1]; Maria Soto Maior Costa[1]; Madalena Almeida Borges[1]; Telma Francisco[1]; Gisela Neto[1]

1 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Unidade Local de Saúde de São José. Centro Clínico Académico de Lisboa, Lisboa, Portugal.

Introdução

A síndrome hiponatrémica-hipertensiva (HHS) é uma entidade rara resultante de hipoperfusão renal unilateral, habitualmente por estenose ou oclusão da artéria renal, com ativação do sistema renina-angiotensina. Caracteriza-se por hipertensão arterial (HTA) grave associada a hiponatrémia e alcalose metabólica hipoclorémica, podendo coexistir ainda hipocaliémia, proteinúria, elevação da atividade da renina plasmática, glicosúria e hipercalciúria. O seu reconhecimento é fundamental, dado o potencial de reversibilidade após correção da lesão vascular subjacente.

Descrição de Caso

Criança de 17 meses, sexo feminino, internada para abordagem cirúrgica de massa suprarrenal direita com possível envolvimento renal. Por ausência de plano de clivagem, foi realizada apenas biópsia, tendo sido confirmado o diagnóstico de neuroblastoma indiferenciado. Em D2 de pós-operatório desenvolveu HTA persistente (>P95+12 mmHg), poliúria (máx. 20 mL/kg/h) e polidipsia.
Analiticamente apresentava hiponatrémia (132 mmol/L, sob fluidoterapia com soro fisiológico), hipocaliémia grave (1,9 mmol/L), hipofosfatémia, alcalose metabólica hipoclorémica (pH 7,48; HCO3- 34,2 mmol/L; Cl- 91 mmol/L), glicosúria, proteinúria (proteína/creatinina 20166,7 mg/g) e atividade da renina plasmática elevada (289,6 uUI/mL), com função renal normal. O Doppler renal não demonstrou estenose arterial, descrevendo achados sugestivos de trombose da veia renal direita, sem alterações do rim contralateral.
A revisão de registos prévios revelou valores de pressão arterial já elevados e alterações analíticas semelhantes (Na 130 mmol/L, K 3.4 mmol/L, pH 7.482).
Assumiu-se HHS secundária a provável compressão extrínseca da artéria renal pela massa tumoral. Instituiu-se fluidoterapia dirigida, amlodipina e posteriormente enalapril, verificando-se melhoria progressiva das alterações hidroeletrolíticas, embora com persistência da HTA. Foi transferida para Oncologia para início de quimioterapia em D7 de internamento.

Conclusões

A associação de HTA, hiponatrémia, hipocaliémia, alcalose metabólica, glicosúria, proteinúria e renina elevada é fortemente sugestiva de HHS. A ausência de confirmação imagiológica de estenose arterial não exclui o diagnóstico, atendendo às limitações do Doppler renal e ao contexto anatómico desfavorável. A trombose da veia renal direita poderá ter contribuído para a proteinúria observada. O agravamento clínico no pós-operatório sugere ainda que a manipulação da massa possa ter aumentado transitoriamente a hipoperfusão renal e a ativação do sistema renina-angiotensina. Este caso reforça a importância de considerar HHS perante hipertensão renovascular associada a massa abdominal, mesmo quando a apresentação é incompleta ou a demonstração imagiológica da lesão arterial é difícil.

Palavras-chave : Hipertensão renovascular, Massa abdominal, Hiponatrémia



PO02 - RESISTÊNCIA MICROBIANA IN VITRO VS RESPOSTA TERAPÊUTICA IN VIVO NAS INFEÇÕES URINÁRIAS EM IDADE PEDIÁTRICA: ESTUDO RETROSPETIVO NUM HOSPITAL NÍVEL II

Catarina Barros Azevedo[1]; Maria Luísa Guimarães[2]; Cláudia Tavares[1]; Patrícia Sousa[1]

1 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde do Alto Ave - Guimarães; 2 - Mestrado em Medicina, Escola de Medicina da Universidade do Minho

Introdução e Objetivos

As infeções do trato urinário (ITU) são frequentes em idade pediátrica, sendo *Escherichia coli* o principal agente etiológico. A urocultura e o antibiograma orientam o tratamento, contudo, a resistência identificada *in vitro* pode não traduzir-se em falência clínica, uma vez que a resposta terapêutica depende também de fatores relacionados com o antibiótico, o hospedeiro e a gravidade da infeção. Pretendeu-se avaliar a relação entre resistência antimicrobiana *in vitro* ao antibiótico prescrito e resposta terapêutica *in vivo* em crianças e adolescentes com ITU.

Métodos

Estudo observacional retrospetivo de coorte analítica, incluindo episódios de ITU diagnosticados entre janeiro e dezembro de 2025, num hospital nível II, em crianças e adolescentes dos 0 aos 17 anos, com urocultura positiva, antibiograma e informação clínica disponíveis. Foram analisadas características clínicas e microbiológicas, antibioterapia instituída, resistência *in vitro* ao antibiótico prescrito, falência terapêutica, internamento e recorrência em 30 dias. As associações entre variáveis categóricas foram avaliadas pelo qui-quadrado de *Pearson* ou teste exato de *Fisher*, e contínuas pelo teste U de *Mann-Whitney*.

Resultados

Foram incluídos 542 episódios, correspondentes a 469 crianças, 70,1% do sexo feminino. *Escherichia coli* foi o agente mais frequente (71,8%), seguido de *Proteus mirabilis* (15,9%). As resistências *in vitro* mais frequentes foram à ampicilina (45,5%), amoxicilina/ácido clavulânico (29,8%) e trimetoprim-sulfametoxazol (18,1%). A cefuroxima foi o antibiótico mais prescrito (77,1%). Verificou-se resistência *in vitro* ao antibiótico empírico em 24 episódios (4,4%), mas em nenhum deles se verificou falência terapêutica. Contudo, a falência terapêutica ocorreu em 9 dos 518 episódios sem resistência *in vitro* (1,7%) (p=1,000). Os 36 casos em que foi realizado ajuste terapêutico evoluíram com resolução clínica, apesar de em três se verificar resistência *in vitro* ao antibiótico selecionado. As resistências *in vitro* ocorreram em crianças significativamente mais velhas [48 (28-165) vs 24,5 (9,75-84) meses; p=0,021], sendo que outras variáveis como sexo, fatores de risco urológicos e comorbilidades não obtiveram associações estatisticamente significativas.

Conclusões

Nesta amostra, a resistência *in vitro* ao antibiótico prescrito não se traduziu em falência terapêutica *in vivo*, verificando-se resposta clínica mesmo em episódios com resistência laboratorial. Os resultados reforçam a importância de interpretar o antibiograma em articulação com a evolução clínica. Dada a baixa incidência de resistências antimicrobianas em idade pediátrica, são necessários estudos com maior tamanho amostral de forma a aumentar a precisão destas comparações.

Palavras-chave : Infeção do Trato Urinário, Resistência antimicrobiana, Antibioterapia



PO03 - TERAPÊUTICA DE SUBSTITUIÇÃO RENAL EM CONTEXTO AGUDO: EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO PEDIÁTRICO TERCIÁRIO

Rita A. Santos[1]; Sónia Correia[2]; Luís Salazar[3]; Liliana Rocha[3]; Ana Teixeira[3]; Teresa Costa[3]; Maria Sameiro Faria[3]; Paula Matos[3]; Liane Correia-Costa[3]; Sara Mosca[3]

1 - Serviço de Pediatria, Centro materno infantil do Norte, ULSSA; 2 - Serviço de Pediatria, ULSTMAD; 3 - Serviço de Nefrologia Pediátrica, Centro materno infantil do Norte, ULSSA

Introdução e Objetivos

A decisão de iniciar terapêutica de substituição renal (TSR) em contexto agudo é frequentemente sustentada por múltiplas alterações clínicas e metabólicas. Pretendeu-se caracterizar os doentes pediátricos submetidos a TSR num hospital terciário durante cinco anos, analisando critérios de início, modalidades utilizadas e desfechos a médio-longo prazo.

Métodos

Estudo unicêntrico e retrospetivo de doentes pediátricos submetidos a TSR em contexto agudo entre 2021-2026. Analisaram-se comorbilidades renais, etiologia, critérios de início, modalidades, duração do internamento e desfechos renais.

Resultados

Foram incluídos 19 doentes, com mediana de idade de 1,56 [IQR 0,17–7,41] anos; 58% eram do sexo masculino e 11% apresentavam doença renal crónica (DRC) prévia. A etiologia foi pré-renal em 68% e renal intrínseca em 32%. Nos casos pré-renais, os contextos mais frequentes foram choque séptico (31%), doença cardíaca (15%) e doença hemato-oncológica (15%); nos intrínsecos, a síndrome hemolítico-urémica foi a mais frequente (50%). A diálise peritoneal (DP) foi a técnica mais utilizada (68%), seguida de hemodiálise (HD) (32%) e hemod(dia)filtração veno-venosa contínua (32%). Houve mudança de modalidade em 37%, tendo 21% transitado de DP para HD. Os critérios mais frequentes para início de TSR foram oligoanúria (90%), sobrecarga hídrica (53%), acidose metabólica (47%) e hipercaliemia refratária (37%); 90% apresentavam ≥2 critérios concomitantes. Em 95%, os doentes já se encontravam internados em cuidados intensivos pediátricos ou neonatais e iniciaram TSR perante agravamento clínico progressivo. Nos restantes 5%, a TSR foi iniciada por agudização de DRC, sem necessidade de cuidados intensivos. A mediana de internamento foi 21 [IQR 16–36] dias. Durante o episódio agudo, 2 (11%) dos 19 doentes faleceram, um em contexto de prematuridade e outro por choque séptico. Dos 17 doentes que sobreviveram ao episódio agudo, durante um período mediano de seguimento de 28 [IQR 20,7–36,4] meses: 4 faleceram por progressão/complicação das respetivas doenças de base (2 por linfoma, 1 por doença cardíaca, 1 por síndrome hemofagocítica); 2 mantiveram necessidade de TSR (ambos em HD; 1 entretanto submetido a transplante renal e 1 falecido por complicações de PRES); 1(6%) evoluiu para DRC (atualmente estadio 4); 2 (12%) apresentavam hipertensão arterial; nenhum apresentava proteinúria.

Conclusões

A TSR em contexto agudo ocorreu predominantemente em doentes críticos e perante múltiplas critérios clínicos e metabólicos. A oligoanúria foi o critério mais frequente para início de TSR. A DP foi a modalidade mais utilizada. A necessidade de recorrer a mais de uma modalidade em cerca de um terço dos doentes, destaca o carácter dinâmico da TSR, em contexto agudo, e a importância da disponibilidade de diferentes técnicas. A persistência de morbilidade renal reforça a importância de seguimento nefrológico após a alta.



PO04 - QUALIDADE DE VIDA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES SOB CATETERISMO VESICAL INTERMITENTE: UM ESTUDO TRANSVERSAL

Alice Martins[1,2]; Beatriz Falcão Cardoso[1,2]; Inês Silva Costa[3]; Débora Valente Silva[2,4]; João Luís Barreira[2,4]; Helena Pinto[2,4]

1 - Serviço de Pediatria, UAG Mulher e da Criança, ULS São João; 2 - Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3 - Serviço de Pediatria, ULS Coimbra; 4 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, UAG Mulher e da Criança, ULS São João

Introdução e Objetivos

Introdução: A cateterização vesical intermitente (CVI) é uma opção terapêutica segura e eficaz em crianças com disfunção do trato urinário inferior. Apesar dos benefícios, pode ter impacto social e emocional, condicionando a qualidade de vida. Objetivo: Avaliar a qualidade de vida de crianças e adolescentes submetidos a CVI e a sua associação com características clínicas, funcionais e do regime de cateterização.

Métodos

Métodos: Estudo observacional, transversal, realizado numa unidade pediátrica de nível III. Incluídos doentes <18 anos submetidos a CVI à data de realização do questionário e excluídos os que realizavam cateterização contínua diurna ou interromperam a técnica. Foram recolhidos dados clínicos e relativos à cateterização, qualidade de vida (*PedsQL Generic Core Scales*) e funcionalidade (*Hoffer Scale of Functional Ambulation*). O estudo foi aprovado pela Comissão de Ética Hospitalar.

Resultados

Resultados: Identificados 50 doentes, dos quais 20 foram excluídos, resultando em 30 participantes. A mediana de idade foi 14,6 anos (AIQ: 11,1–16,7), 70,0% do sexo feminino e 66,7% com o diagnóstico de mielomeningocelo. Verificou-se perturbação do neurodesenvolvimento em 36,7% e outras malformações em 50,0% dos participantes. A maioria realizava CVI diurna >3 vezes/dia (93,3%) e noturna (70,0%). Dos 20 doentes com informação disponível, 46,7% tinham apoio psicologia/pedopsiquiatria. O score médio global do PedsQL foi 65,0 ± 15,2. A perturbação do neurodesenvolvimento associou-se a menor qualidade de vida global [58,3 (47,2–65,0) vs. 66,7 (56,7–88,3); p=0,024], sobretudo no funcionamento físico (p<0,001). Os participantes com deambulação apresentaram maior qualidade de vida global do que os sem deambulação (p=0,011]. Não se observaram associações significativas com sexo, outras malformações, CVI noturna ou idade. A autocaterização não mostrou diferenças significativas, embora a análise tenha sido limitada a 17 participantes.

Conclusões

Conclusão: Nesta população, a qualidade de vida apresentou-se globalmente comprometida, sendo inferior nos participantes com perturbação do neurodesenvolvimento e sem capacidade de deambulação. A associação entre limitação funcional e menor qualidade de vida, sobretudo física, reforça a importância de considerar o contexto funcional na avaliação destes doentes.

Palavras-chave : Cateterização vesical intermitente, Qualidade de vida, Pediatria



PO05 - DESEMPENHO DOS CATETERES DE DIÁLISE PERITONEAL EM IDADE PEDIÁTRICA: EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO

Ana Isabel Barros[1]; Sara Mosca[2]; Liliana Rocha[2]; Liane Correia-Costa[2]; José Banquart-Leitão[1]; Ana Ribeiro Coelho[1]

1 - Serviço de Cirurgia Pediátrica, Centro Materno Infantil do Norte Albino Aroso, Unidade Local de Saúde de Santo António;
2 - Serviço de Nefrologia Pediátrica, Centro Materno Infantil do Norte Albino Aroso, Unidade Local de Saúde de Santo António

Introdução e Objetivos

A diálise peritoneal (DP) é uma modalidade de substituição renal frequentemente utilizada em idade pediátrica. A disfunção e a infeção do cateter constituem causas importantes de falência do acesso. O objetivo deste estudo foi caracterizar complicações, a curto e longo prazo, e causas de falência dos cateteres de DP numa população pediátrica.

Métodos

Estudo observacional e retrospetivo de cateteres de DP colocados em doentes pediátricos entre janeiro/2020 e dezembro/2025. Foram avaliadas características demográficas e do procedimento, bem como a evolução dos cateteres, incluindo complicações, revisões, substituições e respetivas causas. Consideraram-se complicações a curto prazo as ocorridas nos primeiros 30 dias após a colocação e a longo prazo as ocorridas posteriormente, relacionadas com a utilização do cateter. Os dados foram analisados de forma descritiva.

Resultados

Foram incluídos 25 cateteres de DP em 17 doentes, 65% do sexo masculino, com idade mediana à colocação de 6,6 anos (intervalo: 12 dias–16,6 anos) e peso mediano de 22,5kg (intervalo: 1,7–60kg). Quinze cateteres (60%) corresponderam a primeiras colocações, 9 (36%) a substituições e 1 (4%) a nova colocação após período sem DP. A colocação foi realizada por via laparoscópica em 80% dos casos, e pela técnica convencional em 20%. Nos primeiros 30 dias após a colocação foram identificadas complicações em 11 cateteres (44%), destacando-se infeção do orifício de saída (28%), disfunção/obstrução (16%) e leak (12%). A longo prazo, ocorreram complicações em 15 casos (60%), nomeadamente peritonite (36%), infeção do orifício de saída (24%) e disfunção/obstrução (24%), e houve necessidade de revisão ou reposicionamento de 4 cateteres (16%). No geral, verificou-se falência em 14 cateteres (56%), principalmente por causas infecciosas (57%) e mecânicas (43%), das quais 4 (29%) estiveram relacionadas com complicações ocorridas nos primeiros 30 dias. O tempo mediano até à falência foi de 122 dias (intervalo: 15-549 dias).

Conclusões

Esta série tem uma representação exaustiva das complicações registadas ao longo da vida útil dos cateteres de DP. A falência dos cateteres de DP foi frequente, com predomínio de causas infeciosas e mecânicas. Estes resultados reforçam a importância da prevenção da infeção, otimização da abordagem cirúrgica e do seguimento do acesso peritoneal, com vista a prolongar a sua funcionalidade.

Palavras-chave : Diálise peritoneal, Falência do cateter, Doença renal crónica, Complicações



PO06 - IMPACTO DA CONSULTA AVALIAÇÃO-ITU NA ORIENTAÇÃO DE INFEÇÕES DO TRATO URINÁRIO

Filipe Ginja[1,2]; Maria Inês Fernandes[2]; Filipa Râmoa[2]; Lucinda Delgado[2]; Patrícia Sousa[2]; Cláudia Tavares[2]

1 - Unidade Local de Saúde de Braga; 2 - Unidade Local de Saúde do Alto Ave

Introdução e Objetivos

A consulta de Avaliação de Infeção do Trato Urinário (ITU) é uma consulta não presencial destinada à revisão das Uroculturas (UC) solicitadas no Serviço de Urgência (SU), permitindo ajustar a terapêutica e orientação clínica das crianças com suspeita de ITU.
Este estudo pretende: determinar a frequência de alterações do plano terapêutico; caracterizar a apresentação clínica; avaliar o desempenho diagnóstico da tira teste urinária (TTU) e do exame sumário da urina (ESU); descrever os agentes microbianos e respetivos perfis de resistência.

Métodos

Estudo retrospetivo, descritivo e analítico, das características clinico-demográficas dos doentes referenciados à consulta de Avaliação de ITU entre 01/01/2024 e 30/06/2024.

Resultados

Foram realizadas 1034 consultas. A mediana da idade dos doentes foi de 1,9 anos; 68% eram do sexo feminino. A mediana de dias desde a colheita da UC até à consulta foi de 3 dias. A urina foi colhida por algaliação em 57% dos casos e por jato médio nos restantes. A ESU foi utilizado em 67% dos episódios, apresentando sensibilidade de 90% e especificidade de 73%. Realizou-se TTU nos restantes casos, com sensibilidade de 86% e especificidade de 70%.
À alta do SU 43% iniciaram antibioterapia (AB) empírica, sendo o mais frequente a Cefuroxima (69%), Amoxicilina/ Ácido clavulânico (A/AC) (24%) e Fosfomicina (7%).
A UC foi positiva em 236 (23%), sendo o agente mais frequente a E. coli (80%). Destas 34% eram resistentes in vitro a A/AC, e 5% a Cefuroxima. A presença de antecedentes de ITU e de disúria associaram-se individualmente a ITU confirmada ($p<0,05$).
O plano clínico foi alterado em 205 (20%) consultas, incluindo: suspensão de AB em 134 (13%); início de AB em 26 (2%); alteração de AB em 3 casos; início de profilaxia em 24 (2%) e troca de profilaxia em 8 (1%). Foi recomendada reavaliação no SU em 10 casos.

Conclusões

A consulta de seguimento permitiu otimizar a abordagem de uma em cada cinco crianças com suspeita de ITU, evidenciando a importância de um contacto a curto prazo. O ESU apresentou um desempenho diagnóstico ligeiramente superior ao da TTU, sendo evidente a importância da urocultura particularmente nos pequenos lactentes pela sua sintomatologia inespecífica. Apesar da frequência elevada de resistências in vitro da E. coli a AAC, estas não se confirmam in vivo na maioria dos casos.

Palavras-chave : Infeção do Trato Urinário, Urocultura, Consulta, Antibioterapia



PO07 - NEM TUDO O QUE É PEQUENO É INOFENSIVO: CARCINOMA DE CÉLULAS RENAIS NA ADOLESCÊNCIA

Teresa Mendonça[1]; Rita Amorim[1]; Ana Paula Ornelas[1]; Maria João Borges[1]

1 - Serviço de Pediatria, SESARAM, EPERAM.

Introdução

O carcinoma de células renais (CCR) é uma entidade rara na adolescência, contrastando com a sua maior prevalência na idade adulta. Perante uma pequena massa renal, a hipótese de benignidade é frequentemente privilegiada; contudo, alguns casos desafiam esta expectativa. Este caso clínico destaca a importância de uma abordagem diagnóstica cuidadosa perante lesões renais aparentemente indolentes em doentes pediátricos.

Descrição de Caso

Adolescente do sexo masculino, 15 anos, previamente saudável, referenciado por episódios recorrentes de hematúria micro e macroscópica, com taxa de filtração glomerular de 69,4 ml/min/1,73 m^2. A ecografia renovesical revelou uma lesão hiperecogénica, bem delimitada, com 31x30 mm no polo superior do rim direito, inicialmente sugestiva de angiomiolipoma. Realizou posteriormente ressonância magnética, que evidenciou uma massa sólida intraparenquimatosa, de cerca de 3 cm, heterogénea, sem gordura. Perante estes achados foi levantanda a suspeita de CCR (variante papilar), adenoma metanéfrico ou angiomiolipoma pobre em gordura.
Após discussão multidisciplinar e articulação com o centro de referência, foi equacionada a realização de biópsia percutânea. Contudo, esta opção foi descartada devido à marcada vascularização da lesão e do elevado risco hemorrágico. O doente foi posteriormente submetido a cirurgia e, perante os achados intraoperatórios, optou-se pela realização de nefrectomia radical direita, possibilitando simultaneamente a resseção completa da lesão e a sua caracterização histopatológica definitiva.
O exame anatomopatológico confirmou CCR localizado ao polo superior do rim direito, sem invasão local ou regional. O estudo molecular não identificou rearranjo de TFE3, em contraste com a elevada representação dos CCR associados a translocações MiT/TFE na população pediátrica/adolescente. Não houve indicação para terapêutica adjuvante, mantendo-se atualmente em vigilância imagiológica, sem evidência de doença residual ou recidiva.

Conclusões

O CCR, embora raro em idade pediátrica, deve ser considerado no diagnóstico diferencial das massas renais sólidas. Este caso destaca a importância da RM e da abordagem multidisciplinar na avaliação de lesões aparentemente benignas, bem como o papel da caracterização histológica no diagnóstico definitivo. A hematúria recorrente permitiu o diagnóstico precoce numa fase localizada da doença.

Palavras-chave : carcinoma de células renais, hematúria, massa renal

PO08 - SÍNDROME DE GITELMAN: O MESMO GENÓTIPO, DIFERENTES APRESENTAÇÕES CLÍNICAS

Sara Macedo[1,2]; Mariana Farinha[1,2]; Catarina Rolim[1,2]; João Simões[1,2]; Telma Francisco[1,2]; Marta Caldas[1,2]; Madalena Borges[1,2]; Mª Soto-Maior Costa[1,2]; Gisela Neto[1,2]

1 - Unidade de Nefrologia, Hospital Dona Estefânia, Unidade Local de Saúde de São José. Centro Académico de Lisboa, Lisboa, Portugal.; 2 - Centro Académico de Lisboa, Lisboa, Portugal- NOVA Medical School, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa.

Introdução

A síndrome de Gitelman (SG) é uma tubulopatia hereditária autossómica recessiva rara, com prevalência estimada de 1:40.000. Resulta de mutações inativadoras bialélicas no gene SLC12A3, que codifica o cotransportador de Na^+/Cl^- sensível às tiazidas no túbulo contornado distal, causando hipocaliémia, alcalose metabólica, hipomagnesemia e hipocalciúria. A expressão clínica é muito variável, desde hipocaliémia assintomática até crises hipocaliémicas graves. A apresentação em idade pediátrica é frequentemente inespecífica podendo a má progressão estaturoponderal ser a manifestação predominante.

Descrição de Caso

Rapaz, 8 anos, com antecedentes familiares de consanguinidade parental e irmão gémeo dizigótico com diagnóstico SG confirmado geneticamente (variante *SLC12A3* c.1180+1G>T em homozigotia). Observado em consulta por má progressão ponderal (<P3) e acentuação de diferença de estatura em relação ao irmão gémeo desde que este iniciou tratamento dirigido ao SG, por volta dos 6 anos de idade: aos 8 anos, o doente mantinha estatura abaixo do percentil 3, enquanto o irmão cruzou percentis, evoluindo entre o P25–50. Clinicamente apresentava apenas polidipsia e nictúria ligeiras. O estudo analítico confirmou o quadro típico de tubulopatia perdedora de sal: hipocalemia (K+ 2,7 mmol/L) com perda renal de potássio (K+/creatinina urinário 9 mmol/mmol), alcalose metabólica (pH 7,47, HCO3- 30,7 mmol/L), hipocalciúria (Ca/creatinina urinário <0,006), hiperreninemia (435,1 µUI/mL),aldosterona elevada (37,7 ng/dL) e magnesemia normal. O estudo genético confirmou homozigotia para a mesma variante identificada no irmão. Iniciou tratamento com indometacina e suplementação de KCl, aguardando reavaliação clínica e analítica.

Conclusões

O diagnóstico da SG em idade pediátrica é raro e o curso clínico pode ser atípico. Este caso reforça a marcada variabilidade fenotípica da SG mesmo entre indivíduos com genótipo homozigótico idêntico: enquanto um dos gémeos teve apresentação neonatal grave, mimetizando pseudohipoaldosteronismo, o outro evoluiu com clínica relativamente inespecífica, tendo a investigação diagnóstica sido motivada pela baixa estatura. Este achado sublinha a importância considerar tubulopatias perdedoras de sal no diagnóstico diferencial de má progressão estaturoponderal. A correção das alterações hidroeletrolíticas e o tratamento dirigido da tubulopatia associam-se a melhoria da progressão estaturoponderal, reforçando a importância do diagnóstico e tratamento precoces.

Palavras-chave : Sindrome de Gitelman; Má progressão estaturoponderal; Variabilidade fenotípica;



PO09 - SÍNDROME HEMOLÍTICA-URÉMICA ASSOCIADA A INFLUENZA A: DOIS CASOS CLÍNICOS COM EVOLUÇÃO FAVORÁVEL APÓS TERAPÊUTICA COM ECULIZUMAB

Andreia Afonso[1]; Filipa Durão[2]; Diana Pereira[2]; Joana Ramos[2]; Ana Rita Sandes[2]; José Esteves Da Silva[2]

1 - Serviço de Pediatria, Hospital Central do Funchal, SESARAM, EPERAM; 2 - Unidade de Nefrologia e Transplantação Renal Pediátrica, Serviço de Pediatria Médica, Departamento de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Santa Maria

Introdução

A síndrome hemolítica-urémica (SHU) caracteriza-se por anemia hemolítica microangiopática (AHMA), trombocitopénia e lesão renal aguda (LRA). Pode ocorrer associada a infeção por Influenza A tanto por mecanismo de desencadeamento como por mecanismo direto de lesão endotelial, mediante predisposição genética individual. O tratamento com eculizumab transformou o prognóstico da SHU associada a alterações do complemento, reduzindo a progressão para doença renal crónica e recorrência da microangiopatia trombótica.

Descrição de Caso

Caso 1: Menina, 5 anos, com febre, prostração, oligúria e petéquias. Analiticamente com AHMA não-imune (Hb mínima 6,5 g/dL), trombocitopénia (plaquetas 12.000/µL) e LRA KDIGO 3 (creatinina máxima 1,44 mg/dL). Do estudo etiológico, destacou-se PCR positiva para Influenza A em exsudado nasal, C3 diminuído (78 mg/dL), com restante estudo do complemento normal, anticorpos anti-fator H negativos; pesquisa de toxina Shiga, hemocultura e urocultura negativas e atividade da ADAMTS13 normal. Perante a suspeita de SHU secundário a Influenza, realizou 1 administração de eculizumab nas primeiras 6h de admissão e oseltamivir. Realizou painel NSG de SHU, que aguarda. Verificou-se melhoria clínica progressiva com alta em D8 com normalização da função renal. Sem sinais de atividade da doença e função renal normal no seguimento de 8 meses.

Caso 2: Menina, 3 anos, com febre, equimoses, colúria e oligúria. Analiticamente com AHMA não-imune (Hb mínima 6,2 g/dL), trombocitopénia (plaquetas 23.000/µL) e LRA KDIGO 3 (creatinina máxima 1,25 mg/dL). Estudo complementar com PCR positiva para Influenza A em exsudado nasal e Ag positivo para Streptococcus do grupo A em exsudado orofaríngeo, C3 diminuído (59 mg/dL), com restante estudo do complemento normal, pesquisa de toxina Shiga negativa e atividade da ADAMTS13 normal. O estudo genético revelou variante heterozigótica provavelmente patogénica em CD46 c.104G>A p.(Cys35Tyr). Realizou 1 toma de eculizumab nas primeiras 6h, oseltamivir e benzilpenicilina IM. Apresentou melhoria clínica com alta em D9 com normalização analítica. Sem sinais de atividade da doença e função renal normal no seguimento de 8 meses.

Conclusões

A SHU associada a alterações do complemento é uma entidade rara, sendo essencial a exclusão de outras causas de microangiopatia trombótica.
Perante suspeita clínica, deve considerar-se precocemente o tratamento com eculizumab, não devendo atrasar o seu início pelo resultado do estudo genético. No caso 1, apesar do estudo genético ainda se encontrar pendente, a evolução clínica e a resposta favorável ao tratamento são compatíveis com o diagnóstico clínico de SHU secundário.
Estes casos ilustram o papel das infeções como potenciais desencadeantes de SHU em crianças suscetíveis e reforçam a importância do reconhecimento e tratamento precoces para otimização do prognóstico renal.

Palavras-chave : síndrome hemolítica-urémica, SHU, Influenza A, microangiopatia trombótica, eculizumab



PO10 - BLOQUEIO DO COMPLEMENTO NO SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO: EXPERIÊNCIA PEDIÁTRICA COM RAVULIZUMAB

Cláudia Ribeiro De Moura[1]; Alexandra Vilas Fabião[2]; Ana Rita Albuquerque Costa[3]; Sara Silva Rodrigues[2]; Edvânia Mateus[7]; Luís Salazar[4]; Sara Mosca[4]; Liliana Rocha[4]; Ana Teixeira[4]; Teresa Costa[4]; Paula Matos[4]; Liane Correia-Costa[4]; Ana Paula Fernandes[5]; Helena Pinto[6]; Maria Sameiro Faria[4]

1 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde do Alto Ave; 2 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Braga; 3 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Viseu Dão-Lafões; 4 - Serviço de Nefrologia Pediátrica, Centro Materno-Infantil do Norte, Unidade Local de Saúde Santo António; 5 - Serviço de Oncologia Pediátrica, Unidade Local de Saúde de São João; 6 - Unidade de Nefrologia Pediátrica, Unidade Local de Saúde de São João; 7 - Clínica Multiperfil, Luanda, Angola

Introdução

O síndrome hemolítico urémico atípico (SHUa) é uma microangiopatia trombótica rara e grave, associada à desregulação da via alternativa do complemento. O eculizumab e o ravulizumab, inibidores da via terminal do complemento dirigidos ao C5, modificaram significativamente o prognóstico da doença. O ravulizumab, de ação prolongada, assegura um bloqueio sustentado da via terminal do complemento.

Descrição de Caso

Criança de 8 anos com tumor de Wilms, submetida a nefrectomia direita e quimioterapia (QT). Três meses após o tratamento, por recidiva tumoral peritoneal, submetida a QT pré e pós operatória com carboplatina, cirurgia e radioterapia. Durante a QT, diagnóstico de anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia refratária e lesão renal aguda com haptoglobina indoseável, lactato desidrogenase elevada, Coombs negativo e esquizócitos no esfregaço de sangue periférico. A atividade da ADAMTS13 e doseamento de C3/C4 eram normais. Após exclusão de outras causas de microangiopatia trombótica, estabeleceu-se o diagnóstico de SHUa, considerando-se a carboplatina provável fator desencadeante. Identificada, em heterozigotia, uma variante de significado incerto no gene *CFB*, previamente associada a SHUa. Foi iniciada plasmaferese e eculizumab, com resposta inicial. Por novo agravamento dois meses depois, realizou quatro administrações de rituximab. Apesar do controlo hematológico, evoluiu para doença renal crónica terminal cinco meses após o diagnóstico (TFGe 9 mL/min/1,73 m^2, CKiD U25), iniciando hemodiálise. O eculizumab foi mantido durante a terapêutica dialítica. Após um ano, verificou-se recuperação parcial da função renal (TFGe 26 mL/min/1,73 m^2, CKiD U25), permitindo suspender a hemodiálise. Manteve-se o eculizumab durante mais sete meses, transitando posteriormente para ravulizumab a cada oito semanas, numa fase em que a experiência pediátrica nacional com este fármaco era ainda muito limitada. Atualmente mantém-se sob ravulizumab, sem recorrência da microangiopatia e com função renal estável (TFGe 33 mL/min/1,73 m^2, CKiD U25).

Conclusões

Este caso evidencia o benefício do bloqueio prolongado do complemento no controlo do SHUa, mesmo perante lesão renal grave e dependência prolongada de hemodiálise, com recuperação renal tardia que permitiu suspender a terapêutica dialítica. A transição de eculizumab para ravulizumab manteve o controlo da microangiopatia e a estabilidade da função renal, com boa tolerabilidade e adesão.

Palavras-chave : Síndrome hemolítico urémico, Eculizumab, Ravulizumab, Doença renal crónica terminal



PO11 - LITÍASE CORALIFORME ESQUERDA EM LACTENTE: UM CASO CLÍNICO RARO

Catarina Salgado De Abreu[1]; Inês Monteiro Pereira[1]; Joana Pereira[1]; António Trindade[1]; Aida Sá[1]

1 - Serviço de Pediatria e Neonatologia da Unidade Local de Saúde de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução

A litíase coraliforme é uma forma rara e grave de urolitíase, caracterizada por cálculos volumosos que ocupam a pelve e os cálices renais. Está geralmente associada a infeções urinárias por bactérias urease-positivas, que favorecem a formação de cálculos de estruvite, mas também pode surgir esta conformação em cálculos volumosos de cistina, oxalato de cálcio e ácido úrico. A sua ocorrência em idade pediátrica é incomum e torna-se excecional em lactentes. A identificação precoce é essencial, dado o risco aumentado de dano renal, infeções recorrentes e necessidade de intervenção cirúrgica complexa.

Descrição de Caso

Lactente de 7 meses, sexo masculino, orientado para consulta de pediatria por Infeção Trato Urinário (ITU) febril. Ecografia renovesical (RV) no seguimento revelou múltiplos focos litiásicos no rim esquerdo, alguns possíveis coraliformes, sem aparente obstrução. Aos 19 meses, novo episódio de ITU febril a Enterococcus faecalis multissensível, com ecografia RV novamente com múltiplos focos litiásicos caliciais à esquerda e destacando cálculo piélico com cerca de 16mm, provável coraliforme. Aos 20 meses, intercorrência com traumatismo da uretra por algaliação, com edema escrotal, tendo sido transferido para o Hospital de São João e colocada sonda ureteral e cistostomia, retirada passado 3 semanas. Novo episódio de ITU febril aos 20 meses e aos 22 meses a E. faecalis multissensível. No decurso da investigação, cintigrafia DMSA com defeito de captação no 1/3 inferior do rim esquerdo, compatível com cicatriz renal, com função renal diferencial normal e simétrica. Estudo de litíase na urina sem alterações. Estudo metabólico com ligeiras alterações no perfil dos aminoácidos, sem significado patológico.
Aos 2 anos e 2 meses, submetido a Mini-ECIRS à esquerda no Centro Materno Infantil do Norte, que decorreu sem intercorrências. Análise do cálculo coraliforme removido com 90% apatite e 10% oxalato de cálcio e bacteriológico positivo a E. faecalis.
Criança atualmente com 2 anos e 11 meses, sem novos episódios de ITUs desde a intervenção cirúrgica, sem queixas de novo. Ecografias RV de seguimento sem evidência de novos cálculos coraliformes ou ectasia dos sistemas excretores. Mantém profilaxia antibiótica. Mantém seguimento em consulta de pediatria-patologia renal.

Conclusões

A litíase coraliforme na idade pediátrica constitui uma condição rara, representando um desafio significativo ao nível diagnóstico e terapêutico. Este caso reforça, igualmente, a possibilidade de cálculos coraliformes não-estruvita, nomeadamente em crianças com ITUs recorrentes por agentes urease-negativos. A intervenção precoce, aliada a uma abordagem multidisciplinar, assume um papel crucial na preservação da função renal e na prevenção de potenciais complicações.

Palavras-chave : litíase renal, cálculo coraliforme, bactéria urease-negativa, infeção trato urinário recorrente



PO12 - DO DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL À RECUPERAÇÃO FUNCIONAL: O DESAFIO DA SÍNDROME DA JUNÇÃO PIELOURETERAL BILATERAL

Joana Pereira[1]; Catarina Salgado Abreu[1]; Inês Monteiro Pereira[1]; Aida Sá[1]; António Trindade[1]; André Marques Pinto[2]

1 - Serviço de Pediatria e Neonatologia, Unidade Local de Saúde de Trás-Os-Montes e Alto Douro; 2 - Serviço de Urologia, Unidade Local de Saúde do Santo António

Introdução

A síndrome da junção pieloureteral (JPU) é uma causa relevante de dilatação do trato urinário, podendo apresentar evolução clínica atípica com envolvimento renal bilateral e exigir abordagem cirúrgica sequencial. Apresentamos o caso de uma criança com diagnóstico pré-natal de JPU bilateral, submetida a múltiplas intervenções.

Descrição de Caso

Sexo masculino, 2 anos, com diagnóstico pré-natal de dilatação do trato urinário bilateral. A RM fetal sugeria JUP bilateral e a ecografia pós-natal confirmou dilatação pielocalicial bilateral de alto risco, mais grave à direita. Foi submetido a pieloplastia desmembrada de Anderson-Hynes à direita com 1 mês de idade. O renograma 3 meses após intervenção cirúrgica demonstrou estase pielocalicial marcada, sobretudo à esquerda, sem critérios cintigráficos inequívocos de obstrução, com função renal diferencial preservada (47% direita; 53% esquerda). Após discussão com urologia, decidida segunda pieloplastia, agora à esquerda, aos 6 meses de idade. Após a remoção do duplo J, cerca de 1 mês depois, apresentou Infeção do trato urinário (ITU) febril, com necessidade de internamento e antibioterapia. Perante a persistência de alterações pielocaliciais, submetido aos 8 meses a pielografia retrógrada com meatotomia endoscópica, tendo sido colocado cateter ureteral para drenagem do bacinete e modelação da anastomose. Aos 10 meses, episódio de ITU febril a *Klebsiella pneumoniae* ESBL. O renograma após a última intervenção revelou assimetria funcional (59% direita; 41% esquerda), com estase pielocalicial esquerda e possível compromisso obstrutivo parcial, sem sinais de obstrução à direita. Decidida vigilância clínica, sendo que a ecografia RV 6 meses após mostrou parênquima preservado, sem dilatação piélica à direita e apenas proeminência pielocalicial residual à esquerda. Desde então, sem novas ITU e sem profilaxia. Realizou cintigrafia renal com DMSA aos 2 anos que demonstrou função diferencial de 57% direita e 43% esquerda e dúvida de discreta redução focal da espessura cortical no pólo superior esquerdo, sem outros defeitos focais. Rim direito sem alterações corticais relevantes.

Conclusões

Este caso demonstra a importância do seguimento imagiológico e funcional prolongado na JPU. A monitorização seriada permitiu orientar a abordagem cirúrgica de forma sequencial, sem repercussão significativa no parênquima renal, ligeira assimetria funcional e evolução clínica favorável, apesar das complicações infeciosas e da necessidade de múltiplas intervenções.

Palavras-chave : Síndrome da Junção Pieloureteral, Hidronefrose, Diagnóstico Pré-Natal, Procedimentos Cirúrgicos, Função Renal



PO13 - ENVOLVIMENTO RENAL NA DOENÇA DO ENXERTO-CONTRA-HOSPEDEIRO APÓS TRANSPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOIÉTICOS: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Beatriz Alves Costa[1]; Daniela Paiva Catalão[1,2]; Miguel Lince Duarte[1]; Joana Azevedo[3]; Gilda Teixeira[4]; Marta Machado[1]; Catarina Neves[1]; Carolina Cordinhã[1]; Carmen Do Carmo[1]; Clara Gomes[1]

1 - Unidade de Nefrologia Pediátrica do Hospital Pediátrico da Unidade Local de Saúde de Coimbra; 2 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Leiria; 3 - Serviço de Hematologia, Hospital Pediátrico da Unidade Local de Saúde de Coimbra; 4 - Unidade de Transplante de Medula, IPO de Lisboa

Introdução

A doença do enxerto-contra-hospedeiro (DECH) é uma complicação imunológica *major* pós-transplante de progenitores hematopoiéticos (TPH). O envolvimento renal (DECH renal) é uma entidade atípica e pouco reconhecida, com uma incidência entre 0,3%–8,0%, podendo manifestar-se por hipertensão arterial (HTA), tubulopatia proximal e proteinúria nefrótica.

Descrição de Caso

Adolescente de 11 anos, submetida a transplante alogénico de medula óssea aos 7 anos por aplasia medular grave. No período pós-transplante, após 6 meses sob imunossupressão com prednisolona e tacrolimus, evoluiu com HTA, tubulopatia proximal (fosfatúria, glicosúria e magnesúria), proteinúria nefrótica e diminuição da taxa filtração glomerular (TFG 69,3 mL/min/1,73m^2). Excluída MAT (haptoglobina e ADAMTS13 normais). Realizou biópsia renal que mostrou mesangiólise glomerular com dilatação aneurismática de ansas capilares, fenómenos de MAT focal, necrose tubular aguda ligeira, atrofia tubular e fibrose intersticial ligeiras, morfologia compatível com DECH renal Em função das alterações histológicas, suspendeu tacrolimus e iniciou sirolimus, mantendo prednisolona e micofenolato de mofetil. Foi possível suspender a imunossupressão ao fim de 24 meses. Atualmente, 3 anos após o diagnóstico, está estável, com DECH controlada, sem HTA, sem sedimento urinário ativo e sem proteinúria ou tubulopatia proximal. Contudo, evoluiu para doença renal crónica (DRC) estadio 2 (TFGe atual de 64,3 mL/min/1,73m^2).

Conclusões

A DECH renal pós-TPH é uma complicação rara, sobretudo em idade pediátrica. A biópsia renal é fundamental para estabelecer o diagnóstico precocemente. Apesar da otimização da terapêutica imunossupressora, é uma situação grave, podendo evoluir para DRC.

Palavras-chave : doença do enxerto-contra-hospedeiro, doença renal crónica



PO14 – QUANDO A CURA ONCOLÓGICA NÃO É O FIM: COMPLICAÇÕES NEFRO-UROLÓGICAS TARDIAS APÓS RABDOMIOSSARCOMA PROSTÁTICO

Beatriz Alves Costa[2]; Miguel Lince Duarte[2]; Marta Machado[2]; Catarina Neves[2]; Carolina Cordinhã[2]; Carmen Carmo[2]; Clara Gomes[2]; Daniela Paiva Catalão[1]

1 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Leiria; 2 - Unidade de Nefrologia Pediátrica do Hospital Pediátrico da Unidade Local de Saúde de Coimbra

Introdução

Os tumores genito-urinários em pediatria e o seu tratamento podem associar-se a complicações urológicas complexas, com impacto significativo e persistente na função renal (FR).

Descrição de Caso

Rapaz com diagnóstico de rabdomiossarcoma prostático com extensão vesical aos 3 anos, submetido a quimioterapia, radioterapia e cirurgia. Evoluiu com uretero-hidronefrose bilateral com exclusão funcional do rim direito aos 11 anos, incontinência urinária, hipertensão arterial e deterioração progressiva da função renal. Aos 13 anos agravamento da dilatação do excretor à esquerda com redução da TFGe. O cintigrama renal com MAG3 sugeria compromisso obstrutivo à esquerda. As sequelas intestinais e vesicais rádicas não possibilitaram a drenagem vesical adequada e/ou a realização de neobexiga pelo que foi realizada ureterostomia esquerda. Atualmente com 17 anos apresenta ureterostomia funcionante e doença renal crónica (DRC) estádio 3a (eTFG de 52,7 mL/min/1,73 m^2).

Conclusões

Este caso evidencia as sequelas nefro-urológicas tardias do rabdomiossarcoma prostático pediátrico e do seu tratamento. A perda funcional de um rim, associada à disfunção vesical e ao compromisso obstrutivo progressivo do rim contralateral, contribuiu para a progressão da DRC e necessidade de derivação urinária. Salienta-se a importância de um seguimento prolongado para identificação e resolução precoce de complicações.

Palavras-chave : Rabdomiossarcoma, Doença Renal Crónica



PO15 - REFLUXO VESICOURETERAL DE GRAU III-V EM IDADE PEDIÁTRICA: DO DIAGNÓSTICO AO PROGNÓSTICO

Ana Ascensão Matias[1]; Francisca Camelo Alves[2]; Paulo Silva[3]; Sofia Macedo[4]; Ana Luísa Santos[4]; Célia Madalena[4]

1 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Santo António; 2 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de São João; 3 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Póvoa de Varzim; 4 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde da Póvoa de Varzim e Vila do Conde

Introdução e Objetivos

O refluxo vesicoureteral (RVU) é uma das anomalias nefrourológicas mais comuns em pediatria. Os RVU de alto grau associam-se a maior risco de infeção do trato urinário (ITU), lesão renal e menor resolução espontânea. Pretendeu-se caracterizar os RVU grau III-V quanto ao diagnóstico, tratamento e evolução.

Métodos

Estudo observacional retrospetivo de crianças com RVU grau III-V seguidas em consulta de Pediatria/Patologia Renal num hospital nível II, entre junho de 2003 e junho de 2026. Realizada análise comparativa com testes de Qui-quadrado e teste exato de Fisher.

Resultados

Incluíram-se 42 doentes (52,4% do sexo masculino), 35,7% (n=15) no grupo de diagnóstico pré-natal (grupo 1) e 64,3% (n=27) após ITU (grupo 2). O RVU era bilateral em 64,3% (n=27); 52,4% (n=22) eram grau III e 47,6% (n=20) grau IV-V. O RVU grau IV-V foi mais frequente no grupo 1 vs grupo 2 (73,3% vs 33,3%; p=0,013). Foi instituída profilaxia antibiótica, tendo 57,1% apresentado ITU (54,5% no grau III; 60,0% nos graus IV-V), correspondendo a 40,0% do grupo 1 e 66,7% do grupo 2 (p=0,094). O cintilograma com DMSA revelou alterações em 81,0% (n=34), cicatriz renal em 69,0%, hipofunção em 64,3% e alterações bilaterais em 31,0%; estava alterado em 73,3% do grupo 1 e 85,2% do grupo 2 (p=0,425). Observou-se resolução espontânea em 16,7% (n=7, 4 grau III, 3 grau IV-V), sendo 13,3% (2/15) do grupo 1 e 18,5% (5/27) do grupo 2 (p=1,000) ; bem como em 50 % dos doentes com DMSA normal (4/8), e em 8,8 % dos casos com DMSA alterado (3/34) (p=0,017). Necessitaram de cirurgia 57,1% (n=24), 59,1% no grau III e 55,0% nos graus IV-V; 60,0% do grupo 1 e 55,6% do grupo 2 (p=0,780); 67,6% dos casos com DMSA alterado e 12,5% com DMSA normal (p=0,013). A mediana de seguimento foi 119,5 (AIQ 136) meses. A função renal manteve-se normal nos avaliados; e 1 doente apresentou hipertensão arterial.

Conclusões

A maioria dos casos de RVU foi diagnosticada após ITU. Apesar do RVU grau IV-V ter sido mais frequente no grupo de crianças com diagnóstico pré-natal, verificou-se menor ocorrência de ITU e alterações no DMSA comparativamente ao grupo com diagnóstico após ITU, sem significado estatístico. Não se observaram diferenças na resolução espontânea ou necessidade de cirurgia entre os grupos. Estes resultados reforçam a importância de um diagnóstico precoce do RVU na prevenção de lesão renal.

Palavras-chave : Refluxo vesicouteretal, Idade Pediátrica, Diagnóstico, Prognóstico



PO16 - VASOS RENAIS POLARES COMO CAUSA DE SÍNDROME DE JUNÇÃO PIELOURETRAL: SÉRIE DE TRÊS CASOS

Catarina Noronha Ribeiro[1]; Rita Lage Pereira[1]; Ana Luísa De Carvalho[1]

1 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde de Braga

Introdução

A síndrome de junção pieloureteral (SJPU) consiste numa estenose que condiciona o fluxo urinário na junção entre a pelve renal e o ureter. Em cerca de 10% dos casos, a obstrução associa-se à presença de um vaso renal polar inferior aberrante, responsável pela compressão extrínseca da junção.
A apresentação clínica é variável, podendo variar desde formas assintomáticas até quadros associados a obstrução e compromisso da função renal. Descrevem-se três casos de SJPU associados a vasos polares, ilustrando diferentes formas de apresentação clínica e distintas variantes anatómicas vasculares.

Descrição de Caso

Menina de 8 anos, com antecedentes de prematuridade (31 semanas e 5 dias) e infeção do trato urinário febril aos 4 anos. Por dor abdominal periumbilical intermitente, realizou ecografica renovesical (RV) com rim direito atrófico com diminuição da espessura do parênquima renal e dilatação pielocalicial (DPC), calibre ântero-posterior (AP) do bacinete de 7mm. A cintigrafia renal com DMSA mostrou hipofunção do rim direito (5,5%). A ecocistografia excluiu refluxo vesico-ureteral (RVU) e identificou um vaso polar proveniente da aorta abdominal, a condicionar SJPU à direita. Submetida a nefrectomia e ureterectomia direita laparoscópica, com resolução dos sintomas.

Rapaz de 12 anos, com diagnóstico prévio de bacinete extra-sinusal esquerdo, realizou ecografia RV por lombalgia esquerda intensa intermitente, que evidenciou DPC esquerda (calibre AP do bacinete de 30 mm) com espessamento do urotélio e artéria polar inferior esquerda. Renograma MAG3 mostrou função excretora assimétrica, com marcada lentidão à esquerda, não permitindo excluir obstrução, sem hipofunção. Submetido a pieloplastia esquerda laparoscópica, com resolução da sintomatologia e marcada redução da DPC na ecografia de seguimento (calibre AP do bacinete de 13 mm).

Rapaz de 16 anos, com antecedentes de RVU grau II à direita (resolvido) e ecografia RV com ectasia do bacinete esquerdo com repercussão calicial central. No contexto de cólica renal realizou TC abdominal que identificou artéria polar esquerda, a condicionar SJPU (calibre AP do bacinete de 28mm). Renograma MAG3 demonstrou função excretora assimétrica, lentificada, sem obstrução, com função renal preservada. Encontra-se assintomático, sem indicação para intervenção cirúrgica.

Conclusões

A apresentação clínica da SJPU associada a vaso polar anómalo é heterogénea, exigindo um elevado grau de suspeição clínica para possibilitar um diagnóstico atempado e uma abordagem precoce. O reconhecimento célere desta entidade permite instituir tratamento cirúrgico adequado, com o objetivo de evitar a progressão da obstrução e preservar a função renal.

Palavras-chave : Vaso renal polar anómalo, Síndrome da junção pieloureteral, Hidronefrose, Obstrução urinária



PO17 - DILATAÇÃO PERSISTENTE APÓS A RESOLUÇÃO DO REFLUXO: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Inês Monteiro Pereira[1]; Joana Pereira[1]; Catarina Salgado De Abreu[1]; António Trindade[1]; Aida Sá[1]

1 - Serviço de Pediatria e Neonatologia da ULS Trás-os-Montes e Alto-Douro

Introdução

A persistência de uretero-hidronefrose após a resolução de refluxo vesicoureteral (RVU) de alto grau pode constituir um desafio diagnóstico. Neste contexto, é fundamental distinguir alterações residuais, nomeadamente megaureter não refluxivo, de uma eventual causa obstrutiva, com implicações na estratificação do risco e na orientação do seguimento.

Descrição de Caso

Sexo masculino, 4 anos, com diagnóstico pré-natal de pielectasia bilateral, mais marcada à esquerda. No período neonatal, apresentava uretero-hidronefrose bilateral, ectasia ureteral e adelgaçamento do parênquima renal, tendo sido diagnosticado RVU ativo e passivo grau V bilateral, sem evidência de válvulas da uretra posterior. O renograma MAG3 realizado nesta fase não revelou alterações significativas. Apresentou infeção do trato urinário (ITU) febril por *E. coli*, após realização de cistouretrografia miccional seriada (CUMS). Foi submetido a circuncisão e iniciou profilaxia antibiótica, sem recorrência de ITU.
Durante o seguimento, o DMSA sequencial evidenciou alterações corticais à esquerda, com recuperação da função renal diferencial de 38% para 43%. Aos 4 anos, a CUMS documentou resolução do RVU, contudo o controlo ecográfico revelou persistência de uretero-hidronefrose bilateral significativa, com dilatação ureteral até próximo da junção ureterovesical (JUV). Repetiu renograma MAG3 que demonstrou marcada estase pielocalicial e ureteral, mas com eliminação pós-miccional superior a 50% e função renal diferencial esquerda de 43%, não sugerindo obstrução significativa à data. O caso foi discutido com a Urologia Pediátrica, tendo sido decidido manter vigilância ecográfica.

Conclusões

A resolução do RVU, apesar da persistência de dilatação exuberante, é sugestiva de megaureter primário não refluxivo e provavelmente não obstrutivo. A estabilidade da função renal e a eliminação pós-miccional superior a 50% não sugerem obstrução significativa, embora esta não possa ser totalmente excluída. A repleção vesical poderá condicionar a drenagem e contribuir para um padrão pseudo-obstrutivo, justificando a realização de MAG3 com algaliação. As alterações corticais identificadas no DMSA parecem traduzir lesão renal prévia, sem evidência de deterioração funcional progressiva. Mantém-se vigilância clínica, ecográfica e funcional regular.

Palavras-chave : refluxo vesicoureteral; uretero-hidronefrose; megaureter; obstrução da junção ureterovesical



PO18 - ECTOPIA RENAL: A IMPORTÂNCIA DA VIGILÂNCIA PRÉ-NATAL

Marta Sousa Costa[1]; Inês Rosinha[2]; Maria Miguel Almiro[2]; Sofia Figueiredo[2]; Paula Rocha[2]

1 - Serviço de Pediatria, Unidade Autónoma da Gestão da Mulher e da Criança, Unidade Local de Saúde de São João; 2 - Serviço de Pediatria, Departamento da Mulher e da Criança, Unidade Local de Saúde da Região de Aveiro

Introdução

As anomalias congénitas do rim e do trato urinário (CAKUT) são um grupo heterogéneo de malformações resultantes de alterações no desenvolvimento embrionário do sistema urinário. Diferentes malformações coexistem frequentemente no mesmo doente e, em cerca de 30% dos casos, associam-se a malformações extrarrenais.

Descrição de Caso

Menina de 2 anos, natural de França, residente em Portugal desde os 18 meses, referenciada à consulta aos 21 meses por anomalia renal congénita não especificada, detetada nas ecografias pré-natais. Ecografia aos 15 meses com referência a "rim em ferradura de predomínio à esquerda, com boa diferenciação corticomedular e sem dilatações pielocaliciais". Sem antecedentes de infeção do trato urinário.
Ao exame objetivo encontrava-se normotensa, sem massa abdominal palpável, malformações genitais ou características sugestivas de síndromes genéticos. Exame sumário de urina sem alterações, urocultura negativa e função renal normal. Ecografia aos 2 anos descreve ambos os rins individualizados na região lombar esquerda (rim superior 72,2 × 36 mm e rim inferior 53,7 × 27 mm de diâmetros longitudinal e anteroposterior), unidos através do polo superior do rim inferior, achados sugestivos de ectopia renal cruzada do rim direito com fusão ao rim esquerdo. Ambos os rins apresentavam espessura parenquimatosa e diferenciação corticomedular preservadas, sem litíase ou dilatação dos sistemas excretores. Realizou cintigrafia renal com ácido dimercaptosuccínico aos 2,5 anos, evidenciando rim ortotópico de dimensões e padrão funcional normais e rim ectópico de dimensões e função diminuídas, sem defeitos focais de captação, em contiguidade com o terço inferior do rim ortotópico (sem ultrapassar a linha média abdominal). A função renal diferencial foi: rim esquerdo 82,5%; rim direito 17,5%.

Conclusões

A ectopia renal cruzada é uma anomalia congénita caracterizada pela migração de um rim para o lado contralateral, mantendo o respetivo ureter a inserção vesical habitual. Em cerca de 90% dos casos verifica-se fusão, geralmente entre o polo superior do rim ectópico e o polo inferior do rim ortotópico. Os principais diagnósticos diferenciais incluem o rim em ferradura e a agenesia renal unilateral com hipertrofia compensadora do rim contralateral.
Este caso clínico ilustra a importância da vigilância pré-natal na deteção de uma anomalia congénita renal maioritariamente assintomática. O seguimento longitudinal destes doentes, com monitorização anatómica e funcional, é essencial para identificar precocemente possíveis complicações e otimizar a função renal a longo prazo.

Palavras-chave : Ectopia renal, CAKUT



PO19 - VASCULITE POR IGA EM IDADE PEDIÁTRICA: EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE PEDIATRIA

Teresa Soares Ferreira[1]; Luís Sousa Barros[1]; Laura Soares[1]; Marta Pinheiro[1]; Rafael Figueiredo[1]

1 - Unidade Local de Saúde Entre Douro e Vouga

Introdução e Objetivos

A vasculite por IgA (VIgA) é a vasculite pediátrica de pequenos vasos mais comum. O envolvimento renal é o principal determinante prognóstico, persistindo dúvidas quanto a fatores precipitantes, preditores de recorrência e utilidade da corticoterapia. O objetivo deste estudo foi caracterizar os casos de VIgA num serviço de Pediatria.

Métodos

Estudo observacional retrospetivo, de doentes em idade pediátrica diagnosticados com VIgA, assistidos no Serviço de Pediatria de um hospital de nível II, entre 2018 e 2025. Foram analisados dados demográficos e clínicos.

Resultados

Incluídos 30 doentes, 53,3% do sexo masculino, com idade mediana de 6,5 anos (73% abaixo dos 10 anos), 63,3% diagnosticados entre outubro e março. Registou-se infeção recente em 66,7%. Um doente tinha antecedentes de doença autoimune. Nenhum apresentava doença renal prévia.
A apresentação clínica incluiu púrpura palpável (limitada aos membros inferiores em 56,7%), manifestações articulares (50%), gastrointestinais (30%) e edemas periféricos (30%). À admissão, 24,1% apresentavam tensão arterial superior ao percentil 90 (mantendo-se hipertenso apenas um no seguimento); 36,7% apresentaram-se com envolvimento renal (hematúria microscópica e proteinúria na mesma proporção, 23.3%), associando-se as queixas gastrointestinais a este envolvimento (p=0,042). Verificou-se diminuição transitória de C3/C4 num doente; todos com imunoglobulinas, ANA e ANCA sem alterações. A elevação de marcadores inflamatórios não se associou significativamente ao envolvimento renal, nem a pior prognóstico.
Necessitaram de internamento 36,7% (mediana de 3 dias). O tratamento incluiu anti-inflamatórios não esteroides (66,7%) e corticoterapia (23,3%), sendo que esta última não modificou a persistência de hematúria/proteinúria, hipertensão ou as recorrências.
No seguimento, 30,8% mantiveram alterações urinárias, 18,5% tiveram recorrência, e 3 doentes com sedimento normal ao diagnóstico desenvolveram alterações de novo. Um doente foi submetido a biópsia renal. A hematúria microscópica à admissão associou-se à persistência de alterações urinárias no seguimento e recorrência, enquanto a idade superior a 10 anos se associou ao envolvimento renal inicial.

Conclusões

A maioria dos doentes incluídos apresentou evolução clínica favorável. A idade superior a 10 anos e a hematúria microscópica inicial identificaram os doentes com maior risco de alterações urinárias, reforçando a importância da vigilância urinária seriada.

Palavras-chave : Vasculite, IgA



PO20 - BALANOPOSTITE AGUDA NA PRIMEIRA INFÂNCIA: QUANDO A EXUBERÂNCIA DA APRESENTAÇÃO MIMETIZA QUADROS EMERGENTES

Marta Sousa Costa[1]; Maria João M. Alves[2]; Ana Nordeste[2]; Inês Rosinha[2]; Marisol Pinhal[2]

1 - Serviço de Pediatria, Unidade Autónoma da Gestão da Mulher e da Criança, Unidade Local de Saúde de São João; 2 - Serviço de Pediatria, Departamento da Mulher e da Criança, Unidade Local de Saúde da Região de Aveiro

Introdução

A balanopostite aguda corresponde à inflamação da glande e do prepúcio, sendo uma causa frequente de inflamação peniana na primeira infância. Em idade pediátrica, a maioria dos casos apresenta evolução ligeira e autolimitada. Contudo, apresentações exuberantes podem constituir um desafio diagnóstico, nomeadamente na distinção com a parafimose, uma emergência urológica caracterizada pelo encarceramento do prepúcio retraído atrás da glande.

Descrição de Caso

Doente do sexo masculino, 2 anos, previamente saudável, observado no serviço de urgência por febre (T38ºC) e sinais inflamatórios do pénis, com cerca de 7 horas de evolução, associados a 2 vómitos alimentares. Micções mantidas. Sem história de traumatismo.
Ao exame objetivo, apresentava edema prepucial exuberante e sob tensão, com eritema e edema "em balão" da glande, verificando-se extensão dos sinais inflamatórios para o dorso e corpo do pénis, muito doloroso e com drenagem purulenta à manipulação. Observada continuidade da pele prepucial na face posterior do pénis, sem evidência de encarceramento circunferencial, excluindo-se o diagnóstico de parafimose. Analiticamente, destacava-se neutrofilia e Proteína-C Reativa de 2,14 mg/dL.
Dado o agravamento dos sinais inflamatórios e a suspeita de processo infecioso, foi iniciada antibioterapia com amoxicilina e ácido clavulânico por via endovenosa, associada a gentamicina tópica e medidas locais.
Pedida colaboração da Urologia, que efetuou punção descompressiva da região edemaciada, com drenagem de conteúdo purulento. Ficou internado durante 2 dias, verificando-se melhoria progressiva do edema e da dor, com resolução da febre em D1 de internamento. Teve alta sob antibioterapia oral e tópica e programada reavaliação clínica ao sétimo e último dia de tratamento: encontrava-se assintomático, com resolução completa dos sinais inflamatórios.
Registo fotográfico da evolução clínica obtido com o consentimento da mãe disponível para apresentação.

Conclusões

A balanopostite aguda pode apresentar-se com edema prepucial exuberante, tornando desafiante o diagnóstico diferencial. O exame objetivo é fundamental para a exclusão de situações potencialmente emergentes, como a parafimose.
Este caso reforça a importância do reconhecimento atempado de apresentações graves de balanopostite, permitindo uma intervenção rápida e adequada e contribuindo para a prevenção de complicações.

Palavras-chave : Balanopostite, Parafimose