

INSTALAÇÃO DE UM PROGRAMA DE RESSUSCITAÇÃO INTRA-HOSPITALAR

CRISTINA GRANJA, ÓSCAR CAMACHO, NUNO MORUJÃO

Unidade de Cuidados Intensivos Polivalente. Departamento de Anestesiologia. Hospital Pedro Hispano. Matosinhos

RESUMO

Os autores apresentam a sua experiência na instalação de um programa de ressuscitação intra-hospitalar num hospital a iniciar o seu funcionamento, médico-cirúrgico, com 400 camas, uma Unidade de Cuidados Intensivos de oito camas e um Serviço de Urgência a funcionar 24 horas por dia.

Salientam os aspectos mais importantes, nos quais se incluem: o apoio da Direcção da Instituição, o envolvimento de todos os profissionais de saúde em torno do programa, a distribuição, normalização e manutenção de equipamento de ressuscitação, a formação em suporte básico de vida a todos os médicos e enfermeiros do hospital, a criação de equipas de suporte avançado de vida, elos imprescindíveis para que a cadeia de sobrevivência da ressuscitação cardio-pulmonar possa funcionar.

Palavras-chave: ressuscitação cardio-pulmonar; programa de ressuscitação intra-hospitalar; treino em suporte básico e avançado de vida; equipamento.

SUMMARY

Installation of an in-hospital resuscitation programme

The authors present their own experience on the installation of an in-hospital resuscitation programme, in a new tertiary hospital with 400 beds, an ICU with 8 beds and an emergency room 24 hours per day.

The most important features presented are: the support by the Board of the Hospital, the engagement of all the health professionals, the distribution standardization and maintenance of the resuscitation equipment, the training in basic life-support techniques the doctors and nurses in the hospital, the performance of the cardiac arrest teams, all of which are fundamental to the maintenance of the chain of survival of cardiopulmonary resuscitation.

Key words: cardiopulmonary resuscitation; intra-hospital resuscitation programme; training in basic and advanced life support, equipment.

INTRODUÇÃO

A ressuscitação cardio-pulmonar (RCP) tem um único objectivo: – o de impedir ou reverter mortes prematuras em doentes com paragem respiratória ou cardíaca ou com compromisso grave das funções respiratória e cardíaca¹. Nas duas últimas décadas, inicialmente nos E.U.A e mais tarde na Europa, assistiu-se ao emergir de inúmeros

esforços de consensualização na tentativa de atingir orientações comuns sobre RCP que possam chegar às diferentes comunidades a nível internacional¹⁻⁶. Com a criação do ILCOR – International Liaison Committee On Resuscitation, este objectivo foi conseguido, sendo a mensagem principal bastante clara: as orientações emanadas deste organismo reúnem aquilo que de mais

actual se sabe à luz dos conhecimentos científicos e são globalmente aceites por todos os organismos participantes. Os princípios básicos da ressuscitação foram reconhecidos e aceites pela comunidade científica internacional, mas permanecem variações regionais relacionadas com as diferentes culturas, as tradições, disponibilidade dos sistemas de emergência médica e a interpretação regional do dados científicos¹.

Em Portugal foi criado o Conselho Português de Ressuscitação na tentativa de responder aos requisitos da comunidade científica. Têm-se verificado diversos esforços de organização^{7,8}, mas que seja do conhecimento dos autores, entre nós não existe, ainda, um modelo publicado de instalação de um programa de ressuscitação intra-hospitalar. Esta é a razão deste artigo onde se pretende relatar a experiência dessa instalação no Hospital Pedro Hispano (H.C.H.), em Matosinhos.

É hoje claro que as manobras de Ressuscitação Cardio-Pulmonar (RCP) por si só têm uma utilidade limitada em melhorar o prognóstico da maioria das paragens cardíacas. O prognóstico pode ser melhorado quando a seguinte sequência de eventos, também denominada **cadeia de sobrevivência**, ocorre o mais rapidamente possível: 1) reconhecimento dos sinais de alarme 2) activação do sistema de emergência médica 3) início de suporte básico de vida 4) desfibrilhação 5) intubação endotraqueal 6) administração intravenosa de fármacos. Como qualquer outra cadeia, esta tem a força do seu elo mais fraco. Se algum dos elos falha, ou é fraco, as hipóteses de sobrevivência são diminuídas e o sistema de emergência médica está condenado a obter maus resultados⁹.

O sucesso da RCP baseia-se em equipas bem treinadas em suporte básico e avançado de vida com coordenação experiente. Quando a paragem cardíaca ocorre em fibrilhação ventricular ou taquicardia ventricular sem pulso o acesso à desfibrilhação precoce é o critério almejado por todos os modelos de reanimação eficazes.

Assim sendo, e baseando-nos nestes pressupostos, na instalação deste programa afiguram-se como fundamentais os seguintes passos:

MOTIVAÇÃO, FLEXIBILIDADE, APOIO

Quem coordena o programa tem que possuir a motivação suficiente que o faça ultrapassar as inúmeras e inesperadas dificuldades que irá encontrar pela frente e a competência para poder decidir de forma adequada em cada novo passo. De todo, por muita que seja a motivação e a competência, estas serão ineficazes se não forem apoiadas. A vontade de instalar um programa de

ressuscitação é possível se ela emanar ou for convictamente apoiada pela Direcção da Instituição Hospitalar. De outra forma fica votada ao insucesso ainda antes de ter nascido.

São as Unidades de Cuidados Intensivos (U.C.I.) que recebem os doentes no período pós-paragem cardiopulmonar, é portanto natural que seja nestas unidades que nasce a preocupação de organizar a ressuscitação dentro do hospital, sem prejuízo de outras áreas que se possam sentir motivadas e competentes. Sabe-se também que a intervenção precoce nas situações que ameaçam paragem respiratória ou cardíaca, melhora muito o seu prognóstico^{9,10}, sendo esta mais uma das razões que leva a que as UCI se empenhem na RCP.

No nosso hospital o que sucedeu foi um projecto inicial de trabalho, emanado da Unidade de Cuidados Intensivos, porque aí, tal como em outras áreas médicas do hospital, residiam médicos com a motivação e a competência necessárias para a elaboração desse mesmo projecto.

Esse projecto inicial assistiu a sucessivas modificações resultantes da necessidade de adaptação a circunstâncias específicas. Nele se previam as necessidades no que se refere ao equipamento, à formação e ao suporte avançado de vida. Ou seja, a instalação do programa nasce da consciencialização de uma necessidade e não de um desejo abstracto.

Apesar de ter sido emanado da UCI, ele reflecte não só as preocupações da UCI isoladamente, mas de todo o hospital. O projecto para ter sucesso deve não só ser apoiado incondicionalmente pela Direcção mas deve ser sentido por todo o hospital, como um projecto comum, de beneficio comum. Só a garantia destas premissas permitirá o sucesso do programa no futuro.

COORDENAÇÃO E CONTROLO DE QUALIDADE

Para a instalação do programa deverá existir uma entidade de coordenação, responsável pela organização e pelo planeamento das diversas tarefas. Esta mesma entidade deverá ser responsável pela verificação contínua da operacionalidade dos meios necessários à RCP, dos registos específicos a adoptar e da análise periódica dos resultados.

O programa deverá ser coordenado por um médico, preferencialmente pertencente à UCI, pelas razões já citadas e ainda pela facilidade de gestão das vagas da UCI, coadjuvado por um médico do Departamento de Anestesia, um médico do Departamento de Medicina, um médico do Departamento de Cirurgia. É desejável que um enfermeiro da UCI e um do Serviço de Urgência estejam também representados.

Competirá à Comissão assim constituída proceder ao controle de qualidade adequado no que diz respeito à funcionalidade de todas as componentes do programa de ressuscitação: equipamento, formação, equipas de suporte avançado de vida.

1. Equipamento

Esta entidade deverá coordenar a aquisição e a distribuição do equipamento, e ser responsável pela verificação desse equipamento.

Todo o equipamento, fármacos e consumíveis necessários à RCP deverão estar colocados em “carros de emergência”, de uso exclusivo para a RCP, estrategicamente colocados nos diversos Serviços.

A composição do referido carro deverá ser da responsabilidade da entidade coordenadora.

2. Formação

Planear e coordenar a formação em suporte básico e avançado de vida.

Devem ser considerados dois níveis de formação: suporte básico de vida – SBV – (ventilação com máscara e ambú, massagem cardíaca externa) e suporte avançado de vida – SAV – (intubação endotraqueal, desfibrilhação, administração de fármacos por via endovenosa).

A formação em SBV deverá ser obrigatória para todos os médicos e enfermeiros do hospital, e deverá implicar reciclagens periódicas.

É desejável que a formação em SAV abrange os médicos que asseguram serviço na Sala de Emergência e os que asseguram serviço de *residência*, independentemente da especialidade. Da mesma forma deverá implicar reciclagens periódicas.

3. Assegurar a cadeia de sobrevivência -Equipas de suporte avançado de vida

Coordenar a formação das equipas de suporte avançado de vida bem como o seu escalonamento.

A equipa deverá ser constituída por um médico com treino em SAV e um enfermeiro com, pelo menos, treino em SBV.

4. Compilar os registos de ressuscitação, obtidos em cada activação da equipa de suporte avançado de vida, proceder à análise periódica dos resultados, indicar as alterações necessárias resultantes dessa análise.

5. Estabelecer objectivos anuais e verificar o cumprimento dos objectivos definidos para cada ano. Elaborar relatório de actividades anual com análise dos

resultados e ajustes necessários à manutenção do funcionamento de todo o programa de ressuscitação.

INSTALAÇÃO DO PROGRAMA

O Hospital Pedro Hispano é uma unidade médico-cirúrgica nova, com 400 camas distribuídas por diferentes especialidades nas quais se incluem a Medicina Interna, Pneumologia, Cardiologia, Neurologia, Neurocirurgia, Cirurgia Geral, Oftalmologia, Otorrinolaringologia, Ortopedia, Urologia, Ginecologia, Obstetrícia, Pediatria e Neonatologia e Cuidados Intensivos. Outros departamentos incluem a Anestesiologia, Imagiologia, Hematologia, Patologia, e a Anatomia Patológica.

Aqui trabalham 140 médicos do quadro, 40 internos de especialidade e 400 enfermeiros.

O Serviço de Urgência funciona 24 horas por dia com as seguintes especialidades em presença física: Medicina Interna, Cirurgia Geral, Ortopedia, Obstetrícia, Anestesia. A Cardiologia, a Pneumologia, a Neurologia, a Pediatria e a Imagiologia funcionam em presença física até às 24h, depois ficam em regime de prevenção. O laboratório funciona 24 horas por dia. As restantes especialidades não funcionam em regime de urgência. Cerca de 500 doentes recorrem diariamente a este Serviço.

Para que o programa proposto entrasse em funcionamento, foi necessário a nomeação de um responsável médico pelo programa. No nosso caso, o médico responsável pertence à UCI pela razão que já se citou de que foi aí que nasceu o projecto inicial. Contudo, esse responsável não só não conhece, em pormenor, a realidade de todos os locais do hospital, como não deverá tomar decisões respeitantes a outros sectores de forma isolada, pelo que foi necessário rodear-se de outros médicos e enfermeiros, igualmente preocupados com a organização da ressuscitação, pertencentes ao Serviço de Urgência, de Anestesia, Departamento de Pediatria, de Medicina e de Cirurgia. Constituiu-se assim uma Comissão Técnica, denominada Comissão de Ressuscitação, englobando médicos e enfermeiros destes sectores chave. Esta Comissão passou a funcionar como uma comissão técnica com as funções acima descritas.

Concretamente, para o arranque do programa de ressuscitação do HPH foram definidos quatro planos de acção fundamental:

1. Equipamento
2. Formação
3. Cadeia de sobrevivência: Suporte básico de vida (SBV) - Linha de comunicação interna - Suporte avançado de vida (SAV).
4. Definição anual de objectivos

1. Equipamento

Dentro do possível, o equipamento deverá estar normalizado e distribuído de forma estratégica, por forma a que todos os funcionários do hospital conheçam a sua localização, saibam lidar com o equipamento e possam fazer uso dele em qualquer momento.

No nosso hospital, foram definidas as necessidades e prioridades relativas à distribuição do equipamento de ressuscitação. Após levantamento do material já existente e a aquisição de material em falta, foi concluída a distribuição de equipamento de ressuscitação em locais estratégicos dentro do hospital. Foi distribuído um carro de emergência por cada serviço de internamento; foram ainda colocados carros de emergência no Serviço de Urgência, no Bloco Operatório Central e de Ambulatório, na Consulta Externa, no Hospital de Dia, no Departamento de Imagiologia, no Serviço de Medicina Física e Reabilitação, no sector de Exames Especiais (Exames endoscópicos, Provas de esforço, entre outras).

O *carro de emergência* foi definido como sendo a estrutura móvel onde se encontra um conjunto de equipamentos, fármacos e outros materiais, indispensáveis para a realização de RCP. Foi elaborada uma lista com todo o material considerado necessário, e com base noutras listas já existentes.

A manutenção dos carros de emergência, quer no que respeita à sua localização quer no que respeita ao material é da responsabilidade do(a) Enfermeiro(a)-Chefe de cada serviço ou sector.

O estado de funcionalidade permanente dos carros é verificado periodicamente, sem pré-aviso, por elementos da Comissão ou ligados a ela. São os enfermeiros que pertencem à Comissão, juntamente com dois outros que lhe estão adstritos, que têm a seu cargo a verificação semanal dos carros de emergência. Cada semana o carro de emergência de um ou mais Serviços são verificados, de forma rotativa e sem pré-aviso. Posteriormente é elaborado um relatório que já se encontra protocolado, sendo enviadas cópias desse relatório de verificação à Enfermeira-Chefe do Serviço, ao Director do Serviço e ao Presidente do Conselho de Administração. Esta tem sido uma forma eficaz de manter os carros de emergência em bom estado de funcionalidade.

2. Formação

O planeamento de um programa de formação em Suporte Básico de Vida (SBV) teve três preocupações fundamentais: envolver todos os profissionais de saúde do hospital (médicos, enfermeiros e técnicos); cumprir as recomendações do Conselho Português de Ressuscitação

(CPR); ser leccionado por formadores reconhecidos pelo CPR.

A formação envolveu dois níveis: básico e avançado.

A formação em Suporte Avançado de Vida (SAV) foi ministrada pela *Reanima* (entidade de formação independente reconhecida pelo Conselho Português de Ressuscitação) a 18 médicos e 6 enfermeiros dos Departamentos de Anestesia, Medicina e Cirurgia.

Está programada a formação em SAV com periodicidade anual a grupos de médicos e enfermeiros a exercerem funções em locais onde é maior a probabilidade de ocorrerem situações de emergência: urgência, bloco operatório, unidades de cuidados intensivos e intermédios.

A formação em SBV foi dirigida a todos os médicos e enfermeiros do hospital, o que pela sua dimensão, obrigou a um esforço de planeamento no que se refere a material didáctico, formação de formadores e escalonamento de formandos.

A aquisição de material didáctico incluiu: três manequins para formação (SBV, SAV, e via aérea), ambús e respectivas máscaras faciais, tubos de Guedel, Manuais de Reanimação em SBV editados pelo CPR, diapositivos do carro de emergência com o seu conteúdo e do algoritmo do SBV.

Os formadores foram recrutados no curso inicial de SAV. São três médicos do hospital com o Curso de Formadores em SBV e SAV do CPR. No desenrolar das diferentes formações, três enfermeiros foram instruídos como formadores em SBV e responsabilizados pela continuidade da formação de todos os enfermeiros do hospital.

Os formandos são constituídos por grupos de 12 elementos previamente seleccionados de diferentes Serviços em função das suas disponibilidades profissionais. Com duas semanas de antecedência recebem o Manual de Reanimação e uma descrição do conteúdo programático e do local da realização do curso.

O curso tem uma periodicidade semanal e é constituído por uma parte teórica e outra prática. A duração total do curso é de 3 horas, sendo que a parte teórica dura cerca de 40 minutos e tem os seguintes objectivos:

- 1) a apresentação do programa de ressuscitação intra-hospitalar onde são descritos em pormenor a logística e os procedimentos necessários para uma funcionalidade eficaz da cadeia de sobrevivência intra-hospitalar: linha de activação da equipa de SAV
- 2) conteúdo, localização e regras de utilização do carro de emergência
- 3) recomendações na coordenação com a equipa de SAV. É também apresentado o algoritmo de SBV.

A parte prática dura cerca de 2 horas e 30 minutos e

decorre num espaço amplo onde os formandos são divididos em dois grupos de seis elementos ficando cada um com um formador e o respectivo manequim. O método de ensino utilizado é o recomendado pelo CPR (método dos quatro passos) em que todos os elementos percorrem várias vezes as diferentes possibilidades do algoritmo de SBV, através da simulação de casos clínicos sucedidos em diferentes locais do hospital. No que se relaciona com a ventilação, os formandos aprendem a ventilar com o ambú e máscara facial, a escolher e introduzir o tubo de Guedel recorrendo ao manequim da via aérea.

No final do curso realizam um teste de escolha múltipla, sendo atribuído aos elementos com aproveitamento um diploma reconhecido pelo CPR com uma validade de dois anos. Os elementos que não conseguem a diferenciação de aprendizagem pretendida são inseridos posteriormente noutra curso.

No encerramento são solicitadas sugestões, sobretudo no respeitante à realidade particular do Serviço a que pertencem, para uma maior eficácia e funcionalidade da cadeia de sobrevivência intra-hospitalar que se encontra em aperfeiçoamento constante.

No período compreendido entre Abril e Dezembro de 1998 foram formados 403 elementos do nosso hospital (267 enfermeiros, 114 médicos, 22 técnicos de saúde).

3. Assegurar a cadeia de sobrevivência

Suporte básico de vida – linha de comunicação – suporte avançado de vida

SUPORTE BÁSICO DE VIDA

Foi definido que todos os médicos, enfermeiros e técnicos de diagnóstico e terapêutica do hospital deveriam ter formação em suporte básico de vida. Assim o SBV, salvo contra-indicação, deverá ser iniciado por qualquer médico, enfermeiro ou técnico que presencie uma paragem cardio-pulmonar.

LINHA DE COMUNICAÇÃO

Qualquer sistema pode ser adoptado, desde que assegure os seguintes requisitos: permita a recepção imediata do alarme, a identificação do local e o reconhecimento de que a mensagem foi recebida.

No nosso caso a solução encontrada foi a seguinte:

Existe um número único de activação das equipas de SAV. Este número é do conhecimento de todos os funcionários do hospital, tendo sido divulgado no boletim informativo, durante a formação e afixado em todos os Serviços. A activação é efectuada através da rede fixa de telefones do hospital e activa um rádio que acompanha

cada um dos dois elementos da equipa de SAV. Este sistema permite o diálogo entre os diversos intervenientes.

SAV

A equipa de SAV é constituída por um médico e um enfermeiro. O médico tem que ter formação em SAV e treino em intubação endotraqueal. O enfermeiro preferencialmente tem treino em SAV mas pode ter só treino em SBV, desde que esteja familiarizado com os algoritmos de ressuscitação.

A activação das equipas de SAV é da responsabilidade dos profissionais que iniciam o SBV.

A partir do momento em que a equipa de SAV chega ao local, é ao médico dessa equipa que compete coordenar o prosseguimento da ressuscitação, sendo obrigação de todos os profissionais que iniciaram SBV a colaboração com a equipa de SAV até ao termo da ressuscitação.

A equipa de SAV regista todas as chamadas que recebe numa ficha elaborada de acordo com as recomendações do ILCOR e armazena-as em base de dados.

Tal como outras áreas da Medicina, a ressuscitação cardio-pulmonar pela complexidade de conhecimentos que envolve, interessa a diversas especialidades, sendo que a Anestesiologia, a Medicina Interna, a Cardiologia e a Pneumologia, são entre nós, e à semelhança do que se passa noutros países, as especialidades mais frequentemente envolvidas¹. Tal como noutras áreas da Medicina, também a ressuscitação cardio-pulmonar intra-hospitalar, na sua vertente de suporte avançado de vida, deverá incluir os médicos com maior motivação e maior treino ou vontade de o adquirir. Assim, no nosso hospital, e no arranque inicial do funcionamento das equipas de SAV, os médicos que integram as equipas são oriundos da Anestesiologia, da Medicina Interna e da Cardiologia, na tentativa de reunir os profissionais que, dentro dessas diversas especialidades, maior motivação e competência reúnem para a tarefa específica que é a ressuscitação cardio-pulmonar.

Importa realçar o facto de não estar vedado o acesso a nenhum médico, independentemente da sua especialidade, sendo os requisitos necessários para a integração nas equipas de SAV apenas dois: a motivação e a competência necessárias.

4. Definição anual de objectivos

A definição anual de objectivos é fundamental para a manutenção do programa, já que permite a análise dos resultados e o seu melhoramento, bem como a afinação dos mesmos face aos resultados obtidos. Só com esta definição prévia se torna possível aperfeiçoar todo o programa de ressuscitação.

Do que tem sido a nossa experiência, resta-nos dizer que ela tem sido positiva e encorajadora, já que tem recebido eco dos diferentes sectores do hospital, tendo sido grande a adesão ao programa estabelecido pela Comissão de Ressuscitação. A este facto não deixam de ser alheios os esforços no sentido de fornecer informação sobre todos os passos necessários à implementação do programa a todos quantos nele estão envolvidos. A informação detalhada de cada passo, as correcções introduzidas nalgumas orientações iniciais depois de confrontadas com a realidade, o comprometimento de todos os profissionais, parecem-nos passos imprescindíveis à implementação de um programa como o proposto. A divisão de tarefas, a responsabilização de cada um pelas tarefas que lhe couberam, a permeabilização às sugestões de outros, ilustram o que queríamos significar.

Dentro deste espírito, a Comissão de Ressuscitação levou ainda a cabo três iniciativas que importa citar:

- A realização de um debate sobre *Ressuscitação e Ética* aberto a todos os médicos e enfermeiros do hospital. Para este debate foram convidados especialistas dentro da área da ressuscitação e da ética tendo sido possível a troca de ideias e o levantar de questões sobre esta matéria.
- Um questionário sobre ressuscitação cardio-pulmonar, dirigido a todos os funcionários do hospital, no qual se procura entender qual a opinião desta população sobre este assunto. Neste questionário são colocadas diversas questões que preocupam a Comissão de Ressuscitação, como por exemplo, a suspensão de manobras de RCP em circunstâncias específicas, a indicação para não iniciar manobras de RCP, entre muitas outras. Os resultados do

questionário serão divulgados a todo o pessoal hospitalar.

- A formulação de uma questão dirigida à Secção Regional Norte da Ordem dos Médicos, sobre a legalidade de inscrever nos processos clínicos *Ordens de Não Ressuscitar*, conduziu à formação de um grupo de trabalho da Ordem dos Médicos dedicado a esta matéria, não tendo sido ainda possível a elaboração de um documento final.

BIBLIOGRAFIA

1. BASKETT PJF, CHAMBERLAIN D: The ILCOR advisory statements. *Resuscitation* 1997;34:97-8
2. Standards and guidelines for cardiopulmonary resuscitation (CPR) and emergency cardiac care (ECC). *J Am Med Assoc* 1986;255:2905-89
3. Basic Life Support Working Party of the European Resuscitation Council. Guidelines for basic life support. *Resuscitation* 1992;24:103-10
4. Advanced Life Support Working Party of the European Resuscitation Council. Guidelines for advanced life support. *Resuscitation* 1992;24:111-21
5. Emergency Cardiac Care Committee and Subcommittees, American Heart Association. Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiac Care. *J Am Med Assoc* 1992;268;16:2171-295
6. The 1998 European Resuscitation Council Guidelines For Adult Advanced Life Support. *Resuscitation* 1998;37:81-90
7. ARAÚJO R, GOMES E, LOPES M, ARAÚJO MS: Outcome of cardiopulmonary resuscitation in a Portuguese university hospital. *Eur J Emerg Med* 1997;4:81-86
8. GRANJA C, MARINHO L, ABELHA F, MORUJÃO N, CASTRO-TAVARES J: Ressuscitação cardio-pulmonar – estudo prospectivo. *Revista Portuguesa de Medicina Intensiva* 199;4:22-27
9. SOAR J, MCKAY U: A revised role for the hospital cardiac arrest team? *Resuscitation* 1998;38:145-49
10. SMITH FA, WOOD J: Can some in-hospital cardio-respiratory arrests be prevented? A prospective survey. *Resuscitation* 1998;37:133-37

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, VEIDEIRA 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.
Clínica 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.