

**Carta relativa ao artigo publicado
na Acta Méd Port 2001; 14: 89-94**

Senhor Director: Apreciamos a interessante publicação dos casos da síndrome de Adams-Oliver (SAO), nomeadamente a excelente descrição das lesões do sistema nervoso central, da autoria de L.B. Gomes et al¹, colegas especialistas de imagiologia e neurocirurgia.

Trata-se de uma entidade rara, correspondendo porventura, aos primeiros descritos no nosso País. Pela complexidade da patologia e procedimentos, participaram na assistência destas crianças técnicos de várias especialidades e áreas para além de imagiologia e neurocirurgia, designadamente de genética, neonatologia, cuidados intensivos de pediatria, cirurgia plástica, neuropediatria, oftalmologia e fisioterapia. Este esforço multidisciplinar contribuiu indubitavelmente para a sobrevivência das pacientes e para atenuar, dentro do possível, o prognóstico de qualidade de vida que se afigura muito comprometido no caso 2, pela grave forma de apresentação e complicações associadas.

Ambos os casos, internados durante os primeiros meses após o nascimento na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital de Dona Estefânia, revestiram-se de grande interesse clínico e científico. No caso 2, foram observadas alterações isquémicas distais dos membros no momento do nascimento, às 34 semanas de gestação. Este achado, pela sua importância, motivou a sua publicação², tendo sido fundamentada clinicamente, pela primeira vez, a hipótese actualmente mais aceite – a de a SAO resultar de uma anomalia vascular disruptiva durante o desenvolvimento fetal³. No decorrer das duas primeiras semanas pós-natais foi ainda possível verificar, no referido caso, a perda do tecido necrosado e subsequente cicatrização das lesões, as quais ficaram cobertas por pele, desaparecendo os sinais de isquémia. Isto sugere a evolução natural, nesta síndrome, das anomalias redutoras transversais distais dos membros durante a vida embrionária precoce e a possibilidade de tal processo patogénico poder ocorrer mais tardiamente na vida intra-uterina.

Relativamente a associações ainda não referidas na SAO, L.B. Gomes et al¹ descreveram a hemimegalencefalia/megalencefalia focal e L. Pereira da Silva et al² assinalaram, no caso 2, elevação da proteína C reactiva, hiperfibrinogénemia e trombocitose persistentes, provavelmente relacionadas com um estado inflamatório prolongado⁴. A riqueza do quadro clínico em ambos os casos proporcionará seguramente oportunidade para que outros profissionais que participaram na assistência das doentes descrevam outros achados, assim como procedimentos que tiveram que improvisar para ultrapassar dificuldades clínicas inusitadas.

Será difícil e pouco interessante congregar no mesmo manuscrito aspectos muito diversos dos mesmos casos. No entanto, em nossa opinião, a referência às anomalias vasculares co-natais descritas anteriormente por L. Pereira da Silva et al² no artigo de L.B. Gomes et al¹ tê-lo-ia complementado. Nesta perspectiva, esta Carta deverá ser entendida como um contributo científico no sentido de estabelecer a relação entre os dois artigos sobre os mesmos casos, publicados em órgãos oficiais de importantes instituições científicas^{1,2}.

BIBLIOGRAFIA

- 1.GOMES LB, CASTRO J, MATOS M, NUNES A, FURTADO J, BARRUECO MC: Lesões do sistema nervoso central na síndrome de Adams-Oliver. Acta Med Port 2001;14:89-94
- 2.PEREIRA DA SILVA L, LEAL F, CASSIANO SANTOS G, VIDEIRA AMARAL JM, FEIJÓO MJ: Clinical evidence of vascular abnormalities at birth in Adams-Oliver syndrome. Report of further two cases [Letter]. Am J Med Genet 2000;94:75-76

3. SWARTZ EN, SANATANI S, SANDOR GGS, SCHREIBER RA: Vascular abnormalities in Adams-Oliver syndrome: Cause or effect? *Am J Med Genet* 1999;82:49-52

4. PEREIRA DA SILVA L, LEAL F, CASSIANO SANTOS G, SERELHA M, VIDEIRA AMARAL JM, FEIJÓO MJ: Síndrome de Adams-Oliver: a propósito de dois casos. *Caderno de resumos da Reunião de Casos Clínicos da Zona Sul - Sociedade Portuguesa de Pediatria*. Lisboa, 20 de Novembro de 1999 (Comunicação).

L. PEREIRA DA SILVA, F. LEAL, G. CASSIANO SANTOS,
J.M. VIDEIRA AMARAL, M.J. FEIJÓO.

Clinica Universitária de Pediatria. Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais.
Hospital de Dona Estefânia.
Serviço de Genética Médica. Hospital Egas Moniz. Lisboa

Resposta

Senhor Director: É indiscutível a actualidade e a pertinência da análise de L. Pereira da Silva et al¹ sobre diferentes publicações dos mesmos casos clínicos quando estes envolvem no seu diagnóstico e tratamento equipas multidisciplinares.

Há uma tendência natural, porventura questionável, de especialidades médicas afins se agruparem e dissecarem a diversidade sindromática segundo a óptica da sua prática clínica.

Em relação ao nosso artigo – Lesões do Sistema Nervoso Central na Síndrome de Adams-Oliver², não foi nunca nossa intenção a publicação de dois novos casos clínicos mas, a propósito destes dois casos clínicos, destacar a possibilidade de associação de lesões do Sistema Nervoso Central e relevar a importância dos exames neurorradiológicos na avaliação destes doentes.

L. Pereira da Silva et al¹ reportam no seu artigo outros importantes achados clínicos, sem no entanto particularizarem a área neurorradiológica nomeadamente, os aspectos malformativos do sistema nervoso central e as anomalias de drenagem venosa. É esse o contributo que pretendemos dar com a publicação do nosso artigo.

Em nosso entender, é pois pertinente nos doentes com defeitos de encerramento da calote a avaliação imagiológica do padrão de drenagem venosa do encéfalo, visto no decorrer da evolução da doença, ser admissível a necessidade de intervenção neurocirúrgica urgente.

Apesar de termos efectuado uma pesquisa bibliográfica que considerámos adequada para a finalidade do nosso trabalho, não detectámos por lapso, que estes casos clínicos foram alvo de publicação prévia, facto que lamentamos.

Concordamos com L. Pereira da Silva et al¹ na importância científica da conexão de múltiplas publicações com diferentes perfis de conteúdo sobre as mesmas situações clínicas.

BIBLIOGRAFIA

1. PEREIRA DA SILVA L, LEAL F, CASSIANO SANTOS G, VIDEIRA AMARAL J M, FEIJÓO M J. Clinical evidence of vascular abnormalities at birth in Adams-Oliver Syndrome. Report of further two cases (Letter). *Am J Med Genet* 2000;94:75-76

2. GOMES LB, CASTRO J, MATOS M, NUNES A, FURTADO, J, BARRUECO MC. Lesões do sistema nervoso central na síndrome de Adams-Oliver. *Acta Med Port* 2001; 14:89-94

LEONOR B. GOMES, JORGE CASTRO, MÁRIO MATOS, ANA NUNES,
JORGE FURTADO, M. CONCEIÇÃO BARRUECO
Serviços de Imagiologia e Neurocirurgia. Hospital de Dona Estefânia. Lisboa.