

# Congresso Internacional de Especialidades PEDIÁTRICAS



Criança  
2000

17 a 20 · MAIO · 2000  
EXPO TRADE · CURITIBA · PR · BRASIL



Mensagem

A Instituição

O Congresso

Comitê Organizador

Conferencistas

Agradecimentos

Anais

Índice Remissivo

Promoção

ASSOCIAÇÃO HOSPITALAR de PROTEÇÃO à INFÂNCIA Dr. RAUL CARNEIRO  
Hospital Infantil Pequeno Príncipe - Hospital de Crianças Cesar Pernetta



Patrocínio

**BANDEIRANTES**  
Grupo Caixa Geral de Depósitos

**CURITIBA**  
2000

A cidade que a gente quer



## **Clitorovaginoplastias na hiperplasia adrenal congênita por deficiência de 21 hidroxilase: uma só técnica cirúrgica para todos os casos**

**Laks, M; Freitas F<sup>o</sup>, L.G.; Melo, C.E.R.; Leão, J.Q.S.; Heinisch, A.C.; Carnevale, J.**

**Serviço de Urologia do Hospital Infantil Darcy Vargas**

**A hiperplasia congênita da adrenal (HCA) é a causa mais comum de ambigüidades genitais em crianças e, quando acomete meninas, pode levar a uma virilização importante já no período neonatal. De maio de 1997 a fevereiro de 2000, vinte e quatro crianças portadoras de HCA foram submetidas, no Serviço de Urologia do Hospital Infantil Darcy Vargas de São Paulo, à clitorovaginoplastia utilizando, para reconstrução vaginal, um retalho cutâneo da região perineal, mesmo nos casos de implantação alta da vagina. Nos três últimos casos realizou-se uma modificação técnica introduzida pelos autores, que deu um melhor aspecto à genitália externa. O resultado estético foi bom em todos os casos menos em um, que necessitou uma nova operação. Das crianças avaliadas através de vaginografia pós-operatória, somente uma apresentou estenose. Apesar do tempo curto de seguimento, pôde-se concluir que mesmo as crianças mais virilizadas podem ser operadas através de técnicas utilizando retalhos cutâneos.**

## **CISTITE EOSINOFÍLICA NA INFÂNCIA : RELATO DE CASO.**

**MIRANDA,E.G.;LAKS,M.;CARNEVALE,J.;FREITAS FILHO,L.G.;HEINISCH,A .C.;LEÃO,J.Q.S.  
HOSPITAL DARCY VARGAS , SÃO PAULO – SP.**

A cistite eosinofílica é uma entidade mórbida rara, de origem não totalmente esclarecida, em que as camadas musculares e a lâmina própria da bexiga se tornam invadidas por um infiltrado eosinofílico. Além dos sintomas urinários, pode apresentar-se como uma massa palpável ao toque retal, simulando um rabdomyossarcoma de bexiga.

Uma criança do sexo masculino, com a idade de sete anos, queixando-se de que há uma semana começou a apresentar disúria e urgência miccional de início súbito e progressivo foi atendida em regime de urgência. Com antecedentes de rinite alérgica, apresentava uma massa palpável ao toque retal. Submetido a uma intervenção cirúrgica que consistiu na realização de uma biópsia de parede vesical, que mostrou uma proliferação fibroblástica, acompanhada de um infiltrado eosinofílico estendendo-se entre os feixes das fibras musculares lisas, dissociando-se em áreas focais. Foi medicado somente com analgésicos recebendo alta hospitalar no terceiro dia de pós-operatório. Atualmente está bem, dezoito anos após o início do tratamento, sem qualquer queixa urinária.

Embora quase todos os casos de cistite eosinofílica evoluam bem, há relatos de sangramento recidivante que muitas vezes levam a uma conduta mais radical.

## VAGINOPLASTIAS COM SIGMÓIDE RECONFIGURADO

Miranda, E.G.; Freitas F<sup>o</sup>, L.G.; Melo, C.E.R.; Laks, M.; Leão, J.Q.S.; Heinisch, A.C. ; Carnevale, J.

**Serviço de Urologia do Hospital Infantil Darcy Vargas de São Paulo.**

Diversas técnicas têm sido utilizadas para a criação de uma vagina adequada nas crianças criadas no sexo feminino, porém geneticamente masculinas. O sigmóide, pelo maior calibre, proximidade com as estruturas pélvicas, paredes mais calibrosas e menor tendência à formação de muco, vem sendo usado com freqüência, sendo um fator limitante para o seu emprego, no entanto, a impossibilidade técnica de se conseguir um pedículo suficientemente longo para levá-lo ao períneo. De maio de 1997 a fevereiro de 2000, oito crianças foram submetidas à confecção de uma neovagina com sigmóide no SUDV. Eram todos de sexo genético masculino (46 XY), com idade variando de um ano e sete meses a 13 anos. Cinco crianças eram portadoras de insensibilidade periférica à testosterona (IPT), duas portadoras de hiperplasia congênita da adrenal (HCA), uma por deficiência em 3 beta-hidroxiesteróide, forma não perdedora de sal, e outra por deficiência em 17 alfa-hidroxilase e uma última tinha extrofia de bexiga. Para a confecção da neovagina, em três casos utilizou-se um segmento de sigmóide íntegro e em cinco ele foi reconfigurado. Uma criança desenvolveu uma estenose importante e deverá ser reoperada oportunamente e em outra apareceu um estreitamento no centro do segmento de sigmóide reconfigurado, que tem melhorado com dilatações. Cinco crianças apresentam a neovagina com calibre adequado não necessitando de dilatações regulares. A nova técnica de reconfiguração do sigmóide permitiu a utilização de segmentos intestinais de menores dimensões, construindo condutos vaginais longos e de calibre adequado.

## CORREÇÃO DE HIPOSPÁDIA PELA TÉCNICA DE SNODGRASS.

Leão, J. Q. S.; Miranda, E. G.; Laks, M., Freitas Filho, L. G.; Heinisch, A. C.; Melo, C. E. R.; e Carnevale, J.

Serviço de Urologia, Hospital Infantil Darcy Vargas, SUS – SP.

**Introdução:** As técnicas propostas para a correção de hipospádias penianas distais sem curvatura ventral são numerosas. Em 1994, Snodgrass descreveu a tubulização da placa uretral após incisão da mesma na linha média. Com a difusão da utilização desta técnica, e as séries publicadas mostrando excelentes resultados, passou-se a adotar esta alternativa em nosso Serviço.

**Método:** No período de agosto de 1998 a fevereiro de 2000, de um total de 105 portadores de hipospádia, 30 portadores de hipospádia peniana distal e 7 operados previamente foram operados pela técnica de tubulização da placa uretral incisada na linha média, descrita por Snodgrass. A neo-uretra foi confeccionada com sutura contínua de fio 7-0 de polidioxanona ou poliglactina 910, sobre canaleta de silicone que permaneceu por 7 dias, e através da qual foi deixada sonda uretral até a bexiga, permanecendo por 48 horas. Curativo com *rayon* e Bálsamo do Peru, ou Coban<sup>®</sup>, permaneceu por tempo variável de 2 a 7 dias. A antibioticoprofilaxia foi feita com cefalotina 50 mg/kg em dose única na indução anestésica, seguida de cefalexina por 48 horas. Foram avaliados a idade ao tratamento, o tempo de observação de pós-operatório, a incidência de complicações como estenoses e fístulas, a necessidade de calibragem do meato uretral, e o resultado final.

**Resultados:** A idade variou de 8 meses a 14 anos. Sete pacientes tinham sido submetidos a um ou mais procedimentos anteriores. O tempo de observação de pós-operatório variou de três meses a 1 ano e 5 mês de pós-operatório. Dois paciente (5,4 %) apresentaram fístula uretro-cutânea, operados no início da série. Um paciente apresentou estenose (2,7 %), enquanto outro apresentou o aspecto do meato levemente estenótico, que a calibragem uretral não evidenciou verdadeira estenose. Todos os pacientes apresentam excelente resultado estético e bom jato urinário.

**Discussão:** Nos pacientes em que a placa uretral apresenta-se sulcada, ou seja, a porção mediana da placa uretral é profunda, a variação técnica introduzida por Snodgrass, que implica em realizar uma incisão na linha média, funciona como uma incisão relaxadora, que permite a realização da tubulização da placa uretral sem tensão, propiciando melhores resultados que as técnicas classicamente utilizadas.

**Conclusão:** A técnica de tubulização da placa uretral incisada permite a confecção da neo-uretra de maneira simplificada, inclusive em casos multi-operados, e se mostrou praticamente isenta de complicações, superando os resultados alcançados com as técnicas anteriormente utilizadas.

## **SÍNDROME DE HINMAN: APRESENTAÇÃO DE SEIS CASOS E ASSOCIAÇÃO COM DIABETES INSIPIDUS NEFROGÊNICO FAMILIAR.**

**Freitas F<sup>o</sup>, L.G.; Silva, M.C.; Carnevale, J.; Laks, M.; Miranda, E.G., Zanon, N.; Cruz, N.A; Nussenzweig, P.R.**

**Serviço de Urologia e Nefrologia do Hospital Infantil Darcy Vargas de São Paulo.**

As disfunções miccionais não neurogênicas constituem um grupo de distúrbios que se manifestam principalmente por perdas urinárias diurna e noturna e infecção do trato urinário. Nas disfunções miccionais graves, em geral, associado aos sintomas clínicos, observa-se diminuição da função renal com hidronefrose importante e sinais de incoordenação entre o detrusor e o esfíncter estriado. Existem duas entidades clínicas englobadas nas disfunções graves: a síndrome de Ochoa e a Síndrome de Hinman. De novembro de 1994 a fevereiro 2000 foram atendidos no Serviço de Urologia do Hospital Infantil Darcy Vargas de São Paulo seis pacientes portadores de disfunção miccional não neurogênica grave com idade variando de quatro a doze anos. Cinco crianças eram do sexo masculino e uma do feminino. O início dos sintomas variou de sete meses a cinco anos; em um caso não foi possível precisar o começo do quadro. Embora os sintomas tenham sido variados, todos apresentavam infecções do trato urinário(I.T.U.). Uma criança apresentou associação de disfunção miccional com diabetes insipidus nefrogênico familiar.

Os casos observados foram eloqüentes ao mostrar que para atingir a fase de não agressão na síndrome de Hinman quase sempre o preço é uma evolução tormentosa, com grandes chances de terminar em insuficiência renal. Suas causas ainda são incertas e se a associação com distúrbios psicológicos parece clara, sua insólita ocorrência num doente portador de diabetes insipidus veio trazer mais dúvidas do que respostas.

**EVOLUÇÃO DE 3 CASOS DE FEOCROMOCITOMA E SEUS ASPECTOS PERI-OPERATÓRIOS**  
**NUSSENZVEIG,P.R.; CRUZ,N.A.; MASTROCINQUE,T.H.; MARQUES,R.C.;FERNANDES,V.F.T.;**  
**FREITAS FILHO,L.G.;CARNEVALE,J; - São Paulo - Hospital Estadual Infantil Darcy Vargas**

O feocromocitoma é um tumor muito raro na infância. Esta raridade, adicionada a uma sintomatologia muito variada, torna, por vezes, difícil o seu diagnóstico. **Objetivos:** o objetivo do presente estudo é comentar a apresentação, tratamento e evolução pré, intra e pós-operatória de 3 casos de feocromocitoma. **Pacientes e Métodos:** no período de 12/1998 a 12/1999, recebemos em nosso serviço 3 pacientes, 2 do sexo feminino e 1 do sexo masculino, de 9, 10 e 14 anos, todos com hipertensão arterial severa e sintomas de cefaléia, taquicardia, sudorese, palidez e náuseas. Nos exames admissionais, todos tinham função renal normal, urina tipo I normal e USG de abdome que mostrava massa em região de supra-renal direita. Dois pacientes tinham tomografia de crânio com sinais de AVCI. Nos exames subsequentes, houve confirmação do diagnóstico com realização de tomografia de abdome, cintilografia com MIBG, além de valores urinários de epinefrinas e ácido vanilmandélico elevadíssimos. Nenhuma outra alteração endocrinológica foi encontrada. Todos os pacientes iniciaram terapêutica anti-hipertensiva com alfa-bloqueador e beta-bloqueador, conforme descrito na literatura, por pelo menos 15 dias antes do ato operatório. Em um caso foi necessária associação também de minoxidil. Como complicações no ato operatório, um paciente apresentou oscilações grandes de pressão arterial e um apresentou arritmia, que foi revertida com cedila-nide. Insuficiência renal aguda foi a complicação pós-operatória em dois pacientes. Taquicardia persistente com níveis pressóricos normais, manifestou-se em um paciente, que necessitou ser mantido com beta-bloqueador no pós-operatório. **Conclusão:** o feocromocitoma deve sempre ser pensado como diagnóstico diferencial na hipertensão arterial na infância. Seu bom manejo clínico e terapêutico, garantem menor morbidade para o paciente.

## DIABETES INSÍPIDUS NEFROGÊNICO - RELATO DE 2 CASOS

CRUZ,N.A.; NUSSENZVEIG,P.R.;MASTROCINQUE,T.H.;MARQUES,R.C.; FREITAS FILHO,L.G.;  
CARNEVALE,J. - São Paulo - Hospital Estadual Infantil Darcy Vargas

O Diabetes Insípido Nefrogênico Congênito é uma doença hereditária, ligada ao X, caracterizada por resistência renal à ação anti-diurética da arginina vasopressina. Nós relatamos 2 casos de irmãos com a doença e diagnóstico tardio e sem a história típica de múltiplas internações por desidratação e hipernatremia. Apresentavam sintomas de poliúria e polidipsia importantes desde o nascimento e baixa estatura. Um dos pacientes apresentava enurese noturna e disfunção vesical importante. Como antecedentes familiares de interesse, mãe e avô materno com poliúria e polidipsia. O diagnóstico foi confirmado pelo teste do DDAVP, sendo que os pacientes apresentaram osmolaridade urinária máxima de 200 mOsm/kg durante o teste. Ambos pacientes foram submetidos a Tomografia de crânio, sendo que nenhum dos dois apresentava alteração de sela túrcica ou calcificações intra-cranianas. Após confirmação diagnóstica, foi iniciado tratamento com hidroclortiazida e indometacina, com melhora da poliúria e polidipsia, sem prejuízo da função renal e com ganho pondero-estatural.

## RESUMO

**VÁLVULA DE URETRA POSTERIOR: PROPOSTA DE UM PROTOCOLO DE ACOMPANHAMENTO BASEADO NA EXPERIÊNCIA COM 152 PACIENTES.**

**CARNEVALE , J. ; MIRANDA , E. G. ; LAKS , M. ; FREITA F<sup>o</sup>, L. G.; CRUZ , N.A. ; NUSSENZVEIG , P.R .; MARQUES,R.C.; MASTROCINQUE,T.H.**

### **SERVIÇO DE UROLOGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL INFANTIL DARCY VARGAS**

O diagnóstico pré-natal das válvulas uretrais permitiu um melhor conhecimento da evolução natural da doença e o encaminhamento destes pacientes para centros especializados , onde profissionais experientes são disponíveis.

Com uma experiência adquirida após 152 casos de válvula de uretra posterior , os autores elaboraram um protocolo onde são analisados dados do diagnóstico pré-natal , condições de parto , exame físico e conduta inicial , exames radiológicos e cintilográficos , estudo urodinâmico , função renal e tratamento .

Concluem que este protocolo leva a uma melhor avaliação permitindo conduzir e intervir em cada caso nas várias faces da doença com resultados satisfatórios imediatos e a médio e longo prazo .