uma doença autossômica recessiva que pertence ao grupo do nanismo osteodisplásico primordial. Há relato de malformações associadas à SS, como anomalias cardiovasculares, hematopoiéticas, endocrinológicas e neurológicas. Recentemente tem sido identificada a associação da SS com alterações em dois lócus, 3q22.1-q24 e 18p11.31-q11.2, bem como a associação com a deleção do cromossomo 2q.

TRANSPLANTE AUTÓLOGO DE CÉLULAS PROGENITORAS HEMATOPOÉTICAS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DIAGNÓSTICO DE TUMORES SÓLIDOS

CLÁUDIO GALVÃO DE CASTRO JR; LAURO JOSÉ GREGIANIN; DIEGO SANTANA CHAVES GERALDO MIGUEL; DÉBORAH BLANK; ANDREW CHAVES FEITOSA DA SILVA; CARMEM R VARGAS; LEONARDO VENDOLIM; LAURA B JARDIM; ALGEMIR LUNARDI BRUNETTO

Introdução: A Adrenoleucodistrofia ligada ao X (ALD) é uma doença rara, associada ao acúmulo de ácidos graxos muito longos saturados (VLCFA), nos tecidos e fluidos corporais. O único tratamento eficaz conhecido para pacientes com forma cerebral é o transplante de células progenitoras hematopoéticas. Relatos dos Casos: Caso um: Menino com diagnóstico bioquímico de ALD em março de 2006, com 8 anos de idade, na primeira avaliação já apresentava envolvimento cerebral. Fez busca de doador na família: sua irmã era HLA compatível, com VLCFA de padrão normal. Recebeu um transplante de medula óssea em abril de 2007 (com QI execução de 103 e Loes de 2), utilizando como condicionamento bussulfano e ciclofosfamida. Não teve evidência de doença do enxerto contra-hospedeiro (DECH) e segue com enxertia completa. Último follow-up (14 meses pós-TMO): exame neurológico normal, RNM estável.Caso dois: Jovem com 18 anos de idade no momento da confirmação diagnostica da ALD em agosto de 2006, detectado a partir da história familiar: lesões de substância branca apareceram na RNM (Loes de 5) e se indicou o transplante, realizado em outubro de 2007 sendo o doador um tio paterno com HLA idêntico. Último follow-up (8 meses pós-TMO): com enxertia completa, exame neurológico estável e RNM mostrando melhora das lesões.Caso três: Menino assintomático aos 5 anos de idade no momento do diagnóstico em 2001. Em Outubro de 2006, foi observada alteração na RNM (Loes de 4). Recebeu transplante de medula óssea de doador não aparentado em março de 2008. Último follow-up (100 dias pós-TMO): sem evidência de DECH e com exame neurológico normal.Conclusão: Embora recente, nossa experiência mostrou que o TMO foi relacionado à pouca morbidade relacionada ao transplante, como também à estabilização e mesmo à reversão das lesões desmilinizantes do SNC.

IDENTIFICAÇÃO DAS BRONQUIOLITES NAS UNIDADES PEDIÁTRICAS DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE (HCPA) EM 2007

MARCIA ROSANE PIRES; RICARDO KUCHENBECKER; FERNANDA CHASSOT; MÁRCIA DE OLIVEIRA; ROBERTA KONRATH; SHANA MARQUES

INTRODUÇÃO: A bronquiolite viral atinge crianças no primeiro ano de vida e é o principal motivo de internação hospitalar em pediatria nos meses de outono e inverno. Esta infecção tem grande importância epidemiológica pelas possíveis seqüelas respiratórias que causam. Para o melhor manejo da assistência aos pacientes e prevenir a transmissão intra-hospitalar, conhecer o tipo de vírus respiratório fundamenta as ações de controle e prevenção de infecção durante o período de surto. **OBJETIVO:** Caracterizar a freqüência e o tipo de vírus respiratórios em pacientes pediátricos com bronquiolite internados no HCPA em 2007. **MATERIAIS E MÉTODOS:** Estudo quantitativo da análise dos resultados de pesquisa de vírus, através do teste direto por imunoflorescência do aspirado de nasofaringe em crianças internadas no HCPA, com suspeita de bronquiolite, no ano de 2007. **RESULTADOS:** Das 900 amostras analisadas, em 368 foram identificados os seguintes vírus: 265 (72%) Vírus sincicial respiratório (VSR); 66 (18%) Parainfluenza; 24 (6,5%) Influenza e 13 (3,5%) Adenovírus. Documentamos a transmissão intra-hospitalar em 25 casos, sendo que em 21 crianças foi identificado o VSR, em 3 o adenovírus e em 1 o vírus Parainfluenza. **CONCLUSÃO:** O resultado obtido no estudo está de acordo com a literatura que relata maior incidência de VSR. É importante o acompanhamento prospectivo sistemático dos resultados das pesquisas de vírus respiratórios, realizadas nos pacientes com bronquiolite. Este controle permite à equipe assistencial e a Comissão de Controle de Infecção Hospitalar (CCIH) decidir a separação dos pacientes em espaços físicos adequados e prestar uma assistência de qualidade, minimizando os riscos de transmissão hospitalar e seqüelas futuras para as crianças.

IDENTIFICAÇÃO DOS CASOS DE COQUELUCHE NO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE (HCPA) NO ANO 2007

MARCIA ROSANE PIRES; RICARDO KUCHENBECKER; FERNANDA CHASSOT; MÁRCIA DE OLIVEIRA; ROBERTA KONRATH; SHANA MARQUES; CRISTINA SILVEIRA

INTRODUÇÃO: A coqueluche é uma doença endêmica do trato respiratório causada pela bactéria Bordetella pertussis e parapertussis e acomete principalmente crianças. A transmissão ocorre pelo contato direto por gotícula espalhada pela pessoa infectada ou contato indireto com artigos recentemente contaminados. O período de incubação é de 07 a 10 dias. É uma doença que necessita isolamento. É uma patologia prevenível